




Endovascular treatment for Behçet's disease: a case report

Tratamento endovascular da doença de Behçet: relato de caso

Sergio Quilici Belczak^{1,2} , Ingedy Tavares da Silva¹, Gustavo Garcia Marques¹, Letícia Flores Copetti¹,
Vanessa Stefaniak¹, Gustavo Gomes Quintas¹, Kaique Bernardo Uchimura¹

Abstract

Behçet's disease (BD) is a multisystemic vasculitis of unknown etiology. Cardiovascular involvement has been thoroughly described in the literature and the major cause of death in BD is secondary to aneurysm complications. In this case report, a patient with BD presented with a recurrent abdominal aortic aneurysm, which was corrected using a custom-made endoprosthesis. The optimal treatment for patients with BD remains highly controversial and challenging because of technical difficulties and frequent recurrence. Endovascular intervention seems to be a feasible alternative with considerably less morbidity than conventional surgery.

Keywords: Behçet syndrome; endovascular procedures; stents; aneurysm.

Resumo

A doença de Behçet (DB) é uma vasculite multissistêmica de etiologia desconhecida. O acometimento cardiovascular é bem descrito na literatura, sendo que a principal causa de morte na DB é secundária a complicações aneurismáticas. Relata-se aqui o caso de um paciente portador de DB com aneurisma de aorta abdominal recorrente, o qual foi corrigido por meio de endoprótese customizada. O tratamento ideal para portadores de DB ainda é bastante controverso e desafiador, tendo em vista as dificuldades técnicas e as recidivas frequentes. A intervenção endovascular apresenta-se como uma alternativa viável e consideravelmente menos mórbida do que a cirurgia convencional.

Palavras-chave: Síndrome de Behçet; procedimentos endovasculares; stents; aneurisma.

How to cite: Belczak SQ, Silva IT, Marques GG, et al. Endovascular treatment for Behçet's disease: a case report. J Vasc Bras. 2019;18:e20180121. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.180121>

¹Centro Universitário São Camilo, São Paulo, SP, Brasil.

²Instituto de Aprimoramento e Pesquisa em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular – IAPACE, São Paulo, SP, Brasil.

Financial support: None.

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

Submitted: November 07, 2018. Accepted: April 28, 2019.

The study was carried out at Instituto de Aprimoramento e Pesquisa em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular (IAPACE), São Paulo, SP, Brazil.

■ INTRODUCTION

Behçet's disease (BD) is a multisystemic vasculitis first described in 1937 by Hulusi Behçet, characterized by a triad comprising recurrent aphthous stomatitis, genital ulceration, and refractory uveitis.¹ It is now known that it involves multiple systems, including mucocutaneous, ocular, articular, neurological, cardiovascular, gastrointestinal, and respiratory systems.²

The disease is most prevalent among men aged 20 to 40 years and is generally seen in Mediterranean countries, the Middle East, and Japan, but it has been described worldwide.² Diagnosis is essentially clinical and there is no specific diagnostic test.^{3,4} There is an international criterion for diagnosis/classification of BD, based on a scoring system that attributes two points each to ocular lesions and genital ulcers and one point to each of the following items: oral aphthous ulcers; cutaneous manifestations; vascular manifestations; and a positive pathergy test. Three or more points are needed to define a patient as a case of BD.⁵

Studies are still being conducted in attempts to uncover the pathogenesis of this disease, which remains obscure and the subject of speculation.^{1,6} Notwithstanding, a relationship with the HLA-B5 gene has been demonstrated in many patients.⁷ Pathophysiology appears to involve vasculitis of the vasa vasorum with adventitial fibrosis, destruction of elastic and muscle fibers of the tunica media and thickening of the tunica intima, which would explain the presence of thromboses in vessels of small diameter and dilation or rupture of larger vessels.^{8,9} Prognosis is variable, depending on the principal manifestations in each patient. Men generally have more severe presentations and, consequently, worse prognosis.^{1,7}

The principal cause of death in BD is secondary to vascular complications, and the most common is aneurysmal rupture.^{6,10,11} Early diagnosis and treatment are therefore indispensable to reduce mortality.

■ CASE DESCRIPTION

A 38 year-old, male patient with BD diagnosed 2 years previously, with no typical current symptom of this disease, presented with signs of rupture of an infrarenal abdominal aortic aneurysm. He therefore underwent endovascular surgical treatment. After placement of a stent (Figure 1), during the immediate postoperative period, occlusion of the left iliac artery was detected, with signs of ischemia spreading to involve the entire limb. Immediate management was conducted using a Fogarty catheter, followed by placement of a bovine pericardium patch, with compensation of the limb. There was occlusion at this site, but since perfusion of the limb was maintained and the limb was painless, with no claudication or signs of ischemia, the decision was taken to manage the patient

with conservative monitoring. As part of postoperative follow-up, serial computed tomography examinations were performed, initially three-monthly and then six-monthly. Approximately 2 years after the aneurysm just described, an examination showed a possible area of de novo rupture, in the aorta, with bleeding into the retroperitoneal space, in the juxtarenal area.

During careful analysis of the case, consideration was given to the fact that the patient had been stable for some weeks after the examination and that he had a delicate pathological history, in view of the vascular complications involving the aortic segment. A further endovascular intervention was therefore planned, with the intention of achieving a definitive repair, using a custom endoprosthesis, i.e., made-to-measure by COOK® (Cook Medical, Limerick, Ireland). This endoprosthesis arrived in São Paulo, SP, Brazil after approximately 100 days.

During the surgical procedure, arterial access was obtained via the right femoral and right brachial arteries. The custom endoprosthesis was then deployed. This item had a "scallop" in the celiac trunk designed to avoid suppressing the flow to subsequent arteries and fenestrations for the superior mesenteric and renal arteries, giving rise to a further three covered stents (Advanta®, Atrium Medical Corporation, Merrimack, United States). The procedure was accomplished with no intercurrent complications, as shown by control angiography conducted after release of the implants (Figure 2). The patient attended for follow-up with the



Figure 1. Initial angiography before placement of the second endoprosthesis.

rheumatology team and was put on corticoid therapy at immunosuppressant doses in combination with cyclophosphamide. He has been in follow-up for more than 12 months and no further complications have been detected, as shown by control reconstruction tomography (Figure 3).

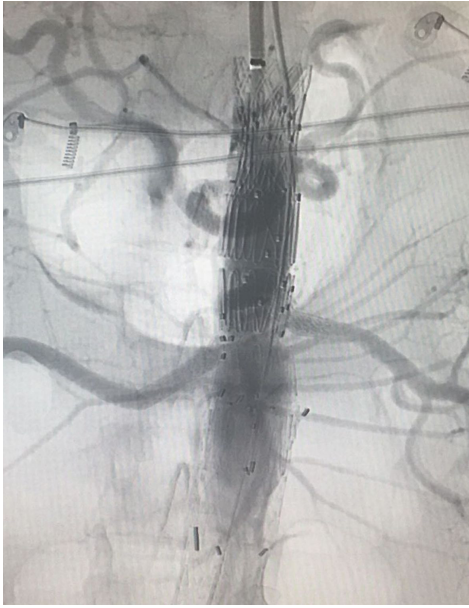


Figure 2. Control angiography after deployment of the second endoprosthesis and the covered stents.

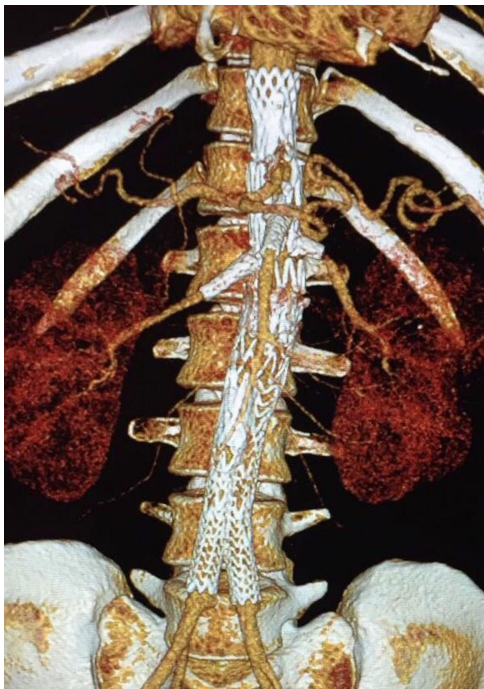


Figure 3. Three-dimensional reconstruction of control angiogram at 6-month follow-up.

DISCUSSION

Behçet's disease is characterized by chronic systemic vasculitis involving the mucocutaneous, ocular, articular, neurological, cardiovascular, gastrointestinal, and respiratory systems.^{2,7,12,13} It most often occurs in young male adults between the third and fourth decades of life.^{2,6,9,14} The case described here fits the most common epidemiological profile found in the literature. It is now recognized that the vascular injuries of BD are more common among male patients.^{10,13}

In the literature, rates of vascular involvement are variable, affecting from 7 to 29% of patients with BD.^{2,4,8,11,15,16} The disease can involve both the venous system and the arterial system, causing thromboses venous/thrombophlebitis and varicose veins in around 88% of patients with vascular injuries. Arterial involvement, including occlusions/stenoses, aneurysms, and pseudoaneurysms, are responsible for approximately 12% of cases.^{1-4,6,7,12,16,17} Although less frequent, arterial injuries, such as aneurysms, are the major cause of death.^{2,15,18} The abdominal aorta is the most commonly affected site, followed by the femoral and pulmonary arteries.^{3,4,6-8,10,18}

The origin of BD it is not yet clear,^{2,7,15} but it is believed that an autoimmune phenomenon takes place and triggers an inflammatory process. This causes degeneration of the vasa vasorum, thickening of the tunica intima, and destruction of the elastic fibers of the walls of vessels.^{2,3,6,8-10,12,14,16,19} In turn, the thrombotic phenomena can be explained by reduced fibrinolytic activity with increased platelet aggregation, caused by the inflammatory state and the reduction in prostacyclin production.¹³

Administration of corticosteroids is therefore recommended before and after surgical repair of these aneurysms. In some cases, immunosuppressants are used to provoke a remission of the disease, reducing inflammation of the vessels and the risk of postoperative complications.^{2,3,4,6,7,12-15,17} It is known that aneurysms caused by BD exhibit a vigorous inflammatory process in the artery walls, expand rapidly, and have an elevated risk of rupture that is not correlated with their size and, because of this, must be treated whenever possible.^{10,11} Treatment of the vascular injuries seen in these patients is a major challenge for vascular surgeons, because of the technical difficulties involved and the high rates of complications, such as formation of pseudoaneurysms at anastomosis sites, which occur in 30 to 50% of patients with BD.^{2,4,10,12,16}

For a long time, open surgical repair was the standard treatment for aneurysms in patients with BD. However, these procedures tend to produce

results that are very often unsatisfactory, in terms of the considerable morbidity and mortality and the high rates of recurrence.^{9,15,16} This was demonstrated in a study by Park et al.,²⁰ who assessed the results of conventional surgery in 37 patients with BD and found a 35.9% incidence of complications.

In this context, endovascular treatment is a promising option that offers reduced surgery time and shorter hospital stays. It also causes less blood loss and has lower mortality rates. The literature indicates that the endovascular technique is effective (success rates exceed 90%) and safe, with lower mortality (rates range from 0.6 to 3.5%), and fewer complications during the postoperative period (incidence of around 19%), resulting in more rapid recovery. For these reasons it should be the option of choice in the majority of cases, particularly when surgical risk is high.^{5,7,8,10,15}

In a study of 912 patients with BD, 20 aneurysms in 16 patients were treated with endovascular techniques. In counterpoint, eight aneurysms in seven patients were treated with repair by conventional surgery. It was observed that endovascular procedures were successful in all lesions. Mean follow-up was 47 months, during which there were four complications in three of the 16 patients (18.8%) treated with the minimally invasive technique. Among the seven patients treated with open surgery, there were three (42.9%) complications during follow-up, one of which involved a death.¹⁰

One of the possible complications of endovascular treatment is endoleaks.¹⁰ In the case of our patient, he had already undergone endovascular treatment for an infrarenal abdominal aortic aneurysm and then developed an aneurysm above the prosthesis implanted previously, in the topography of the renal artery. There were no complications such as thromboses or endoleaks after correction of the second aneurysm using the prosthesis designed specifically for this patient, according to angiogram, which covered an area larger than the area involved, reaching the celiac trunk.

In order to avoid the complications already mentioned, in addition to using corticosteroids/immunosuppressants and heparin (before placement), it is recommended that, if possible, anastomoses should be constructed in segments that are macroscopically free from inflammation, covering a larger area.^{4,9,16} In a study with nine aneurysms in seven patients, stents with diameters around 10 to 15% larger than the aorta were placed proximal and distal of the lesion, and length was sized to cover an additional 2 cm to leave the border further from the aneurysm. In one case, an aortic stent was designed on the basis of analysis of computed tomography. All of these aneurysms were repaired successfully.⁸

The medical industry offers a wide range of types of stents. However, in these cases, the ideal option is to construct made-to-measure prostheses, after detailed analysis of imaging exams, customizing them for each patient,^{8,19,21} as was done in the case described here. In patients with BD, arterial aneurysms expand rapidly, increasing the risk of rupture. Repair is therefore mandatory, although the ideal treatment is still controversial and challenging, bearing in mind the technical difficulties and frequent relapses. Endovascular intervention is a feasible option that should be employed, since conventional surgery morbidity and mortality rates remain high. It should be emphasized that, irrespective of the treatment chosen to repair vascular injuries, it is necessary to control inflammatory activity by immunosuppression, before and after the procedure.

REFERENCES

- Gürler A, Boyvat A, Türsen U. Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients. *Yonsei Med J.* 1997;38(6):423-7. <http://dx.doi.org/10.3349/ymj.1997.38.6.423>. PMID:9509912.
- 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.
- Tüzün H, Beşirli 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.
- Camargo PA, Bertanha M, Moura R, et al. Correção endovascular de pseudoaneurisma toracoabdominal em paciente com Doença de Behçet. *J Vasc Bras.* 2015;14(4):351-5. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.01115>.
- Belczak SQ, Aun R, Valentim L, Sincos IR, Nascimento LD, Puech-Leão P. Tratamento endovascular de aneurismas da aorta em pacientes com doença de Behçet: relato de dois casos. *J Vasc Bras.* 2010;9(2):89-94. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492010000200014>.
- Chajek T, Fainaru M. Behçet's disease. Report of 41 cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1975;54(3):179-96. <http://dx.doi.org/10.1097/00005792-197505000-00001>. PMID:1095889.
- Kizilkilic O, Albayram S, Adaletli I, Ak H, Islak C, Kocer N. Endovascular treatment of Behçet's disease-associated intracranial aneurysms: report of two cases and review of the literature. *Neuroradiology.* 2003;45(5):328-34. <http://dx.doi.org/10.1007/s00234-003-0952-x>. PMID:12690419.
- Park JH, Chung JW, Joh JH, et al. Aortic and arterial aneurysms in behçet disease: management with stent-grafts--initial experience. *Radiology.* 2001;220(3):745-50. <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2203001418>. PMID:11526277.
- Ko GY, Byun JY, Choi BG, Cho SH. The vascular manifestations of Behçet's disease: angiographic and CT findings. *Br J Radiol.* 2000;73(876):1270-4. <http://dx.doi.org/10.1259/bjr.73.876.11205670>. PMID:11205670.
- Kim WH, Choi D, Kim JS, Ko YG, Jang Y, Shim WH. Effectiveness and safety of endovascular aneurysm treatment in patients with vasculo-Behçet disease. *J Endovasc Ther.* 2009;16(5):631-6. <http://dx.doi.org/10.1583/09-2812.1>. PMID:19842735.
- Kim SW, Lee DY, Kim MD, et al. Outcomes of endovascular treatment for aortic pseudoaneurysm in Behçet's disease. *J Vasc Surg.* 2014;59(3):608-14. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2013.09.052>. PMID:24246540.

12. Bartlett ST, McCarthy WJ 3rd, Palmer AS, Flinn WR, Bergan JJ, Yao JS. Multiple aneurysms in Behçet's disease. *Arch Surg*. 1988;123(8):1004-8. <http://dx.doi.org/10.1001/archsurg.1988.01400320090018>. PMID:3395230.
13. Tohmé A, Aoun N, El-Rassi B, Ghayad E. Vascular manifestations of Behçet's disease. Eighteen cases among 140 patients. *Joint Bone Spine*. 2003;70(5):384-9. PMID:14563470.
14. Fei Y, Li X, Lin S, et al. Major vascular involvement in Behçet's disease: a retrospective study of 796 patients. *Clin Rheumatol*. 2013;32(6):845-52. <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-013-2205-7>. PMID:23443336.
15. Kwon Koo B, Shim WH, Yoon YS, et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for pseudoaneurysms in patients with Behçet's disease. *J Endovasc Ther*. 2003;10(1):75-80. [http://dx.doi.org/10.1583/1545-1550\(2003\)010<0075:ETCWI T>2.0.CO;2](http://dx.doi.org/10.1583/1545-1550(2003)010<0075:ETCWI T>2.0.CO;2). PMID:12751935.
16. Vasseur M-A, Haulon S, Beregi JP, Tourneau TL, Prat A, Warembourg H. Endovascular treatment of abdominal aneurysmal aortitis in Behçet's disease. *J Vasc Surg*. 1998;27(5):974-6. [http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214\(98\)70281-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214(98)70281-2). PMID:9620153.
17. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. *N Engl J Med*. 1999;341(17):1284-91. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJM199910213411707>. PMID:10528040.
18. Ohira S, Masuda S, Matsushita T. Nine-year experience of recurrent anastomotic pseudoaneurysms after thoracoabdominal aneurysm graft replacement in a patient with Behçet disease. *Heart Lung Circ*. 2014;23(10):e210-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.hlc.2014.05.009>. PMID:25017043.
19. Sakalihasan N, Limet R, Defawe OD. Abdominal aortic aneurysm. *Lancet*. 2005;365(9470):1577-89. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(05\)66459-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(05)66459-8). PMID:15866312.
20. Park MC, Hong BK, Kwon HM, Hong YS. Surgical outcomes and risk factors for postoperative complications in patients with Behçet's disease. *Clin Rheumatol*. 2007;26(9):1475-80. <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-006-0530-9>. PMID:17235654.
21. Dake MD, Miller DC, Semba CP, Mitchell RS, Walker PJ, Liddell RP. Transluminal placement of endovascular stent-grafts for the treatment of descending thoracic aortic aneurysms. *N Engl J Med*. 1994;331(26):1729-34. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJM199412293312601>. PMID:7984192.

Correspondence

Sergio Quilici Belczak
 Rua Rio de Janeiro, 338/8 - Higienópolis
 CEP 01240-010 - São Paulo (SP) – Brazil
 Tel.: +55 (11) 3628-5642
 E-mail: belczak@gmail.com

Author information

SQB - PhD and post-doctoral studies in Surgery, Universidade de São Paulo (USP); professor, Disciplina de Cirurgia Vascular, Curso de Medicina, Centro Universitário São Camilo (CUSC).
 ITS - Medical student (11th semester), Centro Universitário São Camilo (CUSC). Founding member and first president, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV). Member, Junior Scientific Initiation Program, Instituto do Coração (InCor – HCFMUSP).
 GGM - Medical student (11th semester), Centro Universitário São Camilo (CUSC). Member, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 LFC - Medical student (10th semester), Centro Universitário São Camilo (CUSC). Member, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 VS - Medical student (6th semester), Centro Universitário São Camilo (CUSC). President, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 GGQ - Medical student (6th semester), Centro Universitário São Camilo (CUSC). Member, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 KBU - Medical student (9th semester), Centro Universitário São Camilo (CUSC). Member, Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).

Author contributions

Conception and design: SQB
 Analysis and interpretation: KBU
 Data collection: VS, GGQ
 Writing the article: ITS, GGM, LFC
 Critical revision of the article: GGQ, KBU
 Final approval of the article*: SQB, GGM, LFC, GGQ, KBU
 Statistical analysis: N/A.
 Overall responsibility: SQB

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



Tratamento endovascular da doença de Behçet: relato de caso

Endovascular treatment for Behçet's disease: a case report

Sergio Quilici Belczak^{1,2} , Ingedy Tavares da Silva¹, Gustavo Garcia Marques¹, Letícia Flores Copetti¹,
Vanessa Stefaniak¹, Gustavo Gomes Quintas¹, Kaique Bernardo Uchimura¹

Resumo

A doença de Behçet (DB) é uma vasculite multissistêmica de etiologia desconhecida. O acometimento cardiovascular é bem descrito na literatura, sendo que a principal causa de morte na DB é secundária a complicações aneurismáticas. Relata-se aqui o caso de um paciente portador de DB com aneurisma de aorta abdominal recorrente, o qual foi corrigido por meio de endoprótese customizada. O tratamento ideal para portadores de DB ainda é bastante controverso e desafiador, tendo em vista as dificuldades técnicas e as recidivas frequentes. A intervenção endovascular apresenta-se como uma alternativa viável e consideravelmente menos mórbida do que a cirurgia convencional.

Palavras-chave: Síndrome de Behçet; procedimentos endovasculares; stents; aneurisma.

Abstract

Behçet's disease (BD) is a multisystemic vasculitis of unknown etiology. Cardiovascular involvement has been thoroughly described in the literature and the major cause of death in BD is secondary to aneurysm complications. In this case report, a patient with BD presented with a recurrent abdominal aortic aneurysm, which was corrected using a custom-made endoprosthesis. The optimal treatment for patients with BD remains highly controversial and challenging because of technical difficulties and frequent recurrence. Endovascular intervention seems to be a feasible alternative with considerably less morbidity than conventional surgery.

Keywords: Behçet syndrome; endovascular procedures; stents; aneurysm.

Como citar: Belczak SQ, Silva IT, Marques GG, et al. Tratamento endovascular da doença de Behçet: relato de caso. J Vasc Bras. 2019;18:e20180121. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.180121>

¹Centro Universitário São Camilo, São Paulo, SP, Brasil.

²Instituto de Aprimoramento e Pesquisa em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular – IAPACE, São Paulo, SP, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

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

Submetido em: Novembro 07, 2018. Aceito em: Abril 28, 2019.

O estudo foi realizado no Instituto de Aprimoramento e Pesquisa em Angiorradiologia e Cirurgia Endovascular (IAPACE), São Paulo, SP, Brasil.

■ INTRODUÇÃO

A doença de Behçet (DB) é uma vasculite multissistêmica descrita em 1937, por Hulusi Behçet, e caracterizada pela tríade: estomatite aftosa recorrente, ulceração genital e uveíte recidivante¹. Atualmente, sabe-se que ela acomete múltiplos sistemas, incluindo envolvimento mucocutâneo, ocular, articular, neurológico, cardiovascular, gastrointestinal e respiratório².

A doença é mais prevalente em homens entre 20 e 40 anos e geralmente observada em países mediterrâneos, no Oriente Médio e no Japão, mas com descrição em todo o mundo². O diagnóstico é essencialmente clínico, não havendo um exame diagnóstico específico^{3,4}. Pode-se utilizar o critério internacional para diagnóstico/classificação da DB, composto por um sistema de pontuação que atribui dois pontos para lesões oculares e úlceras genitais cada, e um ponto para cada um dos seguintes itens: aftose oral; manifestações cutâneas; manifestações vasculares; e teste de patergia positiva. Três ou mais pontos são necessários para considerar o paciente um caso de DB⁵.

Ainda estão sendo realizados estudos para elucidar a patogênese da doença, que continua obscura e especulativa^{1,6}. No entanto, foi demonstrada uma relação com o gene HLA-B5 em muitos pacientes⁷. A fisiopatologia parece envolver vasculite de *vasa vasorum* com fibrose adventícia, destruição das fibras elásticas e musculares da camada média e espessamento da camada íntima, o que explicaria a presença de trombose em vasos de pequeno diâmetro e dilatação ou ruptura em vasos maiores^{8,9}. O prognóstico da DB é variável, dependendo dos principais acometimentos do paciente. Homens geralmente têm apresentação mais grave e, portanto, pior prognóstico^{1,7}.

A principal causa de morte na DB é secundária a complicações vasculares, sendo a principal delas o aneurisma roto^{6,10,11}. Assim, é imprescindível realizar o diagnóstico e o tratamento precocemente para reduzir a mortalidade.

■ DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente de 38 anos, do sexo masculino, portador de DB diagnosticada há 2 anos, sem nenhum sintoma típico atual desta doença, apresentou sinais de ruptura de um aneurisma de aorta abdominal infrarenal. Por isso, foi submetido a tratamento cirúrgico endovascular. Ao colocar uma endoprótese (Figura 1), evoluiu no pós-operatório imediato com oclusão da artéria íliaca esquerda, com sinais de isquemia, que irradiou para todo o membro. A abordagem imediata foi realizada com cateter Fogarty e, posteriormente, com *patch* de pericárdio bovino, e o membro foi compensado. Houve oclusão desse sítio, mas, frente à conservação da perfusão do membro, o qual se manteve indolor, sem claudicação ou sinais

de isquemia, optou-se por conduta expectante. No seguimento pós-operatório, foram realizadas tomografias computadorizadas seriadas, inicialmente com frequência trimestral e, após, semestral. Aproximadamente 2 anos depois do aneurisma citado, um exame evidenciou nova área de possível ruptura contida na aorta com sangramento para o retroperitônio, na porção justarrenal.

Após criteriosa análise do caso, considerou-se que o paciente estava estável há semanas desde o exame e que apresentava delicado histórico patológico devido a complicações vasculares no segmento aórtico. Logo, foi indicado novo tratamento endovascular, visando correção definitiva, dessa vez com uma endoprótese customizada, isto é, feita sob medida pela COOK® (Cook Medical, Limerick, Irlanda). A endoprótese demorou aproximadamente 100 dias para chegar a São Paulo (SP), Brasil.

Durante o procedimento cirúrgico, foi obtido acesso arterial via femoral direita e braquial direita. Foi implantada a endoprótese sob medida, que dispunha de um *scallop* no tronco celíaco para não suprimir a irrigação para as artérias subsequentes e de janelas para as artérias mesentérica superior e renais, dispondo assim de mais três stents revestidos (Advanta®, Atrium Medical Corporation, Merrimack, EUA). O procedimento ocorreu sem intercorrências evidenciadas pela angiografia de controle após a liberação dos implantes (Figura 2). Reitera-se que o paciente faz acompanhamento conjunto com equipe

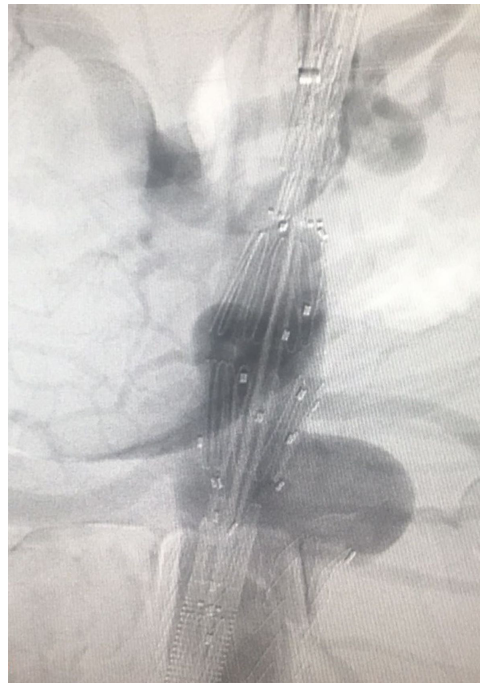


Figura 1. Angiografia inicial antes do implante da segunda endoprótese.

de reumatologia e fez uso de corticoterapia em doses imunossupressoras associada a ciclofosfamida. O paciente mantém acompanhamento há mais de 12 meses e não apresentou novas complicações, conforme demonstra a reconstrução tomográfica de controle (Figura 3).

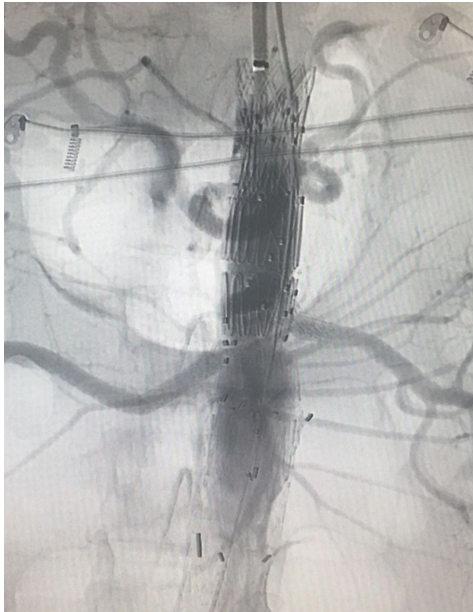


Figura 2. Angiografia de controle após o implante da segunda endoprótese e dos stents revestidos.

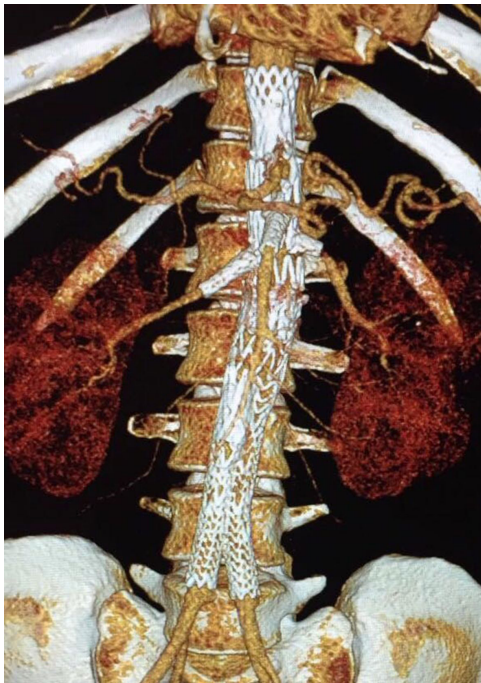


Figura 3. Reconstrução tridimensional da angiotomografia de controle do paciente após 6 meses de evolução.

DISCUSSÃO

A DB é caracterizada por uma vasculite sistêmica crônica que repercute nos sistemas mucocutâneo, ocular, articular, neurológico, cardiovascular, gastrointestinal e respiratório^{2,7,12,13}. Aparece mais comumente em adultos jovens do sexo masculino, entre a terceira e a quarta décadas de vida^{2,6,9,14}. O caso relatado apresenta o perfil epidemiológico mais encontrado na literatura. Atualmente, reconhece-se que as lesões vasculares são mais comuns nos pacientes do sexo masculino^{10,13}.

Na literatura, tem-se observado uma taxa de acometimento vascular variável, afetando entre 7 e 29% dos pacientes com DB^{2,4,8,11,15,16}. A doença pode envolver tanto o sistema venoso quanto o arterial, ocasionando trombozes venosas/tromboflebites e varizes em cerca de 88% dos pacientes com lesões vasculares. Já os acometimentos arteriais, como oclusões/estenoses, aneurismas e pseudoaneurismas, são responsáveis por aproximadamente 12% dos casos^{1-4,6,7,12,16,17}. Embora menos frequentes, as lesões arteriais, como aneurismas, são as principais causas de morte^{2,15,18}. O local mais acometido é a aorta abdominal, seguida das artérias femoral e pulmonar^{3,4,6-8,10,18}.

A origem da DB ainda não está clara^{2,7,15}, mas acredita-se que um fenômeno autoimune ocorra e desencadeie um processo inflamatório. Este leva a uma degeneração de *vasa vasorum*, espessamento da camada íntima e destruição das fibras elásticas das paredes dos vasos^{2,3,6,8-10,12,14,16,19}. Já os fenômenos trombóticos são explicados pela ação fibrinolítica reduzida com agregação plaquetária aumentada, devido ao estado inflamatório e à diminuição da produção de prostaciclina¹³.

Portanto, é preconizado o uso de corticoides antes e após o reparo cirúrgico dos aneurismas. Em alguns casos, imunossupressores são utilizados para induzir a remissão da doença, diminuindo a inflamação nos vasos e o risco de complicações pós-operatórias^{2,3,4,6,7,12-15,17}. Sabe-se que os aneurismas oriundos da DB apresentam elevado processo inflamatório nas paredes arteriais, têm rápida expansão e elevado risco de ruptura não correlacionado ao tamanho e, por isso, devem ser tratados sempre que possível^{10,11}. O tratamento das lesões vasculares nesses pacientes é um grande desafio para o cirurgião vascular, devido às dificuldades técnicas associadas e ao grande índice de complicações, como a formação de pseudoaneurismas em locais anastomóticos, que acometem de 30 a 50% dos pacientes com DB^{2,4,10,12,16}.

O reparo cirúrgico aberto foi, por muito tempo, a terapia padrão para correção de aneurismas em pacientes com DB. No entanto, o procedimento costuma apresentar resultados muitas vezes insatisfatórios,

devido à importante morbimortalidade relacionada e às altas taxas de recorrência^{9,15,16}. Isso foi evidenciado no estudo de Park et al.²⁰, que avaliaram os resultados da cirurgia convencional em 37 pacientes com DB e encontraram uma incidência de complicações de 35,9%.

Nesse contexto, o tratamento endovascular é uma terapia promissora que resulta na redução do tempo cirúrgico e do tempo de internação hospitalar. Além disso, causa menor perda sanguínea e apresenta taxas da mortalidade reduzidas. A literatura aponta que a técnica endovascular é efetiva (taxas de sucesso superiores a 90%) e segura, apresentando menor mortalidade (taxas de 0,6% a 3,5%) e menos complicações no pós-operatório (incidência de cerca de 19%), levando a uma recuperação mais rápida. Por isso, deve ser a abordagem de escolha na maioria dos casos, principalmente quando o risco cirúrgico é alto^{5,7,8,10,15}.

Em um estudo envolvendo 912 pacientes com DB, 20 aneurismas presentes em 16 pacientes foram tratados com terapia endovascular. Em contrapartida, oito aneurismas presentes em sete pacientes foram tratados por correção mediante cirurgia convencional. Verificou-se que o procedimento endovascular foi bem-sucedido em todas as lesões. O seguimento médio foi de 47 meses, durante o qual ocorreram quatro complicações em três dos 16 pacientes (18,8%) tratados com técnica minimamente invasiva. Nos sete pacientes submetidos a cirurgia aberta, três (42,9%) complicações ocorreram no seguimento, com uma morte relacionada¹⁰.

Entre as complicações da terapia endovascular estão os *endoleaks*¹⁰. No caso do nosso paciente, ele já havia sido submetido a tratamento endovascular de aneurisma de aorta abdominal infrarrenal e evoluiu com um aneurisma acima da prótese que já possuía, na topografia da artéria renal. Não existiram complicações como trombozes ou *endoleaks* após a correção do segundo aneurisma com a prótese individualmente projetada, de acordo com a angiotomografia, que cobriu uma área maior do que a área afetada, chegando até o tronco celíaco.

Para evitar as complicações já citadas, além do uso de corticoides/imunossuppressores e heparina (antes da inserção), sugere-se a tentativa de realizar anastomoses, se possível, em segmentos macroscopicamente isentos de inflamação, cobrindo uma área maior^{4,9,16}. Em um estudo com nove aneurismas em sete pacientes, aplicaram-se stents com diâmetro cerca de 10 a 15% maior que o da aorta, proximal e distal à lesão, e comprimento cobrindo 2 cm a mais para distanciar a margem do aneurisma. Em um caso, o stent aórtico foi projetado com base na análise da tomografia computadorizada. Todos foram corrigidos com sucesso⁸.

A indústria disponibiliza diversos tipos de stents. Porém, nesses casos, o ideal é que a confecção das próteses seja feita sob medida, após análise detalhada dos exames de imagem, tornando-se personalizada para cada paciente^{8,19,21}, assim como se procedeu no caso relatado. Em pacientes portadores de DB, os aneurismas arteriais evoluem com rápida expansão e aumentado risco de ruptura. Logo, exigem correção, embora o tratamento ideal ainda seja controverso e desafiador, tendo em vista as dificuldades técnicas e as recidivas frequentes. A intervenção endovascular é uma alternativa viável que deve ser aplicada, uma vez que a morbimortalidade da cirurgia convencional segue elevada. Reitera-se que, independentemente da terapia aplicada para corrigir as lesões vasculares, é necessário realizar o controle da atividade inflamatória por meio de imunossupressão, antes e após o procedimento.

REFERÊNCIAS

- Gürler A, Boyvat A, Türsen U. Clinical manifestations of Behçet's disease: an analysis of 2147 patients. *Yonsei Med J*. 1997;38(6):423-7. <http://dx.doi.org/10.3349/ymj.1997.38.6.423>. PMID:9509912.
- 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.
- Tüzün H, Beşirli 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.
- Camargo PA, Bertanha M, Moura R, et al. Correção endovascular de pseudoaneurisma toracoabdominal em paciente com Doença de Behçet. *J Vasc Bras*. 2015;14(4):351-5. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.01115>.
- Belczak SQ, Aun R, Valentim L, Sincos IR, Nascimento LD, Puech-Leão P. Tratamento endovascular de aneurismas da aorta em pacientes com doença de Behçet: relato de dois casos. *J Vasc Bras*. 2010;9(2):89-94. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492010000200014>.
- Chajek T, Fainaru M. Behçet's disease. Report of 41 cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1975;54(3):179-96. <http://dx.doi.org/10.1097/00005792-197505000-00001>. PMID:1095889.
- Kizilkilic O, Albayram S, Adaletli I, Ak H, Islak C, Kocer N. Endovascular treatment of Behçet's disease-associated intracranial aneurysms: report of two cases and review of the literature. *Neuroradiology*. 2003;45(5):328-34. <http://dx.doi.org/10.1007/s00234-003-0952-x>. PMID:12690419.
- Park JH, Chung JW, Joh JH, et al. Aortic and arterial aneurysms in behçet disease: management with stent-grafts--initial experience. *Radiology*. 2001;220(3):745-50. <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2203001418>. PMID:11526277.
- Ko GY, Byun JY, Choi BG, Cho SH. The vascular manifestations of Behçet's disease: angiographic and CT findings. *Br J Radiol*. 2000;73(876):1270-4. <http://dx.doi.org/10.1259/bjr.73.876.11205670>. PMID:11205670.
- Kim WH, Choi D, Kim JS, Ko YG, Jang Y, Shim WH. Effectiveness and safety of endovascular aneurysm treatment in patients with vasculo-Behçet disease. *J Endovasc Ther*. 2009;16(5):631-6. <http://dx.doi.org/10.1583/09-2812.1>. PMID:19842735.
- Kim SW, Lee DY, Kim MD, et al. Outcomes of endovascular treatment for aortic pseudoaneurysm in Behçet's disease. *J Vasc Surg*. 2014;59(3):608-14. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2013.09.052>. PMID:24246540.

12. Bartlett ST, McCarthy WJ 3rd, Palmer AS, Flinn WR, Bergan JJ, Yao JS. Multiple aneurysms in Behçet's disease. *Arch Surg*. 1988;123(8):1004-8. <http://dx.doi.org/10.1001/archsurg.1988.01400320090018>. PMID:3395230.
13. Tohmé A, Aoun N, El-Rassi B, Ghayad E. Vascular manifestations of Behçet's disease. Eighteen cases among 140 patients. *Joint Bone Spine*. 2003;70(5):384-9. PMID:14563470.
14. Fei Y, Li X, Lin S, et al. Major vascular involvement in Behçet's disease: a retrospective study of 796 patients. *Clin Rheumatol*. 2013;32(6):845-52. <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-013-2205-7>. PMID:23443336.
15. Kwon Koo B, Shim WH, Yoon YS, et al. Endovascular therapy combined with immunosuppressive treatment for pseudoaneurysms in patients with Behçet's disease. *J Endovasc Ther*. 2003;10(1):75-80. [http://dx.doi.org/10.1583/1545-1550\(2003\)010<0075:ETCWI T>2.0.CO;2](http://dx.doi.org/10.1583/1545-1550(2003)010<0075:ETCWI T>2.0.CO;2). PMID:12751935.
16. Vasseur M-A, Haulon S, Beregi JP, Tourneau TL, Prat A, Warembourg H. Endovascular treatment of abdominal aneurysmal aortitis in Behçet's disease. *J Vasc Surg*. 1998;27(5):974-6. [http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214\(98\)70281-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0741-5214(98)70281-2). PMID:9620153.
17. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. *N Engl J Med*. 1999;341(17):1284-91. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJM199910213411707>. PMID:10528040.
18. Ohira S, Masuda S, Matsushita T. Nine-year experience of recurrent anastomotic pseudoaneurysms after thoracoabdominal aneurysm graft replacement in a patient with Behçet disease. *Heart Lung Circ*. 2014;23(10):e210-3. <http://dx.doi.org/10.1016/j.hlc.2014.05.009>. PMID:25017043.
19. Sakalihan N, Limet R, Defawe OD. Abdominal aortic aneurysm. *Lancet*. 2005;365(9470):1577-89. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(05\)66459-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(05)66459-8). PMID:15866312.
20. Park MC, Hong BK, Kwon HM, Hong YS. Surgical outcomes and risk factors for postoperative complications in patients with Behçet's disease. *Clin Rheumatol*. 2007;26(9):1475-80. <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-006-0530-9>. PMID:17235654.
21. Dake MD, Miller DC, Semba CP, Mitchell RS, Walker PJ, Liddell RP. Transluminal placement of endovascular stent-grafts for the treatment of descending thoracic aortic aneurysms. *N Engl J Med*. 1994;331(26):1729-34. <http://dx.doi.org/10.1056/NEJM199412293312601>. PMID:7984192.

Correspondência

Sergio Quilici Belczak
 Rua Rio de Janeiro, 338/8 - Higienópolis
 CEP 01240-010 - São Paulo (SP) - Brasil
 Tel.: +55 (11) 3628-5642
 E-mail: belczak@gmail.com

Informações sobre os autores

SQB - Doutor e Pós-doutor em Cirurgia pela Universidade de São Paulo (USP) e Docente da disciplina de Cirurgia Vascular do curso de Medicina do Centro Universitário São Camilo (CUSC).
 ITS - Discente do 11º semestre do curso de Medicina do Centro Universitário São Camilo (CUSC). Foi membro fundadora e primeira presidente da Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV). Realiza iniciação científica no Instituto do Coração (InCor - HCFMUSP).
 GGM - Discente do 11º semestre do curso de Medicina do Centro Universitário São Camilo (CUSC). Membro da Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 LFC - Discente do 10º semestre do curso de Medicina do Centro Universitário São Camilo (CUSC). Membro da Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 VS - Discente do 6º semestre do curso de Medicina do Centro Universitário São Camilo (CUSC). Atual presidente da Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 GGQ - Discente do 6º semestre do curso de Medicina do Centro Universitário São Camilo (CUSC). Membro da Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).
 KBU - Discente do 9º semestre do curso de Medicina do Centro Universitário São Camilo (CUSC). Membro da Liga Acadêmica Camiliana de Cirurgia Vascular (LACCV).

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: SQB
 Análise e interpretação dos dados: KBU
 Coleta de dados: VS, GGQ
 Redação do artigo: ITS, GGM, LFC
 Revisão crítica do texto: GGQ, KBU
 Aprovação final do artigo*: SQB, GGM, LFC, GGQ, KBU
 Análise estatística: N/A.
 Responsabilidade geral pelo estudo: SQB

*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao
 J Vasc Bras.