

DOENÇA DE BEHÇET



Sociedade Brasileira de
Reumatologia

Sociedade Brasileira de Reumatologia
www.reumatologia.org.br
Av. Brigadeiro Luis Antonio, 2.466 cjs. 92-93-94
CEP 01402-000 - São Paulo - SP
Fone/fax: 55 11 3289 7165

O que é a doença de Behçet?

É uma doença inflamatória autoimune, de origem desconhecida, que pertence ao grupo das vasculites sistêmicas. As vasculites sistêmicas são doenças nas quais ocorre inflamação na parede dos vasos sanguíneos. Pode acometer artérias ou veias, de pequeno, médio ou grande calibre. A gravidade da apresentação clínica vai depender do vaso acometido (artéria ou veia) e do tamanho, local e extensão do comprometimento vascular.

Quando a inflamação persiste na parede do vaso sanguíneo pode ocorrer trombose, causando diminuição ou perda do fluxo de sangue e oxigênio nestes órgãos. Se a trombose ocorre na artéria, ocorre a isquemia da região que não está recebendo sangue.

Outra complicação da inflamação persistente é a formação de aneurismas, que são dilatações em determinados trechos dos vasos.

Quem tem doença de Behçet?

Essa doença é mais comum nos países que fazem parte da antiga "Rota da Seda" (principalmente gregos, turcos, árabes e israelenses, além de coreanos, chineses e japoneses), onde a prevalência varia de 80-370 casos por 100.000 habitantes.

Sendo muito menos comum nos países do ocidente, não existem dados exatos sobre a frequência dessa doença no Brasil.

Pode afetar crianças e adultos de ambos os sexos. Geralmente, o início dos sintomas ocorre entre os 20 e 40 anos de idade.

Homens e mulheres são acometidos de forma semelhante, mas homens jovens de origem asiática apresentam manifestações mais graves da doença.

Quais são as causas dessa doença?

Apesar da causa não ser conhecida, sabe-se que diferentes genes aumentam o risco de desenvolver a doença e acredita-se que fatores ambientais como infecções podem ajudar a desencadear-la.

Quais são os sintomas dessa doença?

Os sintomas podem ser bastante variáveis. O paciente pode apresentar apenas alterações na pele associadas às aftas orais, mas também pode apresentar manifestação do sistema nervoso central (cérebro). Sintomas gerais como febre, perda de peso e cansaço podem ser observados.

As principais manifestações clínicas são:

Aftas orais:

A queixa mais importante é a presença de aftas recorrentes (mais de três vezes por ano), muito dolorosas.

Afetam qualquer parte da cavidade oral e variam em número e tamanho.

Geralmente, duram mais de uma semana e não deixam cicatrizes.

Aftas genitais:

Em mulheres, podem ser encontradas na vulva, nos homens, são observadas na bolsa escrotal ou no pênis.

Podem ser encontradas úlceras na virilha, no períneo e na região perianal.

São extremamente dolorosas e, muitas vezes, confundidas com herpes genital.

O médico deve estar atento para o diagnóstico diferencial. As úlceras que deixam cicatrizes na bolsa escrotal sugerem fortemente o diagnóstico de doença de Behçet.

Lesões de pele:

As lesões mais comuns incluem eritema nodoso, pseudofoliculite e lesões acneiformes.

O eritema nodoso é um nódulo avermelhado e doloroso situado sob a pele, que acomete principalmente os membros inferiores (pernas).

A foliculite é uma infecção na base do pelos, causada por bactérias e tratada com antibiótico. Pode surgir em qualquer localização onde existam pelos, como barba, tórax e virilha.

A pseudofoliculite é a inflamação dos pelos, sem infecção.

As lesões acneiformes são lesões de pele semelhantes à acne (espinha). Essas lesões podem complicar com o aparecimento de bolhas de pus.

Oftalmológicas:

Diferentes partes dos olhos podem estar inflamadas nos pacientes com doença de Behçet e os termos médicos para essa inflamação são uveíte, vasculite na retina e vitreíte.

Quando o olho está inflamado, pode haver apenas dificuldade para a visão, sem dor ou vermelhidão nos olhos.

O acompanhamento regular com o oftalmologista é importante e o paciente deve procurar atendimento médico sempre que sentir alguma alteração visual, pois pode ocorrer cegueira irreversível naqueles que não são tratados corretamente.

Articulares:

Os pacientes podem apresentar dores articulares. Raramente, apresentam artrite grave, com destruição das articulações.

Alguns pacientes podem apresentar dores nas costas e nos glúteos (nádegas), por causa da inflamação das articulações sacroilíacas (sacroiliíte), a qual ocorre em até 10% dos casos.

Neurológicas:

As queixas neurológicas podem ser muito graves. Podem ocorrer na forma de dor de cabeça forte, que não melhora com analgésicos, associada ou não aos sintomas de AVC – acidente vascular cerebral (derrame cerebral). Nessa situação, é obrigatório o atendimento de urgência em pronto socorro para realização de exames de sangue, exame de ressonância magnética do crânio e análise do líquido (líquido da espinha).

A dor de cabeça forte pode ser em decorrência de meningite asséptica (meningite por inflamação, sem infecção por bactéria ou vírus) ou trombose do seio venoso cerebral.

Em outros casos, a doença pode prejudicar a memória e o raciocínio, que vão piorando ao longo do tempo. É importante observar esses sintomas e comunicar seu médico assistente.

Vasculares:

Qualquer veia do organismo pode ser acometida. Uma trombose venosa no membro inferior (perna) manifesta-se com dor e inchaço da perna.

Também qualquer artéria pode estar acometida. A trombose de uma artéria que leva sangue para o sistema nervoso central (cabeça) ocasiona sintomas de AVC (derrame cerebral), por exemplo.

Os aneurismas são dilatações em determinados trechos dos vasos sanguíneos, mas são manifestações vasculares menos comuns. Apesar de pouco frequente, é muito típico da doença o aneurisma da artéria pulmonar (artéria que leva sangue aos pulmões).

Gastrintestinais:

O intestino pode ser afetado, mas é muito raro. Nessa situação, o paciente queixa-se de dor na barriga tipo cólica, diarreia e sangue nas fezes. Quando isso acontece, é necessário realizar exames como tomografia computadorizada do abdome e da pelve, colonoscopia e diferenciar de parasitose intestinal. A inflamação no intestino é mais encontrada em pacientes de origem japonesa.

Como é feito o diagnóstico da doença?

O diagnóstico baseia-se nas manifestações clínicas (queixas, sinais e sintomas) apresentadas pelos pacientes e analisadas pelo médico. Não há exame de laboratório que determine o diagnóstico.

Após o diagnóstico, o paciente necessita de acompanhamento regular com reumatologista, para avaliar se a doença está ativa e qual o tipo de tratamento a ser prescrito.

Como é o tratamento da doença?

O tratamento depende do órgão que foi acometido e da gravidade da manifestação.

Pacientes que apresentam apenas aftas orais podem ser tratados com anestésicos e corticosteróides tópicos, além de antissépticos bucais como o Gluconato de Clorexedine (para bochechar).

Pacientes com dores articulares, lesões de pele e úlceras genitais podem ser tratados com corticosteróides orais, colchicina e medicamentos imunossupressores.

Manifestações mais graves como inflamação no olho, acometimento neurológico ou vascular (trombose de artérias ou veias, aneurismas) necessitam de imunossupressores (azatioprina, ciclofosfamida, ciclosporina e metotrexato) por um período mais prolongado.

Casos refratários (que não respondem às terapias citadas) podem necessitar de agentes imunobiológicos (anti-TNF) como o infliximabe, por exemplo.