

Consulta de Doenças Auto-imunes
Hospital de São João – PORTO

Helena Ferreira da Silva, Paula Vaz Marques, Fátima Coelho, Carlos Dias

VII Reunión de Internistas Noveis Sur de Galicia

Doença de Behçet

Tratamento das Manifestações Sistémicas

Doença de Behçet

Definição

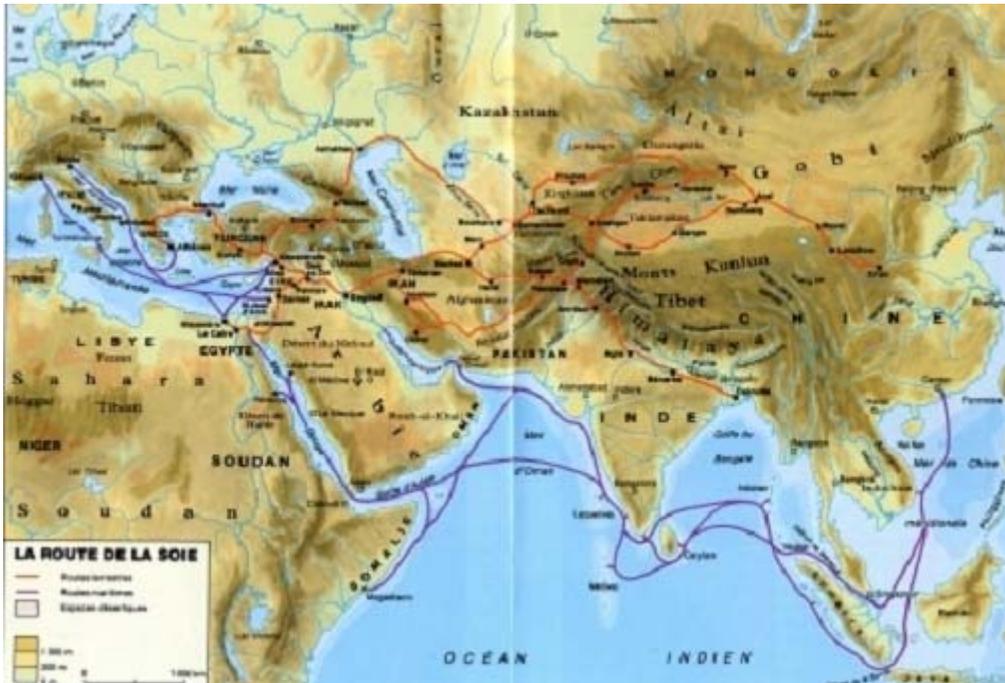
Epidemiologia

Critérios

Tratamento

Conclusão

- ▶ A Doença de Behçet (DB) é uma vasculite sistémica de etiologia desconhecida, caracterizada por **úlceras orais recorrentes, úlceras genitais, inflamação ocular e lesões cutâneas**, que se manifesta por **episódios recorrentes de inflamação aguda**.



Doença de Behçet

Definição

Epidemiologia

Crítérios

Tratamento

Conclusão

Idade: 3^a - 4^a décadas de vida

Homens e Mulheres – prevalência variável

Agregação familiar

2-5% dos casos

10-15% dos casos no Médio Oriente

Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G; *Behçet's Disease*. N Engl J Med. 1999 Oct 21;341(17):1284-91.

Doença de Behçet

Definição

Epidemiologia

Crítérios

Tratamento

Conclusão

Crítério <i>major</i>	Úlceras orais recorrentes Major, minor ou herpertiformes 3 ou mais episódios em 12 meses
2 Crítérios <i>minor</i>	
Úlceras genitais recorrentes	Aftas repetidas
Lesões oculares	Uveíte anterior e posterior Vasculite retiniana
Lesões cutâneas	Eritema nodoso Pseudofoliculite
Teste de patergia positivo	> 2 mm às 24-48h

International Study Group for Behçet Disease: Criteria for the diagnosis of Behçet Disease. Lancet 335:1078-1080, 1990.

Manifestações clínicas	
Mucocutâneas	Úlceras orais e genitais recorrentes; eritema nodoso; pseudofoliculite e lesões acneiformes; teste de patergia positivo
Oculares	Uveíte anterior e posterior; vasculite retiniana
Articulares	Artralgia, monoartrite, oligoartrite ou poliartrite
Gastrintestinais	Dor abdominal, diarreia, hemorragia digestiva e perfuração
Neurológicas	Meningite ou meningo-encefalite, distúrbios motores, sintomas psiquiátricos, alterações subclínicas na RM cerebral.
Vasculares / trombóticas	Tromboflebite superficial migratória, trombose venosa profunda.
	Aneurismas arteriais pulmonares e periféricos. Risco hemorrágico.

Doença de Behçet

Definição

Epidemiologia

Crítérios

Tratamento

Conclusão

Objectivos do tratamento:

1. Prevenir lesões irreversíveis, nomeadamente, oculares, neurológicas, cardiovasculares, entre outras.
2. Prevenir exacerbações do envolvimento mucocutâneo e articular

EULAR – European League Against Rheumatism Recommendations for the management of Behçet Disease

O comité definiu **9 recomendações** para a abordagem da Doença de Behçet (DB).

Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G; *Behçet's Disease*. N Engl J Med. 1999 Oct 21;341(17):1284-91.

Hatemi G, Silman A, Bang D, Bodaghi B, Chamberlain AM, Gul A, Houman MH, Kötter I, Olivieri I, Salvarani C, Sfikakis PP, Siva A, Stanford MR, Stübiger N, Yurdakul S, Yazici H; EULAR Expert Committee. *EULAR recommendations for the management of Behçet disease*. Ann Rheum Dis. 2008 Dec;67(12):1656-62. Epub 2008 Jan 31.

Doença de Behçet

Definição

Epidemiologia

Critérios

Tratamento

Conclusão

Manifestações oculares	
Uveíte anterior	Corticosteróides tópicos
	Midriáticos tópicos
Uveíte posterior EULAR (1)	Corticosteróides sistémicos + Azatioprina
Doença grave (perda de acuidade visual e/ou envolvimento da retina) EULAR (2)	Corticosteróides sistémicos + Azatioprina + Ciclosporina A ou Infiximab
Prevenção da uveíte anterior e posterior	
Colchicina	Não recomendado pela EULAR
Azatioprina	Não recomendado pela EULAR

Doença de Behçet

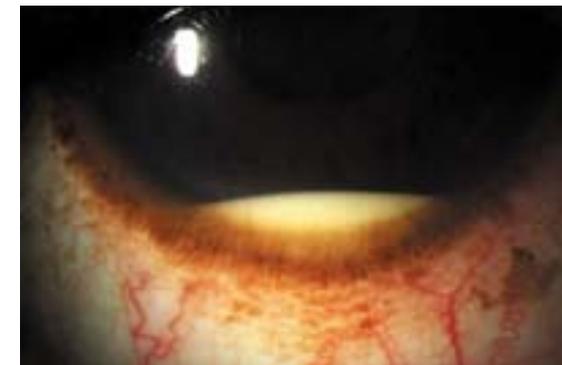
Definição

Epidemiologia

Critérios

Tratamento

Conclusão



Envolvimento dos grandes vasos – EULAR (3)

Trombose venosa profunda	Corticosteróides sistémicos
	Azatioprina
	Ciclofosfamida
	Ciclosporina A
Aneurismas arteriais periféricos ou pulmonares	Corticosteróides sistémicos
	Ciclofosfamida

Tratamento não baseado na evidência

Anticoagulação – EULAR (4)

Não existe evidência de benefício com terapêutica com antiagregantes, anticoagulantes ou antifibrinolíticos na abordagem da trombose venosa profunda

Doença de Behçet

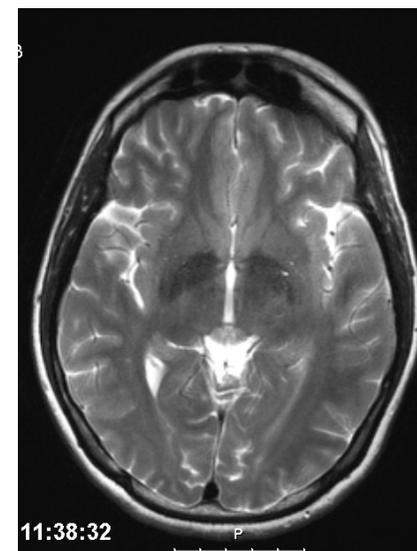
Definição

Epidemiologia

Crterios

Tratamento

Conclusão



Manifestações gastrintestinais – EULAR (5)

Tratamento médico – 1ª linha – de 3 indução

Sulfasalazina

Corticosteróides sistémicos

Azatioprina

Também como terapêutica de manutenção

Antagonistas do TNF α e Talidomida

Nos casos resistentes

Cirurgia – 2ª linha

Excepto nas situações emergentes p.e. perfuração gastrintestinal e hemorragia digestiva

Tratamento não baseado na evidência

Doença de Behçet

Definição

Epidemiologia

Critérios

Tratamento

Conclusão



Doença de Behçet

Definição

Epidemiologia

Critérios

Tratamento

Conclusão

Manifestações articulares – EULAR (6)

Anti-inflamatórios não esteróides

Colchicina

INF α

Azatioprina

Antagonistas do TNF

Casos resistentes ao tratamento de 1^a linha e nos períodos de agudização mais prolongados e incapacitantes

Manifestações neurológicas – EULAR (7)

Envolvimento do Parênquima (meningite ou meningo-encefalite)	Corticosteróides sistêmicos 3-7 pulsos de metilprednisolona i.v. Prednisolona p.o. (manutenção) 2-3M
	Azatioprina
	Ciclofosfamida
	INFα
	Metotrexato
Antagonistas do TNF α	
Trombose venosa cerebral	Corticosteróides sistêmicos Se hipertensão intracraniana e cefaleias

Tratamento não baseado na evidência

Doença de Behçet

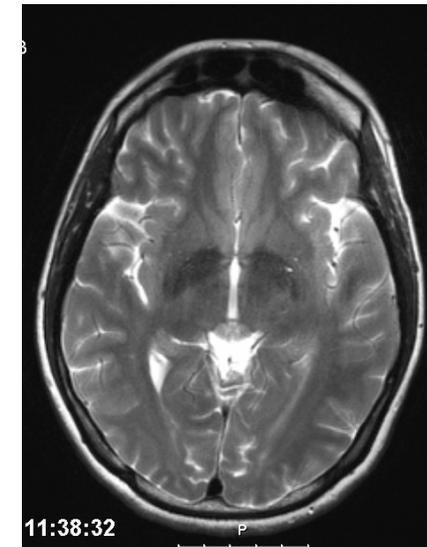
Definição

Epidemiologia

Critérios

Tratamento

Conclusão



Neurotoxicidade da Ciclosporina A – EULAR (8)

Não deve ser utilizada em doentes com envolvimento neurológico pela DB, excepto se for necessário para o tratamento da inflamação intra-ocular.

Doença de Behçet

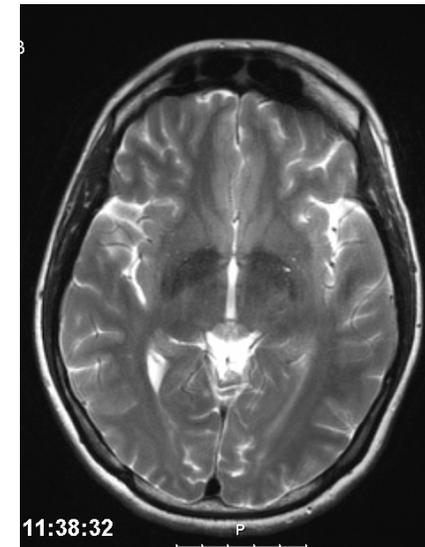
Definição

Epidemiologia

Crítérios

Tratamento

Conclusão



Manifestações mucocutâneas – EULAR (9)

Tratamento tópico

1ª linha nas úlceras orais e genitais, isoladas

Corticosteróides tópicos

Cloro-hexidina ou **lidocaína tópicos**

Lesões acneiformes

Medidas tópicas do acne vulgaris

Colchicina

Se o eritema nodoso é a lesão predominante

Nas lesões cutâneas refractárias ao tratamento tópico

Úlceras dos membros inferiores devidas a outras causas:
tratamento adequado à causa

Azatioprina, INF α e antagonistas do TNF α

Nos casos resistentes

Prevenção da recorrência das lesões

Referência à **Talidomida**

Doença de Behçet

Definição

Epidemiologia

Critérios

Tratamento

Conclusão



- ▶ Estas recomendações são baseadas nas melhores evidências disponíveis na literatura e na opinião dos especialistas em DB.
- ▶ Destinam-se ao tratamento das manifestações sistémicas da DB estabelecida.
- ▶ Destaca-se a falta de evidência científica que suporte algumas das recomendações.

Doença de Behçet

Definição

Epidemiologia

Critérios

Tratamento

Conclusão



Obrigada pela vossa atenção!