

Doença de Behçet

Critérios pediátricos PEDBD 2016, aftas orais e genitais, uveíte como urgência oftalmológica, trombose, neuro-Behçet, colchicina, apremilaste, azatioprina e anti-TNF, e o diferencial das aftas recorrentes com a PFAPA, segundo AEP 2020, EULAR 2018 e Ministério da Saúde

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências).  [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

A **doença de Behçet (DB)** é uma vasculite de **vasos de qualquer calibre, arteriais e venosos**, com crises e remissões, que se aproxima das doenças autoinflamatórias. Na criança começa em média por volta dos 12 anos, com **aftas orais recorrentes** em quase todos (a 1ª manifestação em 81%); o 2º sinal demora em média 3 anos (PEDBD 2016). Pense em DB diante de aftas ≥ 3 vezes por ano com **úlceras genitais (que deixa cicatriz), pseudofoliculite, lesões acneiformes ou eritema nodoso, uveíte, trombose ou sinais neurológicos**: 3 desses 6 itens classificam a DB pediátrica (PEDBD 2016). A maioria das aftas recorrentes da criança **não é Behçet**: aftas simples, **PFAPA** (febre "de relógio" em pré-escolar, sem úlcera genital), neutropenia cíclica, doença inflamatória intestinal, doença celíaca e carências. Aftas isoladas e mucocutâneo leve ficam com o pediatra (🟢); a suspeita é 🟡, **encaminhamento com prioridade** ao reumatologista pediátrico, com **exame oftalmológico mesmo sem queixa**. São 🔴: **olho vermelho doloroso, fotofobia ou baixa visual** (oftalmologista com urgência), cefaleia com vômitos ou papiledema (trombose de seio venoso), déficit neurológico, membro inchado e doloroso, **hemoptise**, dor abdominal intensa ou sangramento e febre em uso de biológico.

1. O que é e como se apresenta

Definição (AEP 2020). Doença inflamatória sistêmica de causa multifatorial, com predisposição genética (**HLA-B51** em cerca de 44%; 15–20% com casos na família) e disfunção da imunidade inata, sem autoanticorpos. A infiltração é perivascular, com trombose e necrose de capilares, veias e artérias de todos os tamanhos. Mais frequente na "rota da seda" (Turquia, Oriente Médio, Ásia), mas ocorre no Brasil; sem predomínio de sexo na criança. Início muito precoce ou familiar sugere a **haploinsuficiência de A20** (gene *TNFAIP3*), quadro "Behçet-like" com febre, aftas, artrite, uveíte e colite (AEP 2020).

MANIFESTAÇÃO FREQUÊNCIA NA DB PEDIÁTRICA E CARACTERÍSTICAS (AEP 2020)	
Aftas orais	96–100% ; 1ª manifestação em 81%; dolorosas, 2–10 mm, halo eritematoso e fundo amarelado, em gengiva, lábios, língua e orofaringe; curam em 5–10 dias sem cicatriz
Úlceras genitais	55–83% , mais em meninas, por volta de 11–12 anos; maiores, mais profundas, bordas irregulares; deixam cicatriz ; epididimite no menino
Pele	22–53%: eritema nodoso, pseudofoliculite , nódulos acneiformes; patergia (pápula ou pústula > 2 mm 24–48 h após punção)
Olho	35–45% , mais em meninos: panuveíte ou uveíte posterior , bilateral, vasculite retiniana , às vezes hipópio ; principal determinante de sequela (catarata, sinéquias, edema macular, cegueira)
Articulações	48–56%: artralgia ou artrite não erosiva de grandes articulações
Intestino	40–59%: dor abdominal, diarreia (às vezes com sangue), úlceras sobretudo ileocecais; diferencial com doença de Crohn
Neurológico	Cefaleia em 44%; neuro-Behçet em 5–30%: parenquimatoso (tronco cerebral, meningoencefalite, convulsão, sinais piramidais) ou não parenquimatoso (trombose de seios venosos com hipertensão intracraniana, aneurismas)
Vascular	Trombose venosa em 15%: tromboflebite, trombose venosa profunda, de cava ou da veia central da retina; arterial em 3%: trombose e aneurismas , inclusive de artéria pulmonar; principal causa de morte na DB pediátrica
Febre	Episódios recorrentes em 43%, muitas vezes com aftas

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
● Leve	Aftas orais recorrentes isoladas , criança bem, crescimento e exames normais, sem úlcera genital, olho, vaso ou SNC; ou DB já diagnosticada só mucocutânea , controlada	Seguimento pelo pediatra: tratamento tópico, higiene oral e dentista, diário das crises, investigar carências; na DB conhecida, com o reumatologista
● Moderada	Suspeita de DB : aftas ≥ 3 vezes por ano com úlcera genital ou cicatriz, pseudofoliculite, eritema nodoso, artrite ou dor abdominal e diarreia sem sinais de alarme; aftas intensas que impedem a alimentação; DB mucocutânea refratária; febre em bom estado só com azatioprina ou colchicina	Encaminhar com prioridade ao reumatologista pediátrico, com avaliação oftalmológica com lâmpada de fenda e fundo de olho mesmo sem sintomas ; GI ao gastroenterologista; febre com imunossupressor convencional: avaliação no mesmo dia
● Grave	Olho vermelho doloroso, fotofobia, baixa visual, moscas volantes, hipópio; cefaleia intensa com vômitos, papiledema, diplopia , convulsão, déficit focal, alteração da consciência; membro edemaciado e doloroso , dor torácica, dispneia ou hemoptise (trombose, aneurisma de artéria pulmonar); dor abdominal intensa, sangramento digestivo, abdome agudo (perfuração); aftas que impedem beber, com desidratação; febre (axilar $\geq 37,5$ °C) em uso de biológico , mesmo em bom estado	Olho: oftalmologista com urgência ou pronto-socorro com oftalmologia; demais: pronto-socorro/hospital (ver "Quando encaminhar")

Fatores de risco que elevam a gravidade

- **Sexo masculino** e início precoce: mais uveíte, pele e vasos (PEDBD 2016; AEP 2020).
- Uveíte posterior ou panuveíte, vasculite retiniana; neuro-Behçet; trombose ou aneurisma arterial.
- Acometimento intestinal (perfuração, sangramento).
- Imunossupressão de alto grau; tuberculose latente não tratada antes do anti-TNF.

3. Diagnóstico no consultório

O diagnóstico é clínico e costuma atrasar 3 a 6 anos (AEP 2020). Anote e fotografe as lesões, conte as crises de aftas no ano e **examine a região genital** (lesões ativas ou cicatrizes), a pele, as articulações e os olhos.

Critérios de classificação pediátricos — PEDBD 2016 (Koné-Paut, Ann Rheum Dis), adotados pela AEP

ITEM (CADA UM DE UMA CATEGORIA)	DEFINIÇÃO
Aftas orais recorrentes	≥ 3 crises por ano
Úlceras ou aftas genitais	Tipicamente com cicatriz
Pele	Foliculite necrótica, lesões acneiformes, eritema nodoso
Olho	Uveíte anterior, uveíte posterior, vasculite retiniana
Neurológico	Exceto cefaleia isolada
Vascular	Trombose venosa, trombose arterial, aneurisma arterial

≥ 3 itens classificam a DB pediátrica. Sensibilidade de 91,7% e especificidade de 42,9%; a patergia não melhora a especificidade; **HLA-B51 não é critério** (AEP 2020). A baixa especificidade obriga a **excluir as outras causas** (quadro abaixo). Para contexto, os critérios ICBD revisados (2014), de adultos, somam 2 pontos para aftas orais, genitais e lesão ocular e 1 para pele, vaso, sistema nervoso e patergia; **≥ 4 pontos** (AEP 2020).

Exames que o pediatra pode pedir (AEP 2020): hemograma (incluindo **hemogramas seriados se as aftas forem periódicas**), PCR e VHS, função renal e hepática, albumina, urina tipo 1, coagulação, imunoglobulinas; **ferritina, folato e vitamina B12; antitransglutaminase IgA com IgA total**; calprotectina fecal se houver sintoma intestinal. **Úlcera genital:** sorologia para **sífilis** e pesquisa de **herpes** (e as demais IST no adolescente), conforme "Infecções sexualmente transmissíveis na adolescência", lembrando a **úlcera de Lipschütz** (não sexual). **Com o especialista:** HLA-B51, avaliação oftalmológica e cardiológica (ECG e ecocardiograma) mesmo sem sintomas, RM de encéfalo e angio-RM venosa se houver sinal neurológico, Doppler venoso, endoscopia, genética (*TNFAIP3*, *MEFV*) se início muito precoce ou familiar.

Diagnóstico diferencial das aftas recorrentes (coerente com "Febres periódicas e síndromes autoinflamatórias", nesta área)

QUADRO	O QUE APONTA
Aftas recorrentes simples	A causa mais comum: aftas pequenas, sem febre, sem úlcera genital, sem outros órgãos; criança bem
PFAPA	Início antes de 5 anos ; febre de 3–7 dias a cada 3–6 semanas , " de relógio ", com faringite, adenite cervical e aftas (50%); bem entre as crises , PCR normal fora delas; sem úlcera genital, sem olho, sem trombose ; febre cede em horas com dose única de prednisona ou prednisolona 0,5–2 mg/kg (SBP 2017); tende a desaparecer
Doença de Behçet	Escolar ou adolescente; aftas irregulares , sem periodicidade; úlcera genital com cicatriz , pseudofoliculite, patergia, uveíte , trombose, sinais neurológicos; história familiar
Neutropenia cíclica	Ciclos de cerca de 21 dias com febre, aftas, gengivite e infecções de pele; hemogramas seriados mostram o nadir (ver "Neutropenias na infância")
Febres hereditárias	FMF (serosite, <i>MEFV</i>), deficiência de mevalonato quinase (início no lactente, diarreia), haploinsuficiência de A20 (Behçet de início muito precoce)
Intestino e nutrição	Doença de Crohn , doença celíaca; carência de ferro, folato ou B12
Infecção	Gengivostomatite herpética (vesículas, 1º episódio), herpangina e mão-pé-boca, HIV; IST na úlcera genital
Outras	Lúpus (úlcera indolor no palato), medicamentos, síndrome MAGIC, Sweet

4. Tratamento e seguimento

O **pediatra** trata as aftas simples, investiga carências e diferenciais, garante o **exame oftalmológico**, encaminha com prioridade, faz a triagem de tuberculose e hepatites antes dos imunossupressores, mantém as vacinas e acompanha crescimento e infecções. O **especialista** escolhe o tratamento **por órgão e gravidade** (EULAR 2018; AEP 2020), com oftalmologista, gastroenterologista, neurologista e hematologista. A **SBP não tem documento sobre DB**; o **MS** trata da uveíte (PCDT das Uveítes Não Infecciosas, Portaria Conjunta nº 13/2019, e incorporação do adalimumabe para crianças e adolescentes com uveíte não associada à AIJ — Conitec, recomendação de 17/06/2026, e Portaria SCTIE/MS nº 46, de 20/07/2026). Nos demais pontos, o site segue a **AEP 2020** e a **EULAR 2018**, com a **atualização EULAR 2025 (resumo)**, cujo texto integral não pôde ser aberto.

Por órgão (AEP 2020, com a EULAR 2018):

- **Aftas e pele:** tópico (lidocaína 2% em solução aquosa, corticoide tópico), higiene oral e dentista; **colchicina** de base nas aftas frequentes, nas úlceras genitais e no eritema nodoso; refratárias, azatioprina, **apremilaste**, anti-TNF ou talidomida (teratogênica) (AEP 2020); na atualização EULAR 2025 (resumo), apremilaste ou anti-TNF quando a colchicina falha ou não é tolerada.

- **Uveíte posterior ou panuveíte:** sempre imunossupressão sistêmica, **prednisona + azatioprina** (ou ciclosporina, anti-TNF); ameaça à visão, **anti-TNF monoclonal**, de preferência o infliximabe, na atualização EULAR 2025 (resumo). No SUS, o **adalimumabe** está incorporado para a uveíte não infecciosa pediátrica refratária não associada à AIJ (Portaria SCTIE/MS nº 46/2026). Uveíte anterior: colírio de corticoide e midriático pelo oftalmologista.
- **Artrite:** AINE, infiltração, colchicina; grave, prednisona < 0,5 mg/kg/dia com azatioprina, metotrexato ou anti-TNF. **Intestino:** confirmar por endoscopia, excluir lesão por AINE; prednisona com azatioprina ou sulfassalazina; graves, anti-TNF.
- **Trombose venosa:** prednisona com **azatioprina, ciclofosfamida IV ou ciclosporina**; anti-TNF se refratária. **Anticoagulação** sem consenso: a EULAR a admite com **baixo risco de sangramento e aneurisma de artéria pulmonar excluído**.
- **Aneurisma arterial:** corticoide em dose alta com **ciclofosfamida IV**; anti-TNF se refratário (AEP 2020). A atualização EULAR 2025 (resumo) passou a preferir o **infliximabe**, com a ciclofosfamida como alternativa.
- **Neuro-Behçet parenquimatoso:** pulso de metilprednisolona e prednisona com **azatioprina, evitando a ciclosporina** (neurotóxica); graves ou refratários, anti-TNF (AEP 2020), de preferência o infliximabe na atualização EULAR 2025 (resumo). **Trombose de seio venoso:** corticoide em dose alta (AEP 2020), com anti-TNF monoclonal e avaliação cirúrgica se houver hipertensão intracraniana com risco visual (atualização EULAR 2025, resumo).

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Colchicina VO	0,5–2 mg/dia , ajustada à gravidade e à tolerância digestiva	1 tomada ou dividida	Contínua	AEP 2020 (Behçet). Diferença com a FMF: em "Febres periódicas e síndromes autoinflamatórias", o site usa as faixas por idade da EULAR/PReS 2024 (< 5 anos ≤ 0,5 mg/dia; 5–10 anos 0,5–1 mg/dia; > 10 anos 1–1,5 mg/dia; máx. 2 mg/dia), mas nem a AEP nem a EULAR estratificam a dose por idade no Behçet; o teto de 2 mg/dia é o mesmo. Diarreia; interações com macrolídeos e azólicos
Apremilaste VO	Adulto: 30 mg ; criança ≥ 6 anos (psoríase): 20 a < 50 kg 20 mg; ≥ 50 kg 30 mg ; sempre com titulação inicial	12/12 h	Contínuo	Bula europeia (EMA): úlceras orais da DB só no adulto ; psoríase pediátrica a partir de 6 anos e 20 kg (também FDA 2024). Na criança com DB, fora da bula ; diarreia, náusea, cefaleia
Prednisona ou prednisolona VO	1 mg/kg/dia (uveíte posterior, trombose); 0,5–1 (intestino); < 0,5 (artrite)	1 vez ao dia	Reduzir conforme a resposta	AEP 2020; teto de 60 mg/dia como nas vasculites (SHARE 2019)
Metilprednisolona IV (pulso)	30 mg/kg/dia (máx. 1 g)	1 vez ao dia	3–5 dias	AEP 2020; trombose grave, neuro-Behçet, uveíte grave; hospitalar
Azatioprina VO	2–2,5 mg/kg/dia	1 vez ao dia	Manutenção	Dose citada no Relatório Conitec nº 1.113/2026 para a uveíte posterior da DB (MS; azatioprina prevista no PCDT das Uveítes Não Infecciosas, 2019); a AEP 2020 não fixa dose; dosar TPMT; hemograma e transaminases
Adalimumabe SC	< 30 kg 20 mg; ≥ 30 kg 40 mg	A cada 14 dias	Contínuo	Bula (uveíte pediátrica a partir de 2 anos, com metotrexato), dose adotada no Relatório Conitec nº 1.113/2026; no SUS para a uveíte não infecciosa pediátrica não associada à AIJ (Portaria SCTIE/MS nº 46, de 20/07/2026);

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
				fora da bula nas outras manifestações da DB. Divergência: o PCDT da AIJ 2026 usa 24 mg/m ² (máx. 40 mg) na uveíte da AIJ
Infliximabe IV	5 mg/kg	Semanas 0, 2 e 6, depois a cada 8 semanas	Contínuo	Padrão do site: dose de uveíte do PCDT AIJ 2026; anti-TNF monoclonal preferido na uveíte grave, no vaso e no SNC (atualização EULAR 2025, resumo); fora da bula na DB e sem cobertura do SUS na DB

Antes de imunossupressor ou biológico: PPD ou IGRA e radiografia de tórax, hepatites B e C, HIV, IgG para varicela, conforme "Biológicos na reumatologia pediátrica".

Vacinas (Manual dos CRIE 2023, como em "Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE)"): calendário completo e influenza anual; vivas contraindicadas com biológico e com corticoide ≥ 2 mg/kg/dia (até 10 kg) ou ≥ 20 mg/dia por ≥ 14 dias; vivas ≥ 4 semanas antes de iniciar. Colchicina isolada não é imunossupressora.

Seguimento: reumatologista e **oftalmologista periódico**, mesmo sem queixa ocular; crescimento, dentes, adesão; transição para o serviço de adultos.

O que não fazer: rotular aftas recorrentes de pré-escolar febril como Behçet sem excluir PFAPA e neutropenia cíclica; corticoide "de teste"; prescrever colírio de corticoide (é do oftalmologista); anticoagular trombose de DB sem o especialista (aneurisma de artéria pulmonar sangra); talidomida sem contracepção rigorosa.

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

- **Olho vermelho com dor, fotofobia, baixa visual, moscas volantes ou hipópio: oftalmologista com urgência** ou pronto-socorro com oftalmologia, **sem colírio de corticoide ou anestésico** (como em "Olho vermelho que não é conjuntivite — uveíte, ceratite, episclerite e o olho nas doenças sistêmicas").
- **Cefaleia intensa e persistente com vômitos, papiledema, diplopia**, sonolência, convulsão, déficit focal (neuro-Behçet, trombose de seio venoso).
- **Edema doloroso de membro**, dor torácica, dispneia, **hemoptise** (trombose, embolia, aneurisma de artéria pulmonar).
- **Dor abdominal intensa**, sangramento digestivo, abdome agudo.
- Aftas que impedem a ingestão, com desidratação.

- **Febre (axilar $\geq 37,5$ °C) em uso de biológico**, mesmo em bom estado; com imunossupressor convencional isolado (azatioprina, metotrexato, ciclosporina), febre em bom estado é 🟡 (avaliação no mesmo dia), e com toxemia, 🔴 (padrão do site).

Como encaminhar

1. **Contato prévio** com o serviço (oftalmologia de urgência, neurologia, UTI pediátrica).
2. **Hemoptise ou dispneia: oxigênio para manter SpO2 entre 94% e 98%**, acesso venoso, SAMU (192).
3. **Sinais neurológicos**: horário de início, glicemia capilar, SAMU para hospital com RM e venografia.
4. **Não iniciar anticoagulante nem corticoide no consultório.**
5. **Relatório**: crises e fotos das lesões, exame oftalmológico prévio, medicamentos com dose e data do último biológico, PPD ou IGRA.

6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família

- "Aftas que voltam muitas vezes são, na maioria das crianças, benignas. Anote quando aparecem, quanto duram e se há febre ou feridas em outros lugares."
- "Feridas nos genitais devem ser mostradas ao médico, mesmo que saem sozinhas."
- "O exame dos olhos é obrigatório, mesmo sem queixa: a inflamação do olho pode começar sem dor."
- "Não pare a colchicina ou as injeções por conta própria."
- **Procurar atendimento no mesmo dia (pronto-socorro ou oftalmologista) se houver**: olho vermelho com dor, luz incomodando ou visão embaçada; dor de cabeça forte com vômitos, visão dupla, convulsão ou fraqueza de um lado; perna ou braço inchado e doloroso; tosse com sangue ou falta de ar; dor de barriga forte ou sangue nas fezes; febre em quem usa injeção para a imunidade.

7. Comparação com as referências

Versões consultadas: SBP — sem documento sobre DB (PFAPA: DC nº 1/2017); MS — PCDT das Uveítes Não Infecciosas (Portaria Conjunta nº 13, 11/09/2019) Relatório Conitec nº 1.113 (06/2026) e Portaria SCTIE/MS nº 46 (20/07/2026), adalimumabe na uveíte pediátrica não associada à AIJ; AAP — sem diretriz própria localizada; NICE — sem diretriz; NHS England D12/P/b (07/2015): infliximabe não financiado de rotina na uveíte pediátrica refratária; AEP — Enfermedad de Behçet, Protocolos de Reumatología (2020); Johns Hopkins — Vasculitis Center (adultos); Harvard — sem posição localizada; Oxford e Cambridge — sem protocolo local localizado. Apoio: PEDBD (2016), EULAR (2018; atualização 2025 lida só em resumo).

ITEM	SBP	MINISTÉ- RIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAM- BRIDGE
Crítérios	Sem documento	Sem PCDT de DB	Sem diretriz	Sem diretriz	PEDBD 2016 (≥ 3 de 6); ICBD no adulto	Página de adultos	Sem posição localizada	Segue o NICE
Aftas e pele	—	—	—	—	Tópico; colchicina 0,5–2 mg/dia; apremilaste, azatioprina, anti-TNF	Corticoide tópico, colchicina, dapsona; apremilaste (adulto)	—	Segue o NICE
Uveíte posterior	—	Azatioprina 2–2,5 mg/kg/dia; adalimumabe no adulto (2018) e na criança (Portaria nº 46/2026)	—	NHS England: infliximabe pediátrico não financiado de rotina (2015)	Prednisona + azatioprina; anti-TNF	—	—	Segue o NICE
Trombose	—	—	—	—	Corticoide + imunossupressor; anticoagular só sem aneurisma pulmonar	—	—	Segue o NICE
Neuro e aneurisma	—	—	—	—	Neuro: corticoide + azatioprina, sem ciclosporina; aneurisma: corticoide + ciclofosfamida; anti-TNF se refratário	—	—	Segue o NICE
Diferencial PFAPA	PFAPA: Thomas, dose única de corticoide (DC 2017)	—	—	—	PFAPA e HA20 no diferencial	—	—	Segue o NICE

Leitura: há convergência em que o diagnóstico é clínico e de exclusão, nos **critérios PEDBD** para a criança (sensíveis, pouco específicos), na **avaliação oftalmológica mesmo sem sintomas**, no tratamento **guiado pelo órgão acometido**, na **colchicina** como base mucocutânea, na **imunossupressão sistêmica obrigatória na uveíte posterior** e na **imunossupressão, e não na anticoagulação, como base da trombose**. Diferenças: a **atualização EULAR 2025 (resumo)** passou a preferir o **anti-TNF monoclonal (de preferência o infliximabe)** na uveíte grave, no vaso e no SNC, enquanto a AEP 2020 coloca a azatioprina (ou a ciclofosfamida no aneurisma) com o corticoide em primeiro lugar e o anti-TNF na refratariedade; o **apremilaste** tem indicação só no adulto; a dose pediátrica de **adalimumabe** difere entre a bula, adotada pela Conitec e pelo site (20 mg abaixo de 30 kg; 40 mg a partir de 30 kg), e o PCDT da AIJ (24 mg/m² na uveíte); a **colchicina** tem faixas por idade na FMF, mas não no Behçet; o NHS England não financia o infliximabe de rotina na uveíte pediátrica. **SBP sem posição; o site segue o Ministério da Saúde** onde ele fala (uveíte: azatioprina e adalimumabe, na dose da bula) e, no restante, a **AEP 2020** (critérios PEDBD e tratamento por órgão), atualizada pela **EULAR**; no diferencial com a PFAPA, a **SBP 2017**, como em "Febres periódicas e síndromes autoinflamatórias".

PONTOS PRÁTICOS

1. Aftas recorrentes em pré-escolar com febre "de relógio" e criança bem entre as crises: pense primeiro em PFAPA e faça hemogramas seriados (neutropenia cíclica).
2. Aftas com úlcera genital, pseudofoliculite, uveíte, trombose ou sinal neurológico: pense em Behçet; 3 itens do PEDBD classificam.
3. Úlcera genital: examine, fotografe e afaste sífilis, herpes e outras IST antes de atribuí-la ao Behçet.
4. Todo suspeito de Behçet faz exame oftalmológico com lâmpada de fenda e fundo de olho, mesmo sem queixa; olho vermelho doloroso ou baixa visual é urgência.
5. Cefaleia intensa com vômitos ou papiledema em criança com Behçet é trombose de seio venoso até prova em contrário: pronto-socorro.
6. Trombose no Behçet se trata com imunossupressão; anticoagulante só com o especialista, depois de excluir aneurisma de artéria pulmonar.

Veja também, nesta Biblioteca: **Classificação e abordagem das vasculites na criança, Febres periódicas e síndromes autoinflamatórias, Arterite de Takayasu e Poliarterite nodosa e deficiência de adenosina deaminase 2 (DADA2)** (nesta área); **Olho vermelho que não é conjuntivite — uveíte, ceratite, episclerite e o olho nas doenças sistêmicas** (Oftalmologia); **Neutropenias na infância (fora da quimioterapia) e Trombose venosa e trombofilias na criança e no adolescente** (Hematologia); **Doença inflamatória intestinal na criança e no adolescente** (Gastroenterologia); **Infecções sexualmente transmissíveis na adolescência** (Infectologia); **A pele como sinal de doença sistêmica na criança** (Dermatologia); **Biológicos na reumatologia pediátrica** (Imunoterapias); **Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE)** (Imunizações).

8. Fontes

- Koné-Paut I et al. Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Ann Rheum Dis*, 2016;75:958–964. [Europe PMC](#)
- AEP. Calzada-Hernández J. Enfermedad de Behçet. *Protoc diagn ter pediatr*, 2020;2:201–212. [PDF](#)
- Hatemi G et al. 2018 update of the EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome. *Ann Rheum Dis*, 2018;77:808–818. [Europe PMC](#)
- RheumNow. EULAR 2025 Update — Behçet's Syndrome (resumo da atualização: Hatemi G et al., EULAR recommendations for the management of Behçet's syndrome — 2025 update,

Ann Rheum Dis, 2026;85(6):1010–1025; texto integral não aberto). rheumnow.com

- Ministério da Saúde, Conitec. Relatório de Recomendação nº 1.113 — Adalimumabe para o tratamento de uveítes não infecciosas em crianças e adolescentes, junho de 2026 (cita o PCDT das Uveítes Não Infecciosas, Portaria Conjunta nº 13, de 11/09/2019; recomendação final de incorporação em 17/06/2026; posologia da bula). gov.br/conitec
- Ministério da Saúde. Portaria SCTIE/MS nº 46, de 20/07/2026 — incorpora o adalimumabe para uveítes não infecciosas em crianças e adolescentes não associadas à AIJ (Conass Informa nº 131/2026). conass.org.br
- NHS England. D12/P/b — Infliximab as anti-TNF alpha treatment option for paediatric patients with severe refractory uveitis, julho de 2015. [PDF](#)
- EMA. Otezla (apremilaste) — Resumo das características do medicamento (EPAR, português). [PDF](#); Amgen, aprovação FDA na psoríase pediátrica, agosto de 2024. amgen.com
- Johns Hopkins Vasculitis Center. Behcet's Disease (página informativa). hopkinsvasculitis.org
- Sociedade Brasileira de Pediatria, Departamento Científico de Reumatologia. Síndrome PFAPA. Documento Científico nº 1, maio de 2017. [PDF](#)

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.