

Doença de Behçet

Informação para doentes e familiares

Elaborado por Dr. Jorge Crespo para o Núcleo de Estudos de Doenças Auto-imunes (NEDAI) da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (SPMI).

Coordenador Nacional do NEDAI: Dr. Luís Campos

- **O que é a Doença de Behçet?**

A Doença de Behçet (DB) é uma perturbação do sistema imunitário (sistema de defesa do organismo) que se caracteriza por um conjunto de sinais e de sintomas localizados sobretudo na pele e nas mucosas (de que se destacam as aftas) e nos olhos, mas a que se podem associar muitas outras manifestações, como abaixo se descreve.

Deve o seu nome ao dermatologista turco Hulusi Behçet (leia-se *Bedjet*) que a descreveu em 1937, ainda que se trate de uma doença já conhecida desde a antiguidade hipocrática (século V a.C.).

Ao contrário do que se costuma julgar, não traduz uma falta de defesas do organismo mas antes um excesso da sua actividade.

O sistema imunitário, que normalmente protege o corpo contra infecções, produzindo inflamações controladas, torna-se hiperactivo e passa a produzir inflamações imprevisíveis, exageradas e não controladas.

No caso da DB estas inflamações podem afectar qualquer estrutura, ainda que sejam aquelas as mais atingidas. Este compromisso tem um ponto de partida vascular (artérias, veias e capilares), o que a inclui num grupo de doenças designado genericamente por "Vasculites".

Nas pessoas portadoras desta doença, as células imunitárias que se encontram por todo o nosso corpo e em particular as que se localizam debaixo da pele e das mucosas, reagem excessivamente aos mais diversos estímulos.

- **O que a provoca?**

Desconhece-se a razão pela qual o sistema imunitário reage desta forma na DB. Sabemos ser importante que exista um "terreno" propício para que a doença se desenvolva, bem como a presença de um ou mais "agressores" que a desencadeiem, ambos responsáveis pelo seu aparecimento e evolução.

No que diz respeito ao "terreno", sabemos que as pessoas portadoras do HLA B51 (marcador presente nos glóbulos brancos), são mais propensas a desenvolver DB. Outros marcadores estão em vias de caracterização, permitindo-nos vir a perceber porque é que algumas formas de DB são mais agressivas, ou porque é que algumas pessoas têm formas de doença que "atacam" mais alguns órgãos do que outros.

Quanto aos "agressores", sabemos bem do efeito que alguns alimentos (frutos secos, citrinos, chocolate, álcool e muitos outros) têm no desencadear das aftas. Algumas bactérias, pela sua simples presença, podem também vir a estimular o sistema imunitário local e a desencadear novas manifestações. Factores de carácter hormonal (é bem conhecido, nalgumas senhoras, o agravamento das lesões nos dias que antecedem o período menstrual) e até de carácter emocional (aparecimento ou agravamento das queixas, em momentos de maior ansiedade ou estados depressivos), dão bem conta das múltiplas e ainda "misteriosas" razões associadas.

Porém, na maior parte das vezes, não é possível identificar qualquer causa.

- **Que manifestações apresenta?**

Trata-se de uma doença que evolui por surtos, com fases em que as pessoas andam com sintomas (de semanas a meses) alternando com outras de ausência de queixas.

As manifestações mais frequentes são as aftas da boca e das áreas genitais. Surgem também manifestações na pele como pequenas borbulhas com pontos brancos salientes ("pseudofoliculite"), caroços vermelhos e dolorosos que surgem habitualmente nas pernas ("eritema nodoso"), ou lesões parecidas com as da acne, mais ou menos exuberantes e isoladas ou múltiplas.

Mais graves são as manifestações oculares. Nem sempre estão presentes, mas quando tal acontece podem surgir quer a nível das suas áreas mais visíveis (olho vermelho), quer a nível da retina ou dos líquidos intra-oculares (humor aquoso e humor vítreo) manifestando-se sob a forma de diminuição ou turbidez da visão.

Outras estruturas podem também ser afectadas pela DB. É o caso das articulações (com dores por vezes acentuadas e com diversas localizações), dos vasos sanguíneos (com destaque para as veias, dando origem a flebites de repetição), do tubo digestivo (com dores apontando para a presença de ulcerações no seu interior) e até do sistema nervoso central, onde a DB pode chegar a justificar queixas de dores de cabeça arrastadas e outros problemas (ainda que raros) muito desagradáveis.

• **É uma doença muito frequente?**

Desconhece-se o número certo de doentes com DB em Portugal, mas trata-se de uma doença rara - menos de 1 caso/20.000 habitantes.

É mais frequente numa faixa de países que se estende desde a bacia do Mediterrâneo e do Médio Oriente até à Coreia e ao Japão, sendo por isso também designada como "Doença da Rota da Seda", por corresponder à área de percurso desta antiga (milénar) rota de comércio entre a Europa e o Extremo Oriente.

• **É uma doença incapacitante?**

A maioria das pessoas com DB faz uma vida normal, aprendendo a conviver com os períodos de actividade da doença. É uma doença crónica, com períodos de actividade intensa, intercalados com períodos em que os sintomas são menos agressivos ou estão até ausentes.

O sistema imunitário também "envelhece", pelo que o passar dos anos vai fazendo com que esta doença vá perdendo a sua intensidade. Mais activa entre os 20 e os 40 anos, costuma ir decrescendo de agressividade depois disso, ainda que possam surgir surtos em qualquer idade.

Só raramente, quando compromete o Sistema Nervoso Central ou determinados vasos em localizações críticas, é que pode tornar-se uma doença mortal. No entanto, se não tratada pronta e adequadamente, pode levar à cegueira ou criar lesões irreversíveis.

• **Como se trata?**

Embora presentemente incurável, a DB tem tratamento.

Para isso, utilizam-se medicamentos de natureza muito variada, quer para tratar as manifestações quando elas estão presentes (**anti-inflamatórios, analgésicos, anticoagulantes**) quer para diminuir a actividade desregulada (excessiva) do sistema imunitário. É o caso dos medicamentos **imunomoduladores**, como a *colchicina*, a *pentoxifilina*, a *talidomida* e o *interferon*, e dos **imunossuppressores**, como os *corticóides*, a *ciclosporina*, a *azatioprina*, a *ciclofosfamida* e o *clorambucil*. Outros produtos, designados

genericamente como "**produtos biológicos**", estão a ser experimentados com razoável sucesso, quando todos os outros se mostram ineficazes, como é o caso do *Infliximab*.

Acreditamos que o futuro nos venha a trazer medicamentos ainda mais seguros e eficazes, à medida que formos compreendendo melhor a verdadeira natureza e as causas de perpetuação das lesões que estão subjacentes à DB.

A maioria dos sintomas são dolorosos ou incapacitantes, mas não são malignos nem mortais. No entanto, os mais graves devem ser tratados o mais precocemente possível, para que o seu êxito seja mais provável.

• **Que cuidados devo ter?**

Os principais cuidados têm que ver com o evitar a ingestão de produtos alimentares que facilitem o aparecimento das aftas, já que, por vezes, elas são a primeira de uma série de manifestações dispersas por outros territórios.

Na fase aguda, quando as aftas da boca se encontram activas, devem evitar-se alimentos cáusticos, ácidos ou citrinos. O pão, o leite e os ovos são produtos habitualmente bem tolerados nessas fases, mas cada doente aprende rapidamente aquilo que lhe é mais agressivo.

Uma alimentação diversificada com estes cuidados presentes e um estilo de vida saudável são boas regras de fundo.

Deve, também, estar particularmente atento a qualquer diminuição ou alteração da visão (visão turva ou nebulada), bem como a sinais de inflamação ocular (olho vermelho ou a doer).

Nestas circunstâncias, sem hesitar, deve recorrer de imediato ao hospital mais próximo, onde será visto ou orientado para um médico oftalmologista. Este tipo de problemas, quanto mais cedo for reconhecido e começar a ser tratado, mais probabilidades tem de regredir sem sequelas.

Siga os conselhos que o seu médico lhe deixar ficar, referentes a outros problemas mais localizados.

• **Existe alguma Associação de Doentes com DB em Portugal?**

Está, neste momento, em processo de constituição a primeira Associação de Behçet em Portugal que, tendo como primordial objectivo o apoio a portadores da doença e seus familiares, pretende também afirmar-se, junto de diferentes actores sociais, como um organismo promotor de um diálogo multifacetado, rigoroso e positivo em torno deste quadro patológico.

Se quiser saber mais sobre esta associação ou entrar em contacto com os seus membros, visite o blogue "Behçet em Portugal"

(<http://behcetempportugal.blogspot.com/>) ou então envie directamente um e-mail para: behcetempportugal@gmail.com .

Lá poderá obter informações muito oportunas em relação à doença, orientações de apoio e, sobretudo, partilhar com quem possui a mesma patologia as suas experiências, dúvidas, etc.

Pode ainda aderir ao grupo de apoio on-line "Doença de Behçet" em <http://www.hi5.com/> .

- **A quem deve recorrer?**

A Doença de Behçet exige a colaboração de uma equipe multidisciplinar. Deve haver uma estreita ligação entre o Médico de Medicina Geral e Familiar e os Especialistas neste tipo de doença, geralmente Médicos de Medicina Interna (que têm Consultas de Doenças Auto-imunes, dedicadas a este tipo de doentes) ou Reumatologistas. No entanto, é frequente haver necessidade da intervenção de outras Especialidades, assim como a de outros Técnicos como sejam Enfermeiros, Psicólogos, Fisioterapeutas, Assistentes Sociais e outros.