

DOENÇA DE BEHÇET: RELATO DE CASO DE CRIANÇA DESDE OS 2 ANOS DE IDADE

BEHÇET'S DISEASE: A CASE REPORT OF CHILDREN SINCE THE 2 YEARS OF AGE

GABRIELLA DE FREITAS **CARDOSO**¹, ANDRÉ CLEMENTINO SANCHES **BRANDÃO**², YAGO HOLLANDA CAVALCANTI **MENDES**², LAYANDRA VITTÓRIA DE **ASSIS**², LUCAS DANIEL **SCHUFFNER**^{3*}

1. Acadêmico do curso de Medicina do Instituto Metropolitano de Ensino Superior (IMES), Pós-graduada em Gestão e Serviços de Saúde, Graduada em Enfermagem pela UNIPAC; 2. Acadêmico do curso de Medicina do Instituto Metropolitano de Ensino Superior (IMES); 3. Especialista e Médico da Saúde da Família e Comunidade, Médico Internista do Hospital Márcio Cunha, MG, Plantonista da UPA Ipatinga.

* Rua João Patrício de Araújo, 179, Veneza I, Ipatinga, Minas Gerais, Brasil. CEP: 35164-251. luschuffner@hotmail.com.

RESUMO

INTRODUÇÃO: A doença de Behçet ou síndrome de Behçet (SB) é uma doença de acometimento vascular, multissistêmica, de causa desconhecida. É caracterizada por úlceras orais recorrentes, úlceras genitais, lesões cutâneas e oculares, bem como lesões articulares, neurológicas e gastrointestinais. Predomina em adulto jovem, com idade média entre 25 e 30 anos. **RELATO DE CASO:** P.A.G., sexo masculino, 24 anos. Iniciou aos 2 anos com úlceras orais dolorosas, sendo diagnosticado como estomatite herpética. Após alguns anos, teve um quadro de desidratação e vômitos, com posterior diagnóstico de úlceras esofágicas. Na puberdade surgiram úlceras genitais e edema escrotal intercaladas com períodos assintomáticos. Aos 16 anos apresentou quadro de uveíte anterior e posterior, sendo tratado sem deixar sequelas. Em consulta com reumatologista, realizou exames específicos e o teste de Patergia veio positivo. Foi feito o diagnóstico da Doença de Behçet e o tratamento iniciado com Ciclosporina, Prednisona e Colchicina, reduzindo assim os sintomas. **DISCUSSÃO:** a SB é infrequente em idade pediátrica, e há relatos que pode ser causada por mecanismos imunológicos, genéticos e por agente infeccioso. Seu diagnóstico é clínico, baseado em classificação com manifestações maiores e menores. A doença é considerada benigna e autolimitada e pode acometer todos os sistemas. As manifestações oculares são comuns, onde a inflamação repetida pode levar à cegueira, que é a principal morbidade sequelar da síndrome. Úlceras aftosas orais representam a manifestação inicial. No TGI, ocorre formação de úlceras ao longo do tubo digestivo que podem se manifestar como dor abdominal, diarreia, hemorragia digestiva ou perfuração. No SNC qualquer estrutura é vulnerável. Pode ocorrer ainda epididimite, lesões cardíacas e pleuropulmonares, que são consideradas manifestações menores. **CONCLUSÃO:** a doença de Behçet é de difícil diagnóstico, pois os sintomas podem surgir separadamente e em idade não prevalente. Isso requer um olhar clínico crítico, pois quanto mais rápido o diagnóstico e o tratamento, melhor o prognóstico.

PALAVRAS-CHAVE: Doença de Behçet, manifestação clínica, diagnóstico.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Behçet's disease or Behçet's syndrome (SB) is a multisystem vascular disease of unknown cause. It is characterized by recurrent ulcers, genital ulcers, cutaneous and ocular lesions, as well as joint, neurological and gastrointestinal ulcers. It is predominantly young, with an average of 25 and 30 years. **CASE REPORT:** P.A.G., male, 24 years old. She started at 2 years of painful oral ulcers and was diagnosed as herpetic stomatitis. After a few years, he had a picture of dehydration and vomiting, with subsequent diagnosis of esophageal ulcers. At puberty, genital ulcers and scrotal edema appeared interspersed with asymptomatic periods. At the age of 16, he presented with anterior and posterior uveitis, being treated without sequelae. In consultation with a rheumatologist, he performed specific tests and the Patergia test was positive. The diagnosis of Behçet's Disease and the treatment initiated with Ciclosporin, Prednisone and Colchicine, was made, thus reducing the symptoms. **DISCUSSION:** SB is infrequent in pediatric age, and there are reports that can be caused by immunological mechanisms, genetic and by infectious agent. Its diagnosis is clinical, based on classification with major and minor manifestations. The disease is considered benign and self-limiting and can affect all systems. Ocular manifestations are common, where repeated inflammation can lead to blindness, which is the main sequelar morbidity of the syndrome. Oral aphthous ulcers represent the initial manifestation. In TGI, ulcers develop along the digestive tract that may manifest as abdominal pain, diarrhea, digestive hemorrhage or perforation. In the CNS any structure is vulnerable. There may also be epididymitis, cardiac and pleuropulmonary lesions, which are considered minor manifestations. **CONCLUSION:** Behçet's disease is difficult to diagnose, as symptoms may arise separately and at a non-prevalent age. This requires a critical clinical view, since the faster the diagnosis and treatment, the better the prognosis.

KEYWORDS: Behçet's disease, clinical manifestation, diagnosis.

1. INTRODUÇÃO

Segundo Ferrão *et al.* (2015), a doença de Behçet ou síndrome de Behçet (SB) é uma doença de acometimento vascular, multissistêmica, de causa desconhecida. É caracterizada por úlceras orais

I CONGRESSO MÉDICO CIENTÍFICO DO LESTE MINEIRO – IMES / DAMIMES – Ipatinga – Minas Gerais – Brasil

recorrentes, úlceras genitais, lesões cutâneas e oculares, bem como lesões articulares, neurológicas e gastrointestinais. Predomina em adulto jovem, com idade média entre 25 e 30 anos, mais prevalente no sexo masculino^{1,2}.

É considerada rara em grande parte do mundo. Distribuição geográfica peculiar, coincidindo com os países da “Rota de Seda”, faixa que se estende da bacia do Mediterrâneo ao extremo Oriente. Em Portugal a prevalência é estimada de 2,4/100.000 casos. A Turquia apresenta as maiores prevalências, até 370/100.000 habitantes^{2,4}.

A etiologia é considerada desconhecida, mas acredita-se que ocorre devido a um processo autoimune desencadeado por uma infecção ou agente ambiental em indivíduos predispostos geneticamente. Tem sido associado à doença o alelo HLA-B51, localizado no cromossomo 6p².

2. MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de um estudo exploratório retrospectivo através de uma revisão de prontuário do paciente que teve o diagnóstico de doença de Behçet. Primeiramente foi explicitado ao paciente o intuito do trabalho, sua importância e assinatura do TCLE. A coleta dos dados foi realizada exclusivamente pelos pesquisadores, por intermédio da análise das informações transcritas em prontuário do paciente, com especial atenção à preservação do sigilo destas informações.

Em seguida, foi realizada uma pesquisa bibliográfica da literatura nacional e internacional, abrangendo relatos de casos, estudo de casos, artigos de revisão, artigos originais e metanálises publicadas nos últimos cinco anos (de 2012 a 2017 e escritos nas línguas inglesa, espanhola e portuguesa. A pesquisa foi realizada no sítio do PUBMED (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov>). Os artigos foram obtidos nas bases de dados: SciELO - Scientific Electronic Library Online (<http://www.scielo.org>), LILACS - Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde e MEDLINE - Literatura Internacional em Ciências da Saúde.

3. RELATO DE CASO

P.A.G., sexo masculino, 24 anos. Iniciou aos 2 anos com úlceras orais dolorosas, sendo diagnosticado como estomatite herpética. Após alguns anos, teve um quadro de desidratação e vômitos, com posterior diagnóstico de úlceras esofágicas. Na puberdade surgiram úlceras genitais e edema escrotal intercaladas com períodos assintomáticos. Aos 16 anos apresentou quadro de uveíte anterior e posterior, sendo tratado sem deixar sequelas. Em consulta com Reumatologista, realizou exames específicos e o teste de Patergia veio positivo. Foi feito o diagnóstico da Doença de Behçet e o tratamento iniciado com Ciclosporina, Prednisona e Colchicina, reduzindo assim os sintomas.

4. DISCUSSÃO

O diagnóstico é proposto por critérios clínicos, não havendo outro tipo de exame específico, excluindo necessidade laboratorial, histológica ou investigação de imagem; são necessários três dos seis critérios seguintes para se fazer o diagnóstico: três ou mais episódios de úlceras aftosas orais por ano; envolvimento cutâneo, sob a forma de foliculite necrótica, lesões acneiformes ou eritema nodoso; ulceração genital, tipicamente com cicatriz; sinais neurológicos e sinais vasculares, tais como: trombose venosa ou arterial ou aneurisma arterial; lesões oftalmológicas, com uveíte anterior ou posterior ou vasculite retiniana³. Além do teste de Patergia, que também é considerado um critério, corresponde a uma hiper-reatividade da pele em seguida a um trauma com agulha, sinal patognomônico, embora possa ser observado em casos de eritema elevatum diutinum, pioderma gangrenoso, síndrome de Sweet, Síndrome da alça cega⁵, como demonstrado na Figura 1.

1. Úlceras orais recorrentes (pelo menos três vezes no período de 12 meses)
2. Ulceração genital recorrente
3. Lesões oculares (uveíte anterior, uveíte posterior, células no vítreo ou vasculite retiniana)
4. Lesões cutâneas (eritema nodoso, pseudofoliculite, lesões papulopustulares ou acneiformes)
5. Teste de patergia positivo

Um paciente pode ser classificado como portador da síndrome de Behçet quando o critério 1 está presente, associado a quaisquer dois dos demais critérios, não necessariamente de forma simultânea.

Figura 1. Critérios de classificação da doença de Behçet (SB).
Fonte: International Study Group for Behçet's Disease (1990)⁶.

O tratamento visa o alívio dos sintomas e uma rápida resolução da inflamação, prevenindo ou limitando os danos teciduais, a frequência e gravidade dos episódios para evitar complicações². A escolha da terapêutica a utilizar faz-se de acordo com o órgão envolvido e a extensão e gravidade da doença e o melhor tratamento apenas pode ser planejado num modelo interdisciplinar².

A DB de acordo com Fernandes *et al.* (2017), é uma doença que não tem cura ainda descrita pela literatura, de curso incerto, com evolução intermitente entre surto e remissão, com um prognóstico variável entre os portadores³.

5. CONCLUSÃO

A doença de Behçet é de difícil diagnóstico, pois os sintomas podem surgir separadamente e em idade não prevalente. Isso requer um olhar clínico crítico, pois quanto mais rápido o diagnóstico e o tratamento, melhor o prognóstico.

REFERÊNCIAS

- [1] Ferrão C, Almeida I, Marinho A, *et al.* A nossa Regra de Ouro na Doença de Behçet: Tratar a manifestação clínica. Arquivos de Medicina 2015; 29(3):75-79.

I CONGRESSO MÉDICO CIENTÍFICO DO LESTE MINEIRO – IMES / DAMIMES – Ipatinga – Minas Gerais – Brasil

- [2] Coutinho I, Dilva D, Ferreira I, Grima B, Lisboa M, Bernardo M et al. Doença de Behçet ocular: a nossa realidade. *Ver Bras Oftalmol* 2017; 76(4): 210-12.
- [3] Fernandes H, Silva CS, Casanova G, *et al.* Doença de Behçet – um desafio diagnóstico numa adolescente. *Nascer e Crescer: Birth and Growth Medical Journal* 2017; 26(4):240-242.
- [4] Neves FS, Moraes JCB, Gonçalves CR. Síndrome de Behçet: à Procura de Evidências. *Rev Bras Reumatol* 2006; 46(1):21-29.
- [5] Scherrer, MAR, de Castro LPF, Rocha VB, Pacheco L. Dermatoscopia no teste cutâneo da patergia: série de casos de pacientes com suspeita de Doença de Behçet. *Revista Brasileira de Reumatologia*, 2014; 54(6), 494-498.
- [6] Criteria for Diagnosis of Behcet's Disease International study group for Behcet's disease. *Lancet*.1990; 335(8697); 1078-1080.