

Reumatologia | Caso Clínico

PD-014 - (21SPP-11565) - SÍNDROME DE BEHÇET: PLEOMORFISMO DAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS NA DIFICULDADE DIAGNÓSTICA

Joana Vilaça²; Diogo Fonseca³; Sofia Brandão Miranda²; Francisca Aguiar¹; Mariana Rodrigues¹; Iva Brito¹

1 - Unidade de Reumatologia Pediátrica, Centro Hospitalar Universitário S. João; 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de Braga; 3 - Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Vila Nova Gaia/Espinho

Introdução / Descrição do Caso

Síndrome de Behçet(SB) é uma vasculite multissistémica que pode afetar veias ou artérias de qualquer calibre. A sua apresentação clínica é muito heterogénea e geralmente insidiosa, tornando o seu diagnóstico desafiante e não, raramente difícil.

1. Adolescente de 13 anos, com aftose oral recorrente, epididimite de repetição e episódio de tromboflebite membro inferior esquerdo. Posteriormente aparecimento de úlcera genital e lesões de pseudofoliculite. Melhorado com colchicina e azatioprina. 2. Menina de 7 anos com apresentação PFAPA-like aos 2 anos. Aparecimento posterior de úlceras genitais e pseudofoliculite. Pannel de síndromes autoinflamatórias negativo. Melhorada sob colchicina. 3. Adolescente de 15 anos, internado por febre, aftose bipolar, pseudofoliculite dos membros inferiores, eritema nodoso e patergia positiva. Por fadiga intensa, efetuou ecocardiograma, sendo identificados trombos intracardíacos e posteriormente tromboembolismo pulmonar. Tratado com corticoterapia, ciclofosfamida, azatioprina, colchicina e hipocoagulação; atualmente estável sob infliximab. 4. Adolescente de 12 anos com trombose dos seios venosos cerebrais, história de úlceras orais e genitais não valorizadas previamente. Sob colchicina e infliximab. 5. Adolescente de 10 anos com aftose bipolar recorrente, 1 episódio de eritema nodoso e posteriormente episódio de panuveíte bilateral com vasculite retiniana. Melhoria sob colchicina, corticoterapia e ciclosporina.

Comentários / Conclusões

Embora a SB seja rara em idade pediátrica, as manifestações podem ser potencialmente graves, sendo as neurológicas mais frequentes nesta faixa etária. A variabilidade na apresentação e evolução clínica pode constituir um fator de dificuldade diagnóstica.

Palavras-chave : síndrome behçet, vasculite multissistémica, pleomorfismo clínico