

Endovascular treatment of aortic saccular aneurysms associated with Adamantiades-Behçet disease

Tratamento endovascular de aneurisma sacular aórtico associado à doença de Adamantiades-Behçet

Patrick Bastos Metzger¹ , Kamilla Rosales Costa¹ , Simone Lessa Metzger^{1,2,3}, Leonardo Cortizo de Almeida⁴

Abstract

Adamantiades-Behçet disease is a multisystemic disorder that classically presents with oral and genital ulcers and ocular involvement, with vascular involvement in up to 38% of cases. Aortic involvement is one of the most serious manifestations and is associated with high mortality rates, occurring in 1.5 to 2.7% of cases. We report a case of a saccular abdominal aorta aneurysm in a 49-year-old male patient with complicated Adamantiades-Behçet disease that was treated with endovascular repair.

Keywords: Behçet syndrome; aortic aneurysm; endovascular procedures.

Resumo

A doença de Adamantiades-Behçet é uma desordem multissistêmica que se apresenta classicamente com úlceras orais e genitais e envolvimento ocular, podendo o acometimento vascular ocorrer em até 38% dos casos. O envolvimento aórtico é uma das manifestações mais severas e está associado a altas taxas de mortalidade, ocorrendo em 1,5 a 2,7% dos casos. Relatamos um caso de aneurisma sacular de aorta abdominal em um paciente de 49 anos com doença de Adamantiades-Behçet complicada, tratada por correção endovascular.

Palavras-chave: síndrome de Behçet; aneurisma aórtico; procedimentos endovasculares.

How to cite: Metzger PB, Costa KR, Metzger SL, Almeida LC. Tratamento endovascular de aneurisma sacular aórtico associado à doença de Adamantiades-Behçet. *J Vasc Bras.* 2021;20:e20200201. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200201>

¹ Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP, Salvador, BA, Brasil.

² Universidade Salvador – UNIFACS, Salvador, BA, Brasil.

³ Obra Sociais Irmã Dulce – OSID, Hospital Santo Antônio, Salvador, BA, Brasil.

⁴ Hospital Geral Roberto Santos – HGRS, Salvador, BA, Brasil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: October 17, 2020. Accepted: April 08, 2021.

The study was carried out at Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brazil.



Copyright© 2021 The authors. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

■ INTRODUCTION

Adamantiades-Behçet disease (ABD) is a rare, inflammatory, multisystemic syndrome with unknown pathophysiology that can involve the gastrointestinal tract, the cardiovascular system, the joints, and the central nervous system, in addition to possible cutaneous manifestations.^{1,2} Vascular involvement is present in 7 to 38% of ABD cases, most often affecting the venous system, in up to 75% of cases.^{2,3} The prevalence of arterial lesions reported in the literature is 3.6 to 31%, with presentations that range from aneurysms to acute arterial stenosis or thromboses, most frequently affecting the renal, pulmonary, and abdominal arteries.^{2,3} Aortic involvement is one of the most serious manifestations and is associated with high mortality rates, occurring in 1.5 to 2.7% of cases and usually presenting as pseudoaneurysms or saccular aneurysms of the abdominal aorta.^{1,3,4} Open surgery is considered complicated and technically challenging in these cases.^{3,4}

There is no universally accepted test to diagnose ABD and diagnosis is therefore based on the classic triad established by the International Study Group for Behçet's Disease, comprising oral ulcers, genital ulcers, and uveitis.^{1,4,5}

We report a case of ABD with arterial and venous involvement, including a complicated saccular abdominal aortic aneurysm (AAA) that was treated via an endovascular approach, and extensive deep venous thrombosis (DVT) secondary to ABD. Approval was granted by the Ethics Committee under decision number 4,466,229. The patient gave his consent to publication of the clinical case and images.

■ CASE REPORT

A 49-year-old man presented with asymmetrical edema of the left lower limb and pain in the ipsilateral thigh and aqueous diarrhea for 3 days prior to hospital admission (Figure 1A). Venous ultrasonography with Doppler of the lower limbs confirmed DVT in the left femoropopliteal venous segment. Full angiotomography of the abdomen was then conducted to assess the extent of ilio caval thrombosis. This examination detected an incidental finding of a posterior saccular aneurysm of the abdominal aorta, close to the L3 vertebral body, predominantly on the left and with eccentric thrombi. The largest diameter was 6.4 cm and the neck measured 1.7 cm (Figure 2). There was also thrombosis of the entire left common and external iliac veins. The patient reported a history of recurrent oral and genital ulcers and arthritis for the previous 8 years, in addition to acneiform eruptions on his back and face (Figure 1B). He had no history of diabetes

mellitus or systemic arterial hypertension and denied consumption of alcohol, tobacco, or other drugs. His erythrocyte sedimentation rate was 64 mm/h, C-reactive protein was 29 mg/L, and D-dimer was 2,558 ng/mL. His total and differential white blood cell counts were normal. Angiotomography of the thorax was conducted and ruled out thoracic aneurysmal involvement and pulmonary embolism.

In view of the clinical status described above, the suspected diagnosis was ABD according to the criteria established by the International Study Group for Behçet's Disease (Table 1) and care was managed in conjunction with the rheumatology team. Initially, the patient was started on treatment with corticosteroids for ABD and enoxaparin 1 mg/kg twice a day for the acute DVT. On his third day in hospital, he developed abdominal and lumbar pain on the left, with no drop in hemoglobin levels and hemodynamic stability maintained. Another angiotomography examination was conducted, showing that the aneurysm had expanded to 7.8 cm with posterior infiltration, close to the vertebrae. The decision was taken to withdraw enoxaparin and administer fresh plasma, implant an infrarenal inferior vena cava filter via the left femoral vein, and perform endovascular repair of the AAA.

In the interventional radiology suite, a 22 × 22 × 100 mm straight Valiant® stent graft (Medtronic, Santa Rosa, California, United States) was deployed into the infrarenal abdominal aorta via open dissection of the right femoral artery, preserving the aortic bifurcation and occluding the neck of the aneurysm. Control aortography showed the graft was correctly positioned and free from leaks (Figures 3A and 3B).

Postoperatively, the patient was transferred to the intensive care unit (ICU), where he recovered well, with no elevation of nitrogenous wastes and with all lower limb pulses present. He was discharged from the ICU on the second postoperative day and from hospital on the seventh day, with reintroduction of

Table 1. International Study Group for Behçet's Disease diagnostic criteria*

Primary criterion:

- Recurrent oral ulcers; at least 3 times in a 1-year period.

Secondary criteria:

- Recurrent aphthous genital ulcers

• Ocular:

Anterior and/or posterior uveitis.

Retinal vasculitis.

• Cutaneous manifestations:

Erythema nodosum, pseudofolliculitis, acneiform papulopustular lesions outside of puberty and without corticoids.

Positive pathergy test.

Diagnosis is confirmed if the primary criterion and two secondary criteria are present. *Criteria from International Study Group for Behçet's Disease⁵



Figure 1. (A) Asymmetrical edema of the left lower limb secondary to iliofemoral deep venous thrombosis; (B) Genital ulcer.

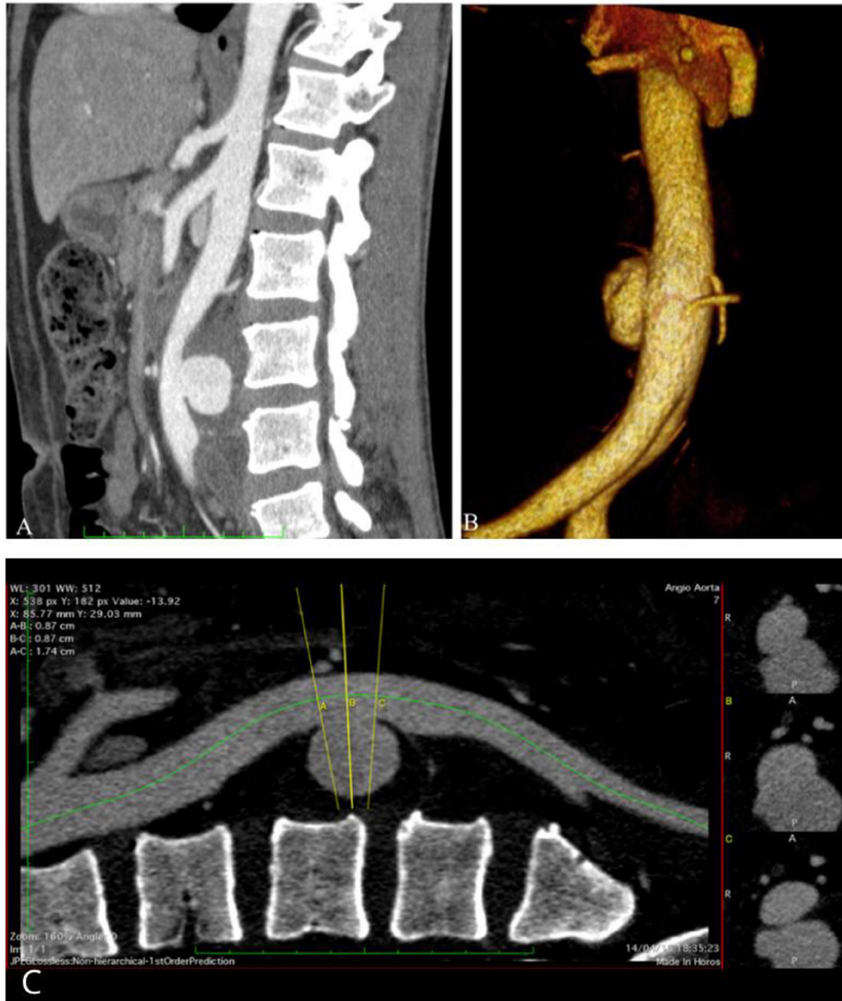


Figure 2. (A) Sagittal image from angiotomography of the abdominal aorta, showing large volume posterior saccular aneurysm; (B) Volumetric angiotomography reconstruction, showing large volume posterior saccular aneurysm; (C) Sagittal angiotomography image of the abdominal aorta, showing aneurysm neck and dimensions.

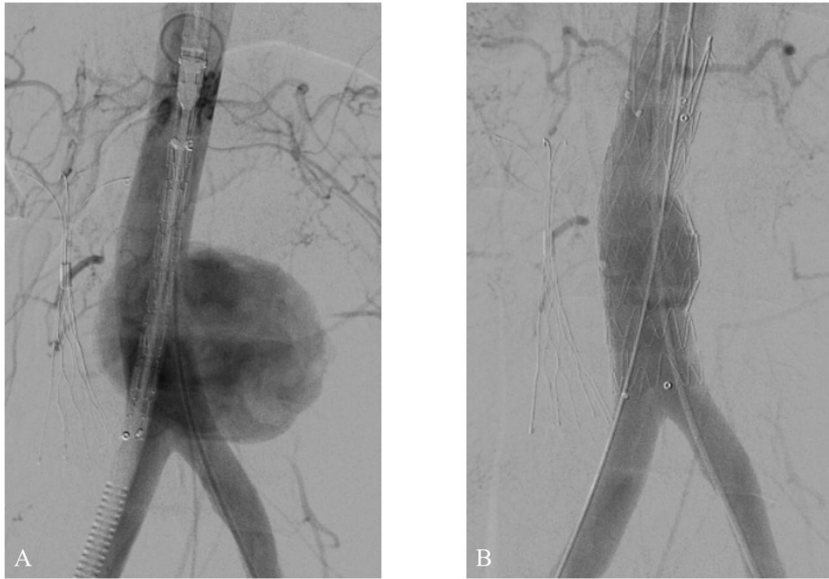


Figure 3. (A) Anteroposterior abdominal aortography before deployment, the large volume saccular aneurysm; (B) Control angiography after deployment of the endograft, with no leaks.

corticosteroids at an ambulatory level. At 2 years' follow-up, the patient's good postoperative results are maintained. Control tomography examinations show no signs of leaks, he is free from symptoms of ABD, and is taking an immunosuppressant (azathioprine).

DISCUSSION

Adamantiades-Behçet disease is a rare syndrome that has greater prevalence in areas along the ancient silk trade route, in the Middle East and Central Asia, and in Japan. It affects both sexes, but has greater severity in males. It predominantly affects people aged from 15 to 45 years and peak incidence is at 30 years of age.^{1,3,5,6} Although its etiology has not been fully explained, studies demonstrate associations with HLA-B51 and HLA-B27 antigens.¹ There are studies investigating other factors related to the pathophysiology of the disease, such as family history and microbial infections including the herpes simplex virus and *Streptococcus sanguis* bacteria.⁷

Clinical status is characterized by acute and recurrent inflammatory episodes, with oral and genital aphthous ulcers, uveitis, and cutaneous lesions, which are common and self-limiting manifestations, with the exception of uveitis, which can manifest a severe and progressive course and can even progress to blindness.¹ Since there is no laboratory test to diagnose ABD, suspicion is based on the disease's classic triad: oral ulcers, genital ulcers, and uveitis.^{1,4} The International Study Group for Behçet's Disease⁵

has established diagnostic criteria for ABD, based on signs and symptoms (Table 1).

Vasculitis is the most common clinical event among the disease's clinical vascular manifestations.¹ The constant inflammatory process causes progressive destruction of elastic and muscular cells in the artery wall. Occlusion of the vasa vasorum contributes to this process through transmural necrosis, with later perforation and pseudoaneurysm formation.³ Aneurysms can involve any arterial territory, although abdominal, femoral, and pulmonary arteries are the most commonly involved.⁷ During aneurysm formation, the patient may present with strong pain caused by the inflammatory process, but diagnosis of an AAA demands a high index of suspicion.³ This manifestation is most common among men and mean time of development is in the range of 5 to 9 years after diagnostic criteria for ABD are established.^{1,3,8} Although aneurysms are rare in ABD, rupture is the most common cause of death in this disease, justifying treatment as soon as they are identified.^{6,7} Survival rates after diagnosis of arterial involvement are 83% at 5 years and 66% at 15 years.⁶ Aneurysm rupture is caused by the inflammatory process and fibrotic reactions in tissues surrounding the aneurysm and there is a risk of rupture regardless of the diameter of the vessel.^{6,9} Aneurysmal lesions in patients with ABD should therefore be treated.^{1,4,6,8,9}

There are three treatment possibilities for aneurysms secondary to ABD: clinical, open surgical, or via endovascular approaches. Traditionally, clinical

treatment consists of administration of corticoid and immunosuppressants (cyclophosphamide and azathioprine), but does not however reduce mortality due to rupture or occlusion of vessels when used in isolation. Recent studies report reduction of corticoid dosages and relapse rates when the corticoid is combined with anti-TNF α , resulting in regression of the aneurysm in 3 months. Clinical treatment can be employed during the period preceding surgical treatment and shows improved results. Surgical repair of aortic aneurysms can be accomplished in two different ways: via resection and substitution with a prosthetic graft, reinforced or not with a free omentum patch,^{6,10} or by aneurysmectomy with direct closure using a pericardium patch for saccular aneurysms.^{6,11} However, this type of approach can complicate in around 30 to 50% of cases, particularly when performed during the active phase of the disease.^{1,3,6,7,12,13}

Since 1984, a growing number of investigators have reported the efficacy of endovascular treatment for AAA in patients with ABD. Regular monitoring of these patients can detect possible complications, such as femoral pseudoaneurysms (at puncture sites), migrations, fractured devices, and late leaks.¹⁴

Park et al.¹⁴ described treatment of three patients with ABD and aortic aneurysms (thoracic, suprarenal, and infrarenal) using endovascular repair. In the patient with the infrarenal aorta aneurysm, the aneurysm recurred below the endoprosthesis and was treated with a second endovascular repair procedure. The other two patients had no complications. Follow-up duration was 31, 40, and 59 months, respectively.

Nitecki et al.,¹⁵ compared the results of surgical treatment with endovascular repair in five patients with ABD treated for infrarenal AAA, demonstrating that the patients treated with open surgery had higher morbidity and mortality rates than the group treated with endovascular repair (one death, one major amputation, and three pseudoaneurysms vs. one episode of transitory acute renal failure).

In the case reported here, it was not possible to employ a bifurcated endograft because there were none available that would fit the small aortic and iliac diameters and the case was an emergency. This is why the decision was taken to use a small diameter straight thoracic stent graft that was available at the time to treat the saccular infrarenal abdominal aorta aneurysm, with a good final result.

Use of thoracic stent grafts in the aortoiliac segment has been described in the literature as a reasonable alternative option for treatment of complex infrarenal aortic aneurysms, in which use of the chimney technique or branched or fenestrated endografts may be necessary. However, greater experience with the

technique (Funnel Technique) and longer follow-up are needed to define use of this material.^{16,17} Undoubtedly, fitting a straight thoracic endograft would not have been our first choice if low profile 2-component or 3-component stent-graft systems with appropriate diameters had been available. Additionally, in a patient with active ABD, open surgery would have been high risk and may have had an unfavorable outcome.

We conclude that endovascular treatment of an AAA complicated by ABD is effective. The result in this case was satisfactory over a medium-term follow-up period.

REFERENCES

1. Yahalom M, Bloch L, Suleiman K, Rosh B, Turgeman Y. Envolvimento cardiovascular na doença de Behçet: implicações clínicas. *Int J Angiol.* 2016;25(5):e84-6. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1551796>. PMID:28031663.
2. Nishiyama T, Kondo Y, Okamoto S, et al. Aneurisma do arco aórtico na doença de Behçet tratada com sucesso com infliximabe. *Med Interna.* 2020;59(8):1087-91. <http://dx.doi.org/10.2169/internalmedicine.3946-19>. PMID:31915317.
3. Tuzun H, Seyahi E, Arslan C, Hamuryudan V, Besirli K, Yazici H. Management and prognosis of nonpulmonary large arterial disease in patients with Behçet disease. *J Vasc Surg.* 2012;55(1):157-63. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2011.07.049>. PMID:21944910.
4. Kutay V, Yakut C, Ekim H. Rupture of the abdominal aorta in a 13-year-old girl secondary to Behçet disease: a case report. *J Vasc Surg.* 2004;39(4):901-2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2003.12.020>. PMID:15071462.
5. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet.* 1990;335(8697):1078-80. PMID:1970380.
6. Ducos C, de Lambert A, Pirvu A, Cochet E, Sessa C, Magne JL. Endovascular treatment of aortic and primitive iliac artery aneurysms associated with Behçet disease. *Ann Vasc Surg.* 2013;27(4):497.e5-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2012.07.014>. PMID:23541779.
7. Desai SC, Gangadharan AN, Basavanthappa RP, Anagavalli Ramswamy C, Shetty R. Giant abdominal aortic aneurysm of uncommon etiology due to Behçet disease. *J Vasc Surg.* 2019;70(3):937-40. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2019.02.067>. PMID:31327604.
8. Karkos CD, Zacharioudakis G, Papazoglou KO. Tratamento endovascular do aneurisma roto da aorta abdominal em paciente com doença de Adamantiades-Behçet. *Hippokratia.* 2017;21(4):204. PMID:30944514.
9. Sahutoglu T, Artim Esen B, Aksoy M, Kurtoglu M, Poyanli A, Gul A. Clinical course of abdominal aortic aneurysms in Behçet disease: a retrospective analysis. *Rheumatol Int.* 2019;39(6):1061-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-019-04283-y>. PMID:30888471.
10. Tüzün H, Besirli K, Sayin A, et al. Management of aneurysms in Behçet's syndrome: an analysis of 24 patients. *Surgery.* 1997;121(2):150-6. [http://dx.doi.org/10.1016/S0039-6060\(97\)90284-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0039-6060(97)90284-1). PMID:9037226.
11. 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(4):762-7. [http://dx.doi.org/10.1016/0741-5214\(93\)90123-4](http://dx.doi.org/10.1016/0741-5214(93)90123-4). PMID:8464098.
12. Belczak SQ, Silva IT, Marques GG, et al. Tratamento endovascular da doença de Behçet: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2019;18:e20180121. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.180121>. PMID:31360154.

13. Souza NLAR, Siqueira DED, Cantador AA, Rossetti LP, Molinari GJDP, Guillaumon AT. Tratamento endovascular de aneurisma de aorta abdominal com erosão de vértebra lombar associada à doença de Behçet: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2017;16(2):162-7. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.009416>. PMID:29930640.
14. Park JH, Han MC, Bettmann MA. Arterial manifestations of Behçet disease. *AJR Am J Roentgenol.* 1984;143(4):821-5. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.143.4.821>. PMID:6332492.
15. Nitecki SS, Ofer A, Karram T, Schwartz H, Engel A, Hoffman A. Abdominal aortic aneurysm in Behçet's disease: new treatment options for an old and challenging problem. *Isr Med Assoc J.* 2004;6(3):152-5. PMID:15055270.
16. Zanchetta M, Faresin F, Pedon L, et al. Funnel technique for first-line endovascular treatment of an abdominal aortic aneurysm with an ectatic proximal neck. *J Endovasc Ther.* 2006;13(6):775-8. <http://dx.doi.org/10.1583/05-1691.1>. PMID:17154703.
17. Tasselli S, Perini P, Paini E, Milan L, Bonvini S. Use of a thoracic endograft in an acute abdominal aortic setting: case report and literature review. *Vasc Endovascular Surg.* 2017;51(7):493-7. <http://dx.doi.org/10.1177/1538574417718446>. PMID:28743219.

Correspondence

Patrick Bastos Metzger
 Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP
 Rua Professor Diógenes Rebouças, Pituba
 CEP 41830-570 - Salvador (BA), Brasil
 Tel.: +55 (71) 99977-6356
 E-mail: patrickvascular@gmail.com

Author information

PBM - PhD in Medicina, Universidade de São Paulo (USP); Vascular and endovascular surgeon, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular; Interventional Radiologist, Colégio Brasileiro de Radiologia (SBACV/CBR).
 KRC - 9th semester medical student, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP).
 SLM - Geriatrician, Sociedade Brasileira de Geriatria e Gerontologia; Assistant professor, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP); Assistant professor, Universidade Salvador (UNIFACS); Preceptor at Residência de Geriatria, Obras Sociais Irmã Dulce (OSID).
 LCA - Vascular and endovascular surgeon, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular (SBACV).

Author contributions

Conception and design: PBM
 Analysis and interpretation: KRC, PBM, SLM
 Data collection: PBM
 Writing the article: KRC, PBM, SLM
 Critical revision of the article: PBM, SLM
 Final approval of the article*: KRC, PBM, SLM, LCA
 Statistical analysis: KRC, PBM, SLM
 Overall responsibility: KRC, PBM, SLM, LCA

*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras.*

Tratamento endovascular de aneurisma sacular aórtico associado à doença de Adamantiades-Behçet

Endovascular treatment of aortic saccular aneurysms associated with Adamantiades-Behçet disease

Patrick Bastos Metzger¹ , Kamilla Rosales Costa¹ , Simone Lessa Metzger^{1,2,3}, Leonardo Cortizo de Almeida⁴

Resumo

A doença de Adamantiades-Behçet é uma desordem multissistêmica que se apresenta classicamente com úlceras orais e genitais e envolvimento ocular, podendo o acometimento vascular ocorrer em até 38% dos casos. O envolvimento aórtico é uma das manifestações mais severas e está associado a altas taxas de mortalidade, ocorrendo em 1,5 a 2,7% dos casos. Relatamos um caso de aneurisma sacular de aorta abdominal em um paciente de 49 anos com doença de Adamantiades-Behçet complicada, tratada por correção endovascular.

Palavras-chave: síndrome de Behçet; aneurisma aórtico; procedimentos endovasculares.

Abstract

Adamantiades-Behçet disease is a multisystemic disorder that classically presents with oral and genital ulcers and ocular involvement, with vascular involvement in up to 38% of cases. Aortic involvement is one of the most serious manifestations and is associated with high mortality rates, occurring in 1.5 to 2.7% of cases. We report a case of a saccular abdominal aorta aneurysm in a 49-year-old male patient with complicated Adamantiades-Behçet disease that was treated with endovascular repair.

Keywords: Behçet syndrome; aortic aneurysm; endovascular procedures.

Como citar: Metzger PB, Costa KR, Metzger SL, Almeida LC. Tratamento endovascular de aneurisma sacular aórtico associado à doença de Adamantiades-Behçet. J Vasc Bras. 2021;20:e20200201. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200201>

¹ Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP, Salvador, BA, Brasil.

² Universidade Salvador – UNIFACS, Salvador, BA, Brasil.

³ Obra Sociais Irmã Dulce – OSID, Hospital Santo Antônio, Salvador, BA, Brasil.

⁴ Hospital Geral Roberto Santos – HGRS, Salvador, BA, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Outubro 17, 2020. Aceito em: Abril 08, 2021.

O estudo foi realizado no Hospital Geral Roberto Santos (HGRS), Salvador, BA, Brasil.



Copyright© 2021 Os autores. Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença Creative Commons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.

■ INTRODUÇÃO

A doença de Adamantiades-Behçet (DAB) é uma síndrome rara, de caráter inflamatório e multissistêmico, podendo acometer o trato gastrointestinal, o sistema cardiovascular, as articulações e o sistema nervoso central, além de possíveis manifestações cutâneas, sendo sua fisiopatologia ainda desconhecida^{1,2}. O acometimento vascular está presente em cerca de 7 a 38% dos casos de DAB, sendo o sistema venoso o mais afetado em até 75% dos casos^{2,3}. As lesões arteriais têm uma prevalência entre 3,6 a 31% na literatura e variam desde aneurismas até estenoses ou trombozes arteriais agudas, sendo as artérias renais, pulmonares e abdominais as mais afetadas^{2,3}. O envolvimento aórtico é uma das manifestações mais severas e está associado a altas taxas de mortalidade, ocorrendo em 1,5 a 2,7% dos casos, apresentando-se usualmente na forma de pseudoaneurismas ou aneurismas saculares em aorta abdominal^{1,3,4}. A cirurgia aberta, nesses casos, é considerada complicada e tecnicamente desafiadora^{3,4}.

Não existe nenhum teste universalmente aceito para o diagnóstico de DAB. Assim, ele é realizado através da presença de sua tríade clássica, estabelecida pelo *International Study Group for Behçet's Disease*: úlceras orais, úlceras genitais e uveíte^{1,4,5}.

Relatamos um caso de acometimento arterial e venoso na DAB, com um aneurisma de aorta abdominal (AAA) sacular complicado, tratado via endovascular, e uma trombose venosa profunda (TVP) extensa, secundários à DAB. Houve aprovação do Comitê de Ética, sob parecer número 4.466.229. O paciente consentiu com a publicação do caso clínico e das imagens.

■ RELATO DO CASO

Homem de 49 anos com queixa de edema assimétrico de membro inferior esquerdo associado a dor em coxa ipsilateral e diarreia aquosa por 3 dias antes da admissão hospitalar (Figura 1A). Realizou-se uma ultrassonografia com Doppler venoso dos membros inferiores, que confirmou TVP no segmento venoso fêmoro-poplíteo à esquerda. Foi realizada, então, uma angiotomografia de abdome total, para avaliar extensão trombótica cavo-iliaca, evidenciando, de forma incidental, um aneurisma sacular posterior de aorta abdominal, próximo ao corpo vertebral de L3 com acometimento predominantemente à esquerda e com trombos excêntricos, tendo o maior diâmetro de 6,4 cm e colo de 1,7 cm (Figura 2), bem como trombose de toda veia ilíaca comum e externa esquerda. Em seus antecedentes patológicos, paciente relatava úlceras orais e genitais recorrentes e artrite nos últimos

8 anos, além do surgimento de lesões acneiformes em dorso e face (Figura 1B). Não apresentava história de diabetes melito ou hipertensão arterial sistêmica e negava uso de álcool, tabaco ou outras drogas. Apresentava velocidade de hemossedimentação de 64 mm/h, proteína C reativa de 29 mg/L e dímero-D de 2.558 ng/mL. Leucograma sem alterações na contagem global ou na diferencial. Foi realizada angiotomografia de tórax, sendo afastados outros acometimentos aneurismáticos torácicos e embolia pulmonar.

Devido ao quadro clínico descrito, foi feita a suspeita diagnóstica de DAB segundo os critérios estabelecidos pelo *International Study Group for Behçet's Disease* (Tabela 1), com acompanhamento conjunto da equipe de reumatologia, e iniciado o tratamento com corticosteroides para DAB e enoxaparina 1 mg/kg duas vezes ao dia para o tratamento inicial da TVP aguda. No terceiro dia de internação hospitalar, o paciente evoluiu com dor abdominal e lombar à esquerda, sem queda de hemoglobina e mantendo estabilidade hemodinâmica. Nova angiotomografia do abdome demonstrava aumento das dimensões do aneurisma para 7,8 cm com infiltração para posterior, próximo das vértebras. Optou-se, então, pela suspensão da enoxaparina e administração de plasma fresco com implante de filtro de veia cava inferior infrarrenal via veia femoral esquerda e tratamento endovascular do AAA.

O implante da endoprótese Valiant® (Medtronic, Santa Rosa, Califórnia, EUA) reta 22 × 22 × 100 mm foi realizado via dissecação aberta de artéria femoral direita em aorta abdominal infrarrenal, preservando a bifurcação aórtica e com a oclusão do colo aneurismático, em suíte de hemodinâmica. A aortografia de controle demonstrou endoprótese bem posicionada e sem vazamentos (Figuras 3A e 3B).

Tabela 1. Critérios diagnósticos do *International Study Group* para doença de Behçet*

Critério primário:

- Úlceras orais recorrentes; pelo menos 3 vezes no período de 1 ano.

Critérios secundários:

- Úlceras genitais aftosas recorrentes

• Ocular:

Uveíte anterior e/ou posterior.

Vasculite retiniana.

• Manifestações na pele:

Eritema nodoso, pseudofoliculite, lesões acneiformes pápulo-pustular fora da puberdade e sem uso de corticoide.

Teste de patergia positivo.

Diagnóstico confirmado com o critério primário e dois secundários presentes.

*Critérios da *International Study Group for Behçet's Disease*⁵.



Figura 1. (A) Edema assimétrico em membro inferior esquerdo secundário à trombose venosa profunda íliaco-femoral; (B) Úlcera genital.

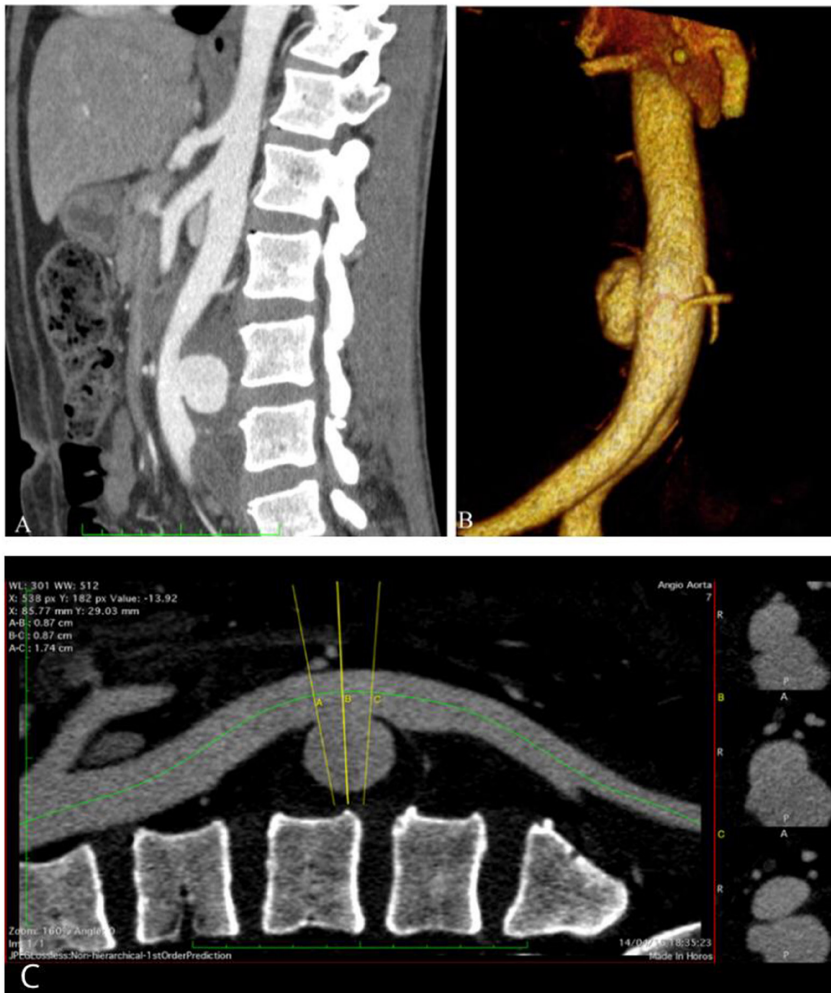


Figura 2. (A) Angiotomografia de aorta abdominal em corte sagital, com volumoso aneurisma sacular posterior; (B) Angiotomografia de reconstrução volumétrica, com volumoso aneurisma sacular posterior; (C) Angiotomografia de aorta abdominal em corte sagital, demonstrando colo e dimensão do aneurisma.

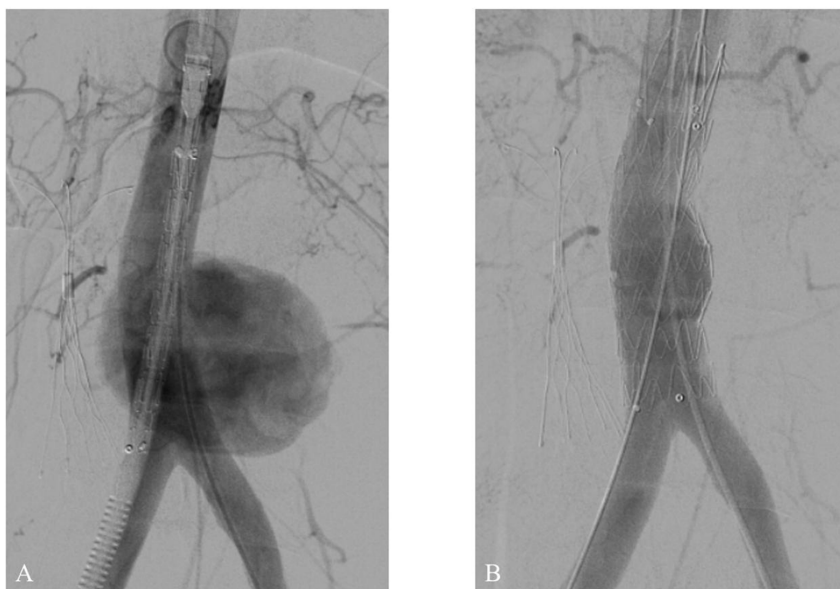


Figura 3. (A) Aortografia abdominal em incidência anteroposterior pré-implante, demonstrando o volumoso aneurisma sacular; (B) Angiografia de controle pós-implante de endoprótese, sem vazamentos.

O pós-operatório foi realizado em unidade de terapia intensiva (UTI), com boa evolução, sem elevação de escórias nitrogenadas e apresentando todos os pulsos dos membros inferiores. O paciente teve alta da UTI no 2º dia de pós-operatório e alta hospitalar no 7º dia, com reintrodução do corticosteroide em nível ambulatorial. Após 2 anos de acompanhamento, o paciente mantém-se com boa evolução operatória, mantendo tomografias de controle sem sinais de vazamentos, sem sintomas da DAB e em uso de imunossupressor (azatioprina).

■ DISCUSSÃO

A DAB é uma síndrome rara, mais prevalente nas áreas ao redor da antiga rota do comércio da seda, no Oriente Médio e Ásia Central, e no Japão, acometendo ambos os sexos, porém com maior severidade no sexo masculino. Acomete prioritariamente a faixa etária entre 15 e 45 anos, com pico de incidência aos 30 anos^{1,3,5,6}. Apesar de não apresentar etiologia bem esclarecida, estudos demonstram associação com os antígenos HLA-B51 e HLA-B27¹. Outros fatores estão sendo estudados quanto à relação com a fisiopatologia da doença, como história familiar e infecções microbianas, tais como o vírus herpes simples e a bactéria *Streptococcus sanguis*⁷.

O quadro clínico é caracterizado por episódios inflamatórios agudos e recorrentes, marcados por úlceras aftosas orais e genitais, uveíte e lesões cutâneas, manifestações que são comuns e autolimitadas, com

exceção da uveíte, que pode evoluir de forma grave e progressiva até a cegueira¹. Devido à carência de exames complementares para o diagnóstico da DAB, sua suspeita se dá baseada na tríade clássica da doença: úlceras orais, úlceras genitais e uveíte^{1,4}. Os critérios diagnósticos para a DAB, com seus sinais e sintomas, foram estabelecidos pelo *International Study Group for Behçet's Disease*⁵ (Tabela 1).

A vasculite é o evento mais comum entre as manifestações clínicas vasculares da doença¹. Diante do processo inflamatório constante, as células elásticas e musculares da parede arterial são progressivamente destruídas. A oclusão do *vasa vasorum* contribui para esse processo devido à necrose transmural, com posterior perfuração e formação de pseudoaneurisma³. O aneurisma pode acometer qualquer território arterial, sendo, no entanto, mais frequente nas artérias do abdome, femorais e pulmonar⁷. Durante a formação aneurismática, o paciente pode se apresentar com dor importante devido ao processo inflamatório instalado, porém o diagnóstico do AAA necessita de alto grau de suspeição³. Essa manifestação é mais frequente no sexo masculino e apresenta um tempo médio de desenvolvimento de 5 a 9 anos após o estabelecimento dos critérios diagnósticos da DAB^{1,3,8}. Apesar dos aneurismas na DAB serem raros, a sua ruptura constitui a principal causa de morte nessa doença, o que justifica o tratamento após a identificação^{6,7}. A taxa de sobrevida após o diagnóstico do acometimento arterial é de 83% em 5 anos e de 66% em 15 anos⁶. A ruptura do aneurisma se dá pelo processo inflamatório

dos tecidos perianeurismáticos e das reações fibróticas, e há risco de ruptura independente do diâmetro do vaso^{6,9}. Por essa razão, lesões aneurismáticas em pacientes com DAB devem ser tratadas^{1,4,6,8,9}.

O tratamento do aneurisma secundário à DAB pode ser realizado de três formas: clínico, cirúrgico aberto ou via endovascular. O tratamento clínico consiste tradicionalmente na administração de corticoide e imunossupressores (ciclofosfamida e azatioprina), sem, no entanto, apresentar diminuição da mortalidade quando realizado isoladamente, devido a ruptura ou oclusão dos vasos. Estudos recentes relatam diminuição das doses de corticoide e das taxas de recidiva quando associado o corticoide ao anti-TNF α , com resultados de regressão do aneurisma em 3 meses. A terapêutica clínica pode ser utilizada momentos antes da abordagem cirúrgica e apresenta melhora dos resultados. A correção cirúrgica do aneurisma de aorta pode ser feita de duas formas distintas: por ressecção e substituição com prótese, reforçada ou não por retalho livre do omento^{6,10}, e por aneurismectomia com fechamento direto com uso de *patch* de pericárdio em aneurisma saculares^{6,11}. No entanto, esse tipo de abordagem pode complicar em cerca de 30 a 50% dos casos, principalmente quando realizada na fase ativa da doença^{1,3,6,7,12,13}.

Desde 1984, um número crescente de investigadores tem relatado a eficácia do tratamento endovascular do AAA em pacientes com DAB. O acompanhamento regular desses pacientes pode detectar possíveis complicações, como pseudoaneurismas femorais (sítios de punção), migrações, fraturas de materiais e vazamentos tardios¹⁴.

Park et al.¹⁴ descreveram o tratamento de três pacientes com DAB e aneurismas aórticos (torácico, suprarrenal e infrarrenal) usando o reparo endovascular. Um dos pacientes com aneurisma de aorta infrarrenal teve recorrência do aneurisma abaixo da endoprótese e foi tratado com nova correção endovascular. Os outros dois pacientes não tiveram complicações. A duração do acompanhamento foi de 31, 40 e 59 meses, respectivamente.

Nitecki et al.¹⁵, comparando os resultados do tratamento cirúrgico com o endovascular em cinco pacientes tratados por AAA infrarrenal com DAB, demonstraram que os pacientes submetidos à cirurgia aberta tiveram maior taxa de morbimortalidade (uma morte, uma amputação maior e três pseudoaneurismas vs. uma insuficiência renal aguda transitória) comparados ao grupo tratado por via endovascular.

Neste relato de caso, não foi possível usar uma endoprótese bifurcada devido à indisponibilidade da mesma no local para um diâmetro aórtico e ilíaco reduzido, em um caso de urgência. Por esse motivo,

optou-se pelo uso de uma endoprótese torácica reta de pequeno diâmetro, disponível naquele momento para o tratamento do aneurisma sacular de aorta abdominal infrarrenal, com um bom resultado final.

O uso de endopróteses torácicas no segmento aorto-ilíaco é relatado na literatura como uma alternativa razoável no tratamento de aneurismas aórticos infrarrenais complexos, nos quais o uso da técnica de chaminé, de endopróteses ramificadas ou fenestradas pode ser necessário. Entretanto, maior experiência com essa técnica (*Funnel Technique*) e um tempo de segmento maior são necessários para definir o uso desse material^{16,17}. Sem dúvida, o implante de endoprótese torácica reta não seria nossa primeira escolha, tendo endopróteses bimodulares ou trimodulares de baixo perfil e com diâmetro adequado disponíveis. Além disso, a cirurgia aberta neste paciente com DAB em atividade, além de ser de alto risco, poderia ter um desfecho desfavorável.

Concluimos que o tratamento endovascular do AAA complicado pela DAB é efetivo. O resultado em médio prazo do acompanhamento foi satisfatório neste relato de caso.

REFERÊNCIAS

1. Yahalom M, Bloch L, Suleiman K, Rosh B, Turgeman Y. Envolvimento cardiovascular na doença de Behçet: implicações clínicas. *Int J Angiol*. 2016;25(5):e84-6. <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1551796>. PMID:28031663.
2. Nishiyama T, Kondo Y, Okamoto S, et al. Aneurisma do arco aórtico na doença de Behçet tratada com sucesso com infliximabe. *Med Interna*. 2020;59(8):1087-91. <http://dx.doi.org/10.2169/internalmedicine.3946-19>. PMID:31915317.
3. Tuzun H, Seyahi E, Arslan C, Hamuryudan V, Besirli K, Yazici H. Management and prognosis of nonpulmonary large arterial disease in patients with Behçet disease. *J Vasc Surg*. 2012;55(1):157-63. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2011.07.049>. PMID:21944910.
4. Kutay V, Yakut C, Ekim H. Rupture of the abdominal aorta in a 13-year-old girl secondary to Behçet disease: a case report. *J Vasc Surg*. 2004;39(4):901-2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2003.12.020>. PMID:15071462.
5. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet*. 1990;335(8697):1078-80. PMID:1970380.
6. Ducos C, de Lambert A, Pirvu A, Cochet E, Sessa C, Magne JL. Endovascular treatment of aortic and primitive iliac artery aneurysms associated with Behçet disease. *Ann Vasc Surg*. 2013;27(4):497.e5-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2012.07.014>. PMID:23541779.
7. Desai SC, Gangadharan AN, Basavanthappa RP, Anagavalli Ramswamy C, Shetty R. Giant abdominal aortic aneurysm of uncommon etiology due to Behçet disease. *J Vasc Surg*. 2019;70(3):937-40. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2019.02.067>. PMID:31327604.
8. Karkos CD, Zacharioudakis G, Papazoglou KO. Tratamento endovascular do aneurisma roto da aorta abdominal em paciente com doença de Adamantiades-Behçet. *Hippokratia*. 2017;21(4):204. PMID:30944514.

9. Sahutoglu T, Artim Esen B, Aksoy M, Kurtoglu M, Poyanli A, Gul A. Clinical course of abdominal aortic aneurysms in Behçet disease: a retrospective analysis. *Rheumatol Int.* 2019;39(6):1061-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s00296-019-04283-y>. PMID:30888471.
10. Tüzün H, Besirli K, Sayin A, et al. Management of aneurysms in Behçet's syndrome: an analysis of 24 patients. *Surgery.* 1997;121(2):150-6. [http://dx.doi.org/10.1016/S0039-6060\(97\)90284-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0039-6060(97)90284-1). PMID:9037226.
11. 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(4):762-7. [http://dx.doi.org/10.1016/0741-5214\(93\)90123-4](http://dx.doi.org/10.1016/0741-5214(93)90123-4). PMID:8464098.
12. Belczak SQ, Silva IT, Marques GG, et al. Tratamento endovascular da doença de Behçet: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2019;18:e20180121. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.180121>. PMID:31360154.
13. Souza NLAR, Siqueira DED, Cantador AA, Rossetti LP, Molinari GJDP, Guillaumon AT. Tratamento endovascular de aneurisma de aorta abdominal com erosão de vértebra lombar associada à doença de Behçet: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2017;16(2):162-7. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.009416>. PMID:29930640.
14. Park JH, Han MC, Bettmann MA. Arterial manifestations of Behçet disease. *AJR Am J Roentgenol.* 1984;143(4):821-5. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.143.4.821>. PMID:6332492.
15. Nitecki SS, Ofer A, Karram T, Schwartz H, Engel A, Hoffman A. Abdominal aortic aneurysm in Behçet's disease: new treatment options for an old and challenging problem. *Isr Med Assoc J.* 2004;6(3):152-5. PMID:15055270.
16. Zanchetta M, Faresin F, Pedon L, et al. Funnel technique for first-line endovascular treatment of an abdominal aortic aneurysm with an ectatic proximal neck. *J Endovasc Ther.* 2006;13(6):775-8. <http://dx.doi.org/10.1583/05-1691.1>. PMID:17154703.
17. Tasselli S, Perini P, Paini E, Milan L, Bonvini S. Use of a thoracic endograft in an acute abdominal aortic setting: case report and literature review. *Vasc Endovascular Surg.* 2017;51(7):493-7. <http://dx.doi.org/10.1177/1538574417718446>. PMID:28743219.

Correspondência

Patrick Bastos Metzger
Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública – EBMSP
Rua Professor Diógenes Rebouças, Pituba
CEP 41830-570 - Salvador (BA), Brasil
Tel.: (71) 99977-6356
E-mail: patrickvascular@gmail.com

Informações sobre os autores

PBM - Doutor em Medicina, Universidade de São Paulo (USP); Cirurgião Vascular e Endovascular, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular; Radiologista Intervencionista, Colégio Brasileiro de Radiologia (SBACV/CBR).
KRC - Acadêmica, 9º semestre de Medicina, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP).
SLM - Geriatra, Sociedade Brasileira de Geriatria e Gerontologia; Professora Auxiliar, Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP); Professora Assistente, Universidade Salvador (UNIFACS); Preceptora da Residência de Geriatria, Obras Sociais Irmã Dulce (OSID).
LCA - Cirurgião Vascular e Endovascular, Sociedade Brasileira de Angiologia e Cirurgia Vascular (SBACV).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: PBM
Análise e interpretação dos dados: KRC, PBM, SLM
Coleta de dados: PBM
Redação do artigo: KRC, PBM, SLM
Revisão crítica do texto: PBM, SLM
Aprovação final do artigo*: KRC, PBM, SLM, LCA
Análise estatística: KRC, PBM, SLM
Responsabilidade geral pelo estudo: KRC, PBM, SLM, LCA
*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao J Vasc Bras.