

# Doença de Behçet: lesões orais no diagnóstico de doença sistêmica

Nomes dos autores: **Catarina Machado Ferreira**, Catarina Vital, João Neves Cruz, Cristina Barros, Luísa Figueiredo, Paula Maria Leite  
Instituto/Organização: ULS de São José



51

## INTRODUÇÃO

A doença de Behçet (DB) é uma doença inflamatória sistêmica de etiologia desconhecida, caracterizada por sintomas como: úlceras orais, úlceras genitais, uveíte e envolvimento articular. Considerada uma vasculite de vasos variáveis, sem predominância de nenhum vaso específico, pode afetar vasos de qualquer calibre e de qualquer tipo, apresentando fases sucessivas de exacerbações e remissões. O seu pico de incidência está entre a terceira e quarta décadas de vida, tendo uma distribuição igual entre sexos. Quanto à distribuição geográfica, temos uma predominância evidente nos territórios entre a Ásia oriental e o Médio Oriente, sendo a Turquia o país com a maior prevalência (420 indivíduos por 100.000 habitantes). Esta predominância, deve-se a uma prevalência muito maior do alelo HLA-B51 nestas populações, com uma prevalência de até 25%, contrastando com os 8% na Europa. As lesões mucocutâneas são consideradas um marco desta doença, antecedendo as restantes manifestações, pelo que o seu reconhecimento pode permitir um diagnóstico e tratamento mais precoces, melhorando o prognóstico.

## CASO CLÍNICO

### APRESENTAÇÃO CLÍNICA

Mulher caucasiana, 70 anos, com antecedentes pessoais de:

- Artrite reumatóide;
- Tromboembolismo pulmonar crónico;
- Vasculite retiniana.

Como **antecedentes familiares**, referia um filho com diagnóstico de doença de Behçet.

Medicada habitualmente com **metotrexato**, **apixabano**, **metilprednisolona** e **fluoxetina**.

Foi observada em meio extra-hospitalar por queixas de **úlceras orais** recorrentes, dolorosas e hemorrágicas, desde há vários anos, com episódio persistente nos últimos 6 meses. Tendo sido medicada com nistatina, sem melhoria, pelo que foi encaminhada para consulta de Estomatologia.

Na anamnese, referia ainda úlceras genitais dolorosas esporádicas.

Ao exame objetivo apresentava:

- Úlceras com halo eritematoso, na região retrocomissural labial e mucosa jugal direitas (Fig. 1 e 2)



Figura 1: Úlceras orais retrocomissurais e da mucosa jugal direitas



Figura 2: Úlceras orais retrocomissurais direitas

### DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

No estudo analítico apresentava apenas **anticorpos antinucleares positivos**, tendo sido excluídas doenças infecciosas e outras doenças autoimunes. O **teste de patergia** cutâneo (Fig. 3) apresentou pápula reativa com diâmetro superior a 3mm (Fig. 4 e 5), pelo que se considerou **positivo**, assim como a pesquisa do **alelo HLA-B51**.



Figura 3: Teste de patergia cutâneo (antes)



Figuras 4 e 5: Teste de patergia cutâneo positivo (às 48 horas)

De acordo com os critérios de diagnóstico do *International Criteria for Behçet's Disease (ICBD)*, apresentava um **score 7**, pelo que se considerou o diagnóstico de DB. Em colaboração com a Reumatologia, realizou-se ajuste de **terapêutica imunossupressora** tendo a doente apresentado melhoria dos sintomas.

**Table 5** International Criteria for Behçet's Disease – point score system: scoring  $\geq 4$  indicates Behçet's diagnosis

Sign/symptom	Points
Ocular lesions	2
Genital aphthosis	2
Oral aphthosis	2
Skin lesions	1
Neurological manifestations	1
Vascular manifestations	1
Positive pathergy test*	1*

Fonte: International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014 Mar;28(3):338-47

Figura 6: Critérios de diagnóstico do ICBD. Diagnóstico positivo se score  $\geq 4$

## DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

A DB apresenta-se como um desafio diagnóstico uma vez que não existe um teste laboratorial patognomónico, baseando-se principalmente em critérios clínicos após a exclusão de um diagnóstico alternativo. Apresenta uma gravidade variável, consoante os órgãos que envolve, contudo é uma doença com uma morbidade significativa. O seu tratamento baseia-se no alívio sintomático, na prevenção de complicações e na diminuição das exacerbações, tentando prolongar os períodos de remissão. No caso apresentado, foi possível um diagnóstico em fase inicial da doença, através da identificação das lesões mucocutâneas, e controlo sintomático, gerindo a terapêutica de acordo com a vigilância apertada dos sintomas. A doente atualmente encontra-se estável sob Azatioprina, apresentando lesões esporádicas e de baixa gravidade.

Bibliografia: Alpay E. Behçet's disease: A comprehensive review with a focus on epidemiology, etiology and clinical features, and management of mucocutaneous lesions. The Journal of Dermatology. 2016 Jun;43(6):620-632; Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum. 2013 Jan;65(1):1-11; Yazici Y, Yazici H, eds. Behçet's Syndrome. New York, NY: Springer; 2010:7-34; Davatchi F. Behçet's disease. Int J Rheum Dis. 2018 Dec;21(12):2057-2058; International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITR-ICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2014 Mar;28(3):338-47; Esatoglu, S.N., Hatemi, G. Update on the treatment of Behçet's syndrome. Intern Emerg Med 14, 661-675 (2019).