

Síndrome de Hughes-Stovin

Vitor Alves Cruz¹, Yadine A. Muniz², Pedro Paulo Teixeira e Silva Torres³, Kim-Ir-Sem Santos Teixeira⁴, Jozelia Rego⁵, Nilzio Antônio da Silva⁶

RESUMO

A síndrome de Hughes-Stovin é uma condição rara, de causa desconhecida, caracterizada pela associação de múltiplos aneurismas de artéria pulmonar e trombose venosa profunda. Alguns autores consideram tal entidade como uma forma incompleta de apresentação da doença de Behçet, devido à semelhança entre os achados radiológicos e anatomopatológicos do comprometimento pulmonar. Os autores relatam um caso de síndrome de Hughes-Stovin cujo primeiro evento trombótico venoso antecedeu em cinco anos o aparecimento dos aneurismas pulmonares.

Palavras-chaves: Síndrome de Hughes-Stovin, aneurismas de artéria pulmonar e trombose venosa profunda.

INTRODUÇÃO

Aneurismas raramente ocorrem na circulação pulmonar e, ao contrário dos aórticos, ocorrem mais frequentemente em pacientes jovens.¹

Cerca da metade está associada a defeitos cardiovasculares congênitos, particularmente anormalidades septais e do ducto arterioso. Outras causas menos comuns são: sífilis, aterosclerose, trauma, hipertensão arterial pulmonar e êmbolos infectados.¹

Quando um único aneurisma ocorre nas artérias pulmonares, geralmente são as grandes artérias musculares que estão envolvidas. Múltiplos aneurismas são incomuns, mas ocorrem preferencialmente nos ramos periféricos das artérias pulmonares.²

A síndrome de Hughes-Stovin é uma rara condição, descrita inicialmente em 1959,³ e caracterizada por múltiplos aneurismas pulmonares e trombose venosa profunda.⁴

Sinais e sintomas incluem: tosse, dispneia, hemoptise, cefaleia, febre intermitente, papiledema e aqueles devidos a tromboflebite periférica.⁵

A causa mais frequente de mortalidade é a ruptura de um aneurisma no interior das vias respiratórias pulmonares.⁵

Apresentamos um caso de síndrome de Hughes-Stovin cujo primeiro evento trombótico ocorreu cinco anos antes do aparecimento dos aneurismas pulmonares.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 37 anos, pedreiro, procurou o ambulatório de pneumologia em agosto de 2007 com queixas de dor torácica relacionada a inspiração profunda, tosse com hemoptoicos, inapetência e febre diária de até 39 °C, há três meses. Duas semanas antecedendo à consulta ambulatorial apresentou edema e dor acentuada em panturrilha esquerda.

Recebido em 14/01/2009. Aprovado, após revisão, em 04/04/2009. Declaramos a inexistência de conflito de interesse. Serviço de Reumatologia – Departamento de Clínica Médica – Faculdade de Medicina – Universidade Federal de Goiás

¹ Residente (R2) de Reumatologia do Hospital das Clínicas – UFG

² Residente (R1) de Reumatologia do Hospital das Clínicas – UFG

³ Residente (R3) de Radiologia do Hospital das Clínicas – UFG

⁴ Chefe do Departamento de Patologia, Radiologia e Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Medicina da UFG

⁵ Coordenadora da Residência Médica em Reumatologia do Hospital das Clínicas – UFG

⁶ Professor Titular de Reumatologia da Faculdade de Medicina da UFG

Endereço para correspondência: Serviço de Reumatologia Departamento de Clínica Médica HC/UFG. 1ª Avenida, s/n - Setor Leste Universitário Goiânia – Goiás. CEP: 74.605-020. Telefone: (62) 3261-2029. E-mail: vitorcruz@msn.com

No interrogatório sintomatológico referia perda ponderal de 9 kg em um mês.

Nos antecedentes referia trombose venosa profunda em membro inferior direito, em 2002; ulcerações recorrentes em cavidade oral, principalmente na adolescência; lesão bolhosa na bolsa escrotal, com evolução para úlcera dolorosa e resolução espontânea, aos 17 anos.

Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, hipocorado (+/4+), eupneico, acianótico. Aparelhos cardiovascular e respiratório sem alterações. Pulsos palpáveis e simétricos em membros inferiores e superiores; empastamento de panturrilha esquerda. Fenômeno de patergia negativo. Articulações livres, sem sinais flogísticos. Glasgow 15, sem déficits sensitivos ou motores ao exame neurológico.

Os exames complementares revelaram: hemograma normal; VHS = 106 mm; provas de funções renal e hepática normais; sorologias para HCV, HBV e HIV negativas; VDRL negativo; PPD não reator; pesquisa de BAAR no escarro, negativa; hemoculturas negativas; FAN, fator reumatoide e ANCA negativos; anticardiolipina (IgG e IgM) negativa; atividades das proteínas C e S normais; exame sumário de urina normal. Doppler de membros inferiores: trombose venosa profunda subaguda à esquerda, e trombose de veia cava inferior, distalmente à junção com a veia renal. Angiotomografia de tórax: múltiplos aneurismas e trombose de artéria pulmonar (Figuras 1 e 2). Biópsia pulmonar: áreas de infarto, preenchimento alveolar por polimorfonucleares e broquiolite obliterante e pneumonite em organização (BOOP).

Avaliado pelo Serviço de Reumatologia com conclusão de síndrome de Hughes-Stovin. Iniciada anticoagulação com enoxaparina e pulsoterapia combinada de metilprednisolona (um grama por três dias) e ciclofosfamida (um grama por sessão mensal). O paciente apresentou melhora acentuada do quadro clínico, normalização das provas de atividade inflamatória e angiotomografia de controle revelando diminuição do número e do calibre dos aneurismas. Manteve-se estável até a 6ª sessão de pulsoterapia mensal combinada, quando apresentou recidiva da hemoptise associada à ruptura de um dos aneurismas. Foi submetido à pneumectomia direita, com boa evolução no pós-operatório.

Atualmente, o paciente apresenta-se estável, sem novos episódios de hemoptise, mas ainda com hemoptoicos intermitentes. Optamos pelo início de terapia imunobiológica (anti-TNF). Foram realizadas duas infusões com infliximabe (3 mg/kg/dose), seguidas de aplicações subcutâneas quinzenais de adalimumabe 40 mg, sem intercorrências ou novos episódios de hemoptise ou hemoptoicos.

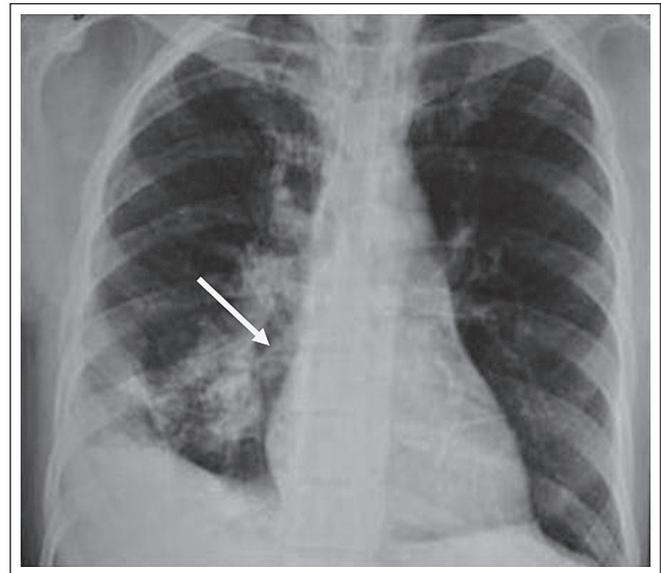


Figura 1. Aneurisma de artéria pulmonar em região peri-hilar direita.

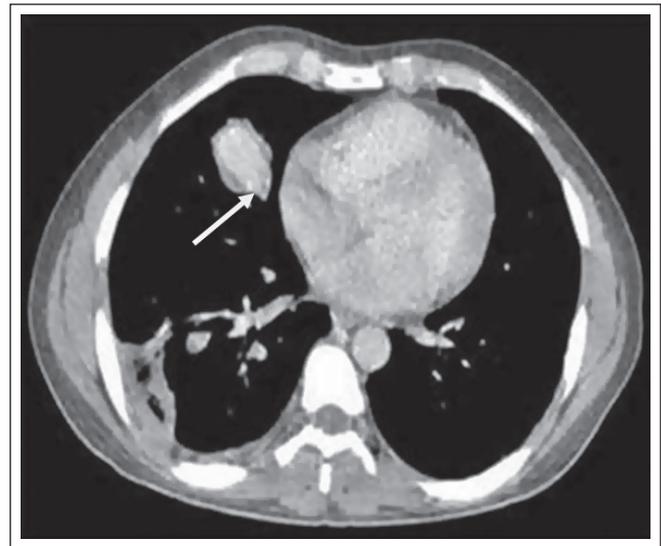


Figura 2. Angiotomografia de tórax: aneurisma e trombose em artéria pulmonar.

DISCUSSÃO

Os primeiros casos de associação entre trombose venosa, trombo mural de artéria pulmonar e aneurismas múltiplos de artéria pulmonar foram apresentados como uma discreta entidade patológica por Hughes e Stovin,³ em 1959. O epônimo “síndrome de Hughes-Stovin” foi aplicado por Koop e Green,¹ em 1962.⁶

A apresentação clínica típica da doença consiste de três fases: um primeiro estágio, envolvendo sintomas de tromboflebite; um segundo estágio, consistindo na formação e desenvolvimento dos aneurismas pulmonares; e um terceiro estágio, caracterizado pela ruptura do aneurisma, causando hemoptise maciça e morte.⁶

A causa desta entidade é desconhecida, e uma vasculite sistêmica tem sido sugerida.⁶

Em virtude do embolismo pulmonar raramente causar aneurismas, Hughes e Stovin postularam que alterações congênitas ou degenerativas das artérias brônquicas resultariam em nutrição inadequada das artérias pulmonares, produzindo um diferente tipo de êmbolo, diferente daquele encontrado nas artérias pulmonares normais.^{3,7}

Outra teoria é a de que êmbolos infectados com organismos de baixa virulência poderiam causar os chamados aneurismas micóticos.⁷

Alguns autores têm sugerido que a síndrome de Hughes-Stovin seja uma manifestação parcial da doença de Behçet.² Estudos patológicos da síndrome de Hughes-Stovin têm repetidamente demonstrado trombo mural e inflamação, e muitos relatos das manifestações pulmonares da doença de Behçet têm sugerido que um coágulo intraluminal nas artérias pulmonares possa desenvolver-se “*in situ*”, secundário à inflamação da parede vascular da artéria pulmonar, melhor do que um tromboembolismo pulmonar – principalmente nos casos sem trombose venosa profunda.⁶

Nosso paciente apresentava histórico de ulcerações orais recorrentes, na adolescência, sendo aventada inicialmente a hipótese de doença de Behçet.

Em decorrência de não visualizarmos lesões orais recentes e com teste da patergia negativo, concluímos por síndrome de Hughes-Stovin.

Não existe um tratamento padronizado para a doença. Por causa de poucos casos relatados, testes controlados não foram produzidos. Um tratamento semelhante à doença de Behçet, com corticoterapia isolada, ou em associação a imunossuppressores, é sugerido. A eficácia é duvidosa em virtude do curso fatal de muitos casos, a despeito do tratamento.⁴

A anticoagulação é tema controverso na literatura. Alguns autores questionam a sua real necessidade, dada a etiopatogenia essencialmente inflamatória dos trombos, tornando-os firmemente aderidos ao endotélio, minimizando os riscos de fenômenos embólicos. É reconhecido também o risco de hemoptise fatal associada a esta modalidade terapêutica, especialmente em pacientes não submetidos à imunossupressão. A terapia anticoagulante é considerada aceitável, desde que estabelecida concomitantemente à corticoterapia, embora não existam estudos prospectivos controlados sobre o assunto.^{5,6,7}

Nosso paciente evoluiu bem após a primeira sessão de pulsoterapia combinada de metilprednisolona e ciclofosfamida, sem hemoptoicos e com regressão do tamanho e número dos aneurismas pulmonares. Entretanto, como observado na literatura, reapresentou hemoptoicos após a sexta sessão de pulsoterapia, sendo necessária nova discussão terapêutica.

CONCLUSÃO

O diagnóstico de tromboembolismo pulmonar deve ser aventado com cautela em pacientes com aneurismas e trombos em artérias pulmonares concomitantes a trombose venosa profunda. Tal associação suscita a exclusão de vasculites, como a doença de Behçet e a síndrome de Hughes-Stovin.

REFERÊNCIAS

REFERENCES

1. Kopp WL, Green RA. Pulmonary artery aneurysms with recurrent thrombophlebitis: the "Hughes-Stovin syndrome". *Ann Intern Med* 1962; 56:105-14.
2. Durieux P, Bletry O, Huchon G, Wechsler B, Chretien J, Godeau P. Multiple pulmonary arterial aneurysms in Behcet's disease and Hughes-Stovin syndrome. *Am J Med* 1981; 71:736-41.
3. Hughes JP, Stovin PGJ. Segmental pulmonary aneurysms with peripheral venous thrombosis. *Br J Dis Chest* 1959; 53:19-27.
4. Herb S, Hetzel J, Friedrich J, Weber J. An unusual case of Hughes-Stovin syndrome. *Eur Respir J* 1998; 11:1191-3.
5. Ammann ME, Karnel F, Olbert F, Mayer K. Radiologic findings in the diagnosis of Hughes-Stovin syndrome. *AJR* 1991; 157:1353-4.
6. Ketchum ES, Zamanian RT, Fleischmann D. CT angiography of pulmonary artery aneurysm in Hughes-Stovin syndrome. *AJR* 2005; 185:330-2.
7. Mahlo HR, Elsner K, Rieber A, Brambs HJ. New approach in the diagnosis of and therapy for Hughes-Stovin Syndrome. *AJR* 1996; 167:817-8.