

Contribuição ao estudo das manifestações dermatológicas e oftalmológicas da Síndrome de Behçet¹

MARIA ANTONIETA RIOS SCHERRER² & FERNANDO ORÉFICE³

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Behçet (SB), também chamada de Complexo Triplo Sintomático de Behçet, pelo próprio autor; Síndrome de Adamantíades-Behçet, por Curth (1946); Complexo Múltiplo Sintomático de Behçet, por Bouzas (1956); Doença Recorrente de Behçet; e Morbus de Behçet, é uma entidade multissistêmica, de caráter inflamatório¹.

Foi descrita inicialmente, como uma tríade composta de lesões aftóides em mucosa oral e genital, e lesões oculares, sendo considerada como uma doença bipolar por Dowling em 1961², devido aos dois primeiros tipos de lesões. Em consequência das manifestações multissistêmicas que lhe configuram um quadro clínico muito amplo, Stracham & Weigzell (1963), incluíram-na entre os processos chamados "grandes imitadores", como o Lupus Eritematoso Sistêmico, a Sífilis e a Sarcoidose, ponto de vista também adotado por outros autores^{3, 4}.

As suas primeiras evidências foram relatadas por Hipócrates, no século V, A.C.; em 1937 Behçet a descreveu; e em 1946, Adamantíades demonstrou a presença da periferite retiniana, que propôs ser o 4º sinal da doença^{5, 6}.

Seu curso caracteriza-se por episódios de ataques e períodos de remissões, mas apesar de clinicamente intermitente em suas manifestações, ela pode estabilizar-se e tornar-se crônica, em qualquer órgão acometido^{7, 8}. Segundo estudo dos diversos autores consultados na bibliografia por nós utilizada para a elaboração da Tese de Mestrado⁹, computamos um total de 3030 pacientes, sendo que 65% eram do sexo masculino e 35% do feminino. A média de idade entre eles foi de 27,7 anos, porém encontramos extremos entre 9 e 69 anos. A descrição dos tipos de lesões desses pacientes nem sempre foi relatada, mas baseados naqueles em que tais dados foram citados, tiramos a porcentagem desses acometimentos: oral, 91,9%; genital, 80,8%; ocular, 65,6%; cutânea, 72,8%; articular, 54,4%; vascular, 18,1%; neurológica, 12,7%; gastrointestinal, 7%; outros tipos de lesões, 0,4%.

PACIENTES E MÉTODOS

A partir de 1972, por um período de 14 anos, fizemos um estudo retrospectivo de pacientes com SB.

O diagnóstico da síndrome, baseado nos critérios de Lehner & Barnes: presença de 3 ou 4 sinais maiores, (úlceras orogenitais, lesões cutâneas, lesões oculares); ou 2 ou 3 maiores e 2 menores (lesões articulares, lesões vasculares, lesões gastrointestinais, lesões neurológicas, epididimite), foi firmado em 16 pacientes, mas computamos também 9 casos de SB incompleta, segundo os critérios do "Comitê de Pesquisas da Doença de Behçet" no Japão: hipópico recorrente, iridociclite ou vasculite retiniana associados a outro critério maior.

A pesquisa de HLA não ocorreu na maioria, porém sendo este um item importante, tabelamos esses resultados. Devemos salientar que não se podem tirar muitas conclu-

sões nessa área, uma vez que não existem estudos que apontem qual o tipo de HLA mais freqüente em nosso meio. Essa pesquisa ocorreu em 6 pacientes com síndrome completa, e em 2 com o tipo incompleto.

A hiperreatividade cutânea inespecífica foi pesquisada em 4 pacientes com síndrome completa, através da realização de micropuncturas (3 casos) ou injeção de 0,1-0,2 ml de solução salina (1 caso) na pele do antebraço dos mesmos. Feita a leitura do teste com 24 ou 48 horas, consideramos sua positividade pela presença de pápula eritematosa ou pústula no local. O PPD foi realizado em 9 pacientes, sendo 6 com síndrome completa e 3 com incompleta. A histopatologia de pele e/ou mucosas foi realizada em 5 pacientes com SB completa. Quando havia descrição do tratamento instituído, procuramos discriminá-lo, assim como a resposta obtida.

RESULTADOS

Entre os 16 pacientes com o tipo completo, 5 (31,25%) eram provenientes de clínicas dermatológicas e 11 de clínicas oftalmológicas (68,75%), sendo 10 do sexo masculino (62,5%) e 6 do sexo feminino (37,5%). A idade de início da síndrome variou de 16 a 37 anos, com média de 27,3 anos. O diagnóstico foi firmado na faixa etária de 16 a 47 anos, com média de 32,3 anos (Tabela 1).

As lesões de mucosa oral ocorreram em 15 dos 16 pacientes com a síndrome completa, atingindo a porcentagem de 93,7%. Eram de padrão aftóide, caracterizado por úlceras de 2-10 mm de diâmetro, rasas ou um pouco mais profundas, com fundo amarelo esbranquiçado ou necrótico, de aspecto circular e regular, ocorrendo sozinhas ou em grupos. Localizavam-se em língua, lábios, gengiva e mucosa jugal. Um paciente (nº 5) apresentava também lesões do tipo herpetiforme. Algumas vezes bem dolorosas, impediam inclusive a alimentação, tanto que um paciente (nº 4) relatou emagrecimento acentuado durante os surtos. Sua duração era variável, cicatrizando totalmente, para depois reaparecerem, em surtos, após período de acalmia muito irregulares. Em um caso (nº 10) observamos a presença de lesões ulceradas, semelhantes as da mucosa oral, em mucosa nasal.

As lesões genitais ocorreram em 13 pacientes do tipo completo (87,5%) e em sua grande maioria eram exulceradas ou ulceradas com fundo branco amarelado ou necrótico. Sua localização não foi individualizada em todos os casos, mas apenas em 4 pacientes do sexo masculino. Neles, essas lesões surgiram na região escrotal, havendo apenas 2 casos com lesões penianas associadas. A queixa de dor e desconforto era uma constante entre eles. Uma paciente (nº 1) do sexo feminino, apresentava também lesões em região perianal, ao lado das de localização vulvar e vaginal, muito dolorosas.

As lesões cutâneas foram observadas em 8 pacientes com a síndrome completa (50%), apresentando-se com uma morfologia muito variável, incluindo: pápulas, vesículas, pústulas e lesões exulcero crostosas, furúnculos e absces-

1 Trabalho realizado no Serviço de Uveíte do Departamento de Oftalmologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais e no Serviço de Dermatologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.

2 Mestre em Dermatologia, pela Universidade Federal de Minas Gerais.

3 Doutor em Oftalmologia e Chefe do Serviço de Uveíte da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.

TABELA 1
Estudo em 16 pacientes com SB completa

Paciente	Nº	Deppto.	Sexo		Idade do Início	Idade do Diagnóst.	Incidência das Principais Manifestações						HLA	T.P.	PPD	Tratamento	
			M	F			Oral	Genital	Ocular	Pele	Artic.	SNC					Outros
I.D.G.	1	Derm.		x		35	S	S		S	S	?	Amenorréia, febre, hematúria, piúria, proteinúria				Prednisona + DDS (regular)
H.F.G.	2	Derm.	x		29	30	S	S		S			Orquite Epididimite	B17 B35	Pos.		Prednisona + DDS (regular) Talidomida (bom)
L.R.L.	3	Derm.		x	37	47	S	S		S					Pos.		
S.C.O.	4	Derm.	x		30	30	S		S	S			Orquite Epididimite		Pos.	+++*	Prednisona + colchicina (bom)
J.B.D.	5	Derm.	x		31	34	S	S		S	S		Orquite Epididimite		Neg.	—	Colchicina (regular)
P.F.D.	6	Oftal.	x		29	32		S	S	S	S						Colchicina (ótimo)
U.M.	7	Oftal.	x			37	S		S		S		Orquite Epididimite	B5 B7 B16			Prednisona + Imuran (azatioprina) (bom)
M.A.P.H.	8	Oftal.		x	20	23	S	S	S			S					Colchicina (sem retorno)
A.S.A.	9	Oftal.	x		26	36	S	S	S	S							
A.P.D.	10	Oftal.		x	34	40	S	S	S		S			B5		—	Colchicina (sem retorno)
R.A.J.	11	Oftal.	x		21	32	S	S	S		S			B5		++	Colchicina (sem retorno)
M.D.R.	12	Oftal.	x		28	29	S	S	S		S						
J.F.R.	13	Oftal.	x		16	16	S	S	S					B5 BW21			
E.M.V.	14	Oftal.		x	31	34	S	S	S								Colchicina + Prednisona (regular)
E.C.P.	15	Oftal.	x			40	S	S	S		S						—
A.R.S.	16	Oftal.		x	23	23	S	S	S	S	S		Renal	BW37 B13			—
TOTAL	16	Derm. 5 Oftal. 11	10 6	6 10	27,3	32,3	15 93,75%	13 87,5%	12 75%	8 50%	9 56,25%	1 6,25%	6 37,5%	B5 = 4	Pos = 3 Neg = 1	+++ = 1 ++ = 1 + = 1 — = 4	

S = Sim
Pos = positivo
Neg = negativo

T.P. = teste de punctura

* = passado de tuberculose
— = PPD não reator
++ = PPD reator fraco
+++ = PPD reator forte

sos, lesões tipo foliculite, lesões acneiformes, nódulos do tipo eritema nodoso, placas eritemato endureadas, simulando processo de tromboflebite.

A hiperreatividade cutânea inespecífica foi pesquisada através da realização do teste das puncturas em 4 casos. Aplicado sempre nos períodos de surtos, a positividade ocorreu em 3 pacientes. Repetido o teste em período de remissão de um caso o resultado foi negativo.

A biópsia de pele ou mucosas foi feita em cinco pacientes com síndrome completa, sendo que a histopatologia cutânea foi realizada tanto em lesões de mucosa oral como

cutâneas. Entre essas, biopsiamos eritema nodoso, pustulas, vesículas, lesões de hiperreatividade cutânea. A imunofluorescência foi realizada em um caso, sendo negativa (Tabela 2).

As lesões oculares ocorreram em 12 pacientes do tipo completo (75%). Dividimos as lesões oculares em 2 partes: aquelas que acometem o segmento anterior e as do segmento posterior do olho (Tabela 3). A bilateralidade ocorre em 83,3% dos casos (10 casos). A câmara anterior apresentou reação inflamatória leve, moderada ou severa em 83,3% dos pacientes, sendo que a presença de hipópio ocorreu em

TABELA 2
Histopatologia das lesões cutâneas

Paciente	Tipo de Lesão	Epiderme	D E R M E			Diagnóstico
			Infiltrado	Vasos	Outros	
S.G.O. (n: 4)	Eritema nodoso	Normal	Discreto, linfocitário	Edema perivascular capilares: proliferação endotelial, edema leve de parede, dilatação, congestão.		Dermovascularite crônica de intensidade discreta
S.G.O. (n: 4)	Pústula	Hiperkeratose, parakeratose focais, acantose	Linfohistiocitário com neutrófilos e restos nucleares (perivascular e perianexial)	Capilares: edema de parede, proliferação endotelial, obstrução parcial do lume.	Transformação fibrinóide colágeno	Dermoeidermovascularite crônica em atividade moderada com leucocitoclasia
S.G.O. (n: 4)	Teste de punctura	Hiperkeratose, parakeratose, acantose, microabscessos côneos	Linfoplasmo-histiocitário com neutrófilos e restos nucleares (perivascular)	Capilares: edema de parede, proliferação endotelial, deposição de fibrina, obstrução parcial do lume	Transformação fibrinóide focal	Dermoeidermovascularite crônica em atividade intensa, com leucocitoclasia
J.B.D. (n: 5)	Pústula	Hiperkeratose e acantose. Pigmentação da basal	Moderado Linfoplasmo-histiocitário, raros neutrófilos e eritrócitos (perivascular)	Capilares: edema de parede. Deposição de fibrina	Edema, homogeneização do colágeno	Dermovascularite crônica em atividade.
L.R.L. (n: 3)	Ulceração mucosa oral	Escamosa estratificada com ulceração	Mononuclear - lâmina própria com alguns granulócitos Perivascular, restos nucleares	Pequeno calibre: endotélio tumefeito, edema, deposição de fibrina. Luz pouco evidente		Vascularite crônica em atividade com leucocitoclasia em mucosa ulcerada
H.F.G. (n: 2)	Teste de punctura	Ulceração com tampão fibrino hialino	Denso Neutrófilos, restos nucleares, linfócitos, histiócitos - derme subjacente, linfohistiocitário com neutrófilos - perivascular	Pequeno calibre: paredes edemaciadas Proliferação endotelial	Edema moderado em derme superior	Dermoeidermovascularite ulcerada em atividade com leucocitoclasia
I.D.G. (n: 1)	Vesículas	Ceratose relativa, exocitose, espongiolose, microabscessos áreas de degeneração hidrópica da basal	Discreto Linfohistiocitário com neutrófilos Perivascular	Congestos paredes espessadas		Dermoeidermovascularite subaguda em atividade
H.F.G. (n: 2)	Pústula	Normal	Discreto Linfohistiocitário perivascular e perianexial			Dermite crônica inespecífica
H.F.G. (n: 2)	Ulceração oral					Quadro histológico inespecífico*

* = imunofluorescência negativa para IgG, A, M, C₃.

25% dos casos. No segmento posterior detectou-se reação inflamatória leve, moderada e severa a nível do corpo vítreo em todos os pacientes; e na retina, lesões de vasculite, exsudatos, hemorragias, edema retiniano e palidez papilar, também atingindo a todos.

A presença de lesões articulares ocorreu em 9 pacientes da síndrome completa (56,25%), sendo que 4 queixaram-se apenas de artralgia, acompanhando os surtos. Sinais de artrite ocorreram em outros 5, acometendo punhos, joelhos, tornozelos. Uma paciente apresentava ao lado da artrite, dores na coluna lombo-sacra (n: 10).

Sinais de meningismo foram observados em uma paciente do sexo feminino (n: 8), com o padrão completo da síndrome, porém outra paciente também pertencendo a esse grupo, queixava-se de dormência no membro superior esquerdo (n: 1). Seu exame neurológico mostrou ape-

na discreta assimetria de reflexos, principalmente do lado esquerdo, e a presença de áreas de hipoestesia no membro superior esquerdo foi questionada, sendo sugerido o diagnóstico de isquemia cerebral transitória. O eletroencefalograma se mostrou normal.

A paciente n: 1 do tipo completo, relatava febre não termometrada acompanhando o surto das lesões mucocutâneas, ao lado da artralgia, hematúria, com proteinúria e piúria.

Outra paciente (n: 16) de síndrome completa, apresentava lesões renais, interpretadas como próprias da síndrome.

Período de 2 meses de amenorréia com testes para gravidez negativos, foi observado em uma paciente do tipo completo (n: 1).

TABELA 3
Análise das lesões oculares em 12 pacientes com SB completa

Paciente	Câmara Anterior	Corpo Vítreo	Retina
S.G.O.	A.O. + 2 células	A.O. + 2 células	OD — invisível OE — vasculite, retinite focal
P.F.D.	A.O. normal	A.O. + 1 célula	A.O. vasculopatia retiniana
U.M.	OD — normal OE — hipópio	A.O. + 2 células	A.O. palidez papilar
M.A.P.H.	A.O. hipópio recidivante	A.O. + 3 células	A.O. vasculopatia retiniana, papilas pálidas, retinite
A.S.A.	A.O. + 1 célula	A.O. + 1 célula	A.O. papilas pálidas, vasculopatia
A.P.D.	A.O. normal	A.O. + 2 células	A.O. vasculopatia, papilas pálidas
R.A.J.	A.O. + 3 células	A.O. + 2 células	A.O. vasculopatia, edema difuso de retina
M.D.R.	OD — normal OE — + 1 célula	OD — normal OE — + 4 células	OD — normal OE — vasculopatia, hemorragias
J.F.R.	OD — normal OE — + 4 células hipópio recidivante	OD — normal OE — + 3 células	OD — normal OE — vasculopatia e edema papilar
E.M.	A.O. + 2 células	A.O. + 1 célula	A.O. vasculopatia
E.C.P.	OD — normal OE — + 1 célula	A.O. + 2 células	A.O. edema retiniano, exsudatos, vasculopatia
A.R.S.	A.O. + 2 células	A.O. + 2 células	A.O. vasculopatia retiniana

A.O. = ambos os olhos + 1 cel = reação inflamatória leve
O.D. = olho direito + 2 cels = reação inflamatória moderada
O.E. = olho esquerdo + 3 cels = reação inflamatória severa

TABELA 4
Estudo em 9 pacientes com SB incompleta

Paciente	Nº	Depto.	Sexo		Idade do Início	Idade do Diagnóst.	Incidência das Principais Manifestações						HLA	T.P.	PPD	Tratamento
			M	F			Oral	Genital	Ocular	Pele	Artic.	SNC				
M.M.	1	Oftal.	x		15	16	S		S		S		B5 B27 B17 B7		+++	
L.D.P.M.T.	2	Oftal.		x		41	S		S							
H.Q.	3	Oftal.	x			37	S		S							
N.F.	4	Oftal.	x			60	S		S							Colchicina (sem retorno)
E.M.F.	5	Oftal.		x		26	S		S			Bartolinite				—
B.B.B.	6	Oftal.	x		24	24	S		S			Febre				
A.O.C.	7	Oftal.		x		68	S		S				B5 B14			
M.N.J.P.	8	Oftal.		x		18	S		S							—
C.O.D.	9	Oftal.	x		29	33	S		S		S					
TOTAL	9	Oftal.	5	4	21,7	35,8	9		9		2		2	B5 = 2		+++ = 1 — = 2

S = Sim T.P. = teste de punctura +++ = PPD reator forte — = reator fraco

A presença de edema de dor e eritema a nível de testículos, configurando quadro de orquite e epididimite, acompanhando os surtos, foi observada em 4 pacientes com o padrão completo da síndrome, sendo que 2 deles não apresentavam lesões genitais.

O HLA foi pesquisado em 6 pacientes com a síndrome completa, sendo positivo para o HLAB5, em 4 deles, 3 do

sexo masculino e um do sexo feminino. Neles encontraram-se também HLAB7, HLAB16, HLABW21. Os outros dois pacientes apresentavam HLAB17, HLAB35, HLAB37 e HLAB13.

O PPD foi realizado em 6 pacientes do tipo completo, sendo fortemente reator em 1 caso, reator fraco em outro e não reator em 4.

O diagnóstico de SB incompleta foi feito em 9 pacientes, provenientes de clínicas oftalmológicas, que apresentavam quadro ocular típico da síndrome (100%). Dentre estes, 5 dos sexo masculino e 4 do sexo feminino, perfazendo por-

centagens de 55,5% e 44,4% respectivamente. A idade de início das lesões variou de 15 a 29 anos, com média de 21,7 anos. O diagnóstico foi feito na faixa etária de 16 a 60 anos, com média de 35,8 anos (Tabela 4 e 5).

TABELA 5
Análise das lesões oculares em 9 pacientes com SB incompleta

Paciente	Câmara Anterior	Corpo Vítreo	Retina
M.M.	A.O. normal	A.O. + 1 célula	OD — alterações vítreo retinianas OE — vasculopatia, hemorragias
L.D.P.M.T.	A.O. + 1 célula	OD + 2 células OE + 1 célula	A.O. lesões retinianas múltiplas
H.Q.	A.O. normal	A.O. + 1 célula	A.O. vasculopatia
N.F.	OD + 2 células OE normal	OD + 2 células OE + 1 célula	OD — hemorragia retiniana difusa OE — pequenas hemorragias retinianas
E.M.F.	OD normal OE hipópio	OD + 2 células OE + 3 células	OD — hemorragias múltiplas OE — alguma hemorragia A.O. edema de mácula
B.B.B.	OD + 3 células hipópio OE normal	OD + 2 células OE normal	OD — vasculopatia OE — normal
A.O.C.	OD normal OE + 1 célula	AO + 1 célula	A.O. vasculopatia
M.N.J.P.	OD normal OE + 1 célula	OD normal OE + 3 células	OD — normal OE — vasculopatia, retinite
C.O.D.	A.O. normal	A.O. + 3 células	A.O. vasculopatia

A.O. = ambos os olhos + 1 cel = reação inflamatória leve
O.D. = olho direito + 2 cels = reação inflamatória moderada
O.E. = olho esquerdo + 3 cels = reação inflamatória severa

As lesões orais estiveram presentes em 9 de 9 pacientes com o tipo incompleto, atingindo a porcentagem de 100%. Eram do tipo aftóide e tinham evolução como descrita na síndrome completa.

Nenhum paciente do grupo incompleto apresentou lesões genitais e cutâneas.

Lesões articulares ocorreram em 2 pacientes de síndrome incompleta (22,2%), sendo que um queixava-se de artralgia e outro tinha história de artrite.

As lesões oculares também foram separadas naquelas do segmento anterior e nas do segmento posterior (Tabela 4). A bilateralidade se manteve em 77,7% dos casos. Na câmara anterior, observamos reação inflamatória leve, moderada e severa em 55,5% dos casos e hipópio em 22,2%. No segmento posterior, detectou-se no corpo vítreo, reação inflamatória de intensidade leve a severa em todos os casos e na retina, vasculopatia, hemorragia, lesões múltiplas de retinite e edema de mácula e papila, acometendo também todos os pacientes.

Uma paciente do tipo incompleto apresentou bartolinite, e outro, febre inexplicada, antes do início das outras lesões da síndrome.

Nenhum paciente desse grupo foi submetido ao teste da punctura, e o teste tuberculínico foi realizado em apenas três casos, sendo reator forte em um, e não reator em dois.

A pesquisa de HLA foi feita em dois casos da síndrome incompleta, sendo positiva para B5 em ambos. Foram detectados também HLAB7, B17, B27 e HLA-B14,

COMENTÁRIOS

Constatamos 25 casos de Síndrome de Behçet, sendo 16 do tipo completo e 9 do incompleto.

O sexo masculino foi o mais acometido, como ocorre em países do Oriente Médio e Japão^{7, 8, 10-23}, e ao contrário dos EUA e Inglaterra^{2, 5, 16, 18, 24}. Essa diferença na frequência dos sexos quase não foi observada na síndrome incompleta, o que está de acordo com os dados japoneses, que consideram a mesma proporção entre os sexos, quando se faz esse diagnóstico^{7, 11}.

A idade de início da síndrome coincide com os dados de literatura, sendo que a encontramos desde os 16 anos, com média de 27,3 anos para o tipo completo^{2, 7, 8, 10, 12, 13, 15, 16, 18, 19, 22, 25}.

Essa variável no tipo incompleto, foi mais ou menos similar ao do completo, porém com média um pouco mais baixa (21,7 anos). O diagnóstico foi estabelecido na faixa de 32 a 35 anos, em média, para, para os dois tipos de síndrome.

Encontramos a seguinte frequência de lesões entre os pacientes do grupo completo: 93,7% de orais; 87,5% de genitais; 75% de oculares, 50% de cutâneas; 56,25% de articulares, 6,25% de neurológicas e 25% de orquite e epididimite (Tabela 6).

A frequência das lesões orais em pacientes com síndrome completa em nosso estudo, está na faixa da encontrada em literatura, e a de lesões genitais um pouco acima.

As lesões oculares do grupo completo mostraram frequência superior à da literatura, mas deve-se levar em conta que 2/3 dos pacientes vieram da Oftalmologia. As lesões cutâneas deste grupo ocorreram numa porcentagem mais baixa que a descrita.

A frequência de lesões articulares é similar entre os dados de literatura e entre os 16 pacientes de síndrome completa descritos. Lesões vasculares e gastrointestinais não são relatadas no grupo de pacientes com síndrome

TABELA 6
Frequência das principais manifestações da SB

Lesões	Dados de Literatura* (3030 pacientes) %	Estudo com 16 pacientes Tipo completo %	Estudo com 9 pacientes do tipo incompleto %
Orais	91,9	93,7	100,0
Genitais	80,8	87,5	
Oculares	65,6	75,0	100,0
Cutâneas	72,8	50,0	
Articulares	54,4	56,2	22,2
Vasculares	18,1		
Neurológicas	12,7	6,25	
Gastrointestinais	7,0		
Outras (incluindo Orquite e Epididimite)	0,4	37,5 (25% Orquite e Epididimite)	22,2

* Revisão de 1958-1985.

completa, mas, como sabemos, essas últimas são mais raras, ocorrendo principalmente no Japão. O número de lesões neurológicas na nossa série de padrão completo está abaixo da descrita, porém muitos casos não tiveram sua evolução acompanhada. A porcentagem de outras lesões em nosso estudo do tipo completo esteve bem aumentada em relação a da literatura, uma vez que encontramos 4 casos de orquite e epididimite.

A frequência de lesões na síndrome incompleta difere um pouco mais: 100% de lesões orais; 100% de lesões oculares; 22,2% de lesões articulares e 22% de outras lesões. A alta porcentagem das oculares é explicada pelo próprio critério adotado no diagnóstico. A frequência das lesões orais, apesar de maior que a encontrada na série anterior e na pesquisa de literatura, está na faixa considerada normal para a síndrome. Os outros dados diferem muito dos anteriores, não se observando lesões genitais e cutâneas, mas a doença ainda se encontra em evolução.

A hiperreatividade cutânea é um dado muito interessante e controverso, uma vez que é valorizado principalmente em países do Oriente Médio e Japão, mas não na Inglaterra e EUA^{24, 26, 27}.

O teste de punctura foi feito apenas em 4 pacientes de síndrome completa, resultando negativo em um. Esse número é muito pouco significativo para tirarmos conclusões quanto a prevalência da positividade em nosso meio. Sabemos por literatura^{28, 29}, e por experiência (quando pesquisamos a patergia no paciente nº 4, em período de acalmia), que a hiperreatividade diminui muito ou desaparece durante as remissões.

Dos 16 pacientes de síndrome completa de nosso estudo, a histopatologia só foi realizada em cinco, e neles mostrou predominantemente, quadro de dermo vascularite, de intensidade variável.

Individualizamos os pacientes que fizeram o PPD, pois ele, à medida que traumatiza a pele, poderá também fazer com que apareça a hiperreatividade cutânea. Em literatura é descrito caso de SB, cuja suspeita inicial foi de tuberculose, baseada principalmente nas dimensões do PPD³⁰. Apenas dois pacientes do grupo completo foram submetidos, tanto ao teste da punctura, como ao PPD, sendo que um (nº 4) apresentou positividade para ambos, mas tinha passado de tuberculose; no outro (nº 5) a negatividade predominou.

O teste tuberculínico foi realizado em mais 4 pacientes da síndrome completa, cuja patergia não foi testada, sendo não reator em 3, e reator fraco em um. Dos 4 com PPD negativo, apenas um apresentava lesões cutâneas.

Nos pacientes com a forma incompleta da síndrome, o PPD foi realizado em 3, sendo reator forte em um, e não reator no restante. Todos eles não apresentavam lesões cutâneas, de modo que essa positividade descrita em um caso, provavelmente se deva a um contato anterior com o bacilo.

A bilateralidade das lesões oculares atingiu 83,3% dos casos de síndrome completa, o que está na faixa descrita por Foulks, que é de 88%³¹. Alterações a nível da câmara anterior ocorreram em 83,3% desses pacientes, mas a presença de hipópico apenas em 25%. Dados em relação a essa frequência são controversos. Lovisetto *et alii* em revisão recente, consideram a frequência de hipópico muito alta (95%)²², o que é contestado por outros autores^{6, 32}. A presença de infiltrado inflamatório no vítreo atingiu 100%, bem acima dos dados de Lovisetto *et alii* que são de 66%²². O comprometimento difuso acometendo os segmentos anterior e posterior, ocorreu em 83,3% dos casos, sendo que apenas 22,2% tinham lesões de segmento posterior isolada. Esses dados também são um pouco aumentados em relação aos de literatura, uma vez que Daghfous *et alii* encontraram 71% e 10% respectivamente, em série de 41 pacientes¹⁷.

Em nossa série, todos apresentavam alterações de fundo de olho, principalmente a nível de retina, e esses dados também são superiores aos da literatura^{8, 22}.

Entre as alterações, encontramos vasculite e vasculopatia retiniana, tanto difusa como sectorial. hemorragia, edema, papilas pálidas, retinite focal e exsudatos. Essas lesões constituem o quadro típico da síndrome. As lesões oculares, como as outras, evoluíram em surtos, ocorrendo em grande parte dos casos diminuição acentuada do processo, porém, dois casos evoluíram para cegueira bilateral (nºs 8 e 10), sendo que ambos eram do sexo feminino. As lesões oculares entretanto, predominaram no sexo masculino (75% dos casos), como em geral é descrito^{2, 7, 18}.

A cegueira ocorreu num período de 3 a 6 anos de evolução do processo, acometendo uma paciente na faixa etária de 25 a 30 anos, e outra na de 40-45 anos.

Os pacientes de SB incompleta apresentavam lesões oculares semelhantes aos da completa. Dessa maneira, a bilateralidade também foi a regra, e o hipópico estava presente mais ou menos na mesma proporção. A presença de reação inflamatória na câmara anterior esteve um pouco mais baixa da descrita para os pacientes do tipo completo. As lesões de segmento posterior, tanto a nível de corpo vítreo, como de retina ocorreram com a mesma intensidade e frequência da observada no outro grupo de pacientes. Lesões apenas a nível do segmento posterior ocorreram também em 22,5% dos casos, e as lesões de fundo de olho obedeceram o mesmo padrão descrito para os pacientes da síndrome completa.

RESUMO

Realizamos um estudo retrospectivo em 16 pacientes com Síndrome de Behçet completa e em 9 do tipo incompleto, enfatizando principalmente o acometimento mucocutâneo e ocular. Entre os pacientes com síndrome completa, encontramos 93,7% de lesões de mucosa oral, principalmente do tipo ulceração aftosa menor; 87,5% de lesões de mucosa genital; 50% de lesões cutâneas, em geral muito polimorficas; 75% de lesões oculares, predominantemente bilaterais, e com

comprometimento uveal difuso; 56,2% de lesões articulares, 6,25% de lesões neurológicas e 32,5% de outros tipos de lesões, tais como renais, febre, orquite epididimite.

Entre aqueles do tipo incompleto, todos apresentavam lesões oculares típicas, seguindo o mesmo padrão do tipo completo, e lesões de mucosa oral, mas nenhum tinha lesões genitais ou cutâneas.

SUMMARY

We studied sixteen patients with complete Behçet's Disease and nine patients with incomplete Behçet's Disease retrospectively. The main points of the study were the mucocutaneous and ocular involvements. Among the patients with the complete syndrome, it had found 93,7% of oral lesions, most of them were of the minor aphthous ulcer type; 87,5% of genital lesions; 50% of polymorphic cutaneous lesions, 75% of ocular lesions, most of which in both eyes and with diffuse uveal involvement; 56,2% of joint lesions; 6,25% of neurologic lesions and 37,5% of other kinds of lesions such renal involvement, recurrent orchitis and epididymitis, fever.

Among those patients with the incomplete syndrome, all had quite typical ocular lesions that followed the pattern observed in the lesions of the complete type and oral lesions as well. None had genital or cutaneous lesions.

AGRADECIMENTOS

Dr. Eduardo Alves Bambirra e Dr. Antônio Carlos Martins Guedes, pelo estudo anatomopatológico dos casos.
Dr. Oswaldo Macedo Gontijo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. GALVAN, P. et alii. Síndrome de Behcet con manifestaciones neurológicas. Aportación de dos casos y revisión de la literatura. *Rev. Clin. Esp.*, 152 (3-4): 131-36, 1981.
2. COOPER, D. A.; PENNY, R. Behcet's syndrome: clinical immunological and therapeutic evaluation of 17 patients. *Aust. N. Z. J. Med.*, 4(6): 585-6, 1974.
3. NOYA, N.; LEMA, A.; ALVAREZ-PRECHOUS, A. Enfermedad de Behcet. *Rev. Clin. Esp.*, 133(4): 285-292, 1974.
4. REYES-LOPES, P. A.; MARTINEZ-LÁVIN, M. Enfermedad de Behcet. Presentation de tres casos y revision de la literatura reciente. *Gac. Med. Mex.*, 115(2): 573-7, 1979.
5. BONNET, M.; GRANGE, J. D. Les manifestations veineuses rétinienes de la maladie de Behcet; traduction angiographique. *Bull. Soc. Ophthalmol. Fr.*, 74(9-10): 907-9, 1974.
6. LE REBELLER, M. J. Ocular manifestations in Behcet's disease. *Bull. Soc. Ophthalmol. Fr.*, 79(10):861-3, 1979.
7. SHIMIZU, T.; EHRLICH, G. E.; INABA, G.; HAYASHI, K. Behçet's disease *Semin Arthritis Rheum.*, 8(4): 223-60, 1979.
8. MICHELSON, J. B.; CHISARI, F. V. Behçet's disease. *Surv. Ophthalmol.*, 26(4): 190-203, 1982.
9. SCHERRER, M. A. R. Contribuição ao estudo das manifestações dermatológicas e oftalmológicas da síndrome de Behçet. Belo Horizonte, Faculdade de Medicina da UFMG, 1987 (Tese de Mestrado). 244p.
10. CHAJEK, T.; FAINARU, M. Behçet's disease. Report of 41 cases and a review of the literature. *Medicine*, 54(13): 179-196, 1975.
11. TOKORO, Y. et alii. Skin lesions in Behçet's disease. *Int. J. Dermatol.*, 16(4): 227-44, 1977.
12. MUNDY, T. M.; MILLER III, J. J. Behçet's disease presenting as chronic aphthous stomatitis in a child. *Pediatrics*, 62(2): 205-208, 1978.
13. WRIGHT, V. A.; CHAMBERLAIN, M. A. Behçet's syndrome. *Bull. Rheum. Dis.*, 29(1-2): 982-9, 1978/1979.
14. LEHNER, T.; BARNES, C. G. *Behçet's Syndrome. Clinical and Immunological Features*. London, Academic Press, 1979.
15. SILINGARDI, V. et alii. Il morbo di Behçet. *Recenti Prog. Med.*, 66(4): 327-60, 1979.
16. YAZICI, H. et alii. Behçet's disease as seen in Turkey. *Haematologica (Pavia)* 65(3): 281-3, 1980.
17. DACHFOUS, N. T.; ANMAR, M.; KANOUN, M.; TAIKI, F. Aspects cliniques et évolution de la maladie d'adamantides Behçet in Tunisia. A propos de 41 cases. *J. Fr. Ophthalmol.*, 3(8-9): 463-468, 1980.
18. VENKATASUBRAMANIAN, K. V.; SWINEHART, D. R. Behçet's syndrome: case report and literature review. *Henry Ford Hosp. Med. J.* 29(3): 153-159, 1981.
19. HERSH, S. P.; GRIMES Jr., C.; HARRISON, W.; NONKIN, P. Behçet's syndrome. An overlooked entity in Otolaryngology. *Arch. Otolaryngol.*, 108(4): 250-2, 1982.
20. DIXON, J. S. et alii. A study of serum biochemistry in Behçet's syndrome. *Br. J. Rheumatol.*, 23(4): 283-7, 1984.
21. FEAGIN, O. T. Behçet's disease: the Ochsner experience, 1979 to 1982. *South Med. J.*, 77(4): 442-446, 1984.
22. LOVISETTO, P. et alii. La malattia di Behçet. Nota I. Aspetti clinici ed istopatologici. *Minerva Med.*, 78(38): 2179-92, 1984.
23. HAMZA, M.; HUBAULT, A. & RYCKEWAERT, A. Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet. *Rev. Rhum.*, 52(2): 103-8, 1985.
24. WONG, R. C.; ELIIS, C. N.; DIAZ, L. A. Behçet's disease. *Inst. J. Dermatol.*, 23(1): 25-32, 1984.
25. RAPPORT, P. N.; DUCKERT, L. G.; LOIES Jr., L. R. Behçet's disease. *Ear Nose Throat J.*, 58(4): 168-172, 1979.
26. YAZICI, H. et alii. A comparative study of the pathergy reaction among Turkish and British patients with Behçet's disease. *Ann. Rheum. Dis.*, 43: 74-75, 1984.
27. DAVIES, P. G. et alii. The pathergy test and Behçet's syndrome in Britain. *Ann. Rheum. Dis.*, 43: 70-73, 1984.
28. WILKEY, D. et alii. Budd-Chiari syndrome and renal failure in Behçet's disease. *Am. J. Med.*, 75(3): 541-50, 1983.
29. JORIZZO, J. L.; SOLOMON, A. R.; CAVALLO, T. Behçet's syndrome. Immunopathologic and histopathologic assessment of pathergy lesions is useful in diagnosis and follow-up. *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 109(8): 747-751, 1985.
30. KAPLINSKY, N.; NOVSHOVITS, M.; FRANKEL, O. False-positive tuberculin test in Behçet's syndrome. *Cutis* 25(5): 529-30, 1980.
31. FOULKS, G. N. Anterior segment inflammation and skin disease. *Int. Ophthalmol. Clin.*, 23(1): 81-95, 1983.
32. SILVA, M. H. A.; BELFORT Jr. R. Behçet. In: ORÉFICE, F. & BELFORT Jr. G. R. *Tratado sobre Uvetes*. (no prelo).