

Síndrome de Hughes-Stovin se apresentando com hemoptise volumosa

Gabriel Lisbôa Pereira¹, Letícia Ayd Bittencourt², Isabella Matias Ribeiro³, Fernanda Marvila Fagundes Lamarca³, Flávio Ribeiro Pereira³

¹Graduação em Medicina da Universidade de Vassouras/RJ;

²Residência de Clínica Médica da Secretaria Municipal de Saúde de Macaé/RJ;

³Instituto de Pesquisa e Ensino Cligedimuno – IPEC, Macaé/RJ

Introdução: A Síndrome de Hughes-Stovin (SHS) é uma condição clínica rara, com poucos casos descritos na literatura. Muitos a consideram uma variante da doença de Behçet (DB), em sua forma incompleta. Trata-se de um quadro de vasculite, associada à presença de aneurismas recorrentes em artéria pulmonar, trombozes arteriais e/ou venosas e sangramento respiratório, que pode ser ameaçador e levar ao óbito.

Objetivo: Relatar um caso de SHS em paciente internado com hemoptise volumosa e ressaltar a importância em se reconhecer tal entidade em casos de sangramento pulmonar de etiologia ainda não definida.

Delineamento e Método: Relato de caso desenvolvido a partir de informações obtidas em revisão de prontuário, entrevista com o paciente, registros de exames complementares e revisão da literatura.

Resultados: Homem, negro, 43 anos, apresenta-se com febre de origem indeterminada, intermitente, associada a perda ponderal significativa, anemia, úlceras orais recorrentes, pseudofoliculite e elevação de provas de atividade inflamatória. O diagnóstico presuntivo de DB foi estabelecido, sendo iniciada terapia com colchicina, prednisona e azatioprina. Referia passado de trombose venosa profunda e tromboembolismo pulmonar e encontrava-se em uso de rivaroxabana. O paciente evoluiu com hemorragia pulmonar abundante, choque hipovolêmico, necessidade de internação em unidade de terapia intensiva, ressuscitação volêmica e hemotransfusão. Realizada angiotomografia de tórax que revelou dilatações saculiformes e falhas de enchimento em ramos das artérias pulmonares segmentares relacionadas ao lobo superior direito, médio e inferior esquerdo. A hipótese de SHS foi imediatamente aventada, sendo indicada terapia com ciclofosfamida. Porém, após quarta infusão do imunossupressor, apresentou novo sangramento pulmonar, também volumoso. A partir daí, optamos pela associação com infliximabe, um anticorpo monoclonal bloqueador do fator de necrose tumoral (anti-TNF), o qual possui evidências de eficácia na literatura atual em casos refratários de DB, apesar de seu uso *off label*. No entanto, ainda aguarda a disponibilização da medicação, enquanto segue estável em uso de ciclofosfamida em infusões mensais.

Conclusão: Por ser uma doença rara, cuja a maioria das fatalidades ocorre por sangramento pulmonar imprevisível e catastrófico, é de extrema importância o reconhecimento e tratamento imunossupressor precoces da SHS.

Palavras-Chaves: Síndrome de Behçet; Vasculite; Hemoptise.