

Associação entre Doença de Behçet e Síndrome de Kallmann em homem jovem

Alice Marcelle de Souza Ferraz¹; José Coelho Mororó Neto¹; Domingos Sávio do Rego Lins Júnior¹; Maria Magalhães Vasconcelos Guedes²; Pedro Alves da Cruz Gouveia²;
1. Residente Médico do Hospital das Clínicas da UFPE; 2. Preceptor Médico do Hospital das Clínicas da UFPE;

Introdução/Fundamentos

A doença de Behçet é uma vasculite sistêmica rara, mais comum do leste da Ásia ao Mediterrâneo, com prevalência de 1 a cada 500.000 habitantes na América do Norte. Já a síndrome de Kallmann é uma causa de hipogonadismo hipogonadotrófico associada a hiposmia/anosmia, com prevalência estimada entre 1/10000 homens e 1/50000 entre mulheres. Até o momento não há descrição de associação entre essas doenças na literatura.

Objetivos

Descrever um paciente portador de doença de Behçet e Síndrome de Kallmann.

Descrição do Caso

Paciente, 36 anos, com história aneurismas espontâneos em aorta a nível da mesentérica superior e artérias braquiais, com abordagens prévias, além de episódios de olho vermelho bilateral, úlceras orais recorrentes, lesões eritematosas dolorosas em membros inferior e, além de hipogonadismo (ginecomastia, padrão de pilificação feminino, micropênis e micro testículos), ao exame clínico, e com forte história de consanguinidade na família. Foi realizada biópsia de lesão cutânea sendo evidenciada vasculite leucocitoclástica com acometimento de derme e epiderme e realizado teste da patergia que foi positivo, tendo o paciente evoluído com desaparecimento das úlceras orais e melhora das lesões cutâneas após início de corticoterapia em dose imunossupressora e colchicina. Posteriormente foi realizada pulsoterapia com ciclofosfamida devido a doença vascular.

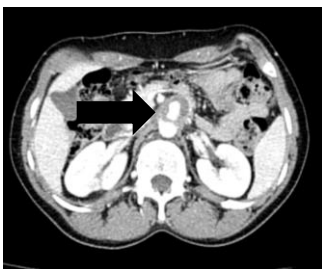


Figura 1. TC de abdômen com contraste evidenciando aneurisma com trombo mural em altura de artéria mesentérica superior (seta)

Quando à investigação do hipogonadismo, foram dosadas gonadotrofinas (as quais se mostraram baixas) e foi testado nervo olfatório sendo verificada anosmia. Assim, foi realizada ressonância nuclear magnética de sela túrcica com análise complementar de nervo óptico, sendo bulbos olfatórios não caracterizados bilateralmente, confirmando-se diagnóstico de Síndrome de Kallmann. Paciente segue em acompanhamento ambulatorial com programação de dose mensal de ciclofosfamida e desmame de corticoterapia e terapia de reposição hormonal junto à endocrinologia.

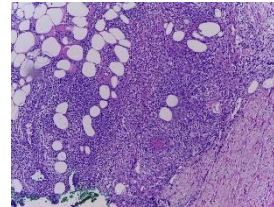


Figura 2. Vasculite Leucocitoclástica de vasos de pequeno/médio calibre (acometendo derme e subcutâneo)



Figura 3. RNM em T2 com bulbo olfatório não caracterizados no paciente à esquerda e imagem do Google de RNM normal à direita (setas indicando bulbos)

Conclusões/Considerações Finais

Nesse relato descrevemos um paciente com critérios diagnósticos para doença de Behçet e Síndrome de Kallmann, patologias raras e até então sem associação descrita.

Referências Bibliográficas

Smith, Ellison L; Yazici, Yusuf. Clinical manifestations and diagnosis of Behçet syndrome. **UpToDate** [S. l.], 23 nov. 2020. SCHMIDT, Viviane Bom *et al.* Hipogonadismo hipogonadotrófico e anosmia: síndrome de Kallmann. **Rev. Bras. Otorrinolaringol.**, [s. l.], Novembro 2001. BETTIOL, Alessandra; PRISCO, Domenico; EMMI, Giacomo. Behçet: the syndrome. **Rheumatology**, [s. l.], 2020.

Email: alicemarcelle11@gmail.com