

Doença de Behçet em paciente pediátrico: relato de caso

Behçet's disease in a pediatric patient: case report

Jorge Everton de Medeiros Nogueira Júnior¹. 

José Wilson Accioly Filho².

Júlia Souza Oliveira². 

Ana Clara Pinheiro Frota Cavalcante³.

Renata Larissa Oliveira Pereira³.

1 Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC), Fortaleza, Ceará, Brasil.

2 Universidade Federal do Ceará (UFC), Fortaleza, Ceará, Brasil.

3 Centro Universitário Inta (Uninta), Fortaleza, Ceará, Brasil.

RESUMO

Introdução: A Doença de Behçet, em 1930, foi descrita por Hulusi Behçet e é uma vasculite multissistêmica rara. Apresenta manifestações clínicas variadas, pois pode acometer vasos de todos os calibres. O principal perfil de pacientes afetados são homens adultos. **Relato:** Paciente feminina, 5 anos de idade, apresentou nódulos eritematosos e dolorosos nos membros inferiores desde os 4 anos, não responsivos ao tratamento com antibióticos, além de erosões em mucosa genital e jugal. Assim, foi realizado estudo histológico de uma das lesões, revelando paniculite mista e vasculite. Nesse contexto, apesar do perfil epidemiológico incomum, após a exclusão de outras doenças sistêmicas, foi aventada a hipótese de Doença de Behçet. A associação com a mutação no gene HLA B51 corroborou a hipótese. **Conclusão:** o diagnóstico de doença de Behçet é baseado em critérios clínicos. O caso foi de difícil diagnóstico por se tratar de doença rara, idade incomum e menor frequência no sexo feminino.

Palavras-chave: Síndrome de Behçet. Úlceras orais. Vasculite.

ABSTRACT

Introduction: Behçet's Disease was described by Hulusi Behçet in 1930 and is a rare multisystemic vasculitis. It presents with a variety of clinical manifestations, as it can affect vessels of all calibers. The main profile of affected patients is adult men. **Case report:** A 5-year-old female patient presented with erythematous and painful nodules on the lower limbs since the age of 4, unresponsive to antibiotic treatment, as well as erosions in the genital and buccal mucosa. Histological study of one of the lesions revealed mixed panniculitis and vasculitis. In this context, despite the unusual epidemiological profile, after excluding other systemic diseases, the hypothesis of Behçet's Disease was raised. The association with the mutation in the HLA B51 gene supported the hypothesis. **Conclusion:** The diagnosis of Behçet's disease is based on clinical criteria. The case was difficult to diagnose due to the rare nature of the disease, uncommon age, and lower frequency in females.

Keywords: Behçet's Syndrome. Oral ulcers. Vasculitis.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído nos termos da licença Creative Commons CC BY.

Autor correspondente: Jorge Everton de Medeiros Nogueira Júnior, Avenida da Universidade, 3056, Benfica, Fortaleza, Ceará, Brasil. CEP: 60020-181. E-mail: jorgeemedeiros@hotmail.com.

Conflito de interesses: Não há qualquer conflito de interesses por parte de qualquer um dos autores.

Recebido em: 30 Jan 2024; Revisado em: 19 Mai 2024; Aceito em: 16 Mar 2026.

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Behçet ou Doença de Behçet é conhecida desde o século V AC e foi descrita primeiramente no ano de 1937 pelo dermatologista turco Hulusi Behçet. Essa entidade é uma condição autoimune, de etiologia pouco esclarecida, caracterizada como uma vasculite sistêmica e crônica, com períodos intercalados de surtos e remissões. Dentre as vasculites sistêmicas, esta é notável pela capacidade de acometimento de vasos sanguíneos, arteriais e venosos, de todos os calibres e, consequentemente, pela grande variedade de manifestações clínicas possíveis: aftas orais e genitais recorrentes, lesões oculares, artrites, manifestações cutâneas, dentre outras.^{1,2}

Afeta na maioria dos casos indivíduos do sexo masculino, sendo mais comum entre 20 a 30 anos de idade.^{1,2} Tem prevalência maior em países na antiga Rota da Seda, uma rota de comércio entre o Mediterrâneo e Ásia.³

Apresenta-se, a seguir, um relato de doença de Behçet em paciente pediátrico, do sexo feminino com progressão temporal incomum das manifestações.²

MATERIAL E MÉTODOS

Trata-se de estudo do tipo relato de caso aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital Universitário Walter Cantídio (HUWC) – número do parecer: 6.717.772. Os dados para redação do relato foram coletados por meio de anamnese, a saber cronologia da sintomatologia e eventos clínicos prévios à internação, histórico patológico pessoal e familiar e histórico social. Os dados relacionados à internação (resultados de exames laboratoriais e de imagem, hipóteses diagnósticas, procedimentos realizados, medicamentos prescritos e evolução do paciente) foram obtidos através de consulta ao prontuário eletrônico, por meio de login e senha próprios dos pesquisadores.

Os dados coletados foram armazenados em drives próprios dos pesquisadores, sem possibilidade de acesso por pessoas externas à pesquisa. O estudo foi submetido à publicação em revista na área médica e também apresentado como trabalho de conclusão de curso do Programa de Residência Médica do HUWC. Em nenhum momento são divulgadas informações que possibilitem a identificação do paciente.

RELATO DE CASO

Paciente, sexo feminino, 5 anos de idade, parda, natural e procedente de Fortaleza. Em primeiro atendimento (julho/2021), a mãe (responsável principal/fonte da história) relata que a paciente apresentava nódulos eritematosos e dolorosos em membros inferiores (MMII) desde os 4 anos. Relata que as lesões eram recidivantes, algumas purulentas, mas regrediam espontaneamente, deixando cicatrizes hipercrômicas. Nesse momento, ao exame físico, apresentava apenas discreto nódulo eritematoso em membro inferior

esquerdo. Assim, considerou-se inicialmente a hipótese de furunculose de repetição.

Em setembro de 2021, por não apresentar resposta à antibioticoterapia tópica e oral, e, naquele momento, apresentar lesão clinicamente sugestiva de eritema nodoso (Figura 1), foi realizado uma biópsia incisional. O resultado histopatológico (novembro/2021) revelou dermatite perivascular, perianexial e intersticial, paniculite mista lobular e septal, além de vasculite de capilares e vasos médios. Diante desse resultado, dentre as hipóteses diagnósticas, considerou-se a possibilidade de reação hansênica tipo II. Realizado baciloscopia (janeiro/2022) com resultado negativo.

Em maio de 2023, além das lesões em MMII, paciente evoluiu com quadro de aftas em mucosa jugal (Figura 2), disúria e erosões em região genital (Figura 3). Em exames complementares do período, evidenciada mutação do gene HLA B51. Assim que, baseado nas manifestações clínicas já mencionadas e no exame complementar alterado, a principal hipótese considerada foi Doença de Behçet.

Iniciado colchicina, porém as lesões persistiam. Após dois meses, foi acrescentado corticoterapia oral devido a não regressão das lesões. Após 3 meses de uso da associação sem resposta, optou-se por suspendê-la e iniciar azatioprina, evoluindo com controle da doença após 30 dias de uso. Atualmente, a paciente segue em acompanhamento periódico no serviço de dermatologia.

Figura 1. Nódulos eritematosos em membros inferiores.



Figura 2. Aftas em mucosa jugal.**Figura 3.** Úlceras genitais.

DISCUSSÃO

A Doença de Behçet é uma vasculite multissistêmica rara que pode acometer vasos de todos os calibres. O principal perfil de pacientes afetados são homens adultos. Essa síndrome pode acometer diversos órgãos e, portanto, se manifestar de forma variada: úlceras orais e genitais, manifestações cutâneas, oculares, articulares, vasculares, neurológicas e gastrointestinais.⁴

As manifestações mucosas, incluindo úlceras orais e genitais, frequentemente são os primeiros sinais da doença.^{2,4} As lesões cutâneas podem ser variadas e incluem pseudofoliculite, lesões acneiformes, tromboflebite superficial, pioderma gangrenoso e eritema nodoso. No caso clínico apresentado, há uma progressão temporal incomum das manifestações, iniciando por nódulos cutâneos (paniculite com vasculite) e, posteriormente, progredindo para ulcerações em mucosas.

O diagnóstico da Doença de Behçet é essencialmente clínico. Segundo o *International Study Group* (ISG), o diagnóstico se baseia na exclusão de outras doenças sistêmicas associado à presença de aftas orais recorrentes (pelo menos 3 vezes ao ano) e mais dois dos seguintes achados: ulcerações genitais recorrentes, lesões oculares, lesões cutâneas ou teste de Patergia positivo.^{2,4,5,6} No caso apresentado, havia erosões orais e genitais recidivantes associadas a lesões cutâneas. Além disso, foram descartadas outras doenças sistêmicas prováveis.

Não há exames laboratoriais específicos da Síndrome. Provas inflamatórias, como VHS e PCR, podem estar elevadas. Os critérios diagnósticos, tanto os do grupo de estudos (ISG) quanto os do ICBBD revisado, fundamentam a confirmação clínica, especialmente considerando a evolução do quadro.² Não obstante, sugere-se uma forte associação genética, uma vez que pacientes com Doença de Behçet podem apresentar alterações em antígenos leucocitários humanos (HLA). O HLA-B51, mutado na paciente em questão, apresenta relação com acometimento ocular, sendo o principal gene acometido. O HLA-B27 está associado a manifestações articulares e o HLA-B12 pode estar relacionado com alterações mucocutâneas.^{2,3} Além disso, a literatura médica sugere que o desencadeamento dessa patologia pode estar relacionado a agentes infecciosos, como o vírus herpes simplex e antígenos estreptocócicos, em indivíduos geneticamente predispostos.²

O tratamento dessa condição é desafiador e varia de acordo com os órgãos envolvidos e a gravidade das manifestações. A escolha da terapia vai depender da manifestação sistêmica predominante da doença. Em relação ao acometimento mucocutâneo, a colchicina pode ser usada como tratamento de primeira linha. Um estudo cruzado randomizado em 169 pacientes mostrou melhora na atividade geral da doença, principalmente em relação às ulcerações orais e genitais, em pacientes tratados com colchicina versus placebo.⁷

Quando múltiplas lesões mucocutâneas estão presentes, glicocorticoides sistêmicos devem ser empregados. Uma dose inicial apropriada é prednisona 15 mg/dia (ou o equivalente com outros glicocorticoides), com redução gradual da dose para 10 mg/dia após uma semana e descontinuação da prednisona inteiramente ao longo de um período de duas a três semanas, assumindo que as aftas não sejam mais sintomáticas.⁸

No caso em questão, a resistência às terapias convencionais, evidenciada pela persistência das lesões, levou à introdução de agentes imunossupressores, como a azatioprina.⁴ Foi

demonstrado que a azatioprina melhora a ulceração oral e genital. Em um estudo randomizado, 73 pacientes com síndrome de Behçet foram tratados com azatioprina (2,5 mg/kg por dia) ou placebo, com glicocorticoides disponíveis para ambos os grupos. Após dois anos, os pacientes que tomavam azatioprina tiveram úlceras orais e genitais menos frequentes.⁹

Além disso, ciclosporina, interferon-alfa e inibidores do fator de necrose tumoral (TNF)-alfa (infiximabe, adalimumabe ou etanercepte) têm sido benéficos para a doença mucocutânea refratária em vários relatos/séries de casos e estudos prospectivos.^{10,11}

Em caso de acometimento predominante articular, ocular, gastrointestinal, renal, vascular ou neurológico, outras terapêuticas podem ser recomendadas.¹¹

REFERÊNCIAS

- Arbesfeld SJ, Kurban AK. Behçet's disease. new perspectives on an enigmatic syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1988;19(5 Pt 1):767-79.
- Cará LF, Brandão BJ. Doença de Behçet: desafio diagnóstico em paciente do sexo feminino sem úlceras orais. *BWSJ*. 2021;4:1-7.
- Garrrote GF, Costa MB, Borges PC, Rassi DM. Doença de Behçet. *An Bras Dermatol*. 1995;70(4):1995.
- Silva GT, Cardoso GS, Pereira JO, Giannini MC, Maciel RR, Andrade VF. Diagnóstico de Doença de Behçet após trauma ocular: relato de caso. *Braz. J. Health Rev*. 2022;5(3):10008-10014.
- Ferreira CH, Ribeiro LO. Doença de Behçet, complicação vascular em jovem: relato de caso. *Res. Soc. Dev*. 2022;11(14):e411111436422.
- Pascolat G, Mello G, Boese L. Doença de Behçet em adolescente: relato de caso. *Rev. Méd. Paraná*. 2020;97-100.
- Davatchi F, Abdollahi BS, Banihashemi AT, Shahram F, Nadj A, Shams H, et al. Colchicine versus placebo in Behçet's disease: randomized, double-blind, controlled crossover trial. *Mod Rheumatol*. 2009;19(5):542-9.
- Pakfetrat A, Mansourian A, Momen-Heravi F, Delavarian Z, Momen-Beitollahi J, Khalilzadeh O, et al. Comparison of colchicine versus prednisolone in recurrent aphthous stomatitis: a double-blind randomized clinical trial. *Clin Invest Med*. 2010;33(3):E189-95.
- Yazici H, Pazarli H, Barnes CG, Tüzün Y, Ozyazgan Y, Silman A, et al. A controlled trial of azathioprine in Behçet's syndrome. *N Engl J Med*. 1990;322(5):281-5.
- Sakane T, Takeno M. Novel approaches to Behçet's disease. *Expert Opin Investig Drugs*. 2000;9(9):1993-2005.
- Nakamura K, Iwata Y, Asai J, Kawakami T, Tsunemi Y, Takeuchi M, et al. Guidelines for the treatment of skin and mucosal lesions in Behçet's disease: A secondary publication. *J Dermatol*. 2020;47(3):223-235.

CONCLUSÃO

Em síntese, o caso apresentado ilustra os desafios diagnósticos e terapêuticos da Doença de Behçet, além de evidenciar uma apresentação epidemiológica atípica da condição. Destaca-se, portanto, a importância de manter uma alta suspeita diagnóstica diante de achados clínicos sugestivos, mesmo em perfis epidemiológicos menos frequentes. Isso se torna ainda mais relevante considerando a ausência de exames específicos, o que dificulta o diagnóstico e a implementação do tratamento adequado. Assim, dado a variabilidade das manifestações sistêmicas e a possível refratariedade aos tratamentos convencionais, a pesquisa contínua nesse campo tem o potencial de proporcionar novas abordagens para casos desafiadores.

Como citar:

Nogueira JE Júnior, Accioly JW Filho, Oliveira JS, Cavalcante AC, Pereira RL. Doença de Behçet em paciente pediátrico: relato de caso. *Rev Med UFC*. 2026;66:e92844.