

Doença de Behçet e Aneurismas Intracranianos

Revisão da literatura "a propósito de dois casos"

Ana Flávia Dias, Ricardo Pereira, Francisco Cabrita, Marcos Barbosa
Serviço de Neurocirurgia
Hospitais da Universidade de Coimbra
Coimbra, Portugal

XXI Reunião da Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia

Algarve, Fev 2006



Introdução

1937, Hulusi Behçet;

multissistémica, evolução crónica;

vasculite >>> alt patológica predominante;

>> prevalência **Mediterrâneo** (35/10000 Turquia)
e **Japão** (1/10000 habitantes);

etiologia desconhecida.



História natural

adultos jovens

>> gravidade no sexo masculino

remissão clínica em > 40 A

vida média é normal

Critérios de diagnóstico (International Study Group)

úlceras orais recorrentes e dois dos seguintes:

úlceras genitais recorrentes

lesões oculares

lesões cutâneas

teste de patergia +

poliartrite, ulceração da mucosa intestinal, lesões vasculares

Neurobehçet

10 a 25% dos doentes

cerca de 9% das causas de morte

>> meningoencefalite e lesões difusas do tronco
(por vezes alt tipo HIC benigna, esclerose múltipla).

Neuropatologia

»» tronco cerebral e ganglios basais

lesões necróticas focais com infiltrado linfocítico e leucocitário perivascular;

desmielinização e gliose.

»» alt vasculares: trombose venosa/seios durais

vasculite, aneurismas/pseudoaneurismas arteriais;

Lesões vasculares

patogenia multifactorial

95% em território venoso;

arteriais: estenoses, trombozes e aneurismas;

aneurismas IC >>> excepcionais

Vasculite- Aneurismas Intracranianos

- » aneurismas IC múltiplos
- » regressão c/ trat médico
aneurismas pequenos, fusiformes, irregulares e distais
- » risco acrescido de ruptura dos aneurismas

Decisão terapêutica nos aneurismas

Tratamento médico (corticoide, imunossupressor e colchicina)
regressão imagiológica possível.

Terapêutica cirurgica/endovascular
» associadas a tratamento médico.

Atitude de expectativa

Caso clínico I

39 A, sexo feminino,

inicia aos 9 A crises de aftose oral recorrentes, sem factores precipitantes, duração média 8 a 9 dias, com uma periodicidade de 15 em 15 dias; simultaneamente inicia alt do trânsito intestinal com episódios de diarreia (4 a 5 dejecções diárias, fezes com muco não sanguinolentas, colonoscopia negativa);

agravamento clínico após parto em 1999, e inicia investigação clínica e laboratorial em 2001, (nessa altura medicada com prednisolona em SOS, colchicina e pentoxifilina);

nos antecedentes pessoais patológicos constava ainda um episódio de úlceras genitais em 2000, lesões cutâneas (eczema atópico no antebraço direito) e brônquite asmática.

ant familiares irrelevantes;

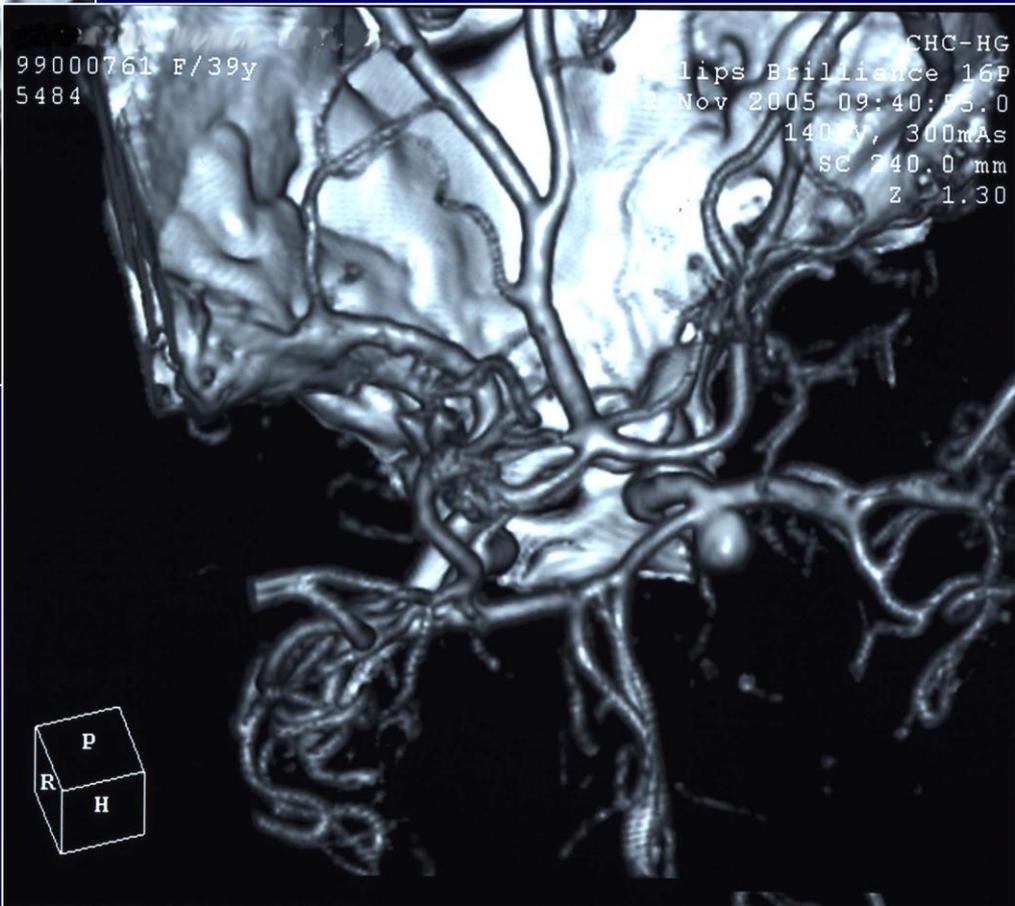
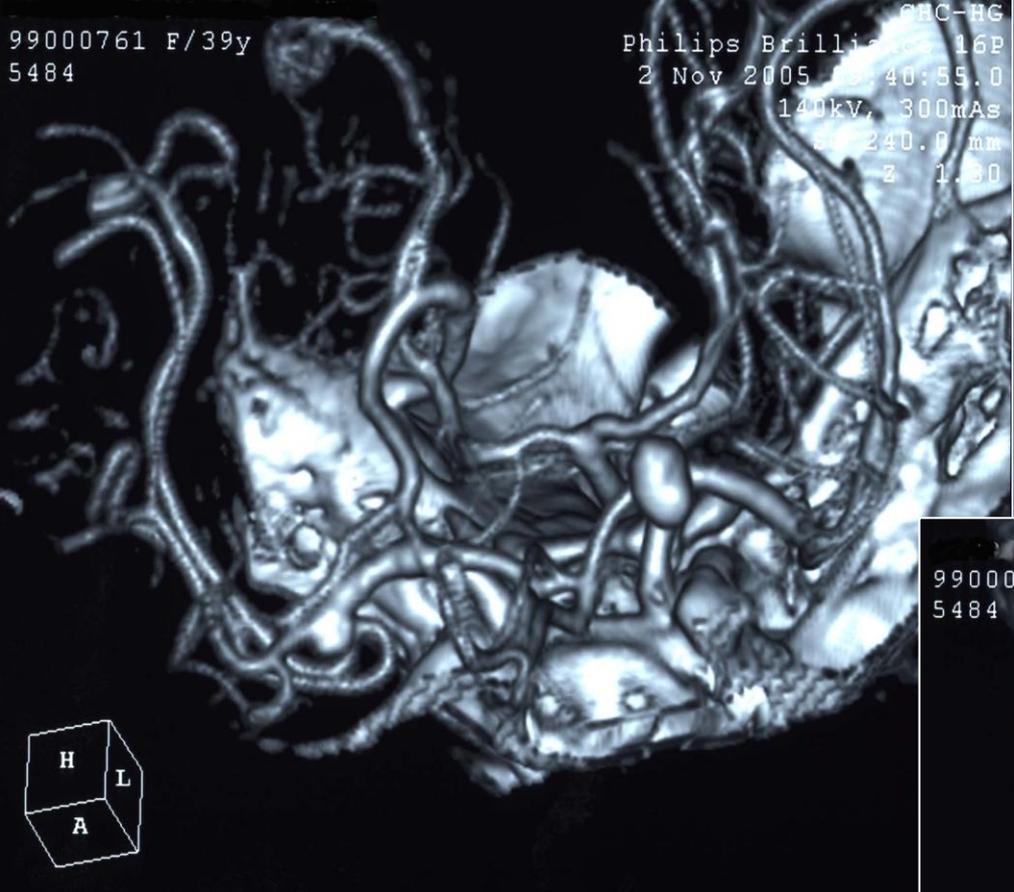
teste de patergia negativo;

↑ TCC, ANAs + com padrão granular denso (factor reumatoide, ac anticardiolipina e anticoagulante lúpico negativos), fenotipagem HLA, fracções de complemento (C3 e C4), Igs e serologia normais, ↑ Vs em períodos de > actividade da doença.

Inicia quadro de **cefaleias frontais frequentes, vertigem e desequilíbrio** >>> TAC >>> angioTAC-CE: aneurisma da **bif CMD** e outro da **bif CIE**.

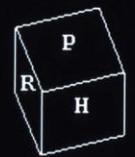
99000761 F/39y
5484

CHC-HG
Philips Brilliance 16P
2 Nov 2005 09:40:55.0
140kv, 300mAs
SC 240.0 mm
Z 1.30

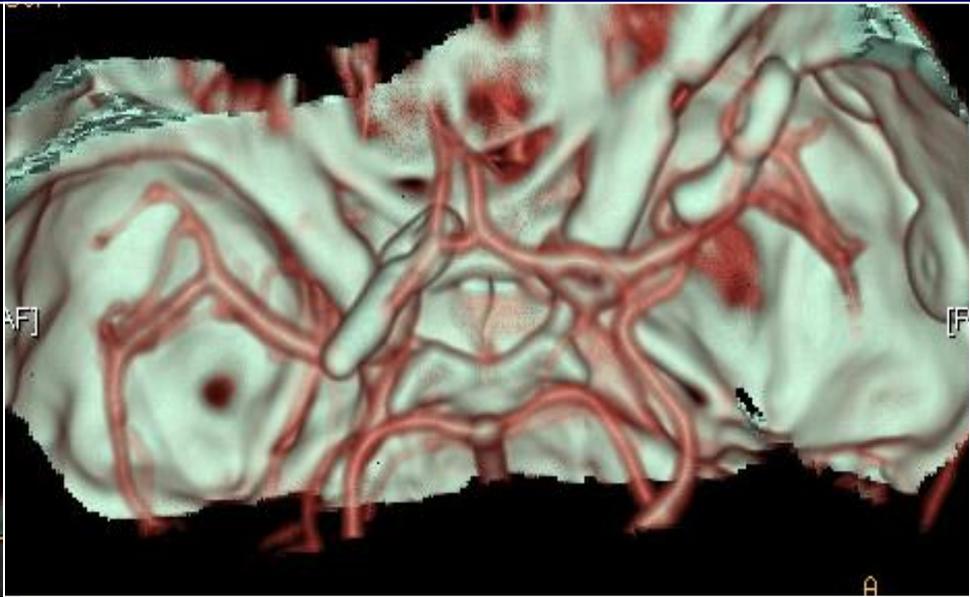
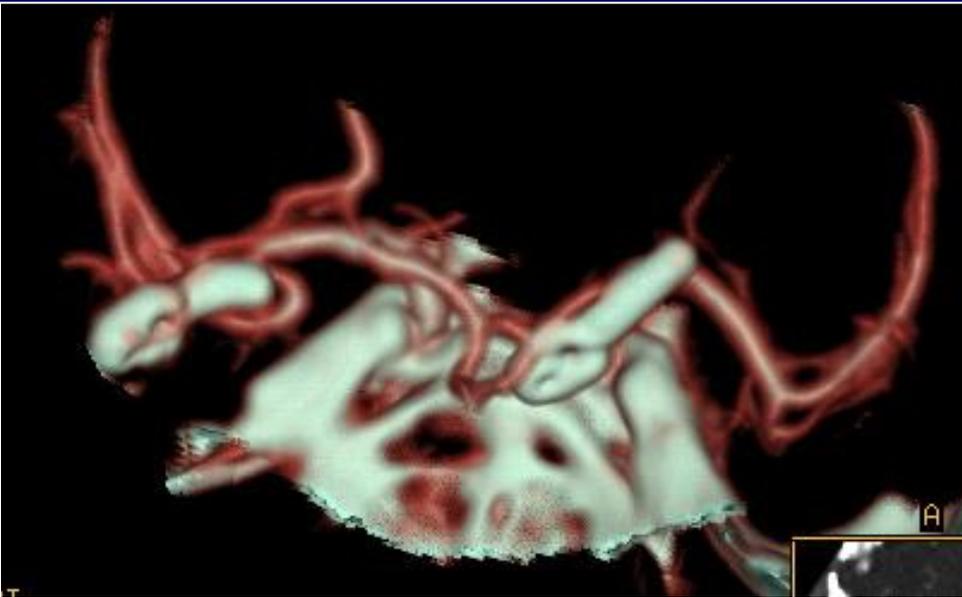
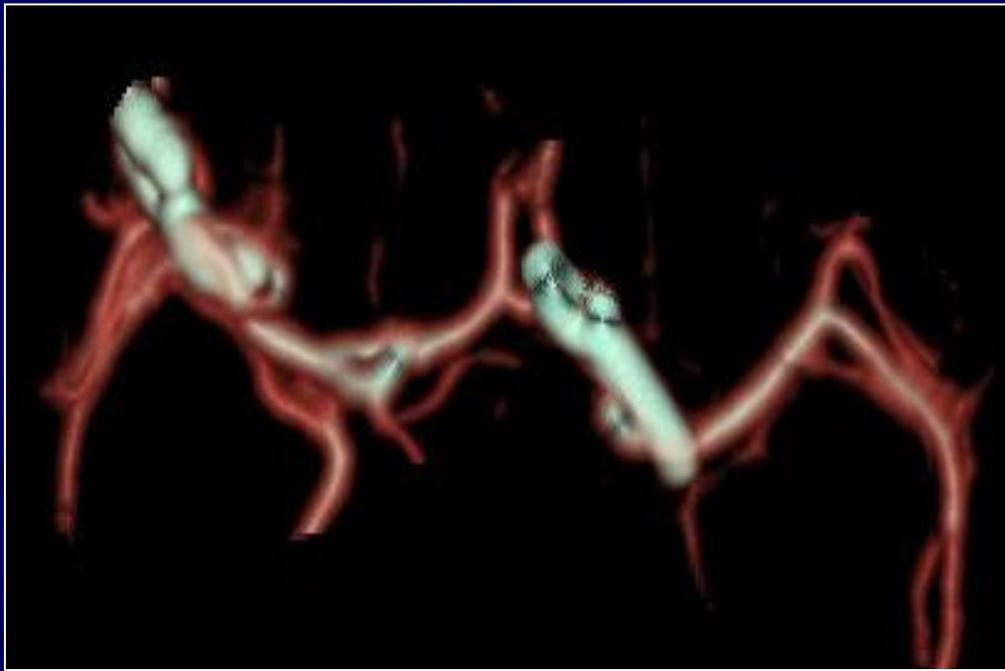


99000761 F/39y
5484

CHC-HG
Philips Brilliance 16P
2 Nov 2005 09:40:55.0
140kv, 300mAs
SC 240.0 mm
Z 1.30







Decisão terapêutica

- »» doença de behçet e aneurismas IC múltiplos
- »» localização e morfologia dos aneurismas
- »» remissão clínica total dos sintomas da doença de Behçet com prednisolona e posteriormente controle s/ medicação.

Cirurgia a 22/02/2006: abordagem por craniotomia pterional direita e clipagem dos dois aneurismas, sem intercorrências.

Caso clínico II

41A, sexo feminino;

aos 7A quadro de poliartrite axial e periférica, evolução por surtos, sempre precedida de síndrome febril >>> artrite crónica juvenil;

inflamação ocular (OD) aos 12A e posteriormente repetições ocasionais sempre com recuperação total da acuidade visual;

aos 17A aftas orais recorrentes, úlceras genitais, *livedo reticularis* e *eritema nodoso* >>> doença Behcet;

aos 33 A inflamação do OD que em três dias progride para amaurose (vasculite do nervo óptico), inicia HTA secundária ao trat com ciclosporina (angioTAC abdominal, TAC das glândulas suprarrenais, cintigrama renal, ecodoppler das artérias renais, proteinúria das 24h sem alt relevantes).

teste de patergia negativo;

HLA classe I B27 e B40 + (B51 -); factor reumatoide, ANAs, ANCAs, anticorpos anticardiolipina e anticoagulante lúpico negativos, fracções do complemento e Igs normais, ausência de outros factores pro-coagulantes.

Nos ant familiares mãe e irmã com ca da mama; filha de 15 A com fibrodisplasia muscular, HTA renovascular, cavernoma IC (quadro de hemorragia IC, operada em 2000) e bronquite asmática; filho de 12 A prematuro, de resto saudável.

2004, hemiparésia e hemipostesia no hemicorpo direito,
reversão sob repouso e trat médico >>> AIT;

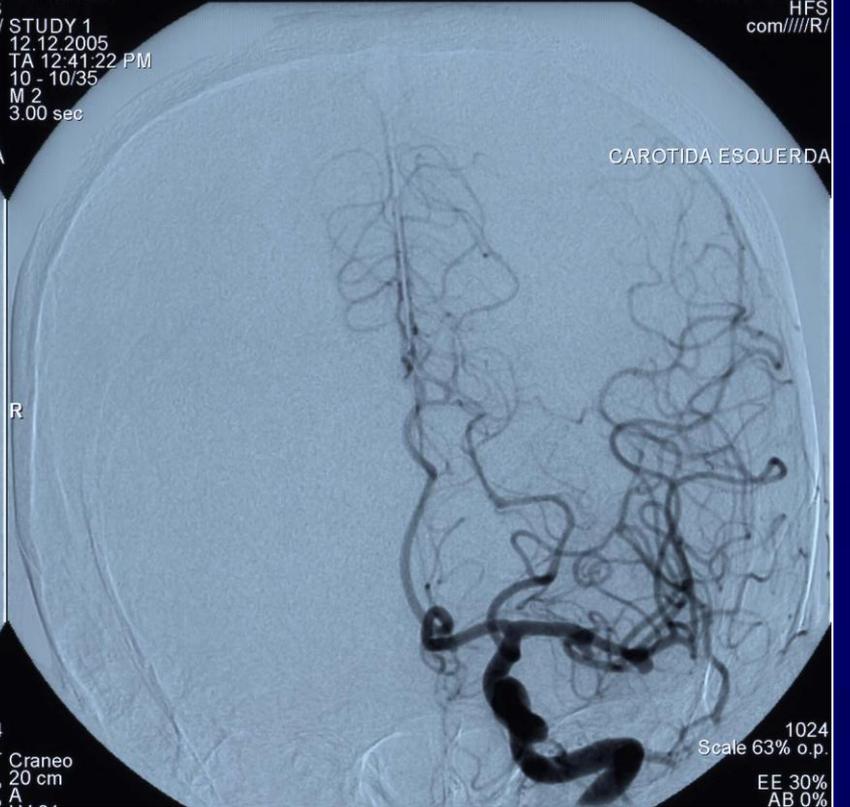
angiografia revela 3 aneurismas: bifurcação CME,
M2 esquerdo e M2 direito

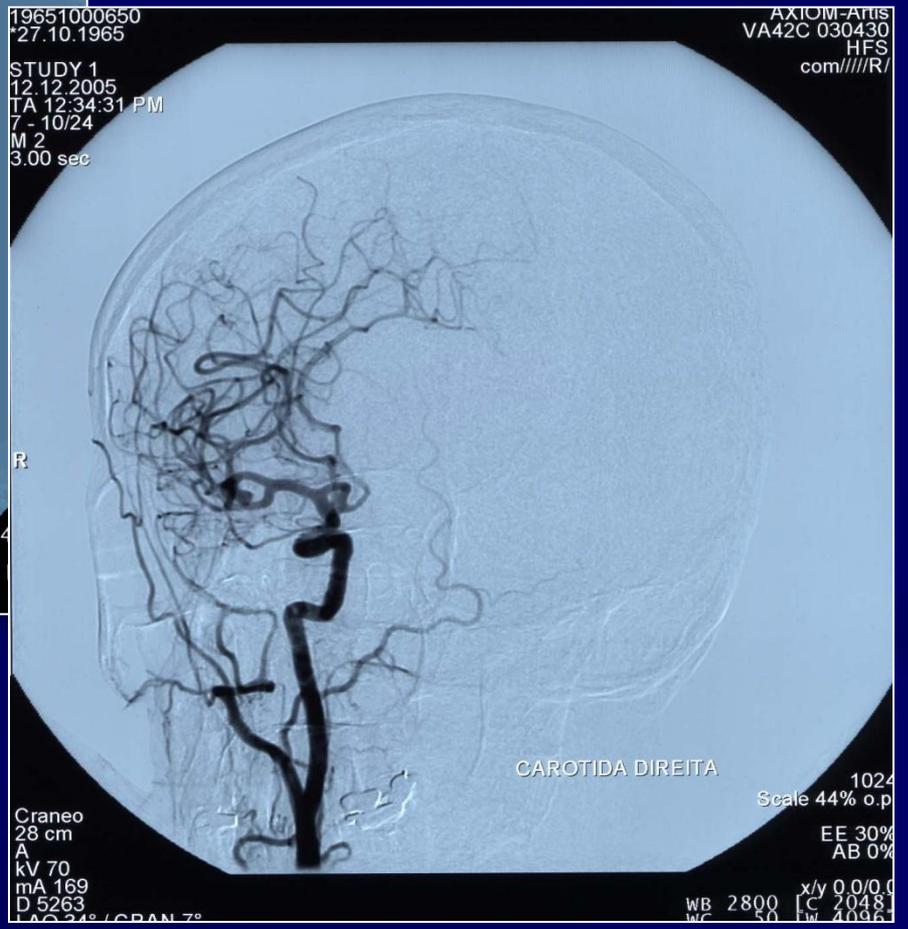
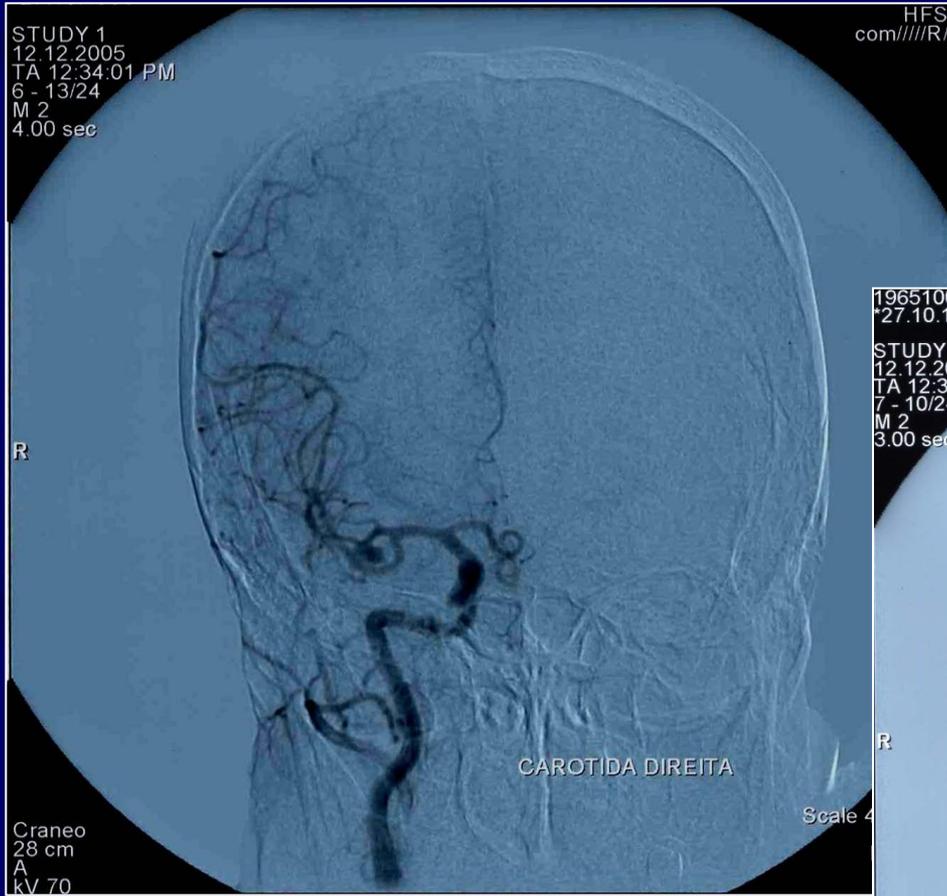
medicada com prednisolona, colchicina, pentoxifilina,
atenolol, risedronato de Na⁺ e carbonato de Ca⁺⁺ ;

19651000650
27.10.1965
STUDY 1
12.12.2005
TA 12:41:22 PM
10 - 8/35
M 2
2.33 sec

AXIOM-ARTIS 19651000650
VA42C 030430 *27.10.1965
HFS
com////R/ STUDY 1
12.12.2005
TA 12:41:22 PM
10 - 10/35
M 2
3.00 sec

AXIOM-ARTIS
VA42C 030430
HFS
com////R/





Decisão terapêutica

angioTAC-CE a 12/12/2005 sem crescimento das lesões;

neurorradiologia: no contexto de vasculite sem indicação para trat endovascular;

mantinha tratamento com corticoide
(suspensão da colchicina)

angioTAC 24/01/2006 sobreponível, mesma medicação