

## DOENÇA DE BEHÇET E ANEURISMA INFLAMATÓRIO ROTO EM JOVEM: RELATO DE CASO

### BEHÇET'S DISEASE AND RUPTURED INFLAMMATORY ANEURYSM IN YOUTH: CASE REPORT

Marília Martelli Carpi<sup>1</sup>

Marcelo Calil Burihan<sup>2</sup>

José Carlos Ingrund<sup>3</sup>

1 Médica formada pela Faculdade Santa Marcelina.

2 Prof. Me. de Cirurgia Vasculuar do Curso Médico da Faculdade Santa Marcelina-Itaquera e Orientador do Trabalho.

3 Prof. Esp. de Cirurgia Vasculuar do Curso Médico da Faculdade Santa Marcelina-Itaquera.

Trabalho de Conclusão de Curso Médico, apresentado à Faculdade Santa Marcelina (FASM).

Aprovado pelo COPEFASM (Comitê de Ética na Pesquisa da Faculdade Santa Marcelina)

P100/2019 Recebido para publicação: 2022

Endereço para correspondência: e-mail: mcburihan@osite.com.br

#### RESUMO

A doença de Behçet (DB) é uma vasculite sistêmica crônica, que apresenta como complicação arterial o aneurisma inflamatório. O objetivo deste trabalho é relatar um caso de aneurisma inflamatório roto de aorta abdominal em paciente de 21 anos portadora da Doença de Behçet. Metodologicamente, a coleta de dados foi realizada a partir da revisão de prontuário, de informações colhidas por meio de entrevista com a paciente e de revisão de literatura. Em suma, trata-se de paciente de 21 anos, do sexo feminino, portadora de DB, com diagnósticos pós-evento vascular, com quadro de lombalgia crônica, palidez cutânea e massa pulsátil indolor em hipogástrio. Este relato de caso permite compreender que doenças com diagnósticos bem estabelecidos clinicamente, mesmo que raras, como a Doença de Behçet, muitas vezes podem se manifestar de maneiras inesperadas e graves, fazendo com que um conhecimento clínico refinado e aprofundado seja necessário para o manejo adequado da doença e de suas complicações, de forma que o paciente tenha acesso às melhores opções terapêuticas disponíveis, para melhorar sua qualidade de vida.

**PALAVRAS-CHAVE:** Behçet; doença de Behçet; aneurisma de aorta abdominal; aneurisma de aorta abdominal roto.

## ABSTRACT

Behçet's disease (BD) is a chronic systemic vasculitis, with inflammatory aneurysm as an arterial complication. This work has the aim of reporting a case of ruptured inflammatory aneurysm of the abdominal aorta in a 21-year-old patient with Behçet's disease. Methodologically, data collection was performed based on the review of medical records, information collected through interviews with the patient and literature review. In sum, it is related to a 21-year-old female patient with BD, diagnosed after a vascular event, with chronic low back pain, skin pallor and painless pulsating mass in the hypogastrium. Therefore, this case report allows to understand that diseases with clinically well-established diagnoses, even if rare, such as Behçet's Disease, can often manifest in unexpected and serious ways, making refined and in-depth clinical knowledge necessary for the adequate management of the disease and its complications, so that the patient has access to the best therapeutic options available, to improve their quality of life.

**KEYWORDS:** Behçet's disease; abdominal aortic aneurysm; ruptured abdominal aortic aneurysm.

## INTRODUÇÃO

A Doença de Behçet (DB) é uma vasculite sistêmica crônica, de etiologia desconhecida, que se apresenta em crises recorrentes intercaladas com períodos remissivos assintomáticos. Ela tem distribuição mundial, porém sua prevalência é ainda desconhecida no Brasil. Geralmente, ela manifesta-se em adultos jovens, com idade entre 20 e 40 anos<sup>3</sup>, apresentando proporções semelhantes em ambos os sexos<sup>5</sup>.

Ela caracteriza-se pela presença de quatro sinais principais: aftas orais recorrentes, úlceras genitais, uveíte e manifestações cutâneas<sup>6</sup>. Podem ocorrer também manifestações neurológicas, vasculares, gastrointestinais, pulmonares e articulares.

O diagnóstico da DB é essencialmente clínico, sendo o método diagnóstico mais utilizado o critério do *International Study Group for Behçet's disease*. Este critério requer a presença obrigatória de aftas orais associada a, no mínimo, dois dos seguintes achados: úlceras genitais, lesão ocular, teste de patergia positivo e/ou lesões cutâneas.

Como tratamento inicial, utiliza-se a corticoterapia para alívio das crises. Azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina e metotrexate são reservados para manifestações graves. Para doença refratária, pode-se lançar mão dos agentes biológicos.

Tratando-se especificamente da doença vascular, a DB pode acometer todos os vasos sanguíneos do corpo<sup>6</sup>, causando inúmeras complicações. Tipicamente, os acometimentos manifestam-se no curso tardio da doença, mais frequentemente em veias que em artérias, e com prevalência maior em homens que mulheres; porém, as complicações mais graves são as

arteriais, representadas pelos aneurismas de artérias pulmonares, aortas e femorais.

## OBJETIVO E JUSTIFICATIVA

O objetivo deste trabalho é relatar um caso de aneurisma inflamatório roto de aorta abdominal infrarrenal em paciente de 21 anos como complicação de DB, sem diagnóstico prévio; desse modo, saber diagnosticar a doença e conhecer suas complicações permitem que o médico permaneça atento às possíveis apresentações clínicas variadas da DB ou suspeite desse diagnóstico no caso da ocorrência de eventos graves fora das faixas etárias epidemiológicas mais frequentes, como o aneurisma de aorta abdominal roto. Isso pode auxiliar na construção do raciocínio clínico e na escolha da conduta mais adequada para o paciente, visto que a DB apresenta grande morbidade e o aneurisma de aorta abdominal roto elevada mortalidade.

## 1 DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

ARMT, 21 anos, do sexo feminino e branca deu entrada no pronto atendimento Hospital Santa Marcelina de Itaquera São Paulo, em setembro de 2016, com história de dor lombar iniciada há 2 meses, com piora há 1 dia, não melhorando com analgésicos simples. A dor era de intensidade moderada a forte, em pontada e com irradiação para a região glútea esquerda, associada à queda de estado geral. A paciente também relatava períodos de remissão ao longo dos 2 meses, alívio da dor na flexão de quadril e piora ao se levantar da cama e ao se sentar. Negava outros sinais ou sintomas. Como história patológica pregressa, apresentava hipotireoidismo, em uso de levotiroxina, e internações prévias recentes pela mesma queixa, a qual foi tratada como pielonefrite, porém sem diagnóstico firmemente estabelecido. Negava comorbidades, vícios, transfusões sanguíneas ou cirurgias prévias.

Ao exame físico, a paciente apresentava fácies de dor, palidez cutânea 2+/4+, abdome plano, flácido, doloroso e reativo difusamente à palpação, com presença de sinal de Giordano à esquerda, sem sinais de peritonite ou sinal de Murphy, sem outros achados dignos de nota. Sendo aventada a hipótese de nefrolitíase, foram realizados exames laboratoriais, que demonstraram hemoglobina de 8,6 g/dL, e tomografia computadorizada (TC) de abdome e pelve sem contraste, que evidenciou apenas coleção hipoatenuante periaórtica infrarrenal até bifurcação ilíaca, com linfonodos satélites de até 11x8 mm de tamanho; assim, a hipótese de provável litíase renal como causadora do quadro foi excluída, e a paciente foi internada para investigação.

Em internação, ao ser avaliada pela equipe da cirurgia vascular; o exame físico revelou palidez cutânea 2+/4+, fígado palpável a 1 cm do rebordo costal direito, espaço de Traube ocupado e maciço à percussão e presença de massa pulsátil indolor em hipogástrio. Quando interrogada sobre outros sinais e sintomas, a paciente relatou história de episódios recorrentes de aftas orais e úlceras vulvares (3 episódios em 3 anos) e poliartrite de MMII, principalmente em joelhos; desse

modo, aventou-se a hipótese diagnóstica de aneurisma roto de aorta abdominal, de provável etiologia inflamatória, secundária à doenças autoimunes ou infecciosas. Para a investigação, foram solicitadas novas TC com contraste de tórax, abdome e pelve, que evidenciaram a presença de hepatoesplenomegalia e de aneurisma de aorta abdominal infrarrenal e acima das aa. ilíacas comuns de 5 cm de diâmetro.

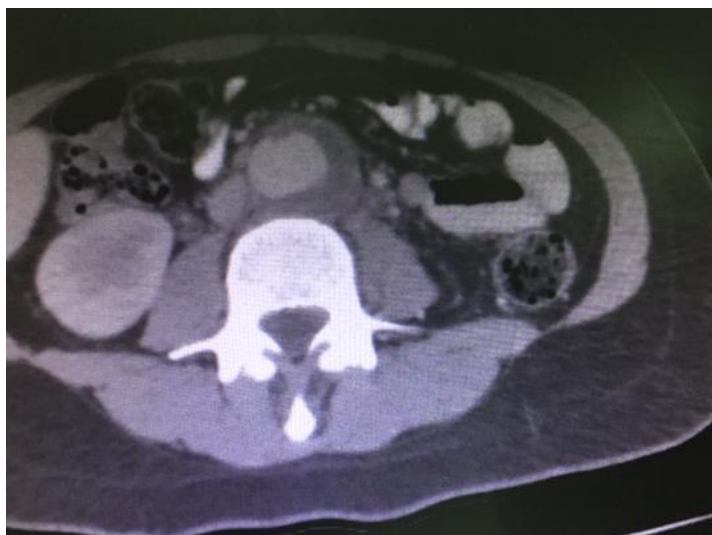


Figura 1 – TC mostrando aneurisma de aorta abdominal infrarrenal e acima das aa. ilíacas comuns de 5 cm de diâmetro.

Novos exames laboratoriais, que mostraram queda da hemoglobina de 8,6 g/dL para 7,2 g/dL, após um dia da admissão e aumento de marcadores inflamatórios (PCR>250mg/dL); sorologias, como sífilis, toxoplasmose, citomegalovírus e Epstein-Baar vírus que resultaram negativas; e provas reumatológicas, como anticoagulante lúpico e ASLO, também negativos. Como tratamento, optou-se por abordagem cirúrgica por via aberta transperitoneal com enxerto aorto-ilíaco comum com prótese de Dacron de 14 x 7 mm, realizada uma semana após a data de internação.

No intra-operatório, identificou-se dilatação aneurismática em aorta abdominal infrarrenal, com intenso processo inflamatório em tecidos adjacentes à aorta.



Figura 2: Cápsula endoscópica demonstrando fistula para o duodeno e a presença da prótese de Dacron

Após a aortotomia, visualizou-se rotura do aneurisma em parede posterior, com hematoma tamponado na coluna lombar, associado a sangramento e inflamação intensos nas bordas das paredes do saco aneurismático, sendo realizada rafia dessas.

Devido a intenso processo inflamatório em colo proximal do aneurisma, optou-se por realização de enxerto término-lateral na porção superior ao colo proximal do aneurisma e ligadura da aorta abaixo da anastomose com fita cardíaca. Como havia grande desproporção entre a aorta infrarrenal e a prótese, foram utilizados apenas os ramos desta para a realização das anastomoses; assim, confeccionou-se anastomose término-lateral entre a aorta e o ramo da prótese de Dacron, com ligadura aórtica abaixo do local de anastomose, e a porção distal da prótese foi levada até a íliaca comum direita, onde foi realizada anastomose término-lateral. A origem das artérias ilíacas comuns foi ligada com fita cardíaca. Em seguida, realizou-se anastomose término-lateral entre os ramos da prótese de Dacron, e a porção distal do segundo ramo foi levada à a. íliaca comum esquerda para ser anastomosada. Após isso, o fluxo foi liberado, evidenciando boa perfusão distal.

O procedimento aconteceu sem intercorrências, e, após recuperação anestésica, a paciente foi encaminhada à UTI, onde permaneceu por 6 dias, evoluindo clínica e hemodinamicamente estável. Recebeu alta hospitalar após 11 dias do procedimento cirúrgico, mantendo-se em acompanhamento ambulatorial com a equipe de cirurgia vascular. Em exame anatomopatológico, a imuno-histoquímica identificou processo inflamatório crônico reacional policlonal em parede aórtica.

Após cinco meses da intervenção cirúrgica, em fevereiro de 2017, a paciente retorna ao Pronto Atendimento do serviço com história de episódios de enterorragia, parestesia e

claudicação de MMII e astenia. Ao exame físico, apresentava palidez cutânea, MMII frios e ausência de pulsos femorais, poplíteos, tibiais posteriores e pediosos bilateralmente, indicando possível oclusão arterial aguda. Em nova internação, foram solicitados exames laboratoriais – cujos resultados demonstraram anemia e endoscopia digestiva alta (EDA) – e colonoscopia para se investigar o quadro de enterorragia; nesses exames não evidenciaram fonte de sangramento. Foi solicitado também US doppler de segmento aorto-iliaco, o qual evidenciou oclusão da prótese de Dacron, com reenchimento das artérias ilíacas externas pelas ilíacas internas. Após esses resultados, a paciente recebeu tratamento clínico para hemorragia digestiva, e continuou-se a investigação, com a realização de arteriografia e TC de pelve com contraste, as quais constataram oclusão da aorta abdominal infrarrenal, sem contrastar a prótese.

Para a elucidação do quadro de enterorragia, prosseguiu-se com a investigação por meio de cápsula endoscópica, que pôde identificar a presença de corpo estranho proeminente para luz do duodeno, no caso, a prótese de Dacron; dessa forma, fechou-se o diagnóstico de fístula entre o duodeno e a prótese, como complicação da cirurgia de correção de aneurisma roto de aorta abdominal. A paciente recusou a ser submetida a nova abordagem cirúrgica. Uma vez que a paciente se mantinha estável, ela foi tratada conservadoramente, mantendo seguimento ambulatorial para acompanhar o quadro de hemorragia digestiva e a insuficiência arterial.

Em novo exame com cápsula endoscópica em 2018, ainda foi observada a presença de fístula; porém, no último exame realizado em janeiro de 2020, não foram evidenciadas protrusões ou presenças de corpo estranho invadindo a luz do duodeno, indicando o fechamento da fístula. Concomitantemente, também ocorria investigação sobre o provável quadro reumatológico e a etiologia inflamatória do aneurisma. Nessa segunda internação, a paciente foi avaliada pela equipe de reumatologia que, devido à sua faixa etária, à presença de aneurisma inflamatória e ao aumento de marcadores inflamatórios, fechou o diagnóstico em sindrômico de Arterite de Grandes Vasos, sendo a Arterite de Takayasu e a Doença de Behçetas hipóteses consideradas; além disso, foi avaliado também possível quadro de Síndrome do Anticorpo Antifosfolípide (SAAF), pois a paciente trazia exame externo com anticoagulante lúpico positivo, e havia ocorrido a trombose do enxerto; dessa forma, foi iniciado o tratamento com colchicina.

Dos exames solicitados, a dosagem de IgM anti-cardiolipina resultou fracamente positiva. Também foram realizados testes de patergia, que foram positivos, e a avaliação pela oftalmologia, que não identificou presença de alterações oculares; assim, através da história prévia de acne pustulosa, de aftas orais, de três episódios de úlceras genitais e de teste de patergia positivo, fechou-se o diagnóstico de Doença de Behçet, em junho de 2017. Como tratamento, a colchicina foi mantida, e foram associadas azatioprina e prednisona.

A paciente seguiu em acompanhamento com as equipes de cirurgia vascular e de reumatologia, porém, como nova manifestação da atividade da doença, em fevereiro de 2018, ela apresentou queixa de dor e abaulamento não pulsátil em MSE, em fossa antecubital, sendo diagnosticada, após realização de US doppler, com pseudoaneurisma sacular de artéria braquial

esquerda, com trombo em seu interior, medindo no maior diâmetro 3,27 cm; desse modo, a paciente foi submetida à cirurgia para correção do pseudoaneurisma, com retirada do hematoma e rafia das paredes arteriais.

Após o uso dos imunossuppressores e sessões de pulsoterapia, a paciente apresentou remissão do quadro inflamatório e atualmente se encontra em seguimento ambulatorial com as equipes de cirurgia vascular e de reumatologia, em uso de infliximabe, sem sinais de atividade da doença ou novos eventos vasculares, mantendo marcadores inflamatórios baixos.

## MÉTODO

Trata-se de um estudo clínico descritivo do tipo relato de caso de uma paciente assistida pela equipe da cirurgia vascular do Hospital Santa Marcelina de Itaquera (São Paulo). As informações coletadas foram: identificação da paciente, história clínica e evolução, exames complementares e intervenções realizadas.

A coleta de dados foi realizada a partir da revisão de prontuário, informações colhidas por meio de entrevista com a paciente e de revisão de literatura, após a submissão do projeto ao COPEFASM e à Plataforma Brasil, e, posterior aprovação, também após a aplicação de Termo de Consentimento Livre e Esclarecido à paciente, que concordou em participar como sujeito de pesquisa.

## DISCUSSÃO

A Doença de Behçet (DB) é uma vasculite sistêmica crônica, de etiologia desconhecida, que se apresenta em crises recorrentes intercaladas com períodos remissivos assintomáticos. A DB tem distribuição mundial, porém é mais prevalente em países do Mediterrâneo até a Ásia Oriental (Japão, Coreia e China)<sup>7</sup>, que constituíam a antiga "rota da seda". Apresenta alta prevalência, especificamente, na Turquia, ocorrendo na frequência de 80 a 370 por 100.000 habitantes<sup>6</sup>. No Brasil, ainda faltam estudos epidemiológicos multicêntricos para se elucidar a real prevalência da doença, portanto ela é desconhecida, o que a torna rara.

Geralmente, a doença manifesta-se em adultos jovens, com idade entre 20 e 40 anos<sup>3</sup>, exatamente como observado no caso, o que, epidemiologicamente, corroborou o diagnóstico. Atualmente, a maioria dos estudos epidemiológicos aponta para proporções semelhantes entre os sexos<sup>5</sup>.

Ela caracteriza-se pela presença de quatro sinais principais: aftas orais recorrentes, úlceras genitais, uveíte e manifestações cutâneas<sup>6</sup>. Como visto no caso relatado, a paciente apresentava história de três dos quatro sinais, sendo eles as aftas orais, as úlceras genitais e o teste de patergia positivo, que é considerada uma manifestação cutânea do quadro. Inicialmente, na investigação, estes sinais podem indicar também outras patologias reumatológicas ou

inflamatórias, se forem observados isoladamente, como a Arterite de Takaysu, a doença de Crohn e Lúpus Eritematoso Sistêmico, abrindo, assim, uma gama de diagnósticos diferenciais.

As aftas orais recorrentes apresentam-se como úlceras dolorosas, de formato circular, com bordas definidas, base necrótica branco-amarelada, podendo ter eritema ao redor e de diâmetro que varia de alguns milímetros a 2 cm, as quais, em alguns casos, podem limitar a alimentação. As lesões genitais são úlceras semelhantes às aftas orais, também dolorosas, encontradas mais tipicamente no escroto e pênis em homens e, em vulva e vagina, nas mulheres.

Na pele, as manifestações podem-se apresentar como patergia, lesões acneiformes, erupções pápulo-vesículo-pustulares, pseudofoliculite, nódulos, eritema nodoso, tromboflebite superficial, lesões do tipo pioderma gangrenoso, lesões do tipo eritema multiforme e púrpura palpável. A patergia consiste na hiper-reatividade cutânea inespecífica a qualquer microtrauma<sup>2</sup>. É vista em 70% dos pacientes nos países com alta prevalência, mas é menos comum no restante do mundo<sup>2</sup>. O teste é realizado a partir da punção do antebraço com agulha estéril de 20G, sendo positivo, se observada pápula estéril após 24 a 48h<sup>2</sup>. No caso do acometimento ocular, podem ocorrer, principalmente, uveíte bilateral anterior e posterior, hipópio, vasculite retiniana, oclusão vascular e neuríte óptica.

Podem ocorrer também manifestações neurológicas (como mielopatia, encefalopatia, hemiparesia, perda hemisensorial, convulsões, trombose de veias cerebrais e hipertensão intracraniana); vasculares (tromboses e aneurismas); gastrointestinais (dor abdominal, diarreia, ulceração e perfuração); pulmonares (infarto, hemorragia, estenose brônquica, bronquite crônica e fibrose pulmonar) e artrite assimétrica, intermitente e não-erosiva, que afeta comumente joelho, tornozelo e punho<sup>1</sup>. As manifestações cardíacas e renais são menos frequentes<sup>1</sup>. Sintomas inespecíficos podem-se apresentar como febre e mal-estar<sup>1</sup>. No caso relatado anteriormente, a paciente apresentava quadro de artralgia em MMII e artrite em joelhos bilateralmente, sinais e sintomas às vezes inespecíficos que podem denotar também outras doenças, porém, se presentes, contribuem para o raciocínio clínico.

O diagnóstico da DB é essencialmente clínico, sendo necessários exames laboratoriais apenas para diagnóstico diferencial, uma vez que suas alterações são inespecíficas e incluem fraca relação das proteínas de fase aguda com a atividade da doença<sup>2</sup>. O método diagnóstico mais utilizado é o critério do *International Study Group for Behçet's Disease*, o qual requer a presença obrigatória de aftas orais (três episódios em um ano), associada a, no mínimo, dois dos seguintes achados: úlceras genitais (escrotais ou vulvares), lesão ocular (uveíte, vasculite de retina e vitreíte), teste de patergia positivo e/ou lesões cutâneas (eritema nodoso, foliculite e acne)<sup>5</sup>. No caso relatado, a paciente apresentava três dos critérios anteriores, tendo entre eles o critério obrigatório, o que fez com que o diagnóstico fosse estabelecido seguramente.

O tratamento depende não apenas da percepção da gravidade pelo médico e pelo paciente, mas também da lesão predominante<sup>2</sup>. Como tratamento inicial, utiliza-se a corticoterapia com prednisona para aliviar o acometimento cutâneo, podendo também ser utilizadas colchicina e



talidomida<sup>1</sup>, sendo a primeira a terapia de escolha no caso das úlceras bipolares (orais e genitais). Azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina e metotrexate são reservados para manifestações graves ou refratárias como as oculares, as neurológicas ou as vasculares<sup>1</sup>. Pacientes que não melhoram com imunossupressores podem-se beneficiar com agentes biológicos, como infliximabe e o etanercepte<sup>1</sup>.

As maiores morbidades e mortalidades provêm do acometimento neurológico, ocular – que pode levar à cegueira, se não tratado – e da doença venosa e de grandes vasos arteriais, que podem levar às complicações mais graves vistas na DB (aneurismas de artéria aorta e pulmonar, síndrome da veia cava inferior e superior, sangramento gastrointestinal e doença cerebrovascular).



Figura 3: Angiotomografia com oclusão da prótese de Dacron

Tratando-se especificamente da doença vascular, a DB pode acometer todos os vasos sanguíneos do corpo, isto é, artérias e veias de pequeno, médio e grande calibres<sup>6</sup>, causando inúmeras complicações. Tipicamente, os acometimentos manifestam-se no curso tardio da doença<sup>3</sup>, diferentemente do observado no caso descrito, o que faz aumentar sua relevância.

A prevalência do envolvimento vascular varia de 7.7 a 43%, de acordo com a etnia da população estudada, e, segundo estudo realizado com 2.147 pacientes na Turquia, o risco de se desenvolverem complicações vasculares era cinco vezes maior em homens que mulheres<sup>3</sup>.

O acometimento venoso é mais frequente que o arterial e manifesta-se através de trombose venosa profunda e tromboflebite superficial<sup>3</sup>. Já as complicações arteriais podem cursar com oclusões e aneurismas<sup>3</sup>. Esses são do tipo inflamatório, isto é, sem degeneração aterosclerótica associada, envolvendo principalmente as artérias pulmonar, aorta e femorais, sendo a maioria deles saculares e encontradas em pacientes jovens, com idade inferior aos 55 anos.

A aorta abdominal infrarrenal é o segmento comumente mais afetado, e, por essa localização, pode-se manifestar, de modo não específico, por dor lombar<sup>7</sup>; dessa forma, esse relato de caso torna-se singular na medida em que sua investigação se iniciara a partir da manifestação de uma complicação grave menos frequente da doença, o aneurisma de aorta abdominal roto – que também é raramente visto em pacientes jovens –, embora a paciente já tivesse apresentado características clínicas diagnósticas previamente.

Não há tratamento seguro estabelecido para o acometimento vascular da DB<sup>6</sup>. Ele deve ser individualizado de acordo com sua gravidade, urgência e faixa etária de apresentação<sup>2</sup>. No caso da paciente em questão, foi dada preferência ao reparo por cirurgia aberta, devido à etiologia inflamatória e ao tipo sacular do aneurisma, sua restrição de colo e calibre da aorta e à baixa faixa etária da paciente; no entanto, seu desenvolvimento e sua progressão podem ser impedidos e sua reversão até possibilitada, principalmente na doença aneurismática, por meio da terapia imunossupressora<sup>5</sup>. Recomenda-se o uso de pulsoterapia combinada de ciclofosfamida com metilprednisolona e azatioprina para a manutenção da remissão<sup>2</sup>.

Como há um grande risco de complicações pós-operatórias no paciente portador, como a fistula entre duodeno e a prótese observada no caso, a terapia imunossupressora deve ser realizada anteriormente ao procedimento cirúrgico, na fase aguda da doença, se possível<sup>6</sup>. Mesmo assim, muitos casos ainda requerem intervenções de urgência, como em caso de iminência de ruptura ou mesmo ruptura do aneurisma<sup>6</sup>, podendo levar a óbito, se não tratados a tempo.

## CONCLUSÃO

Este relato de caso permite-nos compreender que doenças com diagnósticos bem estabelecidos clinicamente, embora raras, como a doença de Behçet, muitas vezes, podem-se manifestar de maneiras inesperadas e graves, dificultando a abordagem diagnóstica.

Portanto, um conhecimento clínico refinado e aprofundado pode ser necessário para o manejo adequado da doença e de suas complicações, de forma que o paciente tenha acesso às melhores opções terapêuticas disponíveis, para aumentar sua sobrevivência e melhorar sua qualidade de vida.

## REFERÊNCIAS

1. De Souza AWS. Doença de Behçet. Sociedade Brasileira de Reumatologia, 2018. Acesso em 09 set 2020. Disponível em: [www.reumatologia.org.br](http://www.reumatologia.org.br).
2. Do Prado FC, Ramos JA, Do Valle J. Atualização Terapêutica: diagnóstico e tratamento. 26. ed. São Paulo: Editora Artes Médicas; 2018: 615-85.
3. Düzgun N, Ates A, Aydintung OT, Demir Ö, Ölmez Ü. Characteristics of Vascular Involvement in Behçet's Disease. Scandinavian Journal of Rheumatology. 2005; 35(1): 65-68.
4. Ferrão C, Almeida I, Marinho A, Vasconcelos C, Correia JA. A nossa regra de ouro na doença de Behçet: tratar a manifestação clínica. Arquivos de Medicina. 2015; 29 (3): 75-79.
5. International Study Group for Behçet's disease. Lancet. 1990; 335: 1078-80.
6. Ishibashi H. What is vascular Behçet's Disease? Annals of Vascular Disease. 2018; 11(1): 52-56.
7. Sidawy AN et al. Rutherford's Vascular Surgery and Endovascular Therapy. 9. ed. Philadelphia: Elsevier; 2019: 176.
8. Papadakis MA, McPhee SJ. Current Medical Diagnosis & Treatment 2020. 59. ed. San Francisco: McGraw Hill Education; 2020.

*A responsabilidade de conceitos emitidos e de todos os artigos publicados caberá inteiramente aos autores.*

*Da mesma forma os autores serão responsáveis também pelas imagens, fotos e ilustrações incluídas no trabalho a ser publicado.*