



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro>

## **Doença de Behçet (DB)**

Versão de 2016

### **2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

#### **2.1 Como é diagnosticada?**

O diagnóstico é principalmente clínico. Pode demorar entre um a cinco anos até que uma criança preencha os critérios internacionais descritos para a DB. Estes critérios requerem a presença de úlceras orais mais 2 das características seguintes: úlceras genitais, lesões cutâneas típicas, um teste de patergia positivo ou envolvimento ocular. O diagnóstico tarda geralmente uma média de três anos até ser estabelecido.

Não existem resultados laboratoriais específicos para a DB.

Aproximadamente metade das crianças com DB são portadoras do marcador genético HLA-B5 e este está associado às formas mais graves da doença.

Tal como descrito acima, o teste de patergia é positivo em cerca de 60-70% dos doentes. No entanto, a frequência é menor em alguns grupos étnicos. Para diagnosticar o envolvimento vascular e do sistema nervoso, podem ser necessárias imagens específicas dos vasos sanguíneos e do cérebro.

Uma vez que a DB é uma doença multissistémica, cooperam no tratamento, especialistas no tratamento dos olhos (oftalmologista), da pele (dermatologista) e do sistema nervoso (neurologista).

#### **2.2 Qual a importância dos testes?**

Um teste de patergia é importante para o diagnóstico. Está incluído nos critérios de classificação do Grupo de Estudo Internacional para a doença de Behçet. São aplicadas três perfurações cutâneas na superfície interna do antebraço com uma agulha estéril. Dói muito

---

pouco, e a reação é avaliada entre 24 a 48 horas mais tarde. Uma hiperreatividade aumentada da pele também pode ser observada nos locais onde o sangue é colhido ou após cirurgia. Como tal, os doentes com DB não devem ser submetidos a intervenções desnecessárias.

São realizadas algumas análises sanguíneas para diagnóstico diferencial, mas não existe nenhum teste laboratorial específico para a DB. Em geral, os testes mostram que a inflamação está ligeiramente elevada. Pode ser detetada uma anemia moderada e um aumento na contagem de glóbulos brancos. Não existe nenhuma necessidade de repetir estas análises, a não ser que o doente esteja a ser monitorizado quanto à atividade da doença e aos efeitos secundários dos medicamentos.

São utilizadas várias técnicas de imagiologia nas crianças com envolvimento neurológico e vascular.

### **2.3 Há tratamento ou cura para a doença?**

A doença pode entrar em remissão, mas pode ter episódios de recidiva. A doença pode ser controlada, mas não curada.

### **2.4 Quais são os tratamentos?**

Não existe nenhum tratamento específico, uma vez que a causa da DB é desconhecida. O envolvimento de diferentes órgãos requer abordagens de tratamento diferentes. Num dos extremos do espectro, existem doentes com DB que não necessitam de nenhum tratamento. No outro extremo, os doentes com doença ocular, do sistema nervoso central e vascular podem necessitar de uma combinação de tratamentos. Quase todos os dados disponíveis sobre o tratamento da DB são oriundos de estudos em adultos. Os principais medicamentos estão listadas abaixo:

**Colchicina:** Este medicamento costumava ser receitado para quase todas as manifestações da DB, mas num estudo recente foi demonstrado ser mais eficaz no tratamento de problemas nas articulações, do eritema nodoso e na redução de úlceras nas mucosas.

**Corticosteróides:** Os corticosteróides são muito eficazes no controlo da inflamação. Os corticosteróides são administrados principalmente nas crianças com doença ocular, no sistema nervoso central e vascular, geralmente em doses orais elevadas (1-2 mg/Kg/dia). Quando

---

necessário, podem também ser administrados por via intravenosa em doses mais elevadas (30 mg/Kg/dia, dividida em três doses em dias alternados) para alcançar uma resposta imediata. Os corticosteróides tópicos (administrados localmente) são utilizados para tratar úlceras orais e doença ocular (sob a forma de colírio no caso da doença ocular).

**Medicamentos imunossupressores:** Este grupo de medicamentos é administrado em crianças com doença grave, especialmente quando existe envolvimento ocular, de órgãos vitais ou de vasos sanguíneos. Estes incluem azatioprina, ciclosporina-A e ciclofosfamida.

**Terapêutica antiagregante e anticoagulante:** As duas opções são utilizadas em casos específicos com envolvimento vascular. Na maioria dos doentes, a aspirina é provavelmente suficiente para esse fim.

**Terapêutica anti-TNF** Este novo grupo de medicamentos é útil para determinadas características da doença.

**Talidomida:** Este medicamento é utilizado em alguns centros para tratamento de úlceras orais grandes.

O tratamento local das úlceras orais e genitais é muito importante. O tratamento e acompanhamento dos doentes com DB requer uma abordagem de equipa. Além de um reumatologista pediátrico devem ser incluídos na equipa um oftalmologista e um hematologista. A família e o doente devem estar sempre em contacto com o médico ou com o centro responsável pelo tratamento.

## **2.5 Quais são os principais efeitos secundários da terapia medicamentosa?**

A diarreia é o efeito secundário mais comum da colchicina. Em casos raros, este medicamento pode provocar uma queda na contagem de glóbulos brancos ou plaquetas. Foi reportada azoospermia (uma diminuição no número de espermatozóides), mas não constitui um problema grave com as doses terapêuticas utilizadas nesta doença. O número de espermatozóides volta ao normal quando a dose é diminuída ou o tratamento é interrompido.

Os corticosteróides são os medicamentos anti-inflamatórios mais eficazes, mas a sua utilização é limitada porque, a longo prazo, estão associados a vários efeitos secundários graves, tais como diabetes mellitus, hipertensão, osteoporose, formação de cataratas e atrasos de crescimento. As crianças que têm de ser tratadas com corticosteróides devem tomá-los uma vez por dia, de manhã. Nos casos de

---

administração prolongada, devem ser adicionadas preparações de cálcio ao tratamento.

Dos medicamentos imunossupressores, a azatioprina pode ser tóxica para o fígado, pode causar uma diminuição na contagem de células sanguíneas e aumentar a suscetibilidade a infecções. A ciclosporina-A é principalmente tóxica para os rins, mas também pode causar hipertensão, ou um aumento de pelos corporais e problemas nas gengivas. Os efeitos secundários da ciclofosfamida são principalmente depressão da medula óssea e problemas na bexiga. A administração a longo prazo interfere com o ciclo menstrual e pode causar infertilidade. Os doentes sob tratamento com medicamentos imunossupressores devem ser acompanhados de perto e devem efetuar análises sanguíneas a cada um ou dois meses.

Os medicamentos anti-TNF e outros agentes biológicos estão também a ser cada vez mais utilizados na doença resistente aos outros tratamentos. Os medicamentos anti-TNF e outros medicamentos biotecnológicos aumentam a frequência de infecções.

## **2.6 Quanto tempo deve o tratamento durar?**

Não existe nenhuma resposta padrão a esta pergunta. Geralmente, o tratamento imunossupressor é interrompido após um mínimo de dois anos ou quando o doente estiver em remissão desde há dois anos. No entanto, nas crianças com doença vascular e ocular, onde não é fácil conseguir uma remissão total, o tratamento pode durar muito mais tempo. Nestes casos, a medicação e as doses são alteradas de acordo com as manifestações clínicas.

## **2.7 E os tratamentos não convencionais ou complementares?**

Existem muitos tratamentos complementares e alternativos disponíveis e isto pode ser confuso para os doentes e para as suas famílias. Avalie cuidadosamente os riscos e os benefícios de experimentar estes tratamentos uma vez que existem poucos benefícios comprovados e podem ser dispendiosos em termos de tempo, fardo para a criança e financeiros. Se estiver interessado em procurar tratamentos complementares e alternativos, discuta essas opções com o seu reumatologista pediátrico. Alguns tratamentos podem interagir com os medicamentos convencionais. A maioria dos médicos não se oporá à

---

sua procura de outras opções, desde que siga as indicações médicas. É muito importante não parar de tomar os medicamentos receitados. Quando são necessários medicamentos para manter a doença sob controlo, pode ser muito perigoso parar de os tomar caso a doença ainda esteja ativa. Fale com o médico do seu filho sobre preocupações que tenha em relação à medicação.

### **2.8 Que tipo de check-ups periódicos são necessários?**

São necessários check-ups periódicos para monitorizar a atividade da doença e o tratamento. Estes são especialmente importantes nas crianças com inflamação ocular. Um oftalmologista experiente no tratamento de uveíte (doença ocular inflamatória) deve examinar os olhos. A frequência dos check-ups depende da atividade da doença e do tipo de medicação que está a ser utilizada.

### **2.9 Quanto tempo durará a doença?**

Normalmente, a evolução da doença inclui períodos de remissão e exacerbações. A atividade global geralmente diminui com o tempo.

### **2.10 Qual é o prognóstico (evolução e resultado previsto) a longo prazo da doença?**

Não existem dados suficientes sobre o acompanhamento a longo prazo de doentes com DB na infância. A partir dos dados disponíveis, sabe-se que muitos doentes com DB não necessitam de nenhum tratamento. No entanto, as crianças com envolvimento ocular, do sistema nervoso e vascular necessitam de tratamento e acompanhamento especial. A DB pode ser fatal, mas apenas em raros casos, principalmente como consequência do envolvimento vascular (ruptura de artérias pulmonares ou outros aneurismas periféricos - dilatações tipo balão dos vasos sanguíneos), do envolvimento grave do sistema nervoso central e de ulcerações e perfurações intestinais, observadas especialmente em determinados grupos étnicos de doentes (por exemplo, em Japoneses). A principal causa de morbilidade (mau prognóstico) é a doença ocular, que pode ser muito grave. A criança pode ter um atraso no crescimento, principalmente como consequência do tratamento com corticosteróides.

---

### **2.11 É possível recuperar totalmente?**

As crianças com doença mais ligeira podem recuperar, mas a maioria dos doentes pediátricos têm longos períodos de remissão seguidos de episódios da doença.