

Aneurisma de artéria pulmonar por doença de Behçet: síndrome de Hughes Stovin

Pulmonary artery aneurysm due to Behçet's disease: Hughes Stovin syndrome.

Adriano Reinaldo **TIMM**¹, Cassiane Martina Ambrosi **REITER**², Nicole Kovalhuk **BORINI**²,
Thelma Larocca **SKARE**¹, Thiago Alberto Fernandes Gomes dos **SANTOS**¹

PALAVRAS-CHAVE: Doenças Autoimunes. Síndrome de Behçet. Aneurisma.

KEYWORDS: Autoimmune diseases. Behçet syndrome. Aneurysm.

INTRODUÇÃO

A doença de Behçet é vasculite de vasos de qualquer tamanho cujo diagnóstico é puramente clínico, o que traz dificuldades, e gera incertezas quanto ao seu reconhecimento. Quando ela se apresenta com achados clássicos como úlceras orais, úlceras genitais, panuveites e lesões cutâneas como a patergia, é facilmente reconhecida.¹ Todavia em situações atípicas, o diagnóstico pode ser difícil e pode levar tempo para ser reconhecida, o que traz prejuízos do ponto de vista de tratamento. Uma variante da doença de Behçet é a chamada síndrome de Hughes-Stovin, na qual são observados aneurismas pulmonares e trombozes, em geral, de grandes vasos.^{2,3} Todavia, não existe unanimidade no que concerne à consideração de que a síndrome de Hughes-Stovin é realmente uma variante de Behçet, dadas as dificuldades diagnósticas que a própria doença de Behçet costuma trazer.

Neste texto é descrito o caso de um homem jovem que se apresentou com aneurisma pulmonar em que a possibilidade de síndrome de Hughes-Stovin foi considerada.

RELATO DO CASO

Homem de 47 anos, com diagnóstico de hipertensão arterial há 8 anos, procurou o serviço por queixa de tosse e hemoptise volumosa. Foi internado por 10 dias com diagnóstico de pneumonia adquirida na comunidade e nesta ocasião um teste rápido para tuberculose foi negativo e angio-TC não demonstrou focos de sangramento. Foi tratado com antibióticos com boa resposta, mas 7 dias após a alta voltou a procurar serviços médicos por novos episódios de tosse com hemoptise. Referia perda ponderal de 2,5 kg durante este período. Foi realizada fibrobroncoscopia com biópsia que mostrou apenas

inflamação linfocítica focal e foi negativa para neoplasia.

Após 9 meses, retornou ao hospital referindo manutenção da hemoptise com episódios semanais, porém em menor volume do que o do quadro inicial. Hemograma feito na ocasião mostrou hemoglobina 14,3 g/L; hematócrito 41,1%; leucócitos 6400/mm³ e plaquetas 230000/mm³; VHS 46 mm e PCR 11,1 mg/dL. Culturas de escarro e hemoculturas foram negativas. Ecocardiograma demonstrou refluxo aórtico moderado com demais parâmetros dentro da normalidade. Nesta ocasião foi realizado um pet-scan que evidenciou aneurisma sacular de artéria pulmonar em lobo inferior direito, trombose subsegmentar do lobo superior do pulmão esquerdo. Existia, também, aumento da captação em mucosa oral e na topografia de epidídimos (Figura 1). Com estes achados, o paciente foi questionado quanto a sintomas sugestivos de doença de Behçet e relatou ter úlceras orais recorrentes e um episódio de úlcera genital. Negava história de uveíte, fenômeno de Raynaud, achados articulares, cutâneos, gastrintestinais e neurológicos. Arteriografia confirmou a presença de aneurisma associado a fístula arteriovenosa pulmonar de ramo arterial inferomedial direito.

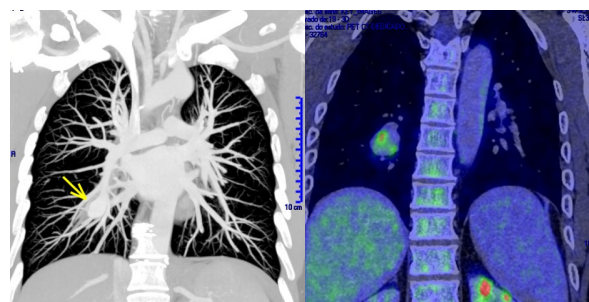


FIGURA 1- Pet-scan demonstrando aneurisma sacular de artéria pulmonar no lobo inferior direito

Com diagnóstico de doença de Behçet, o paciente foi tratado com glicocorticoides em altas doses e ciclofosfamida sendo acompanhado pela cirurgia torácica para eventual posterior intervenção cirúrgica.

DISCUSSÃO

O caso descrito apresentou-se inicialmente como uma lesão pulmonar de origem desconhecida e diagnóstico inicial de processo infeccioso. Todavia uma vez que os episódios de hemoptise se tornaram recorrentes foi necessário complementar a investigação que revelou a presença de um aneurisma de artéria pulmonar de causa a esclarecer em um jovem e sem antecedentes mórbidos até o aparecimento da doença atual.

Não existe gama muito grande de doenças associadas aos aneurismas da artéria pulmonar. Esse aneurisma é uma das lesões vasculares pulmonares vistas no Behçet, sendo muito incomum em outras doenças^{3,4} como já comentado, chamando de síndrome de Hugues-Stovin a associação de aneurisma de artéria pulmonar e trombose de vasos de grande calibre. Essa síndrome é considerada como uma variante da doença de Behçet. Além da síndrome de Hughes-Stovin, aneurismas de artéria pulmonar são encontrados em dilatação pós-estenótica da válvula pulmonar, casos de hipertensão pulmonar por doença da válvula mitral, ducto arterioso patente e defeitos do septo atrial ou ventricular, ou ainda em casos de necrose cística da média como a encontrada na síndrome de Marfan.⁵ Aneurismas micóticos também podem causar este tipo de aneurisma⁶ e esta foi uma preocupação no caso descrito, já que o paciente contava ter tido pneumonia anterior à detecção do aneurisma. Mais recentemente casos associados com infecção por COVID-19 (em geral em pacientes diabéticos com infecção por mucormicose) têm sido descritos.⁷

A apresentação mais comum da síndrome de Hughes-Stovin é a de hemoptise⁸ como a vista no caso descrito, o que pode levar à suspeita de embolia pulmonar e anticoagulação - a qual pode ter efeitos sérios neste contexto. A localização mais frequente é nas artérias do lobo inferior direito, igual a evidenciada no caso relatado, seguida das artérias pulmonares direita e esquerda.⁹

Devido à possibilidade de aneurisma micótico, hemoculturas e ecocardiograma transtorácico foram feitos no sentido de afastar infecção. Todavia foi a realização do pet-scan com captação em região de mucosa oral e epidídimo que favoreceu a possibilidade de doença de Behçet. As úlceras orais dessa síndrome são geralmente arredondadas e dolorosas, têm bordo bem delimitado e base brancoamarelada necrótica, e podem desaparecer espontaneamente. São menos comuns após os 20 anos de idade¹⁰ e, curiosamente, mais raras em fumantes.¹¹

A ulceração genital, considerada mais específica que a ulceração oral, aparece em 75% dos casos e

costuma deixar cicatriz.¹² O paciente em questão não tinha história recorrente ou achados de exame físico de ulceração genital no momento do diagnóstico, mas o pet-scan sugeria envolvimento inflamatório do epidídimo, que também faz parte das manifestações urogenitais desta doença.¹³

No caso descrito não foi possível fechar a pontuação para o diagnóstico de certeza da doença Behçet¹² (Figura 2) Todavia a presença da síndrome de Hugues-Stovin pode ser afirmada sem restrições, uma vez que o paciente possuía tanto trombose como a presença do aneurisma pulmonar – que são os requisitos necessários para seu diagnóstico.

Lesões genitais	2 pontos
Lesões oculares (uveíte ou vasculite de retina)	2 pontos
Aftas orais	1 ponto
Lesões cutâneas (pseudofoliculite, eritema nodoso)	1 ponto
Lesões vasculares (flebites superficiais, trombose arterial e/ou venosa, aneurismas)	1 ponto
Patergia	1 ponto

Pontuação ≥ 4 classifica o paciente como portador de síndrome de Behçet.

FIGURA 2 - Classificação para doença de Behçet – International Criteria for Behçet's Disease – 2006

Como takeaway message os autores gostariam de ressaltar que se deve lembrar da doença de Behçet em pacientes que se apresentem com aneurisma pulmonar, e auxilia de modo importante a instituição do tratamento correto.

Trabalho realizado na

¹Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba PR, Brasil;

²Hospital Universitário Evangélico Mackenzie, Curitiba PR, Brasil

Conflito de interesses: nenhum

Financiamento: nenhum

Correspondência

Cassiane Martina Ambrosi Reiter

Email: cassi_martina@hotmail.com

Aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos da Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná, Curitiba, PR, Brasil sob número 5.659.460

REFERÊNCIAS

1. Scherrer MAR, Rocha VB, Garcia LC. Behçet's disease: review with emphasis on dermatological aspects. *An Bras Dermatol*. 2017; 92(4):452-464. doi: 10.1590/abd1806-4841.20177359.
2. Pankl S, Meraldi A, Pegoraro P, Earsman G, Bruetman JE, Ceresetto J, et al. Hughes-Stovin Syndrome, a case report. *Medicina (B Aires)*. 2015;75(2):95-8. PMID: 25919871.
3. Bennji SM, du Preez L, Griffith-Richards S, et al. Recurrent Pulmonary Aneurysms: Hughes-Stovin syndrome on the spectrum of Behçet Disease. *Chest* 2017; 152:e99. doi: 10.1016/j.chest.2017.07.015.
4. Hamuryudan V, Er T, Seyahi E, et al. Pulmonary artery aneurysms in Behçet syndrome. *Am J Med* 2004; 117:867. doi: 10.1016/j.amjmed.2004.05.027.
5. Stephens MG, Levy M. Left hilar mass without pulmonary disease. Pulmonary artery aneurysm. *West J Med*. 1990; 152(1):93-4. PMID: 2309489.
6. Pujitha V, Shaw M, Kumar S, Ramakrishnan S. A rare case of infective endocarditis in association with ventricular septal defect complicated by mycotic pulmonary artery aneurysm. *J Card Surg*. 2022 Jul 8. E pub ahead of print. doi: 10.1111/jocs.16738.
7. Pruthi H, Muthu V, Bhujade H, Sharma A, Balaji A, Ratnakara RG, et al. Pulmonary artery pseudoaneurysm in covid-19-associated pulmonary mucormycosis: Case series and systematic review of the literature. *Mycopathologia*. 2022; 187(1):31-37. doi: 10.1007/s11046-021-00610-9.

- 8.** Seyahi E, Melikoglu M, Akman C, et al. Pulmonary artery involvement and associated lung disease in Behçet disease: a series of 47 patients. *Medicine (Baltimore)* 2012; 91:35. doi: 10.1097/MD.0b013e318242ff37.
- 9.** Tunaci M, Ozkorkmaz B, Tunaci A, Gui A, Engin G, Acunas B. CT findings of pulmonary arterial aneurisms during treatment for Behçet's disease. *Am J Roentgenol* 1999; 172: 729-33.
- 10.** O'Duffy JD. Behçet's syndrome. In: *Primer on the Rheumatic Diseases*, 10th, Arthritis Foundation, Atlanta 1993. Vol 29, p.206.
- 11.** Soy M, Erken E, Konca K, Ozbek S. Smoking and Behçet's disease. *Clin Rheumatol* 2000; 19:508. doi: 10.1007/s100670070020.
- 12.** Criteria for diagnosis of Behçet's disease. International Study Group for Behçet's Disease. *Lancet* 1990; 335:1078. PMID: 1970380
- 13.** Kaklamani VG, Vaiopoulos G, Markomichelakis N, Kaklamanis P. Recurrent epididymo-orchitis in patients with Behçet's disease. *J Urol* 2000; 163:487. doi: 10.1016/s0022-5347(05)67908-6.
- 14.** International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2014;28(3):338-47. doi: 10.1111/jdv.12107.