

SÍNDROME DE BEHÇET: RELATO DE CASO

Behçet Syndrome: a Case Report

Recebido em 11/01/05
Aprovado em 15/02/05

*Suzana Célia de Aguiar Soares Carneiro **
*Jefferson Luiz Figueiredo Leal **
*Ângela Simoni de Melo Valença ***
*Emanuel Sávio de Souza Andrade ****

RESUMO

Neste trabalho, relata-se um caso de uma adolescente de treze anos de idade que chegou ao serviço de cirurgia Buco-Maxilo-Facial do hospital da Santa Casa de Misericórdia Recife com lesões ulcerativas recorrentes na boca e lesão em região nasal que foi diagnosticada como síndrome de Behçet. Descreve-se também o diagnóstico, a conduta terapêutica e o prognóstico da enfermidade.

Descritores: Síndrome de Behçet/diagnóstico. Síndrome de Behçet/terapia.

ABSTRACT

The present paper reports the case of a 13-year-old female who arrived at the Department of Oral and Maxillofacial Surgery of the Santa Casa de Misericórdia Hospital in Recife with recurrent ulcerative lesions in the mouth and a lesion in the nasal region and whose condition was diagnosed as Behçet syndrome. The diagnosis, management and prognosis of the disease are described.

Descriptors: Behçet syndrome/pathology. Behçet syndrome/therapy.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Behçet foi descrita por Hipócrates no ano 5 A.C, sendo relacionada a ulcerações bucais e genitais associadas à inflamação ocular. Em 1937, um dermatologista turco, Hulusi Behçet, caracterizou essa enfermidade anunciando a coexistência de estomatites, ulcerações genitais e envolvimento ocular.

Irshied e Binstein (2001) referem que a doença de Behçet é de particular interesse para o Cirurgião-Dentista, porque envolve a mucosa bucal com episódios de úlceras recorrentes e dolorosas que

podem impedir a higiene bucal, facilitando o estabelecimento e piorando a gengivite. Sendo assim o cirurgião dentista pode ser o primeiro profissional a iniciar as investigações para realizar um diagnóstico inicial. Os autores relatam, também, que a expressão multisistêmica da doença de Behçet predominantemente inclui a mucosa bucal, pele, olhos e também pode envolver a mucosa urogenital, sistema nervoso, sistema respiratório, músculos e grandes vasos, tendo condições patológicas que ameaçam a vida.

* Cirurgião-Dentista, Especialista em Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial, FOP-UPE.

** Médica aluna do curso de Especialização em Dermatologia do Hospital das Clínicas da UFPE.

*** Professor de Patologia Bucal da Universidade de Pernambuco.

RELATO DO CASO

Paciente de 13 anos, do gênero feminino, estudante, natural de Tacaimbó, mesorregião do agreste Pernambucano, de estatura longilínea, leucoderma procurou o ambulatório de Cirurgia e Traumatologia Buco-Maxilo-Facial do Hospital da Santa Casa de Misericórdia – Santo Amaro, Recife, PE. apresentando lesões aftosas recorrentes há aproximadamente dez meses as quais provocavam dificuldade na fonação e deglutição. Na anamnese, referia amigdalites freqüentes com aumento de volume em região submandibular bilateralmente além de dores articulares assim como dificuldade na fonação e deglutição. Ao exame extra bucal observava-se lesão em região nasal (Figura 1). Ao exame intrabucal, observava-se lesões ulceradas em língua e lábio (Figura 2). O paciente também informou apresentar úlceras em região genital, sendo avaliado também pela equipe de dermatologia e foram investigados sinais clínicos compatíveis com a síndrome de Behçet. Os achados microscópicos da biópsia da região nasal e da língua foram inespecíficos, o que é compatível com o quadro da doença.



Figura 1: Lesão nasal



Figura 2 (a,b): Lesões na cavidade bucal

DISCUSSÃO

Whallet et al. (1999) referem que o diagnóstico da síndrome de Behçet é difícil de estabelecer, e o critério requer a presença de ulcerações na cavidade bucal, contudo é reconhecido que 2 a 3% dos pacientes não têm essa característica. Irshied e Binstein (2001) relatam que afortunadamente a doença de Behçet é rara, não existindo diagnósticos específicos para esta síndrome. Tursen et al. (2002) relatam que a doença de Behçet, é de etiologia desconhecida com ulcerações e que, embora os mecanismos patogênicos latentes de disposição de trombos não sejam bem conhecidos, mutação no gene da protrombina (PT) gene mutação pode ser um fator que contribui para o desenvolvimento de envolvimento vascular nestas desordens.

Zierhut et al (2003) informam que a causa e a patogenia da síndrome de Behçet são ainda pouco claras, há evidências de fatores genéticos, imunológicos e infecciosos. HLA B51 é o gene mais susceptível na doença de Behçet. Neville et al. (2004) referem que nenhum achado laboratorial é diagnóstico para a síndrome de Behçet e que, numa tentativa de padronizar os diagnósticos, têm sido desenvolvidos critérios específicos mostrados abaixo de acordo com o grupo internacional de estudos para a doença de Behçet:

- Ulceração recorrentes: aftas maiores, menores ou herpetiformes;
- Ulcerações genitais recorrentes: ulcerações semelhantes a aftas;

- Lesões oculares: uveíte posterior ou anterior, células em vítreo, sob exame de lâmpada de fenda; vasculite da retina;
- Lesões cutâneas: eritema nodoso; pseudofoliculite ou lesões pápulo-pustulares; nódulos acneiformes observados nos pacientes após a adolescência, que não estão usando corticosteróides;
- Teste positivo de patergia: leitura médica em 24 a 48 horas.

Rapidis et al. (1976) referem que a natureza intrigante dessa síndrome é baseada em sinais e sintomas de extenso espectro de sistemas que podem envolver lesões de pele, artrite, problemas gastrointestinais que são as lesões mais comuns e também manifestações menos freqüentemente associadas, como: eritema nodoso, eritema multiforme, eritema acneiforme, erupções pustulosas assim como uma acentuada sensibilidade a testes de pele com solução salina estéril. Tursen et al. 2002 relatam que essa síndrome apresenta ulcerações orogenitais recorrentes, uveítes, incluindo envolvimento sistêmico articular, gastrointestinal, cardiopulmonar, neurológico e vascular. Whallet et al. (1999) relataram que a síndrome de Behçet é uma desordem multisistêmica com uma extensa série de manifestações clínicas que freqüentemente aparecem por prolongados períodos de tempo. Samano et al. (2002) referem que há também o comprometimento vascular na síndrome de Behçet que pode consistir em tromboflebitas, aneurismas e oclusões arteriais, percebido em aproximadamente 25% dos pacientes. Verity et al (2003) referem que a doença de Behçet é caracterizada por episódios de ulcerações orogenitais recorrentes, vasculite, trombose retinal. Whalet et al (1999) referem que o uso do cigarro protege o desenvolvimento de ulcerações bucais recorrentes, característica que talvez seja secundária a um aumento da queratinização da mucosa bucal.

Yazici et al. (1990) referem que agentes citotóxicos têm sido utilizados no tratamento dessa

síndrome, especialmente para lesões que envolvem os olhos, embora seus efeitos tenham sido muito controversos e que Azatioprina é a droga mais efetiva no controle da progressão da doença de Behçet especialmente na manifestação da doença ocular. Irshied e Binstein referem que o manejo dos pacientes com rara complicação tem sido um assunto multidisciplinar. Neville et al. (2004) referem que as ulcerações orais e genitais, caracteristicamente, respondem bem ao tratamento com potentes corticosteróides tópicos ou intralesionais. Nos casos mais graves, esse tratamento pode ser combinado ao uso oral de colchicina ou dapsona. Os pacientes resistentes a esse tratamento conservador freqüentemente requerem o uso de talidomida, de baixa dose de metotrexato ou corticosteróides sistêmicos. As alterações sistêmicas ou oculares graves requerem o uso combinado de agentes imunossupressores sistêmicos (por exemplo: corticosteróides, ciclosporina, azatioprina, interferon alfa dois A).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O conhecimento por parte do Cirurgião-Dentista na identificação das lesões que possam estar associadas à Síndrome de Behçet é de suma importância, já que, em muitas ocasiões a queixa principal do paciente corresponde a lesões ulcerativas na mucosa bucal juntamente com dificuldade em se alimentar, sendo necessário o diagnóstico inicial rápido, para evitar complicações graves e tratá-las imediatamente, de forma correta.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

CARL, W.; HAVENS, J. ; KIELICH, M. Behçet's disease: dental and oral soft tissue. **Quint.**, Berlin, no. 31, p. 113-116, 2000.

IRSHIED, J.; BINSTEIN, E. Oral diagnosis of Behçet disease in an eleven-year old girl and the non surgical treatment of her gingival over growth caused by

ciclosporine. **J. clin. pediatr. dent.**, Birmingham, vol. 26, no. 1, p. 93-98, 2001.

NEVILLE, B. W. et al. **Patologia oral e maxilofacial**. 2. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2004.

NALLY, F. F. Behçet's syndrome with autoimmune findings. Report of a case. **Oral surg. oral med. oral pathol.**, St. Louis, vol. 25, no. 3, p. 357-365, 1961.

RAPIDIS, A. D.; LANGDONI, D.; PATEL, M. F. Recurrent oral and oculogenital ulcerations (Behçet's syndrome). **Oral surg. oral med. oral pathol.** St. Louis, vol. 41, no. 3, p. 366-377, 1976.

SAMANO, M. N. et al. Pulmonary artery aneurism as a manifestation of Behçet disease: case report and review. **J. pneumol.**, Brasília, n. 3, maio/jun. 2002.

YAZICI, H. et al. A controlled trial of azathioprine in Behçet. **N. Engl. j. med.**, Boston, no. 322, p. 281-288, 1990.

WHALLET, A. J. et al. Behçet's Syndrome : a multidisciplinary approach to clinical care. **Q. j. med.**, Oxford, vol. 92, p. 727-740, 1999.

TURSEN, U. et al. Cardiac complications in Behçet's disease. **Clin. exp. dermatol.**, Oxford, vol. 27, no. 8, p. 651-653, 2002.

VERITY, D. H. et al. Behçet disease: from Hippocrates to the third millennium. **Br. j. ophthalmol.**, London, vol. 87, no. 9, p. 1175-1183, 2003.

ZIERHUT, M. et al. Immunology and functional genomics of Behçet disease. **Cell. mol. life sci.**, Birkhauser, vol. 60, no. 9, p. 1903-1922, 2003.