

## Doença de Behçet, complicação vascular em jovem: Relato de caso

Behçet's disease, vascular complication in a young woman: Case report

Enfermedad de Behçet, complicación vascular en una mujer joven: Reporte de un caso

Recebido: 12/10/2022 | Revisado: 25/10/2022 | Aceitado: 26/10/2022 | Publicado: 31/10/2022

**Cláudio Henrique de Assis Ferreira**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9770-874X>

Hospital Geral de Fortaleza, Brasil

E-mail: [claudinhenrique@hotmail.com](mailto:claudinhenrique@hotmail.com)

**Larissa Oliveira Ribeiro**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0557-9851>

Hospital Estadual Leonardo da Vinci, Brasil

E-mail: [larissaolivs0103@gmail.com](mailto:larissaolivs0103@gmail.com)

### Resumo

**Objetivos:** A doença de Behçet (DB) é uma vasculite inflamatória sistêmica crônica de etiologia desconhecida e de acometimento sistêmico caracterizado por úlceras orais e genitais recorrentes, manifestações cutâneas e envolvimento ocular, intestinal, neurológico e vascular. O objetivo do estudo é de descrever o caso clínico de um paciente diagnosticado com Doença de Behçet que encontra-se internado no Hospital Geral de Fortaleza (HGF). **Métodos:** Estudo descritivo do tipo relato de caso, utilizando-se informações obtidas por meio de interação com o paciente durante a internação, bem como dados obtidos no prontuário dos resultados de exames laboratoriais e de imagens. **Discussão:** As lesões mucocutâneas constituem a marca registrada da doença. Estudos indicam que as manifestações clínicas são inicialmente brandas e que lesões mucocutâneas orais ou geniturinárias precedem possíveis envolvimento graves. Sexo masculino, menor idade de início e maior número de órgãos envolvidos no diagnóstico estão associados a uma doença mais grave e requerem um tratamento mais agressivo. **Conclusão:** O diagnóstico precoce da Doença de Behçet é desafiador devido a pluralidade de sintomas os quais também são semelhantes em diversas patologias autoimunes. Em casos de manifestações menos graves o uso de corticóides e/ou imunossupressor podem ser suficientes para remissão da doença.

**Palavras-chave:** Síndrome de Behçet; Úlceras orais; Aneurisma; Procedimentos cirúrgicos vasculares.

### Abstract

**Objectives:** Behçet's disease (BD) is a chronic systemic inflammatory vasculitis of unknown etiology and systemic involvement characterized by recurrent oral and genital ulcerations, cutaneous manifestations and ocular, intestinal, neurological and vascular involvement. The aim of the study is to describe the clinical case of a patient diagnosed with Behçet's Disease who is admitted to the General Hospital of Fortaleza (HGF). **Methods:** Descriptive study of the case report type, using information obtained through interaction with the patient during hospitalization, as well as data obtained from the medical record of the results of laboratory tests and images. **Discussion:** Mucocutaneous lesions are the hallmark of the disease. Studies indicate that clinical manifestations are initially mild and that oral or genitourinary mucocutaneous lesions precede possible severe involvement. Male gender, younger age of onset and greater number of organs involved in the diagnosis are associated with a more severe disease and require more aggressive treatment. **Conclusion:** The early diagnosis of Behçet's Disease is challenging due to the plurality of symptoms which are also similar in several autoimmune pathologies. In cases of less severe manifestations, the use of steroids and/or immunosuppressants may be sufficient for disease remission.

**Keywords:** Behçet Syndrome; Oral ulcer; Aneurysm; Vascular surgical procedures.

### Resumen

**Objetivos:** La enfermedad de Behçet (EB) es una vasculitis inflamatoria sistémica crónica de etiología desconocida y afectación sistémica caracterizada por ulceraciones orales y genitales recurrentes, manifestaciones cutáneas y afectación ocular, intestinal, neurológica y vascular. El objetivo del estudio es describir el caso clínico de un paciente con diagnóstico de Enfermedad de Behçet que ingresa en el Hospital Geral de Fortaleza (HGF). **Métodos:** Estudio descriptivo del tipo reporte de caso, utilizando información obtenida a través de la interacción con el paciente durante la hospitalización, así como datos obtenidos de la historia clínica de los resultados de exámenes de laboratorio e imágenes. **Discusión:** Las lesiones mucocutáneas son el sello distintivo de la enfermedad. Los estudios indican que las manifestaciones clínicas son inicialmente leves y que las lesiones mucocutáneas orales o genitourinarias preceden a una posible afectación grave. El sexo masculino, la edad de inicio más joven y la mayor cantidad de órganos involucrados en el diagnóstico se asocian con una enfermedad más grave y requieren un tratamiento más agresivo.

**Conclusión:** El diagnóstico temprano de la Enfermedad de Behçet es un desafío debido a la pluralidad de síntomas que también son similares en varias patologías autoinmunes. En casos de manifestaciones menos severas, el uso de esteroides y/o inmunosupresores puede ser suficiente para la remisión de la enfermedad.

**Palabras clave:** Síndrome de Behçet; Úlceras orales; Aneurisma; Procedimientos quirúrgicos vasculares.

## 1. Introdução

A doença de Behçet (DB) é uma vasculite inflamatória sistêmica crônica de etiologia desconhecida e de acometimento sistêmico. (Williams 2019) Assim como outras doenças autoimunes, a causa da doença de Behçet é desconhecida, mas pode ser explicada pela alteração de atividade imunológica desencadeada pela exposição a um agente ainda não conhecido em pacientes com predisposição genética para desenvolver a doença. (Smith et al., 2020)

Devido à sua distribuição geográfica única também é chamada como a 'doença da Rota da Seda', pois sua prevalência é maior na área do Mediterrâneo, Oriente Médio e Extremo Oriente. O início da DB geralmente ocorre em jovens adultos entre 20 a 40 anos de idade e é caracterizada por um curso recorrente e remitente, com a gravidade da doença sendo relevante nos primeiros anos após o diagnóstico. A atividade da doença, então, tende a diminuir, levando à remissão completa em 20 anos em cerca de 60% dos pacientes. A gravidade geralmente é maior nos homens. A maior morbidade e mortalidade ocorrem com doenças oculares (afetando até dois terços dos pacientes), doenças vasculares (acometendo até um terço dos pacientes) e doenças do sistema nervoso central (entre dez a vinte por cento dos pacientes).

Durante o curso da doença, os pacientes podem apresentar características clínicas diferentes e, às vezes, sobrepostas (Hatemi et al, 2018). Acredita-se que a maioria das manifestações clínicas da síndrome de Behçet se deva à vasculite, visto a capacidade de envolver vasos sanguíneos de todos os tamanhos (pequenos, médios e grandes), tanto arterial quanto venoso.

A maioria dos pacientes manifesta inicialmente com ulcerações aftosas orais recorrentes que são dolorosas, arredondadas e que variam de alguns milímetros até dois centímetros. Essas lesões possuem bordas bem definidas semelhantes às úlceras orais comuns, mas tendem a ser mais extensas e múltiplas. Lesões cutâneas também são manifestações comuns, estando presente em cerca de 80% dos pacientes acometidos, e são caracterizadas por lesões acneiformes, erupções papulo-vesiculo-pustulares, pseudofoliculite, nódulos, eritema nodoso (paniculite septal), tromboflebite superficial, lesões do tipo pioderma gangrenoso, lesões semelhantes a eritema multiforme e púrpura palpável. As úlceras genitais são as lesões mais específicas da doença de Behçet e são aparentemente semelhantes às aftas orais, sendo geralmente dolorosas e comumente encontradas no escroto nos homens e na vulva nas mulheres.

Em relação ao acometimento articular, presente em 50 % dos casos e mais comum em exacerbações da doença, os sinais e sintomas costumam se manifestam por uma artrite não erosiva, assimétrica e geralmente não deformadora. A doença ocular ocorre em 25 a 75% dos casos, tendo a uveíte bilateral e episódica como uma das principais manifestações. O envolvimento gastrointestinal da DB pode se manifestar com dor abdominal, diarreia, perda de peso e sangramento, sintomatologia que pode ser difícil de diferenciar da doença inflamatória intestinal.

O acometimento vascular ocorre em cerca de 7-38% dos casos e ocorre degeneração aneurismática principalmente em aorta abdominal, artéria pulmonar e femoral, sendo menos comum o envolvimento de vasos distais (Al-Mutawa & Hegab 2004). A doença renal e o envolvimento do sistema nervoso periférico são raros em comparação com outras vasculites. A doença neurológica ocorre em menos de 10 por cento dos pacientes com síndrome de Behçet na maioria das séries (Smith et al., 2020)

Não existem testes laboratoriais patognomônicos que ajudem no diagnóstico da doença de Behçet. Assim, o diagnóstico é feito com base nos achados clínicos e exames laboratoriais e de imagem. Na ausência de outras doenças sistêmicas, diagnosticamos a síndrome de Behçet em pacientes com aftas orais recorrentes (pelo menos três vezes em um ano) mais duas das seguintes características clínicas, como lesões genitais recorrentes, alterações oftalmológicas, lesões cutâneas

(incluindo eritema nodoso, pseudofoliculite, lesões papulopustulosas ou nódulos acneiformes consistentes com síndrome de Behçet) e teste de patergia positivo que é definida por uma pápula de 2 mm ou mais de tamanho que se desenvolve 24 a 48 horas após a inserção oblíqua de uma agulha na pele, geralmente realizada no antebraço.

Devido à heterogeneidade clínica da síndrome de Behçet e ao curso imprevisível da doença, o tratamento é feito sob medida para o paciente individual, levando em consideração a gravidade dos sintomas e envolvimento de órgãos juntamente com o sexo e a idade do paciente. A escolha da terapia na doença ativa é ditada pela manifestação predominante da doença e pode variar entre corticoides tópicos, orais com dose imunossupressora, imunobiológicos, podendo ter combinação de medicamentos em casos graves e refratários ao tratamento. Em casos de acometimento vascular se manifestando como aneurismas, por exemplo, devido ao risco de rotura, é indicado a correção cirúrgica. (Yazici et al, 2018)

## **2. Metodologia**

### **2.1 Desenho do Estudo**

Trata-se de um estudo descritivo do tipo relato de caso, utilizando-se informações obtidas, por meio de interação com o paciente, durante a internação, bem como dados obtidos no prontuário dos resultados de exames laboratoriais e de imagens. Para realizar um estudo de caso, foi feito assim como Pereira et al. (2018). a análise do caso, analisando qual seria o fenômeno relevante que apresentasse interesse para algum grupo ou para a sociedade. Foi preciso então identificar, que características e/ou importância tornam o estudo um caso. Essa identificação inclui a definição de um problema a ser estudado.

### **2.2 Local do estudo**

O Hospital Geral de Fortaleza (HGF) é um hospital de atenção terciária e atendendo exclusivamente pacientes do Sistema Único de Saúde (SUS). Abrange as áreas da clínica médica, cirurgia, ginecologia e obstetrícia e pediatria. Conta também com Unidades de Terapia Intensiva adulto, neonatal e pediátrica, berçário de médio risco e Unidades de Cuidados Especiais.

### **2.3 População alvo**

Um único indivíduo, do sexo masculino, com diagnóstico de Doença de Behçet que esteve internado no Hospital Geral de Fortaleza (HGF), de maio a agosto de 2021. Devido consequências pós-operatórias paciente evoluiu a óbito.

### **2.4 Técnica e instrumento de coleta de dados**

Revisão do prontuário para descrição do caso clínico e revisão de literatura utilizando as bases científicas do PubMed/MEDLINE.

### **2.5 Aspectos Éticos**

A pesquisa foi submetida ao Comitê de Ética da Escola de Saúde Pública de Fortaleza e está de acordo com os princípios éticos de pesquisa envolvendo seres humanos da Resolução 466/12 do Conselho Nacional de Saúde (BRASIL, 1996). O sigilo das informações e a privacidade do paciente serão assegurados, de forma a proteger sua imagem, evitando todo e qualquer prejuízo.

## **3. Relato de Caso**

Paciente do sexo masculino, 24 anos, procedente de Tururu, desempregado, ensino médio completo, solteiro, evangélico foi admitido no Hospital Geral de Fortaleza (HGF) em maio de 2021 com queixa de dor testicular. Paciente refere

que há quatro anos apresentava episódios de úlceras genitais que tinham resolução espontânea associada a pápulas em todo o corpo. Em abril de 2021, um mês antes de sua entrada no pronto atendimento, surgiu nova lesão em glândula de pênis com evolução progressiva, negando histórico de corrimento uretral. Uma semana antes de sua admissão iniciou quadro de dor testicular intensa com irradiação para hipogástrio, tendo procurado assistência em hospital de origem, sendo tratado como infecção, porém sem melhora. Negava dor abdominal ou torácica com irradiação para o dorso. Referia asma na infância, mas negava outras comorbidades e alergias. Negava tabagismo, alcoolismo ou uso de drogas ilícitas. À admissão no dia 21.05.2021 no HGF, além da queixa que o motivou buscar atendimento médico, também referia história de úlceras orais e edema em membro inferior esquerdo de repetição com períodos de melhora e que há 01 ano havia se tornado fixo. Relatou perda ponderal de três quilos na última semana, mas associava à hiporexia, aos vômitos e aos episódios de diarreia que também apresentou nesse período. Ao exame físico foi observado pápulas difusas em pele, principalmente em dorso, lesão infiltrativa, nodular e esbranquiçada em glândula e pápulas eritematosas em pele de testículos, levemente dolorosas. Também foi evidenciado linfonodos palpáveis em região inguinal esquerda e massa endurecida e pulsátil em região de hipogástrio. Pulsos femorais e poplíteos presentes, distais de difícil palpação por edema em pés, pior à esquerda.

Diante da clínica do paciente foi realizada biópsia da lesão peniana (sem sinais de neoplasia; Balanite aguda) e realizado tomografia computadorizada (TC) de abdome que evidenciou aneurisma de aorta abdominal fusiforme com maior diâmetro de 9,2cm se estendendo desde a transição tóraco-abdominal e ilíacas. Por isso, devido à história de úlceras orais, penianas e presença de aneurisma foi levantada a hipótese diagnóstica de Doença de Behçet. Nos exames laboratoriais realizados na admissão foi evidenciado hemograma, enzimas canaliculares e glicose dentro do padrão da normalidade, além de sorologias para hepatites B e C e para HIV não reagentes.

No início de sua internação, dia 22.05, foi evidenciado teste detectável para SARS-COV-2 e por isso foi encaminhado para enfermagem com melhor suporte para pacientes com COVID-19. Durante o período de isolamento o paciente não apresentou sintomas respiratórios e passou a ter acompanhamento conjunto com a Reumatologia e a Cirurgia Vascular. Os exames do perfil reumatológico (24/05) mostraram ANCA não reagente, Fator reumatoide (FR) não reagente, FAN não reagente e ASCA IgA negativo e IgG positivo. Também foi observado queda de hemoglobina e perfil do ferro diminuído com ferritina de 582, ferro de 16 e IST 6,8%, sendo interrogado possibilidade de úlceras em trato gastrointestinal devido à doença de base e diarreia crônica.

A partir da clínica do paciente, exames laboratoriais e TC abdominal que mostrava aneurisma foi feito controle rigoroso de frequência cardíaca com Carvedilol 25mg/dia que depois foi substituído por Atenolol 100mg/dia. Também foi iniciado Clexane 40mg/dia e Atorvastatina 20mg/dia que foi substituída por Rosuvastatina, além de reposição oral de ferro com Sulfato Ferroso 20mg/dia.

Após resultado de VDRL e FT-ABS não reagentes foi decidido por iniciar imunossupressão após término de fase aguda de viremia do COVID-19 (após 7 dias do SWAB), sendo realizado Metilprednisolona 500mg durante 03 dias e programar pulsos de ciclofosfamida mensais durante 12 meses, sendo iniciado primeiro pulso com Ciclofosfamida no dia 29.05.2021. Após término de Metilprednisolona foi mantida imunossupressão com Prednisona 60mg/dia. Em junho de 2021 paciente evoluiu com lesão do tipo necrose seca em hálux esquerdo e por isso foi realizado Doppler arterial de membros inferiores que mostrou sinais ecográficos de tromboflebite superficial de veia safena magna ao nível da coxa distando mais de 20 cm da junção safeno femoral. Estudo ecográfico e Doppler do sistema arterial dos membros inferiores compatível com aneurisma de artéria femoral superficial esquerda ao nível do terço médio da coxa (1,9 cm x 0,9 cm).

Após isolamento do paciente devido COVID-19 foi realizado exames pré operatórios para programação de cirurgia endovascular para correção de aneurisma. O ecocardiograma transtorácico (ECOT) mostrou Valva aórtica espessada, com pontos de calcificação, sem gradiente significativo e com refluxo leve a moderado (jato excêntrico). Refluxo mitral leve.

Dilatação da raiz aórtica (seio coronariano direito). Dimensões: seios aórticos de 41 mm; junção sino tubular de 27 mm; aorta torácica ascendente de 29 mm e arco aórtico de 26 mm;. Contratilidade global e segmentar do VE normais e demais parâmetros sem alterações. A angiotomografia (17/06) evidenciou duas dilatações aneurismáticas fusiformes, subsequentes no arco aórtico, com diâmetro de até 2,9 cm, e extensão em conjunto de 3,8 cm. Aneurisma sacular na aorta torácica descendente com calibre axial em cerca de 5,6 x 5,0 cm e extensão longitudinal em cerca de 14 cm.; trombos murais de revestimento na porção torácica da aorta. Demais porções da aorta toracica com calibre mantido. Extenso aneurisma da aorta torácica inferior e abdominal que se estende até a bifurcação em ilíacas e ilíacas comuns proximais, apresentando componente sacular no nível supra renal da transição tóraco-abdominal com diâmetros máximos de 7,0 x 6,0 cm (extensão de 10,5 cm com colo proximal de 1,6 cm e colo distal de 3,0 cm). Distanto cerca de 4,0 cm abaixo, segue outro aneurisma sacular infrarenal com diâmetros de máximos de 10,0 x 7,0 cm com hematoma mural e conteúdo heterogêneo/hemático de permeio, sinalizando sangramento potencialmente ativo, determinando redução luminal da luz em cerca ou pouco mais de 50%. O tronco celíaco, artéria mesentérica superior e as artérias renais apresentam emergência no aneurisma situado mais superiormente. Artérias ilíacas pérvias e com calibre mantido.

Devido ao elevado risco de óbito durante procedimento cirúrgico a equipe de cirurgia vascular local optou pela tentativa de transferência para equipe de cirurgia vascular da Universidade de São Paulo (USP). No final de junho foi realizado novo pulso de Ciclofosfamida e em julho de 2021 paciente evoluiu com ARTRALGIA EM JOELHOS, COM DERRAME ARTICULAR EM JOELHO D além de pico febril de 38,1°C, sendo iniciado Tazocin e Vancomicina. Nesse contexto foi solicitado rastreio infeccioso (creatina 1.2/ Potássio 4.1/ Uréia 32/ Hemoglobina 13.3 / Leucócitos 8500 / Plaquetas 115000/ Sumário de urina sem alterações), além de realizado aspirado do líquido sinovial que se mostrou de aspecto turvo, cor vermelho, celularidade 82/mm<sup>3</sup>, hemácias 28880/mm<sup>3</sup>, segmentados 24%, linfócitos 57%, monocitos 11%, macrofagos 2%, outros 6%, eosinófilos 0%. presença de 6% de células mesoteliais. Bacterioscopia e BAAR não foram visualizados crescimento de microorganismos. Urocultura e hemocultura também não foram visualizados crescimento de microorganismos. Ultrassonografia (USG) de joelho com leve derrame articular suprapatelar de aspecto anecóico. Após 03 dias do início do sintomas paciente evoluiu sem piora clínica, afebril e com melhora da artralgia.

Devido à impossibilidade de transferência para equipe de cirurgia da USP foi programada cirurgia endovascular no HGF, sendo realizada em 02 tempos correção aberta de aneurisma toracoabdominal com prótese de Dacron, sem intercorrências no intraoperatório. Após procedimento cirúrgico paciente foi encaminhado para Unidade de Terapia Intensiva (UTI) do HGF em Ventilação mecânica, em sedoanalgesia com Fentanil, Dormonid e Propofol e em uso de Noradrenalina. Atualmente o paciente encontra-se consciente e orientado, porém traqueostomizado e em desmame de ventilação mecânica.

#### **4. Discussão**

A doença de Behçet (DB) é um distúrbio multissistêmico recorrente e crônico, caracterizado por ulcerações orais e genitais recorrentes, manifestações cutâneas e envolvimento ocular, intestinal, neurológico e vascular.

Embora várias anormalidades imunológicas tenham sido demonstradas, o mecanismo exato das alterações inflamatórias que ocorrem ainda precisa ser elucidado. A hipótese mais provável é a de uma reação inflamatória desencadeada por agentes infecciosos, como o vírus herpes simplex (HSV) -1 ou Estreptococo espécies como *Streptococcus sanguinis* ou pela um auto antígeno, como as proteínas de choque térmico (HSP) em indivíduos geneticamente predispostos.

As lesões mucocutâneas constituem a marca registrada da doença, além do acometimento do sistema gastrointestinal, urogenital, ocular, articular e cardiovascular. Quando são encontradas lesões arteriais significa sinal de mau prognóstico aumentando cerca de 20% a mortalidade dos pacientes já diagnosticados com Behçet devido às chances de ruptura do aneurisma (Al-Mutawa SA, Hegab SM, 2004).

Foi visto maior frequência de manifestações graves, assim como maior envolvimento cardíaco, renal, vascular e neurológico em pacientes do sexo masculino. Em contrapartida, envolvimento articular tem maior prevalência no sexo feminino (Alpsoy E, 2016).

Estudos indicam que as manifestações da Doença de Behçet são inicialmente brandas e que lesões mucocutâneas orais ou geniturinárias precedem possíveis envolvimento graves. Portanto, o acompanhamento cuidadoso é obrigatório, pois a doença apresenta uma atividade contínua. Sexo masculino, menor idade de início e maior número de órgãos envolvidos no diagnóstico estão associados a uma doença mais grave e, portanto, requerem um tratamento mais agressivo (Alpsoy E, 2016).

No caso descrito o paciente apresentava lesões mucocutâneas se manifestando como lesões aftóides, pápulas difusas e úlceras genitais recorrentes. Além disso, foi evidenciado aneurisma toracoabdominal e ilíacas com alta probabilidade de rotura nos próximos meses após diagnóstico, sendo esse o maior fator de mortalidade do paciente em questão.

O curso clínico da síndrome de Behçet intestinal é variável. Em um estudo com 130 pacientes com síndrome de Behçet intestinal, 75% tiveram atividade clínica leve ou remissão em cinco anos, enquanto 16% tiveram recidivas múltiplas ou sintomas crônicos. O grupo com múltiplas recaídas ou sintomas crônicos era mais jovem e tinha uma maior taxa de hemossedimentação (ESR), proteína C reativa (PCR) e índice de atividade da doença, e uma albumina mais baixa na apresentação. O paciente descrito evoluiu com anemia ferropriva, sendo levantada a hipótese de úlceras gastrointestinais e possibilidade de realização de colonoscopia, mas após reposição de ferro os níveis de hemoglobina voltaram a subir e por isso optado pela não realização do exame até o momento.

O ECO pré-operatório mostrou válvula aórtica espessada, com pontos de calcificação, mas sem gradiente significativo, refluxo mitral leve e dilatação da raiz aórtica (seio coronariano direito). A doença cardíaca sintomática é incomum na síndrome de Behçet. As anormalidades que podem ocorrer incluem pericardite, miocardite, arterite coronariana com ou sem infarto do miocárdio, aneurisma da artéria coronária, prolapso da válvula mitral, além de aumento de 2,3 por 1000 de incidência de fibrilação atrial.

Existem inúmeras tentativas de validar índices que podem avaliar a atividade da doença. Atualmente, o instrumento mais utilizado é o Formulário de Atividade Atual da Doença de Behçet. No entanto, a única pontuação validada para medir o envolvimento de órgãos específicos é o Oral Ulcer Composite Index. O caráter multissistêmico e episódico da doença dificulta a avaliação de sua atividade. Por ter um curso heterogêneo de difícil avaliação, as manifestações cutâneas são comuns e fáceis de avaliar. Em 2014, Mumcu et al. desenvolveram um índice de atividade mucocutânea que pode ser usado no manejo e tratamento de pacientes com TB. Embora seja um escore específico que pode auxiliar nas decisões terapêuticas e reduzir a morbidade, ainda carece de validação (Scherrer MAR, Rocha VB, Garcia LC, 2017).

O tratamento do TB depende de uma série de fatores, como órgãos envolvidos, gravidade, frequência de recorrências, duração da doença, idade no início da doença e sexo. O objetivo principal do tratamento deve ser a prevenção de danos irreversíveis aos órgãos, especialmente durante a fase ativa inicial da doença. Portanto, o monitoramento rigoroso e o tratamento precoce e adequado são obrigatórios para reduzir a morbimortalidade. O tratamento baseia-se principalmente na supressão dos ataques inflamatórios da doença por meio de agentes imunomoduladores e imunossupressores (Scherrer MAR, Rocha VB, Garcia LC, 2017).

O envolvimento arterial na Doença de Behçet é raro e poucas evidências estão disponíveis sobre como conduzir. Alguns estudos mostraram eficácia dos corticosteróides e imunossupressores, como ciclofosfamida e azatioprina antes da intervenção cirúrgica. Os aneurismas da aorta às vezes requerem cirurgia de emergência ou colocação de stent devido ao risco de ruptura ou oclusão. Vale ressaltar as chances de complicações pósoperatórias além de recorrência (Greco A, 2018).

No relato de caso descrito foi optado por 03 pulsos com Metilprednisolona e manutenção com Prednisona, além de pulsos de Ciclofosfamida mensalmente. O paciente evoluiu estável, porém não foi visto diminuição do diâmetro do aneurisma.

Foi explicado com o paciente a respeito dos riscos de morte visto o risco de rotura aneurismática e também dos risco no intra e pós-operatório caso optasse pela cirurgia.

## 5. Conclusão

O diagnóstico precoce da Doença de Behçet é desafiador devido à pluralidade de sintomas os quais também são semelhantes em diversas patologias autoimunes. Em casos de manifestações menos graves o uso de corticóides e/ou imunossupressor pode ser suficientes para remissão da doença.

Após o caso descrito foi visto a importância na investigação de acometimento de outros órgãos, a partir de um exame físico completo e de exames complementares. No caso acima foi a partir da percepção de massa pulsátil junto a TC que foi evidenciado o aneurisma com potencial risco de rotura. Nesse caso o tratamento farmacológico não foi o suficiente, sendo indicada abordagem cirúrgica, apesar dos riscos.

Por isso, sugere-se, que pesquisas sejam realizadas continuamente no âmbito de diagnósticos diferenciais para que diagnósticos sejam concluídos mais precocemente e os pacientes sejam adequadamente tratados, propiciando maior segurança ao paciente.

## Referências

- Tong B, Liu X, Xiao J, & Su G. Immunopathogenesis of Behcet's Disease. *Front Immunol.* 10:665. 10.3389/fimmu.2019.00665.
- Williams D. S. (2019) Behcet's Disease. *J Insur Med.* 48(1):103-105. 10.17849/inm-48-1-1-3.1.
- Karadag O, & Bolek E. C. (2020) Management of Behcet's syndrome. *Rheumatology (Oxford).* 59(Suppl 3):iii108-iii117. 10.1093/rheumatology/keaa086.
- Hatemi G, Christensen R, Bang D, et al. (2018) update of theEULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis*2018; 77:808.
- Yazici H, Seyahi E, Hatemi G, & Yazici Y. (2018) Behçet syndrome: a contemporary view. *Nat Rev Rheumatol.* 14(2):107-119. 10.1038/nrrheum.2017.208. Erratum in: *Nat Rev Rheumatol.* 14 (2):119.
- Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain A. M, Gul A, Houman M. H, Kötter I, Olivieri I, Salvarani C, Sfikakis P. P, Siva A, Stanford M. R, Stübiger N, Yurdakul S, & Yazici H. (2009) Management of Behçet disease: a systematic literature review for the European League Against Rheumatism evidencebased recommendations for the management of Behçet disease. *Ann Rheum Dis.* 68(10):1528- 34. 10.1136/ard.2008.087957.
- Al-Mutawa S. A, & Hegab S. M. (2004) Behcet's disease. *Clin Exp Med.* 4(3):103-31. 10.1007/s10238-004-0045-0.
- Nishiyama T, Kondo Y, Okamoto S, Terasaki M, Toko H, Yagishita M, Takahashi H, Yokosawa M, Tsuboi H, Matsumoto I, Sumida T. (2020) Aortic Arch Aneurysm in Behçet Disease Successfully Treated with Infliximab. *Intern Med.* 59(8):1087-1091. 10.2169/internalmedicine.3946-19.
- Davatchi F. (2018) Behçet's disease. *Int J Rheum Dis.* 21(12):2057-2058. 10.1111/1756- 185X.13465.
- Alpsoy E. (2016) Behçet's disease: A comprehensive review with a focus on epidemiology, etiology and clinical features, and management of mucocutaneous lesions. *J Dermatol.* 43(6):620-32. 10.1111/1346-8138.13381.
- Greco A, De Virgilio A, Ralli M, Ciofalo A, Mancini P, Attanasio G, de Vincentiis M, & Lambiase A. (2018) Behçet's disease: New insights into pathophysiology, clinical features and treatment options. *Autoimmun Rev.* 17(6):567-575. 10.1016/j.autrev.2017.12.006.
- Scherrer M. A. R, Rocha V. B, & Garcia L. C. (2017) Behçet's disease: review with emphasis on dermatological aspects. *An Bras Dermatol.* 92(4):452-464. 10.1590/abd1806-4841.20177359.
- Sallustro M, Faggioli G, Ancetti S, Gallitto E, Vento V, Pini R, & Gargiulo M. (2020) Endovascular Treatment of a Ruptured Superficial Femoral Artery Aneurysm in Behcet's Disease: Case Report and Literature Review. *Ann Vasc Surg.* 65:287.e1-287.e6. 10.1016/j.avsg.2019.11.023.
- Saadouli D, Lahmar A, Ben Mansour K, El Afrit N, Yahyaoui S, & El Afrit M. A. (2021) Les manifestations oculaires au cours de la maladie de Behçet [Ocular manifestations of Behçet's disease]. *J Fr Ophtalmol.* 44(2):196-202. 10.1016/j.jfo.2020.04.058.
- Smith, E. L., & Yazici, Y. (2020). All topics are updated as new evidence becomes available and our peer review process is complete. In P. Merkel (Ed.), *UpToDate*