

# Uveítes **não** infecciosas

## Casos Clínicos

Mariana Rodrigues

A. H. Pediatria

Unidade de Reumatologia Pediátrica e do Adulto Jovem

Centro Hospitalar Universitário São João

Faculdade de Medicina da Universidade do Porto



**III Curso de**  
**Reumatologia Pediátrica**



# Uveíte pediátrica | Infeciosa



- 15-50% das uveítes posteriores ou panuveítes são de causa infecciosa
- A uveíte anterior na criança é muito rara e geralmente de causa vírica
- A toxoplasmose é, de longe, a causa infecciosa mais frequente em todos os grupos etários pediátricos
- A tuberculose (e a sífilis) podem ter apresentações múltiplas
- Infecções herpéticas oculares podem ocorrer em crianças imunocompetentes
- As infeções primárias são mais frequentes neste grupo etário, tornando o estudo serológico mais útil
- Mas não “disparar” serologias e PCRs para tudo – os falsos positivos vão levar a orientações incorretas → atrasos diagnósticos e terapêuticos de crianças com uveíte imunomediada não infecciosa
- Nunca presumir que as DTS / VIH não surgem em idade pediátrica



# Uveíte pediátrica | História clínica



- História da doença atual, incluindo epidemiologia (viagens, animais... conviventes com TP), episódios sugestivos de infecção
- Estado vacinal
- Antecedentes pessoais e familiares
  - Consanguinidade?
- Medicação habitual (ex: quinolonas, bifosfonatos EV)

# Uveíte pediátrica | História clínica



- História da doença atual, incluindo epidemiologia (viagens, animais... conviventes com TP), episódios sugestivos de infecção
- Estado vacinal
- Antecedentes pessoais e familiares
  - Consaguinidade?
- Medicação habitual (ex: quinolonas, bifosfonatos EV)
- Sinais e sintomas – revisão por aparelhos e sistemas
- **Neurológico** | cefaleias, hipoacúsia, parestesias, diminuição da força muscular
- **Gastrointestinal** | dor abdominal, diarreia, obstipação, retorragias/melenas...
- **Respiratório** | tosse, dispneia ...
- **ORL** | otites ou sinusites de repetição, vertigens
- **Pele e faneras** | exantemas, eritema nodoso, foliculites, fotossensibilidade, alopecia, hipocromias, alopecia, alt. ungueais
- **Musculoesquelético** | artralgias, tumefação articular, rigidez matinal, lombossacralgia
- **Outros** | úlceras orais / genitais, astenia, perda ponderal, febre, atraso desenvolvimento

# Uveíte pediátrica | Exame objetivo



- História da doença atual, incluindo epidemiologia (viagens, animais... conviventes com TP), episódios sugestivos de infecção
- Estado vacinal
- Antecedentes pessoais e familiares
  - Consaguinidade?
- Medicação habitual (ex: quinolonas, bifosfonatos EV)
- Sinais e sintomas – revisão por aparelhos e sistemas
- Exame objetivo

## Completo!

- Não esquecer exame músculo-esquelético (pesquisar artrite axial / periférica, entesite, dactilite)
- Não esquecer mucosas; cicatrizes de úlceras orais ou genitais
- Pele e faneras
- Exame neurológico
- Avaliar TAs, evolução estatura-ponderal
- Adequar de acordo com as queixas / suspeita

# Uveíte pediátrica | Diagnóstico diferencial



Juntar informação fornecida pelo oftalmologista com a recolhida

- Hipóteses diagnósticas mais prováveis mediante características da uveíte / faixa etária

## Classificação

- anterior / intermédia / posterior / panuveíte
- granulomatosa / não granulomatosa
- queratouveíte
- vitrite / vasculite / retinite / coroidite
- focal / multifocal (uveíte posterior)
- aguda / crónica / recorrente

## UVEÍTES GRANULOMATOSAS

Sarcoidose

Oftalmia simpática

Uveíte herpética

VKH (Vogt-Koyanagi-Harada)

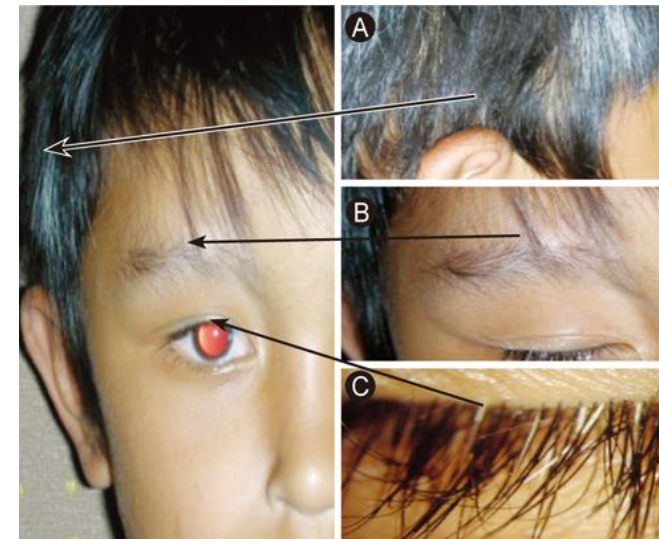
Sífilis

Tuberculose

Fúngica

Helmíntica

Síndromes mascarados



# Uveíte pediátrica | Diagnóstico diferencial



Juntar informação fornecida pelo oftalmologista com a recolhida

- Hipóteses diagnósticas mais prováveis mediante características da uveíte / faixa etária

## Classificação

- anterior / intermédia / posterior / panuveíte
- granulomatosa / não granulomatosa
- queratouveíte
- vitrite / vasculite / retinite / coroidite
- focal / multifocal (uveíte posterior)
- aguda / crónica / recorrente

## RETINITES FOCAIS

Toxoplasmose

Oncocercose

Cisticercose

Toxocaríase

Síndromes mascarados

## RETINITES MULTIFOCAIS

Sífilis

HSV / VZV / CMV

DUSN (*Diffuse Unilateral Subacute Neuroretinitis*)

Sarcoidose

Candidíase

Meningococo

Síndromes mascarados

# Uveíte pediátrica | Diagnóstico diferencial



Juntar informação fornecida pelo oftalmologista com a recolhida

- Hipóteses diagnósticas mais prováveis mediante características da uveíte / faixa etária

## Classificação

- anterior / intermédia / posterior / panuveíte
- granulomatosa / não granulomatosa
- queratouveíte
- vitrite / vasculite / retinite / coroidite
- focal / multifocal (uveíte posterior)
- aguda / crónica / recorrente

## CORIORETINITES FOCAIS

Toxocariase

Sarcoidose

Tuberculose

Doença de Whipple

Nocardiose

SFU (*subretinal and uveitis syndrome*)

Coroidopatia serpiginosa

Síndromes mascarados

## C.R. MULTIFOCAIS

Oftalmia simpática

VKH

Sarcoidose

Coroidopatia serpiginosa

Coroidopatia *birdshot*

MCP (*multifocal choroiditis and panuveitis*)

MEWDS (*multiple evanescent white dot syndrome*)

APMPPE (*acute posterior multifocal placoid pigment*)

PIC (*punctate inner choroidopathy*)

ARPE (*acute retinal pigment epitheliitis*)

Síndromes mascarados



# Uveíte pediátrica | Diagnóstico diferencial



Juntar informação fornecida pelo oftalmologista com a recolhida

- Hipóteses diagnósticas mais prováveis mediante características da uveíte / faixa etária

## Classificação

- anterior / intermédia / posterior / panuveíte
- granulomatosa / não granulomatosa
- queratouveíte
- vitrite / vasculite / retinite / coroidite
- focal / multifocal (uveíte posterior)
- aguda / crónica / recorrente

## PRIMARIAMENTE ARTERITE

LES

Poliarterite nodosa

HSV (ARN/BARN *(bilateral) acute retinal necrosis*)

VZV (PORN *progressive outer retina necrosis*)

Granulomatose com poliangeíte eosinofílica (Churg-Strauss)

## PRIMARIAMENTE FLEBITE

Sarcoidose

Síndrome paraviríco

Toxoplasmose

Birdshot

VIH

Doença de Eales

ARTERITE E FLEBITE

Esclerose múltipla

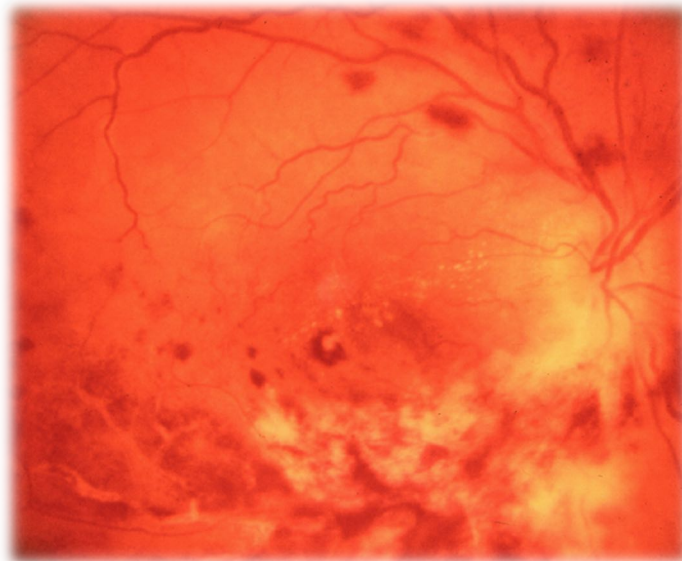
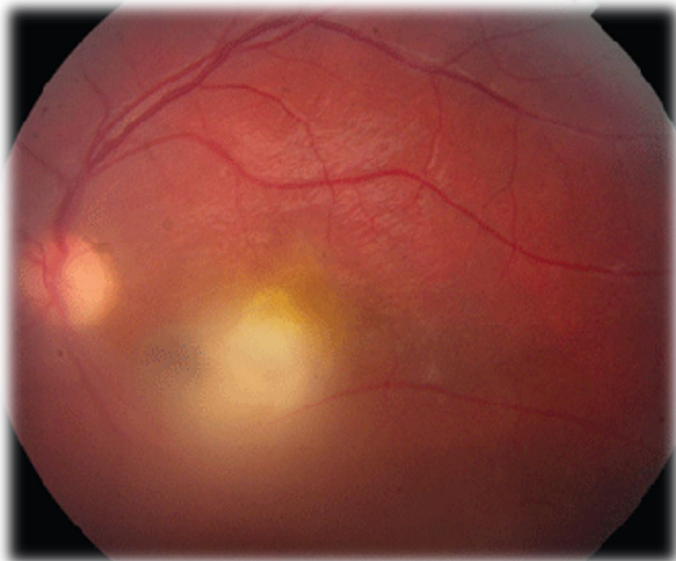
S. Behçet

Granulomatose com poliangeíte (Gr. Wegener)

# Por idade | 0 – 6 meses



- Causas infecciosas as mais frequentes (TORCH)
- Muito raro: CINCA / Blau / *Early-onset sarcoidosis* (EOS) / Síndromes mascarados
- Manifestações extra-oculares geralmente presentes

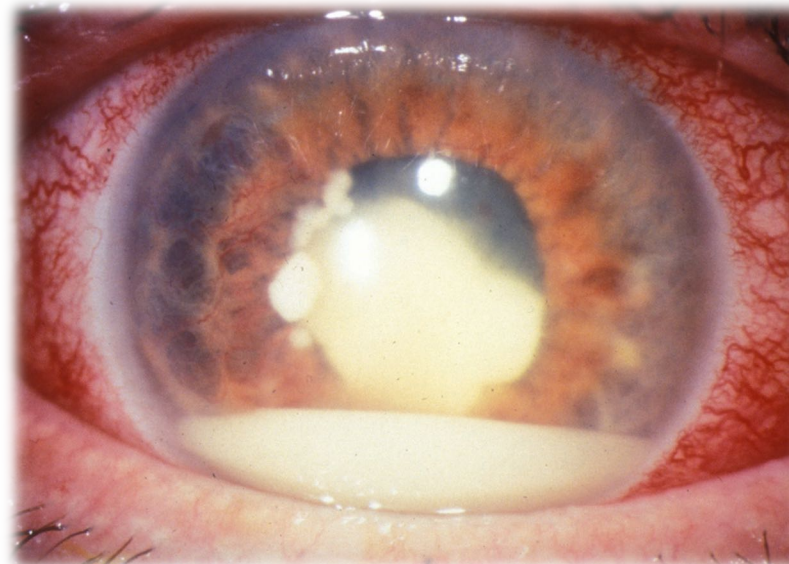
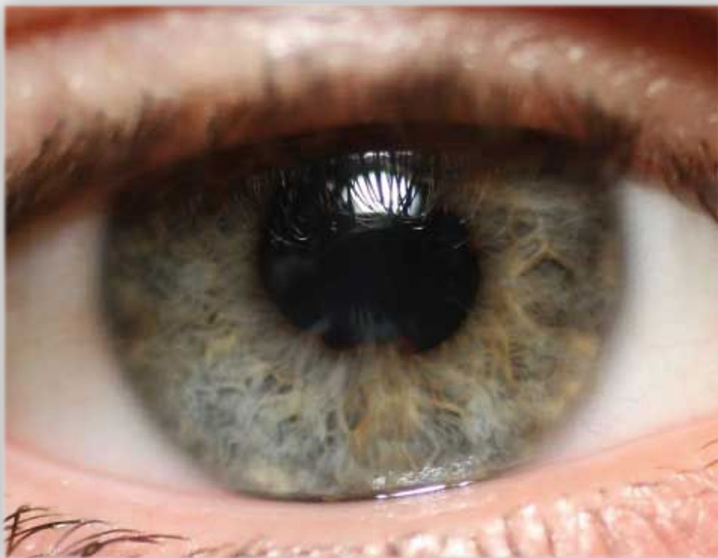


# Por idade | 6 meses – 5 anos



- Causas não infecciosas mais frequentes (AIJ)
- A causa infecciosa mais frequente - toxoplasmose
- Muito raro mas nunca esquecer: síndrome mascarado (retinoblastoma)

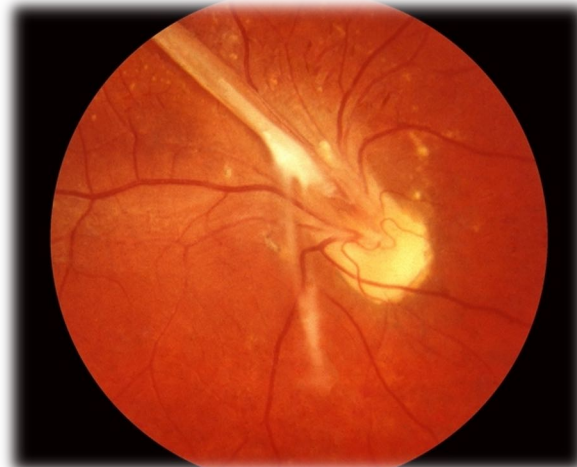
- AIJ
- Toxoplasmose
- Toxocaríase
- Neurorretinite pós-vírica
- Síndromes mascarados (Retinoblastoma, Xantogranuloma juvenil, Leucemia)



# Por idade | 5 – 17 anos



- Causas não infecciosas são as mais frequentes (AIJ +++, Pars Planitis +)
- Causas infecciosas menos frequentes (Toxoplasmose ++, Toxocaríase, V. Herpes)
- Não esquecer TINU perante uma uveíte anterior bilateral simétrica (+ adolescentes, sexo feminino)
- Não esquecer ESCLEROSE MÚLTIPLA perante uma uveíte intermédia



- AIJ
- Pars planitis
- Toxocaríase
- Neurorretinite pós-viral
- Sarcoidose
- TINU
- Toxoplasmose
- Síndromes mascarados (Leucemia)

# Chaves diagnósticas



## Cefaleias

- Vasculite cerebral (AMPPE, VKH)
- D. desmielinizantes (Esclerose múltipla)
- Meningite / Encefalite (S. Behçet, Sífilis, HSV, Lyme, Brucella, Whipple, Toxoplasmose)
- HIC (Sarcoidose)

## Surdez / Hipoacúsia neurossenssorial

- VKH, sarcoidose, CAPS

## Vertigens

- S. Cogan, VKH

## Artrite

- AIJ, sarcoidose, Blau/EOS, DII, S. Behçet, LES

## Parestesias, diminuição força muscular

- S. Behçet
- Esclerose múltipla

## Psicose

- VKH, sarcoidose, S. Behçet, LES

# Chaves diagnósticas



## Eritema nodoso

- S. Behçet
- Sarcoidose
- Pós-estreptocócica

## Nódulos cutâneos

- Sarcoidose
- Oncocercose

## Alopécia, Vitiligo, Poliose

- VKH

## Manifestações cutâneas

- S. Behçet
- Sarcoidose
- Exantema vírico
- Sífilis
- VZV
- Artrite psoriática
- Lyme

## Úlceras orais recorrentes

- DII, S. Behçet, LES

# Chaves diagnósticas



## Úlceras genitais

- S. Behçet
- S. Reiter
- Sífilis

## Tumefação glândulas salivares / lacrimais

- Sarcoidose
- Linfoma

## Adenomegalias

- Sarcoidose
- Infecções oportunistas (SIDA)

## Diarreia

- DII, Dça de Whipple

## Tosse, Dispneia, Astenia, Perda ponderal

- Sarcoidose, tuberculose, síndromes mascarados (neoplasia)

## Sinusite

- Granulomatose com poliangeíte (Gr. Wegener)

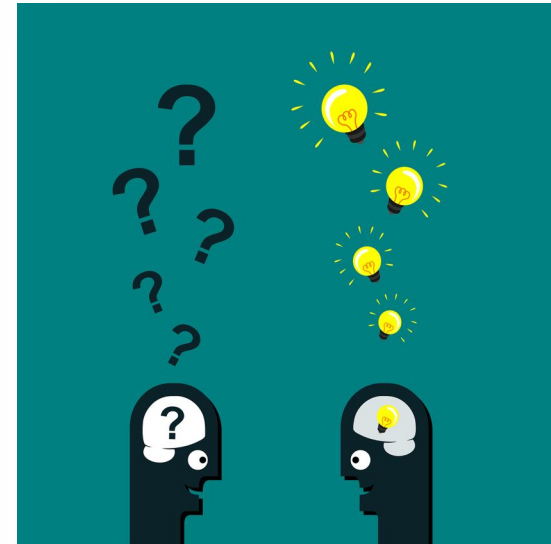
## Vasculite sistémica

- S. Behçet, D. Kawasaki, sarcoidose...

# Uveíte pediátrica | MCDTs



- O pedido de exames complementares de diagnóstico deve ser guiado pela idade, achados da história clínica e do exame objetivo
- Integração da informação recolhida pelo oftalmologista e pelo reumatologista pediátrico / pediatra / reumatologista /
- Características da uveíte
  - anterior / intermédia / posterior / panuveíte
  - granulomatosa / não granulomatosa
  - queratouveíte
  - vitrite / vasculite / retinite / coroidite
  - focal / multifocal (uveíte posterior)
  - aguda / crónica / recorrente





# Caso 1 |



- 2.5 anos, sexo feminino; previamente saudável. Enviada por Oftalmologia por “uveíte detetada em consulta de rotina”

Meios transparentes, assimétricos (<OD)

Pupilas irregulares, assimétricas, pouco reativas

PLX: não lê OD, +1.25 -0.75x12°

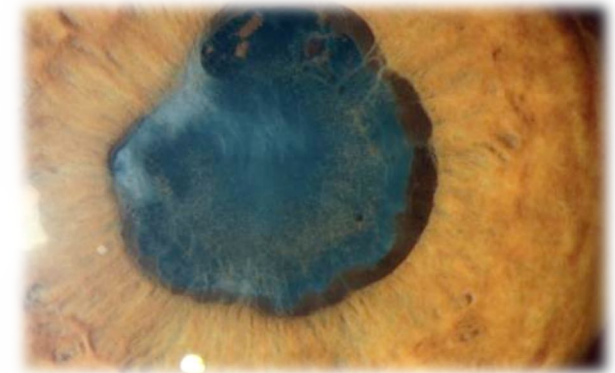
Bio: cels 2+ OD, 1+ OE, QPB perif ODE (+OD), flare 3+ OD, 1+ OE, catarata cortical OD, SP 360° OD, 2Q OE

Tónus N ODE

FOs: DOs bordos bem definidos, reflexo curvatura foveal OK, sem evidência de retinite / vasculite / coroidite / vitrite ODE

## *Descodificação:*

- Em consulta de rotina detetada uveíte anterior bilateral, com sinéquias bilaterais e catarata à direita.



# Caso 1 |



- Reside em meio urbano, sem contato com animais. Sem conviventes doentes ou viagens recentes.
- PNV atualizado + MenB. Nunca teve varicela. Excelente DPM e evolução EP.
- Pais saudáveis, não consanguíneos. Tio materno com psoríase; avó materna com tiroidite
- Sem queixas oftalmológicas, articulares ou outras. Sem quadros infecciosos recentes.



Dactilite “dedo em salsicha”

- Uveíte anterior bilateral assintomática
  - Manifestações de cronicidade → sinéquias, queratopatia banda, catarata
  - Manifestações de gravidade → diminuição da acuidade visual (*pensar imunossupressão sistêmica*)
- Menina de 2 anos
- Dactilite
- Hx familiar psoríase (mas não 1º grau)

# Caso 1 |



## Hipóteses

- Uveíte associada a AIJ?
- AIJ oligoarticular? Psoriática?

## Tratamento

Corticóide e midriático tópicos

AINE p.o. ?

Vacinação varicela ? (*janela*)

## MCDTs

- Hb 12,9 g/dL; Leucócitos 5100/uL com 48% neut e 39% linf, plaquetas 315000/uL

- VS 19 mm/h, PCR 2,3 mg/L
- Perfil hepático, DHL, f. renal, ionograma sem alterações
- **ANAs 1/640 mosqueado**, FR negativo
- *2ª linha – serologias hepatite B, EBV, CMV, varicela; rastreio TP (IGRA / RX tórax)*

## Diagnóstico:

- Uveíte associada a AIJ
- AIJ oligoarticular, ANA positivo

**Tx:** Metotrexato 15 mg/m<sup>2</sup>/semana + ác. fólico

# Uveíte pediátrica | AIJ



- A causa identificável mais comum de uveíte pediátrica
- Ocorre em 12-20% dos casos de AIJ

Kotaniemi K et al. *Ann Rheum Dis* 2005;64:871–874

Heiligenhaus A et al. *Rheumatology* 2007;46:1015–1019

- 75% ocorre no primeiro ano após apresentação articular
- 90% nos primeiros 4 anos após apresentação articular
- Em média, 5.5 m - 1.8 a após apresentação articular
- Contudo, alguns doentes podem desenvolver uveíte >10 anos após a apresentação
- Em alguns a uveíte precede as manifestações articulares (raro)
- Não há qualquer correlação entre a atividade articular e a atividade da uveíte

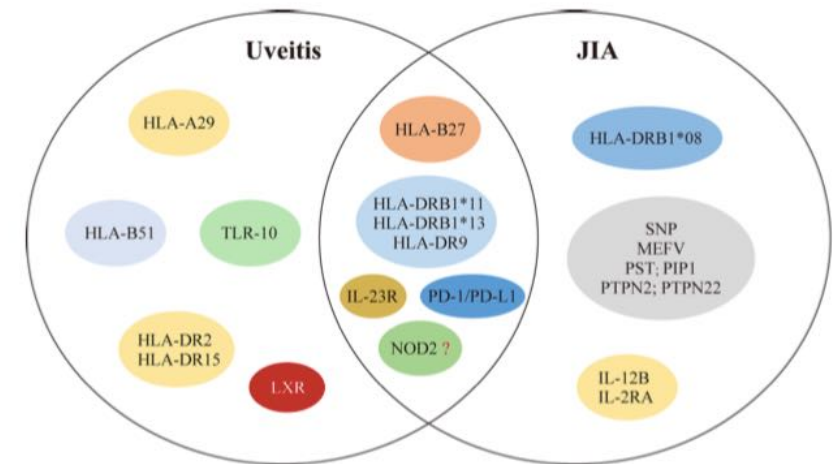


Fig. 1 Genetic profiles indicate some shared alleles between uveitis and JIA, especially in HLA-DR loci. *HLA* human leukocyte antigen, *LXR* liver X receptor, *PD-1* programmed death 1, *PD-L1* programmed death ligand 1, *IL-23R* interleukin-23 receptor, *SNP* single

nucleotide polymorphism, *MEFV* Mediterranean fever gene, *NOD2* nucleotide-binding oligomerization domain containing 2, *TLR* toll-like receptor, *PIP1* phytoththora-inhibited protease 1, *PTPN* protein tyrosine phosphatase non-receptor

Petty RE et al. *World Journal of Pediatrics*; 2020

Heiligenhaus A et al. *Rheumatology* 2007;46:1015–1019

Zulian F et al. *J Rheumatol* 2008 Apr;35(4):703-6

# Uveíte pediátrica | AIJ



- Uveíte anterior
- Bilateral (~70%), geralmente assimétrica
- Geralmente com padrão crónico ou agudo recorrente; ocasionalmente pode ocorrer um único episódio e nunca recorrer
- Habitualmente desenvolve-se de forma insidiosa, **com olho branco, sem dor, sem fotofobia** (≠ espondiloartropatias / AIJ relacionada com entesite)



- Antes da implementação sistemática de programas de rastreio periódico apertados, as complicações oculares estavam presentes em 45% dos casos ao diagnóstico

Heiligenhaus A et al. Rheumatology 2007;46:1015–1019

- O prognóstico melhorou marcadamente com programas de rastreio baseados no risco individual e com a utilização de imunossupressão sistémica mais agressiva

## Caso 2 |



- 14 anos, sexo masculino. Enviado por Oftalmologia por “2º episódio de uveíte anterior”

M. SU: dor + rubor + fotofobia OD 2 dias de evolução; ep prévio de UA OD há ~6M

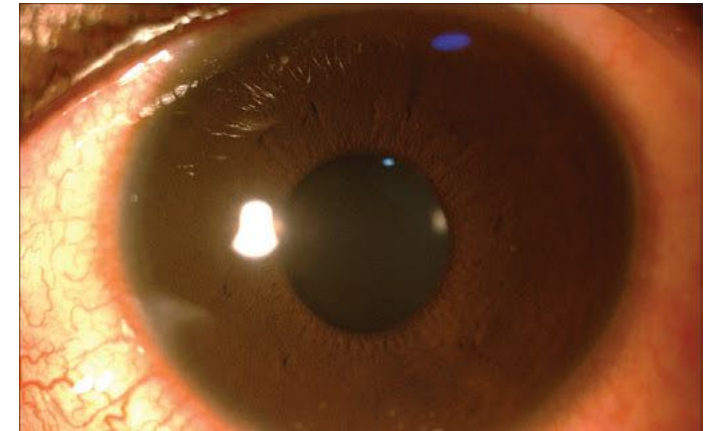
VOD: 0.63 sc

VOE: 1.0 sc

Bio ODE: hiperemia conj com injeção ciliar, células 3+, flare 2+ OD, sem células ou flare OE, sem SP, sem QPB, cristalino transparente, células vítreas anteriores OD

PIO ODE: 8/13 mmHg

FO ODE: DOs e máculas bem, sem vitrite / retinite / vasculite / coroidite



### *Descodificação:*

- 1º episódio de uveíte anterior OD com olho vermelho, dor e fotofobia 6 meses antes, que resolveu sem sequelas após curso de corticóide tópico / cicloplégico. Novo episódio 6 semanas antes, entretanto já melhorado também apenas com tópicos.

## Caso 2 |



- 14 anos, sexo masculino. Sem APs ou AFs relevantes
- PNV atualizado, sem v. extra-plano. Varicela aos 5 anos.
- Peso no P 10-25, Estatura no P 5-10. VC impossível de calcular (sem registos recentes)
- DPM adequado, bom aproveitamento escolar.
- Sem contexto epidemiológico suspeito. Sem infeções recentes.
  
- Queixas de gonalgia direita com tumefação com ~5 semanas de evolução, de ritmo inflamatório, sem despertares noturnos, rigidez matinal 2 horas, alívio com AINEs. Teve que suspender os treinos de futebol, sente-se muito incapacitado.
- “Sou o mais baixo da minha turma!”
- Sem febre, perda ponderal, aftose, queixas GIs, respiratórias, cutâneas, GUs ou lombossacralgia.

## Caso 2 |



### Exame objetivo

- Pré-púbere (Tanner 1)
- Estatura P7, IMC P20
- Gonartrite direita com derrame moderado
- Uveíte anterior unilateral sintomática – 2º episódio
  - Manifestações de cronicidade → não
  - Manifestações de gravidade → não
- Adolescente de 14 anos, masculino
- Atraso pubertário
- Gonartrite

### Hipóteses

- Uveíte associada a AIJ?
  - AIJ relacionada com entesite?
- Doença inflamatória intestinal?
- Doença celíaca?
- Sarcoidose?

### Tx

Artrocentese / sinoviortese química do joelho direito - líquido articular estéril, de características inflamatórias





# Caso 2 |



## MCDTs

- **Hb 10,8 g/dL** (microcitose e hipocromia); Leucócitos 7150/uL com 65% neut e 21% linf, **plaquetas 615000/uL**
- **VS 79 mm/h, PCR 80,5 mg/L**
- Albumina, AST, ALT, FA, GGT, DHL, f. renal, ionograma sem alterações. Urina II sem alterações
- ECA negativa, cálcio sérico N, sem hipercalciúria, 25-OH vitD 13
- ANAs negativos, FR negativo, **HLA-B27 negativo**
- IgA total normal. IgA-TGT negativos
- Ecografia abdomino-pélvica sem alterações
- Calprotectina fecal não disponível
- IGRA negativo
- Radiografia torácica sem alterações
- **Idade óssea: 11 anos**
- Radiografia joelhos sem alterações

## Impressões

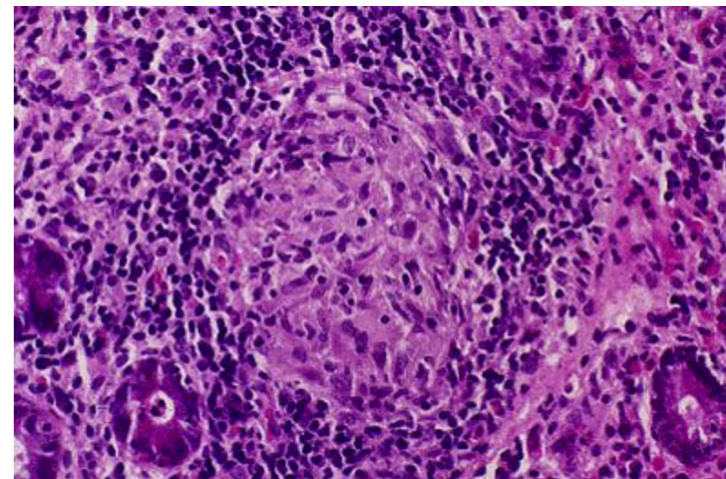
- Dissociação entre atividade inflamatória laboratorial e manifestações musculo-esqueléticas
- Suficiente para atraso pubertário / IO

# Caso 2 |



## Colaboração Gastro Pediátrica

- Estudo digestivo endoscópico e biópsias compatíveis com **Doença de Crohn**. Estudo complementado com enteroRM, documentando **atingimento ileocólico moderado** e doença **fistulizante**
- Terapêutica: infliximab



## Caso 3 |



- 9 anos, sexo masculino. Enviado por Oftalmologia por “panuveíte bilateral”

M. SU: dor + fotofobia + miodesópsias? ODE com menos de 1 semana de evolução

VOD: 0.5 sc

VOE: 0.8 sc

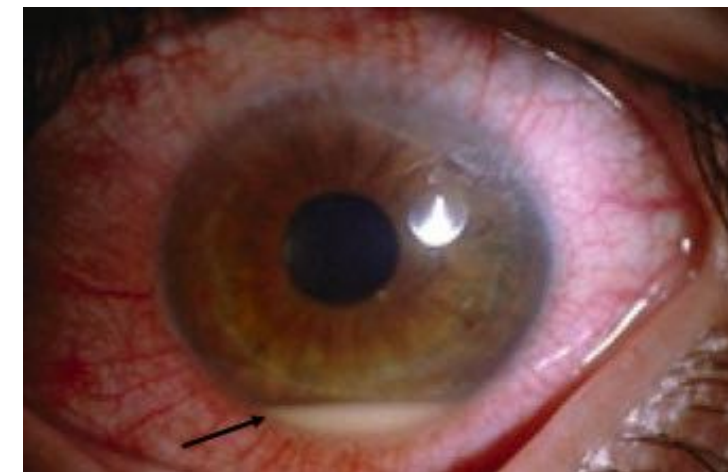
Bio ODE: hiperemia conj com injeção ciliar, células 3+, flare 3+ OD, células 1+ e flare 1+ OE, hipópion 1/5 OD, vestigial OE, SP em formação, cristalino transparente, células vítreas anteriores;

PIO ODE: 7/8 mmHg

FO ODE: vitrite 1+, esbatimento bordos DO ODE, aparente vasculite ramos arcadas temporais (parece primariamente arterite) OD com raras hemorragias retinianas associadas, sem focos de retinite ou coroidite evidentes

### *Descodificação*

- Panuveíte bilateral com vasculite retiniana (arterite > flebite) e hipópion



## Caso 3 |



- 9 anos, sexo masculino
- APs: Asma sob fluticasona 125 mcg/dia e salbutamol em SOS; rinite alérgica; atopia ácaros
- PNV atualizado + Pn13. Varicela aos 3 anos.
- Boa evolução estaturoponderal (P50). DPM adequado, bom aproveitamento escolar.
- Sem contexto epidemiológico suspeito. Sem quadros infecciosos recentes.
- AFs: Pai com Colite Ulcerosa sob anti-TNF
  
- Desde há vários anos com episódios de úlceras orais, ~4x/ano, mucosa não queratinizada, pequenas, 2-4, cicatrizam em 7-10 dias. Nega lesões genitais.
- Sem febre, perda ponderal, queixas articulares, GIs, respiratórias (tosse com esforço ocasional), cutâneas, GUs ou lombossacralgia. Sem otites ou sinusites recorrentes.

## Caso 3 |



### Exame objetivo

- IMC P85
- TAs P50; SpO2 (aa) 100%
- Orofaringe e genitais sem cicatrizes
- Sem lesões cutâneas/faneras incluindo pseudofoliculites
- Rinoscopia anterior sem granulomas, otoscopia normal
- Sem outras alterações



- 9 anos, sexo masculino
- Panuveíte bilateral (vasculite retiniana, arterite > flebite)
- Aftose oral recorrente, minor
- Asma / rinite ligeiras
- Pai com DII

# Caso 3 |

## Hipóteses diagnósticas

- **S. Behçet** | aftose + panuveíte (vasculite geralmente arterite + flebite)
- **Sarcoidose** | panuveíte (vasculite retiniana geralmente flebite) + queixas respiratórias
- **Tuberculose** | panuveíte
- **DII** | aftose; hx familiar; panuveíte não é típica (anterior >> posterior)
- **LES** | aftose, panuveíte não é típica (posterior - vasculite retiniana primariamente arterite), ∅hipópion
- **Granulomatose com poliangeíte eosinofílica** | aftose; queixas respiratórias; envolvimento ocular raro e panuveíte não é típica
- **PAN** | aftose; envolvimento ocular ocorre mas panuveíte não é típica (esclerite, queratite, vasculite retiniana primariamente arterite)
- **Granulomatose com poliangeíte** | queixas respiratórias e VAS; aftose; panuveíte não é típica (vasculite retiniana geralmente arterite + flebite)

- 9 anos, sexo masculino
- Panuveíte bilateral (vasculite retiniana, arterite > flebite)
- Aftose oral recorrente, minor
- Asma / rinite ligeiras
- Pai com DII

# Caso 3 |



## MCDTs

- Hb 13,5 g/dL; Leucócitos 8250/uL com 65% neut e 21% linf (sem eosinofilia), plaquetas 415000/uL
- **VS 35 mm/h, PCR 15 mg/L;** fator vonWillebrand normal
- Albumina, AST, ALT, FA, GGT, DHL, f. renal, ionograma sem alterações. Urina II sem alterações
- ECA normal, cálcio sérico N, sem hipercalciúria, 25-OH vitD 15
- ANCAe e ANAs negativos. HLA-B51 negativo. Sem consumo do complemento.
- Ecografia reno-abdomino-pélvica sem alterações. Calprotectina fecal normal
- Radiografia de tórax sem alterações
- Provas de função respiratória com difusão: padrão obstrutivo ligeiro (resposta + BD), DLCO normal
- IGRA negativo
- Teste patergia – negativo
- Avaliação por ORL – normal, incluindo nasofibrosopia

# Caso 3 | S. Behçet ?



**Table 1** International classifications criteria for Behçet's disease [11–13] - Criteria of the international study group for BD

Recurrent oral aphthosis (mandatory, seen by a physician and recurrence at least 3 times in a year)

plus at least two of

Genital ulceration (or aphthosis, at least once)

Skin lesions (erythema nodosum, necrotic folliculitis and papulopustular lesions, (post adolescent, not receiving steroids)

Ocular lesions (posterior uveitis, total uveitis, retinal vasculitis)

Positive pathergy test (done by needle prick (oblique insertion of 20- gauge needle) or intradermal saline injection and read at 48h by a physician. Positive reactions include: papula, pustula or papula with surrounding erythema)

**Table 3** Consensus classification of paediatric Behçet's disease (BD)

Item	Description	Value/item
Recurrent oral aphthosis	At least three attacks/year	1
Genital ulceration or aphthosis	Typically with scar	1
Skin involvement	Necrotic folliculitis, acneiform lesions, erythema nodosum	1
Ocular involvement	Anterior uveitis, posterior uveitis, retinal vasculitis	1
Neurological signs	With the exception of isolated headaches	1
Vascular signs	Venous thrombosis, arterial thrombosis, arterial aneurysm	1

Three of six items are required to classify a patient as having paediatric BD.

Koné-Paut I et al. Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Ann Rheum Dis.* 2016 Jun;75(6):958-64.

**Table 2** International classifications criteria for Behçet's disease [11–13] - International criteria 2014

Clinical manifestations	Description	Value/item
Oral aphthosis		2
Genital ulceration		2
Ocular signs	Anterior uveitis, posterior uveitis, retinal vasculitis	2
Skin lesions	Pseudo folliculitis, skin aphthosis, erythema nodosum	1
Neurological manifestation		1
Vascular signs	Arterial thrombosis, Large vein thrombosis, phlebitis or superficial phlebitis	1
Positive pathergy test	(additional criteria)	1

Behçet's disease diagnosis is made if the score is  $\geq 4$



# Caso 3 |

## Idiopática / S. Behçet possível

### Terapêutica

- Azatioprina
- Colchicina ?
- Vigilância da evolução
- Os diagnósticos podem demorar anos ou décadas a estabelecerem-se
- Contudo, a instituição de terapêutica assertiva dirigida não deve ser adiada

**Table 1.** Pediatric uveitis series reported from various countries

Authors/ country	Year/ N	Anterior uveitis	Intermediate uveitis	Posterior uveitis	Panuveitis	Idiopathic	JIA	Toxoplasmosis	Behçet's disease	VKH	Herpetic uveitis
Tugal-Tutkun et al /USA [3]	1996/130	58.4%	20%	13.8%	7.6%	36.8%	41.5%	7.7%	0.7%	1.5%	2.2%
Pivetti-Pezzi/ Italy [4]	1996/267	33.3%	25.1%	26.6%	15%	54.3%	9.4%	11.6%	2.2%	1.5%	5.6%
Soylu et al / Turkey [5]	1997/90	33.3%	8.9%	23.3%	34.4%	34.4%	3.3%	25.6%	11.1%	-	5.1%
Paivönsalo-Hietanen et al/ Finland [1]	2000/55	90.9%	1.8%	5.5%	1.8%	47.3%	36.3%	5.5%	-	-	5.5%
Stoffel et al/ Switzerland [6]	2000/70	57%	-	14%	29%	54%	34.3%	NA	1.4%	-	NA
De Boer et al / Netherlands [7]	2003/123	36%	24%	19%	21%	53.7%	20%	10%	-	-	3.3%
Kadayifcilar et al/ Turkey [8]	2003/219	43.4%	11.9%	31%	13.7%	36%	13.2%	21%	10.9%	0.5%	0.9%
Edelsten et al/ UK [2]	2003/249	70%	-	30%	-	44%	47%	2%	-	-	-
Azar et al/ Australia [9]	2004/40	66%	5.7%	13.2%	15.1%	60%	17.5%	2.5%	-	-	12.5%
Rosenberg et al/ USA [10]	2004/148	30.4%	27.7%	23.7%	18.2%	26.4%	23%	7.4%	0.7%	0.7%	2%
Kump et al/ USA [11]	2004/269	56.9%	20.8%	6.3%	16%	51.7%	33%	3.4%	0.3%	0.7%	1.5%
Ben Ezra et al/ Israel [12]	2005/276	13.4%	41.7%	14.1%	30.8%	25.4%	14.9%	7.2%	4.7%	1.1%	3.6%
Khairallah et al/ Tunisia [13]	2006/64	31.3%	31.3%	20.3%	17.2%	49.9%	6.2%	14.1%	6.2%	1.5%	6.2%
Rathinam et al/ India [14]	2007/616	59.9%	8.4%	11%	20.6%	32.5%	1.8%	4.7%	-	0.6%	1.8%
Kazokoglu et al/ Turkey [15]	2008/48	NA	NA	NA	NA	58.3%	12.5%	12.5%	10.4%	-	-
Smith et al/ USA [16]	2009/527	44.6%	28%	14.4%	12.9%	29%	21%	5%	2%	3%	NA
Paroli et al/ Italy [17]	2009/257	47.8%	19.4%	24.9%	7.8%	12.8%	19.9%	15.1%	2.9%	1.5%	5.8%
Hamade et al/ Saudi Arabia [18]	2009/163	42%	20%	7%	31%	50%	15%	4%	5%	16%	2%

JIA: Juvenile idiopathic arthritis; VKH: Vogt-Koyanagi-Harada disease; NA: not available

# Caso 3 |

Idiopática / S. Behçet possível

## Terapêutica

- Azatioprina
- Colchicina ?
- Vigilância da evolução
- Os diagnósticos podem demorar anos ou décadas a estabelecerem-se
- Contudo, a instituição de terapêutica assertiva dirigida não deve ser adiada

Table 1. Pediatric uveitis series reported from various countries

**12,8 - 60%, M = 42%**

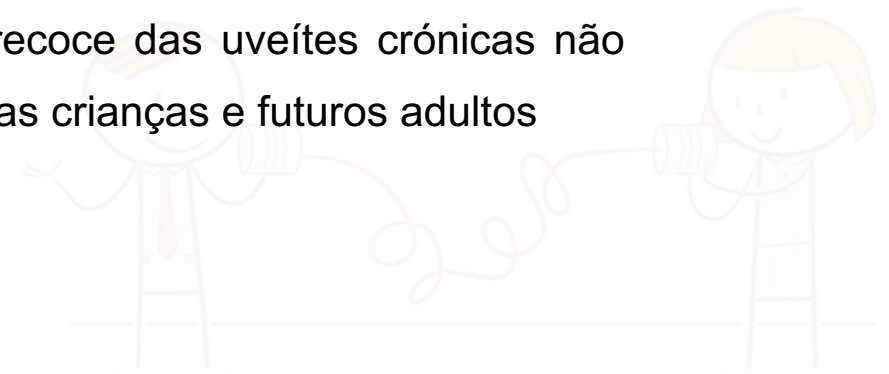
Authors/ country	Year/ N	Anterior uveitis	Intermediate uveitis	Posterior uveitis	Panuveitis	Idiopathic	JIA	Toxoplasmosis	Behçet's disease	VKH	Herpetic uveitis
Tugal-Tutkun et al /USA [3]	1996/130	58.4%	20%	13.8%	7.6%	36.8%	41.5%	7.7%	0.7%	1.5%	2.2%
Pivetti-Pezzi/ Italy [4]		<b>13 - 91%</b>	20%	20.6%	15%	54.3%	9.4%	11.6%	2.2%	1.5%	5.6%
Soylu et al / Turkey [5]		<b>M = 59%</b>	20%	20%	34%	34.4%	3.3%	25.6%	11.1%	-	5.1%
Paivönsalo-Hietanen et al/ Finland [1]	2000/55	90.9%			1%	47.3%	36.3%	5.5%	-	-	5.5%
Stoffel et al/ Switzerland [6]	2000/70				2%	54%	34.3%	NA	1.4%	-	NA
De Boer et al / Netherlands [7]	2003/123	36%	24%		2%	53.7%	20%	10%	-	-	3.3%
Kadayifcilar et al/ Turkey [8]	2003/219	43.4%			1%	36%	13.2%	21%	10.9%	0.5%	0.9%
Edelsten et al/ UK [2]	2003/249	70%				44%	47%	2%	-	-	-
Azar et al/ Australia [9]	2004/40	66%	5.7%	12.8%		60%	17.5%	2.5%	-	-	12.5%
Rosenberg et al/ USA [10]	2004/148	30.4%	27.7%			26.4%	23%	7.4%	0.7%	0.7%	2%
Kump et al/ USA [11]	2004/269	56.9%	20.8%	6.3%	16%	51.7%	33%	3.4%	0.3%	0.7%	1.5%
Ben Ezra et al/ Israel [12]	2005/276	13.4%	41.7%	14.1%	30.8%	25.4%	14.9%	7.2%	4.7%	1.1%	3.6%
Khairallah et al/ Tunisia [13]	2006/64	31.3%	31.3%	20.3%	17.2%	49.9%	6.2%	14.1%	6.2%	1.5%	6.2%
Rathinam et al/ India [14]	2007/616	59.9%	8.4%	11%	20.6%	32.5%	1.8%	4.7%	-	0.6%	1.8%
Kazokoglu et al/ Turkey [15]	2008/48	NA	NA	NA	NA	58.3%	12.5%	12.5%	10.4%	-	-
Smith et al/ USA [16]	2009/527	44.6%	28%	14.4%	12.9%	29%	21%	5%	2%	3%	NA
Paroli et al/ Italy [17]	2009/257	47.8%	19.4%	24.9%	7.8%	12.8%	19.9%	15.1%	2.9%	1.5%	5.8%
Hamade et al/ Saudi Arabia [18]	2009/163	42%	20%	7%	31%	50%	15%	4%	5%	16%	2%

JIA: Juvenile idiopathic arthritis; VKH: Vogt-Koyanagi-Harada disease; NA: not available

# *Take-home messages*



- A maioria das uveítes não apresentam características patognomónicas
- O diagnóstico diferencial requer uma anamnese cuidada, avaliação de sinais sistémicos de doença, exame objetivo completo e caracterização da uveíte: localização, padrão, evolução e outros achados oftalmológicos
- A colaboração entre um oftalmologista com diferenciação em imunopatologia ocular e um reumatologista pediátrico / pediatra / reumatologista com experiência em uveítes e patologia imunomediada em idade pediátrica são cruciais
- A AIJ é a causa identificável mais frequente de uveíte em idade pediátrica; é geralmente assintomática sendo essencial um programa de rastreio sistemático baseado nos fatores de risco de cada doente
- O diagnóstico atempado e o tratamento imunomodulador sistémico precoce das uveítes crónicas não infecciosas melhorou significativamente o prognóstico a longo prazo destas crianças e futuros adultos



**OBRIGADA**



**TEAMWORK**



**MAKES DREAMS WORK**