



# Falso aneurisma femoral superficial na Doença de Behçet

**Autores: Celso Carrilho, Amílcar Mesquita**  
Unidade de Angiologia e Cirurgia Vascular  
Hospital da Sra da Oliveira, Guimarães

Reproduzido da Revista Portuguesa de Cirurgia Cardio-Torácica e Vascular  
Órgão oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia Cardio-Torácica e Vascular  
Volume 8 - Nº 20 - Julho/Setembro 2001 - Pág. 39 a 43.

## Introdução

A doença de Behçet foi caracterizada pela primeira vez em 1937 pelo dermatologista turco, Hulusi Behçet, que a descreveu como uma tríade composta por uveíte, úlceras aftosas orais e genitais recorrentes.<sup>1</sup> Vários anos após a sua descrição inicial verificou-se tratar de uma vasculite sistêmica tipificada pelo espessamento da íntima, fragmentação da membrana elástica interna com espessamento da média e um infiltrado adventicial perivascular de plasmócitos e neutrófilos.<sup>2</sup>

O atingimento das artérias de médio e grande calibre por um processo inflamatório, que poderá manifestar-se como oclusão ou dilatação da artéria, é de cerca de 8% nesta enfermidade. Já a trombose venosa é mais freqüente, ocorrendo em cerca de 30% dos doentes.<sup>3</sup>

Em 1961, Mishima e col. relataram um aneurisma da aorta abdominal em um doente com doença de Behçet.<sup>4</sup>

Em 1979, Kingston e col. descreveram um aneurisma femoral no local da punção, em um doente com doença de Behçet.<sup>5</sup>

Em 1988, Barlett e col. publicaram um caso clínico de um paciente com doença de Behçet e múltiplos aneurismas, alguns dos quais anastomóticos.<sup>6</sup> Esta doença é mais comum nos países mediterrâneos e orientais, fazendo parte das chamadas doenças da rota da seda; tendo maior incidência no sexo masculino, especialmente entre os 20 e 40 anos.

Não há nenhum teste laboratorial patognomónico, mas existem critérios clínicos que estabelecem o diagnóstico. Os critérios de diagnóstico mais utilizados são as úlceras orais recorrentes e o envolvimento de outros dois sistemas (pele, olhos ou órgãos

## CADERNO DE PORTUGAL

### Resumo

Um dos aspectos mais importantes da doença de Behçet com atingimento vascular é a arteriopatía aneurismática e um dos principais problemas é a tendência para o desenvolvimento de falsos aneurismas anastomóticos ou pós-traumáticos (punções arteriais).

Os autores apresentam um caso clínico de um falso aneurisma da artéria femoral superficial, uma forma rara de lesão vascular provocada pela doença de Behçet. Neste artigo também são abordadas as dificuldades diagnósticas quando a manifestação inicial desta é do foro vascular, bem como as complicações relacionadas com o seu tratamento.

genitais). Ocasionalmente os envolvimento dos sistemas vascular, intestinal ou nervoso dominam o quadro clínico tornando o diagnóstico difícil.<sup>7</sup>

## Introdução

JAAP, sexo masculino, 40 anos, raça caucasiana, casado, natural e residente em Guimarães. Recorreu ao Serviço de Urgência em Fevereiro de 1999 apresentando dor e tumefacção pulsátil e expansiva no terço médio da face interna da coxa direita, compatível com um aneurisma da artéria femoral superficial. O paciente era fumante (mas não possuía outros factores de risco para a aterosclerose) e ex-emigrante na Austrália (1989-1997) onde teve um processo inflamatório ocular recorrente, tratado com corticóides sistêmicos. JAAP não tinha antecedentes traumáticos ou

## CADERNO DE PORTUGAL

cirúrgicos, não emitia sinais de febre e nem sinais clínicos de endocardite. Na face interna da coxa direita apresentava uma tumefacção pulsátil e expansiva com sinais inflamatórios associados e um sopro localizado à referida tumefacção. Os pulsos periféricos eram palpáveis e simétricos e o índice tornozelo/braço era igual a 1,0. O restante exame objetivo era normal.

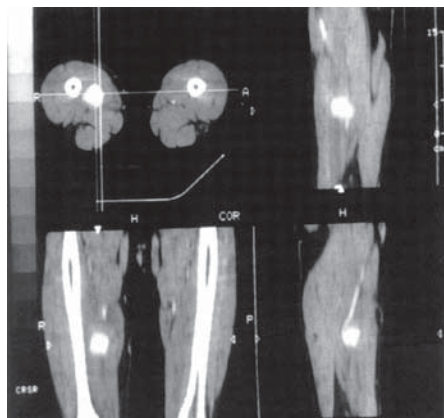


Fig. 1. Tac da coxa direita mostrando o falso aneurisma da artéria femoral superficial

Nos exames complementares de diagnóstico, o hemograma não apresentava anemia ou leucocitose, tinha uma velocidade de sedimentação eritrocitária de 25 mm na 1ª hora, e a bioquímica do sangue era normal. Os marcadores víricos mostraram anti-HBs + e anti-HBs +, HIV 1 e 2 negativos. O estudo imunológico e as hemoculturas realizadas foram negativas, o ecocardiograma transtorácico e transesofágico foram normais, entretanto a Tomografia Axial Computadorizada (TAC) da coxa direita evidenciou um falso aneurisma da artéria femoral superficial direita, sendo realizada uma TAC abdominal para despiste de aneurismas intra-abdominais, a qual foi normal. A arteriografia fêmuro-distal confirmou a presença de um falso aneurisma da artéria femoral superior e a restante árvore arterial não apresentava alterações.

A intervenção cirúrgica consistiu na ressecção do falso aneurisma da artéria femoral superficial e no enxerto de safena interna homolateral invertida. Per-operatoriamente não havia apa-

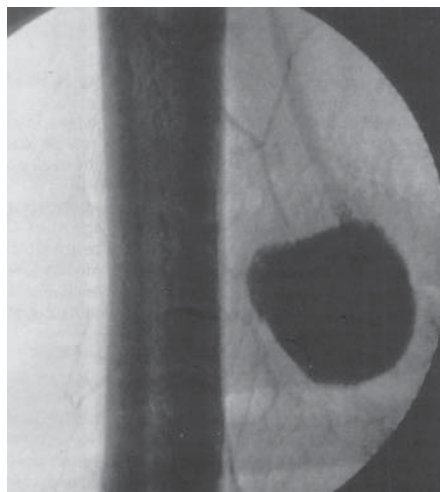
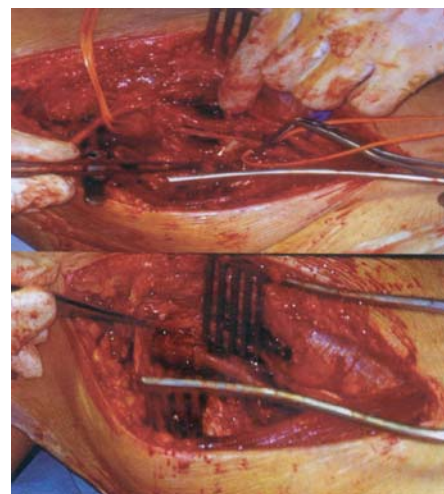


Fig. 2. Arteriografia femoral direita mostrando o falso aneurisma

rentes sinais de infecção. Foi colhido material para exame microbiológico e anatomopatológico, o primeiro foi negativo e o segundo mostrou um "espessamento da íntima, fragmentação da lâmina elástica interna associada a degenerescência da média com rotura e dissociação da estrutura da parede, onde se identifica a formação de um falso aneurisma saculiforme. A pesquisa de microorganismos por estudos histoquímicos foi negativa".

No 3º dia pós-operatório o doente apresentou úlceras aftosas de cavidade oral e do escroto, muito dolorosas, tendo alta somente no 7º dia pós-operatório, com um índice tornozelo/braço (T/B) igual a 1,0.



Figs. 3 e 4. Imagens peroperatórias

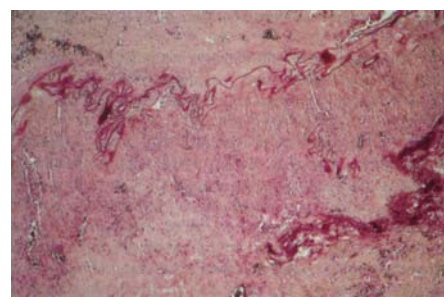


Fig. 5. Exame histológico

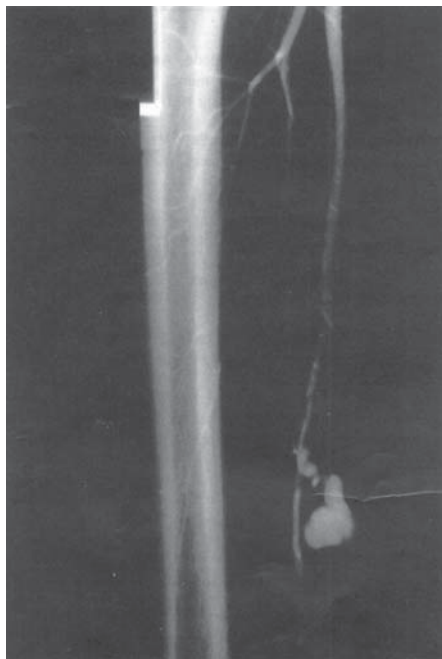


Fig. 6. Falso aneurisma anastomótico

Ao 14º dia pós-operatório, o paciente recorreu novamente ao Serviço de Urgência com falso aneurisma anastomótico do enxerto arterial. Foi reoperado, realizando-se um "bypass" extra-anatômico da artéria femoral superficial direita à artéria poplítea supra-articular. Com a colheita e preparação da veia foram excluídos segmentos da mesma por se encontrarem fibrosados. Dez dias após esta segunda intervenção foi-lhe diagnosticada uma trombose venosa dos plexos gemelares esquerdos, que foi tratada com antiinflamatórios não esteróides e heparina de baixo peso molecular, conseguindo alta com índice T/B igual a 0,9.

Em Abril de 1999, em consulta de "follow up", apresenta sinais clínicos de falência de "bypass" (claudicação intermitente gemelar direita e diminuição do índice T/B). O "Duplex scan" mostrou uma estenose hemodinamicamente significativa no terço distal do bypass

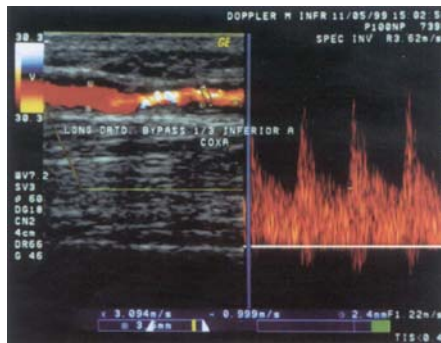


Fig. 7. Estenose no terço distal do bypass

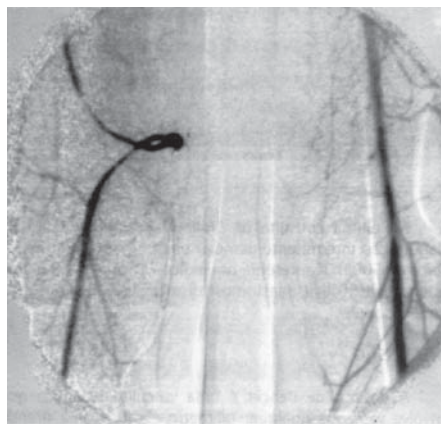


Fig. 8. Arteriografia mostrando estenose no terço distal do bypass extra-anatômico

extraanatómico, que foi confirmada pela arteriografia.

Foi re-operado em maio de 1999, realizando-se a recessão do segmento estenosado e enxerto com veia safena. O segmento ressecado foi enviado para exame anatomopatológico que mostrou "veia com espessamento da parede, em particular da íntima por fibrose e ocupação do lume, em alguns segmentos, nomeadamente nos de menor calibre, por tecido conjuntivo com pequenos vasos (aspectos morfológicos compatíveis com recanalização de trombo); Identifica-se ainda infiltrado inflamatório focal e discreto e presença na adventícia de um dos fragmentos, de foco inflamatório com células gigantes multinucleadas de corpo estranho".



Fig. 9. Lesões cutâneas tipo foliculite

Em julho de 1999, JAAP aparece na consulta com um quadro clínico compatível com uma trombose venosa profunda fêmoro-distal. Iniciou-se a hipocoagulação oral. Pensando tratar-se de um processo vasculítico, foi pedido um relatório médico dos problemas ocorridos durante sua estada na Austrália, que mostrou antecedentes de úlceras orais recorrentes, episódios recorrentes de epidídimo-orquite, rash cutâneo recorrente (tipo pseudofoliculite) e uveíte recorrente, utilizando-se em seu tratamento corticóides sistêmicos.

Constatou-se que o doente apresentava critérios de diagnóstico da doença de Behçet, que neste caso foram as úlceras orais recorrentes mais de três vezes por ano, as úlceras da genitália externa que se manifestaram durante um dos internamentos, as lesões cutâneas tipo foliculite (fig. 9), a uveíte recorrente tratada na Austrália e as complicações vasculares (aneurisma da artéria femoral superficial e trombose venosa profunda e superficial).

Na última consulta de "follow up" o doente refere claudicação intermitente gemelar direita para distâncias de cerca de 500 m e apresenta um índice T/B igual a 0,8 e uma estenose de 50% na anastomose distal da veia, demonstrada por ecodoppler.

## Discussão

A doença de Behçet é uma vasculite sistêmica que envolve vasos de qualquer diâmetro e causa uma grande variedade de manifestações clínicas recorrentes, tais como ulcerações orais ou genitais, uveíte e lesões cutâneas típicas.<sup>8</sup>

A causa da doença permanece desconhecida, embora se pense na etiologia auto-imune e genética. Os antígenos de histocompatibilidade HLA-B51 e HLA-DRw52 têm uma associação com esta doença no Japão. A disfunção das células endoteliais podem contribuir para as complicações vasculares do foro trombótico.

O diagnóstico da doença de Behçet é baseado em critérios clínicos estabelecidos pelo Grupo de Estudos Internacional da Doença de Behçet. Esses critérios são: ulcerações orais recorrentes e envolvimento de outros dois sistemas (pele, olhos ou órgãos genitais). Ocasionalmente o envolvimento do sistema vascular, intestinal ou nervoso dominam o quadro clínico tornando o diagnóstico difícil.<sup>9</sup> (este parágrafo esta gramaticalmente certo mas repete idéias já expostas no texto)

A complicação vascular mais freqüente da doença de Behçet é a trombose venosa profunda e/ou superficial. A lesão arterial mais freqüentemente relacionada com esta doença é o aneurisma das artérias de pequeno e médio calibre, embora não seja raro o atingimento da aorta com aneurismas saculares ou falsos aneurismas. Alguns autores identificam a artéria femoral superficial como a localização mais freqüente dos aneurismas associados a esta doença.<sup>10,11,12,17</sup>

A patogênese das lesões arteriais parece estar relacionada com uma

vasculite dos "vasa vasorum" e da parede arterial. A formação dos falsos aneurismas resulta da obliteração dos "vasa vasorum" pelo processo inflamatório.

Na doença de Behçet tipo vascular é comum a presença de múltiplos aneurismas, sendo que alguns destes têm um desenvolvimento rápido, freqüentemente sofrendo roturas.<sup>13</sup>

Uma outra complicação vascular relacionada com esta doença é o aparecimento de falsos aneurismas anastomóticos. A revascularização arterial destes doentes é sujeita a uma elevada taxa de deiscência anastomótica e a uma permeabilidade abaixo do esperado.<sup>2,14,15,16</sup> Técnicas operatórias apropriadas, incluindo uma escolha adequada dos locais da anastomose bem como um reforço da sutura, podem reduzir a taxa de complicações associadas ao tratamento.<sup>13</sup>

A terapêutica com corticóides deve ser usada apenas na fase aguda da doença, caracterizada pela elevação da velocidade de sedimentação eritrocitária.

A hipocoagulação oral está indicada nos doentes com antecedentes de trombose venosa profunda.

## Bibliografia

1. Behçet HH. Uber Rezidivierende, Aphthose, durch ein Virus verursachte geschwure am mund, am Auge unde under Genitalen. *Dermatol Wochenshr* 1937;105:1152-7.
2. Matsumoto T, Vekusa T, Fukuda Y. Vasculo-Behçet`s disease a pathologic study of eight cases. *Hum Pathol* 1991; 22:45-51.
3. Ko, Y, Gullu I, Akpek G, Akpolat T e col. Vascular involvement in Behçet`s Disease. *J. Reumatol* 1992;19: 402-410
4. Mishima Y, Ishikawa K, Kawase S. Behçet`s syndrome with aneurysms (abstract). *Jpn Circ J.* 1961;25: 1211.

5. Kingston M, Ratcliffe IR, Alltree M, Merendi KA. Aneurysms after arterial puncture in Beçhet`s disease. *Br Med J* 1979;1:1766-7.
6. Barlett ST, McCarthy WI, Palmer AS, Flinn WR, Bergan JJ, Yao JS. Multiple aneurysms in Behçey`s disease. *Arch Surg* 1988;123:1004-8.
7. Lee LA: Behçet disease. *Semin Cutan Med Surg* 2001; 20(1): 53-7.
8. Yahama K, Kosuga K, Kinoshita H, e col: Vasculo-Behçet`s disease: Imunologic study of the formation of aneurysms. *J Cardiovasc Surg* 1988; 29: 751-5
9. International Study Group for Behçet`s Disease. Criteria for diagnosis of Behçet`s disease. *Lancet* 1990; 335: 1078-80
10. Freyrie A, Paragona O, Cenacchi G, Pasquinelli G, Guiducci G, Faggioli GL. True and false aneurysms in Behçet`s disease: case report with ultrastructural observations. *J Vasc Surg* 1993; 17: 762-7.
11. Tuzun H, Sayin A, Karaozbek Y, Erdag A, Coskun H, Vural FS. Peripheral aneurysms in Behçet`s disease. *Cardiovasc Surg.* 1993; 1(3):220-4
12. Kuzu MA, Ozaslan C, Koksoy c, Gurler A, Tuzuner A. Vascular involvement in Behçet`s disease: 8-year audit. *World J Surg* 1994; 18(6): 948-53.
13. Sasaki S, Yasuda K, Takigami K, Shiiya N, Matsui Y, Sakuma M. Surgical experiences with peripheral arterial aneurysms due to vasculo-Behçet`s disease. *J Cardiovasc Surg (torino)* 1998;39(2):147-50
14. Yutaka O, Motomi A, Kenji M, Soichiro K, Hiroshi M. Multiple pseudo-aneurysms of the aortic arch, right subclavian artery, and abdominal aorta in a patient with Behçet`s disease. *J Vasc Surg* 1998; 28: 723-6.
15. Smith EJ, Abulafi H, Mcpherson Ga, Allsion DJ, Mansfield AO. False aneurysms of the abdominal aorta in Behçet`s disease. *Eur J Vasc Surg* 1991;5:481-4.
16. Dundar- Kaldirinci SV, Ates KB, Aklopar T, Nazli H. Iliac artery aneurysms in Behçet`s disease: a case report. *Angiology* 1985; 36: 549-51.
17. Hamza M. Large artery involvement in Behçet`s disease. *J Rheumatol* 1987; 14: 554-9.