



www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro

Doença de Behçet (DB)

Versão de 2016

1. O QUE É A DOENÇA DE BEHÇET

1.1 O que é?

A síndrome de Behçet ou doença de Behçet (DB), é uma vasculite sistémica (inflamação dos vasos sanguíneos em todo o corpo) de causa desconhecida. A mucosa (tecido que produz muco, que é encontrado no revestimento dos órgãos digestivos, genitais e urinários) e a pele são afetadas e os principais sintomas são úlceras orais e genitais recorrentes, envolvimento do olho, articulações, pele, vasos sanguíneos e sistema nervoso. A DB recebeu o seu nome após um médico turco, Prof. Dr Hulusi Behçet, a ter descrito em 1937.

1.2 É uma doença comum?

A DB é mais comum em algumas partes do mundo. A distribuição geográfica da DB coincide com a histórica "rota da seda". É principalmente observada em países do Extremo Oriente (tais como no Japão, Coreia, China), Médio Oriente (Irão) e bacia do Mediterrâneo (Turquia, Tunísia, Marrocos). A taxa de prevalência (número de doentes na população) na população adulta é de 100 a 300 casos/100.000 pessoas na Turquia, 1/10.000 no Japão e 0,3/100.000 no Norte da Europa. De acordo com um estudo realizado em 2007, a prevalência da DB no Irão é de 68/100.000 (2ª maior do mundo depois da Turquia). Poucos casos são reportados nos Estados Unidos e na Austrália. A DB em crianças é rara, mesmo nas populações com risco elevado. Os critérios de diagnóstico são preenchidos antes dos 18 anos em aproximadamente 3-8% de todos os doentes com DB. Em geral, a idade de início da doença é 20-35 anos. Esta doença distribui-se igualmente

entre indivíduos do sexo feminino e indivíduos do sexo masculino, mas a doença é geralmente mais grave no sexo masculino.

1.3 Quais são as causas da doença?

As causas da doença são desconhecidas. Uma investigação recente realizada num elevado número de doentes, sugere que a suscetibilidade genética pode desempenhar algum papel no desenvolvimento da DB. Não existe nenhum desencadeador específico conhecido. Estão a ser realizadas em vários centros investigações sobre a sua causa e tratamento.

1.4 É hereditária?

Não existe nenhum padrão consistente sobre a hereditariedade da DB, embora se suspeite de alguma suscetibilidade genética, especialmente nos casos de início precoce. A síndrome está associada a uma predisposição genética (HLA-B5), especialmente em doentes provenientes da bacia do Mediterrâneo e do Extremo Oriente. Tem havido relatos de famílias com vários casos desta doença entre os seus elementos.

1.5 Porque razão o meu filho(a) tem esta doença? O seu aparecimento pode ser prevenido?

A DB não pode ser prevenida e a sua causa é desconhecida. Não existe nada que pudesse ter feito para evitar que o seu filho(a) tivesse DB. A culpa não é sua.

1.6 É infecciosa?

Não, não é infecciosa.

1.7 Quais são os principais sintomas?

Úlceras orais: Estas lesões estão quase sempre presentes. As úlceras orais são o primeiro sinal em cerca de dois terços dos doentes. A maioria das crianças desenvolve múltiplas úlceras menores, indistinguíveis das úlceras recorrentes, que são comuns na infância.

Úlceras grandes são mais raras e podem ser muito difíceis de tratar.

Úlceras genitais: Nos rapazes, as úlceras localizam-se principalmente no escroto e, menos frequentemente, no pênis. Nos doentes adultos do sexo masculino, estas quase sempre deixam uma cicatriz. Nas raparigas, é principalmente afetada a parte externa dos órgãos genitais. Estas úlceras assemelham-se às úlceras orais. As crianças têm menos úlceras genitais antes da puberdade. Os rapazes podem ter orquites (inflamação dos testículos) recorrentes.

Envolvimento cutâneo: Existem lesões cutâneas diferentes. Estão presentes lesões tipo acne apenas após a puberdade. O eritema nodoso são lesões nodulares vermelhas e dolorosas, normalmente localizadas sobre a parte inferior das pernas. Estas lesões são mais frequentes nas crianças antes da puberdade.

Reação de patergia: A patergia é a reação da pele a uma picada de agulha nos doentes com DB. Esta reação é utilizada como um teste de diagnóstico na DB. Após uma perfuração da pele com uma agulha estéril no antebraço, forma-se uma pápula (erupção circular com relevo) ou pústula (erupção circular com relevo contendo pus) no período de 24 a 48 horas.

Envolvimento ocular: Esta é uma das manifestações mais graves da doença. Com uma prevalência global de aproximadamente 50%, aumenta para 70% nos rapazes. As raparigas são afetadas menos frequentemente. Na maioria dos doentes, a doença afeta os dois olhos. Os olhos são geralmente afetados durante os três primeiros anos após o início da doença. A evolução da doença ocular é crónica, com episódios ocasionais. Em cada episódio ocorrem alguns danos estruturais, causando uma perda gradual de visão. O tratamento foca-se em controlar a inflamação, prevenindo os episódios e evitando ou minimizando a perda de visão.

Envolvimento articular: As articulações estão afetadas em cerca de 30-50% das crianças com DB. Geralmente, são afetados os tornozelos, joelhos, pulsos e cotovelos e são tipicamente afetadas menos de quatro articulações. A inflamação pode causar inchaço, dor, rigidez e restrição de movimento das articulações. Felizmente, estes efeitos duram apenas algumas semanas e desaparecem por si só. É muito raro esta inflamação causar lesões nas articulações.

Envolvimento neurológico: Raramente, as crianças com DB podem desenvolver problemas neurológicos. A existência de convulsões, aumento da pressão intracraniana (pressão dentro do crânio) com

dores de cabeça associadas e sintomas cerebrais (equilíbrio ou marcha) é característico da existência de problemas neurológicos. As formas mais graves são observadas no sexo masculino. Alguns doentes podem desenvolver problemas psiquiátricos.

Envolvimento vascular: O envolvimento vascular é observado em cerca de 12-30% dos doentes juvenis com DB e pode indicar um mau prognóstico. Tanto as artérias como as veias podem ser afetadas. Podem ser afetados vasos sanguíneos de qualquer calibre, daí a classificação da doença como "vasculite de vasos sanguíneos de calibre variável". Os vasos sanguíneos da barriga da perna são frequentemente afetados, tornando-se inchadas e dolorosas.

Envolvimento gastrointestinal: Isto é especialmente comum em doentes do Extremo Oriente. Um exame do intestino revela a presença de úlceras.

1.8 A doença é igual em todas as crianças?

Não, não é. Algumas crianças podem ter uma doença ligeira com episódios pouco frequentes de úlceras orais e algumas lesões cutâneas, enquanto que outras podem desenvolver envolvimento ocular ou do sistema nervoso. Também existem algumas diferenças entre rapazes e raparigas. Geralmente, os rapazes têm uma evolução da doença mais grave, com maior envolvimento ocular e vascular do que as raparigas. Além da diferente distribuição geográfica da doença, as suas manifestações clínicas também podem ser diferentes em todo o mundo.

1.9 A doença nas crianças é diferente da doença nos adultos?

A DB é rara em crianças comparativamente aos adultos, mas existem mais casos familiares entre crianças com DB do que nos adultos. As manifestações da doença após a puberdade são mais semelhantes à doença nos adultos. De um modo mais generalista, apesar de existirem algumas variações, a DB nas crianças assemelha-se à doença nos adultos.