

NÓBREGA, LB¹; SIQUEIRA, BJM¹; GALVÃO, MFR¹; RAMOS, GF¹; RL, VIEIRA FILHO²;
¹Hospital Universitário Oswaldo Cruz (PE); ² Universidade de Pernambuco (PE)

Introdução

A Doença de Behçet (DB) é uma vasculite crônica, autoimune, multissêmica que acomete vasos de diferentes calibres, sendo uma causa rara de Síndrome de Budd-Chiari (SBC), estando esta relacionada a uma obstrução da via de saída venosa hepática das veias hepáticas para a veia cava inferior. Esta condição associa-se com um alto risco de complicações e morte por hipertensão portal e insuficiência hepática, sendo o tipo mais grave de trombose venosa na DB

Objetivo

Relatar um caso de Doença de Behçet associada a Síndrome de Budd-Chiari.

Relato de Caso

Relatamos o caso de um homem de 39 anos, em investigação de ascite por hipertensão portal que abrisse o quadro clínico há 2 anos com episódio de hemorragia digestiva por varizes esofágicas. Epidemiologia para esquistossomose, sem história de uso de álcool, sorologias para HIV, VDRL, vírus de hepatite A, B e C negativas. Investigação com autoanticorpos para hepatite autoimune, lúpus, colangite biliar primária, colangite esclerosante negativos. Ultrassonografia abdominal solicitada no contexto da ascite, evidenciou fígado de redistribuição assimétrica (lobo esquerdo maior que o direito), textura difusamente heterogênea, esplenomegalia e ascite de diferentes graus. Tomografia de abdome contrastada mostrou sinais de hipodensidade sugestivos de doença venoclusiva a nível de vênulas intra-hepáticas. Foi submetido a portografia que revelou oclusão ao nível do deságue da veia hepática comum na veia cava inferior, sem opacificação das veias intra-hepáticas, confirmando SBC. Na história clínica, referiu artralgias, sem sinais de artrite; episódios recorrentes de úlceras orais e genitais com duração média de uma semana com cicatrizes residuais; edema em membros inferiores em dois episódios. O teste da patergia foi negativo.

Pelos critérios ICD 10, o paciente em questão fechou 5 pontos (úlceras orais, úlceras genitais, ambas recorrentes e com mais de 12 meses de duração, associadas a fenômenos vasculares trombóticos), sendo realizado então o diagnóstico de DB como causa base da SBC.

Conclusões

A Síndrome de Budd-Chiari é uma complicação rara da Doença de Behçet, aumentando o risco de morte em 9 vezes, sendo a descompensação da doença hepática a principal causa de morte. O diagnóstico precoce é, portanto, importante para que o paciente possa receber tratamento imediato e específico, evitando assim, possíveis complicações e diminuição da mortalidade.

Referências Bibliográficas

DESBOIS, Anne-Claire. PLESSIER, Aurelie. **Why and when to diagnose Behcet's disease in patients with Budd Chiari Syndrome?** Clinics and Research in Hepatology and Gastroenterology (2020). 44, 385—386.

SAKR, M. A. et al. **Characteristics and outcome of primary Budd-Chiari syndrome due to Behçet's syndrome.** Clin Res Hepatol Gastroenterol (2019). <https://doi.org/10.1016/j.clinre.2019.10.006>

VUYURU, Sudheer. et al. **Behçet's Disease With Budd-Chiari Syndrome and Challenges in Its Management.** ACG case reports journal: Volume 7. 2020.