

MARINHA DO BRASIL
HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO DIAS
ESCOLA DE SAÚDE

AUTORA: ELISA MENDES DE MIRANDA COELHO

ARTERITE DE TAKAYASU E DOENÇA DE BEHÇET: RELATO DE UMA RARA
ASSOCIAÇÃO

Resumo

Introdução: A Arterite de Takayasu e a Doença de Behçet são doenças autoimunes inflamatórias crônicas que podem cursar com vasculite grave e risco de complicações importantes. Ambas têm apresentação predominante em adultos jovens, com maior prevalência na população asiática e requerem imunossupressão no tratamento.

Metodologia: Este é um estudo observacional e de braço único, do tipo relato de caso, de caráter retrospectivo. Foi realizado a partir da análise do prontuário de um paciente atendido entre 2010 e 2021, no ambulatório da Clínica de Reumatologia do Hospital Naval Marcílio Dias, situado na cidade do Rio de Janeiro. O caso foi selecionado pela raridade da associação das patologias abordadas. As informações foram coletadas por meio da revisão do prontuário eletrônico. Também foi feita análise de exames complementares e revisão de literatura.

Relato de caso: É relatado um caso de um paciente com síndrome do arco aórtico associada a comprometimento aneurismático da aorta e seus grandes ramos, amaurose fugaz, uveíte anterior, úlceras orais recorrentes e eritema nodoso.

Discussão: Através de critérios classificatórios e descartando outras possíveis causas, chegamos ao diagnóstico da associação extremamente rara de Arterite de Takayasu e Doença de Behçet, com apenas um relato na literatura.

Conclusão: Este trabalho tem por objetivo chamar a atenção para a possibilidade de se encontrar casos de superposição de duas doenças autoimunes pouco frequentes na prática clínica reumatológica em um único paciente.

Palavras chave: Arterite de Takayasu, Doença de Behçet, vasculite, aneurisma da aorta.

Abstract

Introduction: Takayasu Arteritis and Behçet's Disease are chronic inflammatory autoimmune diseases that can present severe vasculitis and a risk of significant complications. Both primarily affect young adults, with higher prevalence in the Asian population, and require immunosuppression for treatment.

Methodology: This is an observational, single-arm, retrospective case report study. It was conducted through the analysis of the medical records of a patient attended between 2010 and 2021 at the Rheumatology Clinic of the Marcílio Dias Naval Hospital, located in the city of Rio de Janeiro. The case was selected due to the rarity of the association of the pathologies addressed. Information was collected through a review of electronic medical records. Complementary examinations were also analyzed, and a literature review was conducted.

Case Report: We report a case of a patient with aortic arch syndrome associated with aneurysmal involvement of the aorta and its major branches, amaurosis fugax, anterior uveitis, recurrent oral ulcers, and erythema nodosum.

Discussion: Using classification criteria and ruling out other possible causes, we diagnosed the extremely rare association of Takayasu's arteritis and Behçet's disease, with only one report in the literature.

Conclusion: This study aims to draw attention to the possibility of finding cases of overlap between two autoimmune diseases, which are uncommon in rheumatology clinical practice, in a single patient.

Keywords: Takayasu's arteritis, Behçet's disease, vasculitis, aortic aneurysm.

Introdução

A Arterite de Takayasu é uma vasculite de causa desconhecida que afeta a aorta e seus grandes ramos^{2,4}, podendo levar à isquemia retiniana secundária^{6,7}. É oito vezes mais frequente em mulheres entre 20 a 40 anos sendo mais prevalente em países asiáticos e no México^{2,3}. A causa é desconhecida, mas a patogênese envolve células dendríticas, células T, células natural killer e macrófagos, levando à panarterite. É possível que a resposta imune humoral também exerça papel na patogenia^{2,3}. A Arterite de Takayasu se manifesta com sinais e sintomas associados à insuficiência vascular ou a inflamação sistêmica. A inflamação crônica pode evoluir com aneurismas, estenoses ou trombozes. A maioria dos pacientes apresentará a doença de forma remitente-recidivante ou progressiva, necessitando de tratamento imunossupressor crônico^{2,3}.

A Doença de Behçet é uma doença crônica multissistêmica caracterizada pela recorrência de úlceras orais, genitais, além de manifestações cutâneas, oculares, neurológicas e vasculares⁸⁻¹⁰ podendo acometer vasos de todos os calibres^{2,3}. A etiologia é incerta, entretanto o mecanismo

imune é determinante. O marcador genético HLA-B51 e certas infecções parecem influenciar na patogênese. Células T helper tipo 1, receptores toll-like, depósitos de imunocomplexos, ativação de macrófagos e neutrófilos e a produção de citocinas pró-inflamatórias são os principais fatores implicados no dano tecidual^{2,3}. A mortalidade é baixa, normalmente decorrente do envolvimento pulmonar, do SNC ou perfuração intestinal². O tratamento vai variar de acordo com o grau do acometimento sistêmico².

A coexistência destas duas doenças é extremamente rara, havendo apenas uma ocorrência descrita na literatura¹. Este trabalho tem por objetivo restacar mais um caso dessa associação.

Descrição do caso

Homem, pardo, com 29 anos, previamente hígido, atendido entre 2010 e 2019, no ambulatório da Clínica de Reumatologia do Hospital Naval Marcílio Dias, situado na cidade do Rio de Janeiro. O caso foi selecionado pela raridade da associação das patologias abordadas. As informações foram coletadas por meio da revisão do prontuário eletrônico e da análise de exames complementares.

O paciente iniciou o quadro com hiperemia, dor ocular bilateral e amaurose fugaz. Evoluiu com claudicação nos membros superiores e mandíbula, acentuação dos sintomas oculares, episódios de lipotímia e disartria transitória. Referiu também, úlceras orais dolorosas recorrentes no período, além de nódulos dolorosos nas pernas, associados a calor e rubor, que evoluíram para lesões hipercrômicas residuais compatíveis com eritema nodoso. (Figura 1)

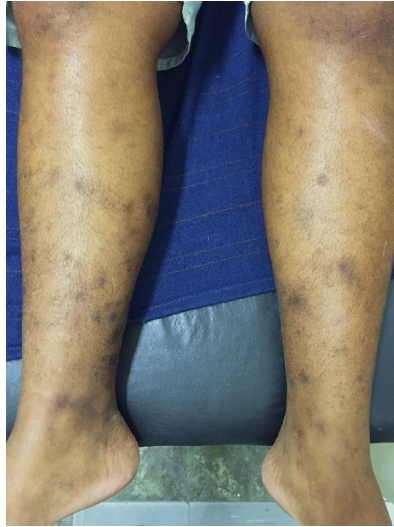


Figura 1 - Manchas hiperocrômicas residuais relacionadas a lesões por eritema nodoso.

A avaliação física mostrava pressão arterial inaudível nos membros superiores e elevada nos membros inferiores, ausência de pulsos nas carótidas e MMSS. Úlceras extensas e profundas na língua. (Figura 2)



Figura 2 - Úlcera na língua.

Nos olhos, havia hiperemia conjuntival bilateral, sem exsudato e redução da acuidade visual no campo temporal superior direito. (Figura 3)



Figura 3 - Hiperemia conjuntival bilateral

À fundoscopia, apresentava hemorragias retinianas difusas, vítrea no olho direito e puntiforme retiniana no olho esquerdo. Através da retinografia, foi descartada a hipótese de vasculite retiniana, sendo os achados relacionados à provável isquemia. O exame com Lâmpada de Fenda mostrou células na câmara anterior do olho esquerdo, compatível com uveíte anterior em atividade.

A investigação laboratorial revelou presença de atividade inflamatória pelo aumento da proteína C reativa e pela hipergamaglobulinemia policlonal. A pesquisa de autoanticorpos (FAN, Anti-Ro, Anti-La, Anti-DNA, Anti-Sm, ANCA e Fator Reumatoide) e as sorologias para Hepatites virais, HIV e Sífilis foram negativas. As dosagens de complemento foram normais.

A angiotomografia computadorizada da aorta e grandes ramos evidenciou espessamento parietal concêntrico e oclusão nas carótidas comuns e troncobraquiocefálico, assimetria entre as artérias vertebrais por acometimento à direita. Esse exame detectou também, espessamento parietal difuso da aorta torácica, irregularidades parietais compatíveis com úlceras, dilatações aneurismáticas saculares, acometendo o ramo descendente e a porção superior da aorta

abdominal, além de dilatação aneurismática de todo o segmento da aorta torácica e abdominal até a emergência das artérias renais. (Figura 4)

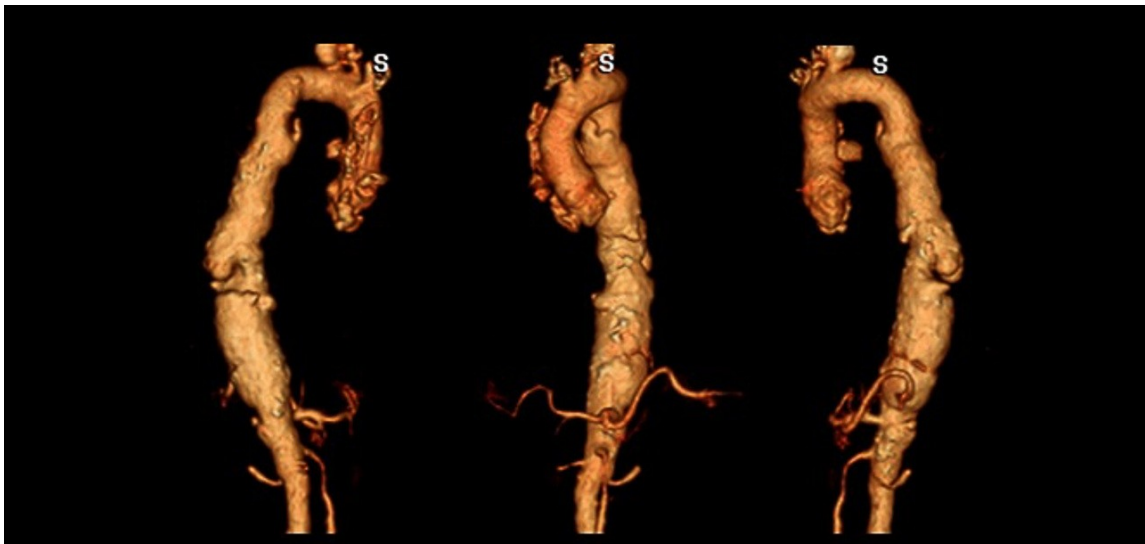


Figura 4 - Reconstrução da aorta pela Angiotomografia com a criação de imagens tridimensionais detalhadas, evidenciando irregularidades parietais com múltiplas úlceras e dilatações aneurismáticas da aorta.

A ressonância magnética de órbita e ecocardiograma transtorácico foram normais. A Ressonância magnética do crânio evidenciou parênquima cerebral com áreas de microangiopatia sugerindo lesão microvascular. O teste da patergia foi negativo.

Considerando a idade do paciente, a queixa de claudicação de membros, a ausência de pulsos e de pressão arterial nos membros superiores e a evidência angiográfica de comprometimento da aorta e seus ramos, foi estabelecido o diagnóstico de Arterite de Takayasu. Paralelamente, diante das úlceras orais recorrentes, do eritema nodoso, do acometimento vascular aneurismático e uveíte anterior, admitiu-se o diagnóstico de Doença de Behçet. (Figura 5)



Diagnóstico

Arterite de Takayasu

- (X) Início antes dos 40a
- (X) Claudicação de membros
- (X) Redução do pulso das artérias braquiais
- (X) Ausência de PA nos MMSS
- () Sopro aórtico ou de subclávia
- (X) Evidência angiográfica de oclusão da aorta e seus ramos

+

Doença de Behçet

- (X) Aftas orais
- (X) Manifest. Cutâneas (Eritema nodoso)
- (X) Lesão vascular (Aneurisma)
- () Teste da Patergia
- () Aftas genitais
- (X) Lesão ocular

Figura 5 - Diagrama com os critérios classificatórios de Arterite de Takayasu e da Doença de Behçet e a marcação das manifestações apresentadas pelo paciente indicando o diagnóstico da associação das duas doenças.

Foi instituída a pulsoterapia com Metilprednisolona e Ciclofosfamida, repetida a cada 21 dias, além do tratamento oral com Prednisona, Enalapril, Atenolol e reposição de cálcio e vitamina D. Apesar disso, as manifestações oculares e a síndrome vascular persistiram. Foi iniciado tratamento de manutenção com Metotrexato oral e terapia imunobiológica de primeira anti-TNF, no caso, o Infliximabe. Devido à reação cutânea manifestada com este medicamento, o paciente passou a tomar Tocilizumabe, um medicamento que age como bloqueador da interleucina 6. Apesar deste tratamento, o paciente evoluiu com perda da visão em ambos os

olhos e por essa razão decidiu abandonar o tratamento e o seguimento ambulatorial em 2021, não fazendo uso de nenhuma medicação atualmente.

Discussão

O paciente relatado apresentava inicialmente três diagnósticos sindrômicos: uma síndrome oftalmológica, uma síndrome vascular e uma síndrome mucocutânea. As principais hipóteses diagnósticas aventadas foram Arterite de Takayasu, Doença de Behçet, Policondrite Recidivante e Arterite de células gigantes.

A Policondrite Recidivante afeta estruturas cartilaginosas¹⁴. As principais manifestações são condrite aguda do pavilhão auricular, condrite nasal, oligo ou poliartrite, episclerite e esclerite, as quais não foram apresentadas pelo paciente^{2,3}. Pode causar uveíte, vasculite retiniana, dano vascular, como inflamação da aorta, úlceras orais e eritema nodoso, o que falaria a favor deste diagnóstico^{2,3}. Porém, são manifestações extremamente raras, sendo considerada, portanto, uma hipótese improvável.

A Arterite de células gigantes poderia justificar a amaurose fugaz, a claudicação de mandíbula, dor nos membros superiores e as lesões de grandes vasos^{2,3}. Entretanto, a idade maior do que 50 anos é o maior fator de risco para esta patologia,^{2,3} tornou menos provável esta hipótese. Além disso, ACG não explicaria aftas orais recorrentes e lesões de eritema nodoso.

Os critérios classificatórios para Arterite de Takayasu de 1990 contemplam a idade de início antes dos 40 anos, claudicação de membros, redução do pulso da artéria braquial, diferença de

pressão arterial maior que 10mmHg entre os braços, sopro aórtico ou de subclávia e evidência angiográfica de estreitamento ou oclusão da aorta e seus ramos primários e de arterite de grande vaso de membro. A presença de três ou mais critérios permite o diagnóstico de Arterite de Takayasu com sensibilidade de 91% e especificidade de 98%^{4,5}. O paciente relatado apresenta todas as manifestações necessárias para o diagnóstico, exceto a presença de sopro aórtico ou de subclávia.

A revisão dos critérios para Doença de Behçet de 2006 determina que são necessários 4 ou mais pontos para o diagnóstico desta condição.^{8,9} Às lesões oculares e genitais, são atribuídas dois pontos para cada condição manifestada, enquanto que para lesões de pele, comprometimento do sistema nervoso central, manifestações vasculares, úlceras orais e teste de patergia, são atribuídas um ponto à cada. Este paciente apresentava aftas orais recorrentes, lesões residuais de eritema nodoso, lesão vascular aneurismática e uveíte anterior, somando quatro pontos no total e coadunando com esse diagnóstico^{10,11}.

A hiperemia ocular, a redução da acuidade visual e a amaurose fugaz são explicadas tanto pela uveíte anterior, componente da Doença de Behçet¹³, quanto pela isquemia retiniana secundária ao comprometimento de um grande vaso pela Arterite de Takayasu^{6,7}. A ocorrência de aftas orais recorrentes não é esperada na Arterite de Takayasu⁷.

O Eritema nodoso ocorre em menos de 10% dos pacientes com esta patologia, sendo frequente nos pacientes com Doença de Behçet^{8,13,15}.

Foi proposta a associação de Arterite de Takayasu e Doença de Behçet. Há um caso encontrado na literatura desta associação¹. Nele, uma mulher de 53 anos, portadora de

Doença de Behçet com comprometimento enteral evoluiu com ruptura extensa de aneurisma do arco aórtico. Foi submetida à reconstrução da aorta, arco aórtico e seus ramos, porém evoluiu para o óbito e na autópsia, chegou-se ao diagnóstico de Arterite de Takayasu¹.

Aspectos Éticos

Foram cumpridas as recomendações da Resolução 466/2012 do Conselho Nacional de Saúde (CNS) e foi obtida a assinatura do TCLE pelo paciente. O presente estudo foi submetido, em 06 de outubro de 2025, ao Instituto de Pesquisas Biomédicas (IPB) do Hospital Naval Marcílio Dias, sob o número de CAAE 92663225.2.0000.5256.

Conclusão

Este trabalho destaca um caso clínico extremamente raro de superposição entre duas doenças autoimunes de naturezas distintas: a Arterite de Takayasu e a Doença de Behçet. Ambas são condições pouco frequentes e, quando associadas, geram um quadro clínico desafiador para o diagnóstico e o manejo. A Arterite de Takayasu, com seu comprometimento vascular e possibilidade de aneurismas na aorta e seus ramos, juntamente com a Doença de Behçet, caracterizada por manifestações sistêmicas como úlceras orais, uveíte e eritema nodoso, são condições que, isoladamente, já apresentam complexidade diagnóstica. Sua ocorrência simultânea é extremamente rara, com apenas um relato anterior registrado na literatura.

Este caso ressalta a necessidade de um diagnóstico diferencial abrangente, que considere a possibilidade de comorbidades raras em pacientes com manifestações clínicas multifacetadas. A sobreposição dessas duas condições exige uma abordagem cuidadosa e multidisciplinar, a

fim de evitar atrasos no diagnóstico e otimizar o tratamento, que, em ambos os casos, envolve terapias imunossupressoras com diferentes objetivos e riscos.

A literatura sobre a associação entre essas duas doenças ainda é incipiente, e mais estudos são necessários para melhor compreender a interação imunológica que poderia explicar tal sobreposição. Além disso, este caso sublinha a importância de manter uma suspeita clínica aguçada na prática reumatológica, especialmente em quadros raros, para que se possam identificar diagnósticos incomuns e, assim, oferecer ao paciente o manejo mais adequado.

Em síntese, a rara coexistência da Arterite de Takayasu e da Doença de Behçet neste paciente destaca a complexidade do diagnóstico das doenças autoimunes e a importância de uma abordagem integrativa, que considere a possibilidade de múltiplas condições raras em um único quadro clínico.

Referências Bibliográficas

1. ARAKI, Y. et al. Aortic arch aneurysm of Takayasu Arteritis associated with Enterobehçet Disease. *Annals of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, v. 13, n. 3, p. 216–219, jun. 2007.
2. AREND, W. P. et al. The American College of Rheumatology criteria for the classification of Takayasu Arteritis. *Arthritis and Rheumatism*, v. 33, p. 1129–1134, 1990.
3. DAVATCHI, F. et al. Diagnosis/Classification Criteria for Behçet's. *Pathology Research International*, v. 2012, p. 1–5, 2012.

4. ELIZALDE, J. et al. Takayasu's Retinopathy. *International Ophthalmology*, v. 31, p. 533–537, 2011.
5. FIRESTEIN, G. S. et al. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. Philadelphia: Elsevier, 2012.
6. INTERNATIONAL STUDY GROUP FOR BEHCET'S DISEASE. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. *Lancet*, v. 335, n. 8697, p. 1078–1080, 1990.
7. INTERNATIONAL TEAM FOR THE REVISION OF THE INTERNATIONAL CRITERIA FOR BEHCET'S DISEASE (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, v. 28, n. 3, p. 338–347, mar. 2014.
8. JETER, J. et al. Ocular Manifestations of Takayasu Arteritis: A cross-sectional study. *Retina*, v. 31, p. 1170–1178, 2011.
9. KOBAYASHI, T. et al. Relapsing polychondritis: A clinical update. *Autoimmunity Reviews*, v. 15, n. 6, p. 539–543, jun. 2016.
10. MAT, M. C. et al. Behçet's Disease as a Systemic Disease. *Clinics in Dermatology*, v. 32, p. 435–442, 2014.
11. NAKAMURA, H. et al. VasculoBehçet's Syndrome with widespread arterial involvement. *Modern Rheumatology*, v. 11, p. 332–335, 2001.
12. ROCHBERG, M. C. et al. *Rheumatology*. 6. ed. Philadelphia: Elsevier, 2015.
13. SCHMIDT, J. et al. Diagnostic Features Treatment and Outcomes of Takayasu Arteritis in a US cohort of 126 patients. *Mayo Clinic Proceedings*, v. 88, n. 8, p. 822–830, 2013.

14. SHENGGUANG, L. et al. Analysis of 27 cases of large vascular lesions in 161 cases of Behcet's Disease: Clinical Manifestations and Treatment Outcome. *Clinical Rheumatology*, v. 33, p. 671–675, 2014.
15. SOSADA, B. et al. Case Reports in Dermatological Medicine. *Case Reports in Dermatological Medicine*, v. 2014, p. 1–4, 2014.

Apêndice

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido assinado pelo paciente.

MODELO DE TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE ESCLARECIDO

Resolução nº 466/2012 – Conselho Nacional de Saúde

O Sr está sendo convidado a participar como voluntário no estudo intitulado Arterite de Takayasu e Doença de Behçet: relato de uma rara associação, que tem como objetivo descrever um caso de superposição de duas doenças autoimunes de naturezas distintas em um único paciente. O Sr foi selecionado, pois representa um caso clínico extremamente incomum. A pesquisa ressalta a importância de se atentar para um diagnóstico diferencial abrangente e destaca a complexidade do diagnóstico das doenças autoimunes na prática reumatológica. Sua participação não é obrigatória e a qualquer momento poderá desistir de participar e retirar seu consentimento, em qualquer fase do estudo. Sua recusa não trará prejuízo em sua relação com o pesquisador, nem com a instituição.

Sua participação na pesquisa consistirá em autorizar o acesso ao prontuário eletrônico, coleta de dados do mesmo, coleta de informação de exames complementares e demais dados clínicos necessários para a elaboração do relato de caso.

As informações obtidas serão confidenciais e asseguramos o sigilo sobre sua participação. Os dados não serão divulgados de forma a possibilitar sua identificação. Além disso, as informações coletadas a partir deste conjunto de elementos poderão ser divulgadas em eventos e/ou revistas científicas.

Os riscos relacionados com sua participação são mínimos e estão relacionados somente ao fato de compartilhar informações pessoais, sem riscos adicionais.

Os benefícios oriundos da sua participação serão indiretos e baseiam-se em na contribuição relevante à limitada literatura médica sobre este assunto.

Ao Sr. será assegurado a assistência integral em qualquer etapa do estudo. O Sr terá acesso ao profissional responsável pela pesquisa para esclarecimento de eventuais dúvidas.

O pesquisador irá tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo e todos os dados coletados servirão apenas para fins desta pesquisa. Seu nome e informações que indiquem a sua participação não serão divulgados sem a sua permissão. O Sr não será identificado em nenhuma publicação resultado deste estudo.

Qualquer despesa com estudo é de responsabilidade do pesquisador. O Sr ou seu acompanhante não terão qualquer gasto, sendo prevista a compensação financeira caso sua participação na pesquisa traga custos com transporte, alimentação, dentre outros.

Em caso de complicações, previstas ou não, relacionadas a esta pesquisa o Sr possui a garantia de indenização diante de eventuais gastos ou prejuízos.

O Sr receberá uma via deste termo onde consta o telefone/e-mail e endereço institucional do pesquisador responsável, podendo tirar suas dúvidas e sua participação, agora ou a qualquer momento no decorrer da pesquisa.

Nome do Pesquisador: Elisa Mendes de Miranda Coelho
Endereço da Instituição: Rua César Zama 185 – Lins de Vasconcelos, Rio de Janeiro-RJ – CEP 20.725-090
Telefone: (21) 996341121
e-mail: elisa_coelho1@hotmail.com

Caso haja dificuldade de contato com o pesquisador, o Sr pode procurar o Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Naval Marcílio Dias, no endereço Rua Cesar Zama, 185, Instituto de Pesquisas Biomédicas - Lins de Vasconcelos Rio de Janeiro, CEP 20725-090, telefone (21) 2599-5450. email: cep@hnmmd.mar.mil.br

Estou ciente de que poderei retirar o meu consentimento a qualquer momento, antes ou mesmo durante a realização do trabalho, sem necessidade de apresentar justificativas e, também, sem prejuízo ou perda de qualquer benefício que possa ter adquirido.

Declaro que, recebi uma via deste termo e após convenientemente esclarecido e ter entendido o que me foi explicado, estou ciente do inteiro teor deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido e de acordo em participar da pesquisa.

Rio de Janeiro, 20 de outubro de 25.

Silvio José de B.

Assinatura do participante da pesquisa ou responsável legal

Elisa Mendes de Miranda Coelho

Assinatura do pesquisador
(carimbo ou nome legível)