

## DIAGNÓSTICOS DIFÍCEIS

<b>SARCOIDOSE</b>					
<b>Definição</b>	<b>Diagnósticos diferenciais</b>	<b>Órgãos mais acometidos</b>	<b>Causa</b>	<b>População (preferência)</b>	<b>Forma</b>
Doença inflamatória com presença de <b>granulomas sem caseação</b> .	Infecções micobacterianas e fúngicas, malignidade e berílio.	1º pulmão – 95% Linfonodo extratorácico- 15% Fígado – 12% Pele – 24% Olhos - 12%	Desconhecida ( <i>Propionibacter acnes?</i> Proteína micobacteriana mKatG?)	População nórdica; Mais em negros (doença ocular); mulheres (antes dos 40 anos).	20% forma crônica
<b>Quadro clínico</b>	<b>Pulmão</b>		<b>Sintomas constitucionais</b>	<b>Pele</b>	<b>Olhos</b>
Assintomático 20%; Tosse e dispneia 2-4 sem;	Estagio 1 (Rx)- <b>adenopatia hilar</b> (paratraqueal D); 2- adenopatia + infiltrados; 3- infiltrados; TC de tórax: espessamento peribrônquico e nódulos reticulares, incluindo subpleurais.		Febre, fadiga, perda de peso (insidioso)	<b>Eritema nodoso; lesões maculopapulares, hiper e hipopigmentação, queiloide e nódulos subcutâneos; lúpus pernio.</b>	<b>Uveíte anterior, retinite;</b> diminuição acuidade visual.
<b>Fígado e outros</b>	<b>Diagnóstico</b>	<b>Se clínica sugestiva ou bx com granuloma</b>		<b>Tratamento</b>	<b>Macete (2 situações)</b>
Elevação fosfatase	Biopsiar órgão afetado (até	Enzima conversora de angiotensina elevada;	Sinal de panda (cintilografia com gálio	Corticoides; (alternativos):	<b>1) Adenopatia hilar, febre, eritema nodoso, leões</b>

alcalina; linfopenia; elevação cálcio.	broncoscopia)= granulomas não caseoso.	linfocitose no lavado broncoalveolar	+ nas parótidas e gl. Lacrimais) e sinal lambda (sinal paratraqueal D e hilar E)	metotrexato, azatioprina, infiximabe.	<b>maculopapulares, uveíte.</b> 2) <b>Paciente já chega com biópsia mostrando granuloma sem caseação.</b>
---	--	---	--	---	--

<b>SÍNDROME DE BEHCET</b>			
<b>Definição</b>	<b>Sintomas gerais</b>	<b>Comprometimento específico</b>	
<b>É um distúrbio multissistêmico com ulcerações orais e genitais recorrentes, assim como envolvimento ocular.</b>	Foliculite, eritema nodoso, exantema semelhante a acne e pouco frequentemente vasculite. Reatividade inflamatória cutânea inespecífica a arranhões. Artrite não deformadora, principalmente em joelhos e tornozelos.	<b>Úlceras aftosas</b> , dolorosas, rasas ou profundas, com base necrótica central amarelada, isoladas ou em grupos, persistindo por 1 a 2 semanas. <b>Úlceras genitais</b> são menos comuns, não afetando a glândula ou a uretra.	
<b>População (preferência)</b>	<b>Complicação se não for tratado</b>	<b>Achado anatomopatológico</b>	
Jovens da região do Mediterrâneo, Oriente Médio e Extremo Oriente. Sexo masculino tem doença mais grave.	Tendência a formação de trombos. <b>Nos olhos</b> , panuveíte bilateral (forma rápida para cegueira); irite, uveíte posterior, oclusões de vasos da retina.	<b>Perivasculite sistêmica com infiltração precoce dos neutrófilos, tumefação endotelial e necrose fibrinóide.</b>	
<b>Exames laboratoriais</b>	<b>Diagnóstico</b>	<b>Tratamento</b>	<b>Macete</b>
Leucocitose; VHS elevados; elevação da proteína C	Úlceras aftosa podendo ser dolorosas; úlceras genitais;	Corticoterapia. Colchicina.	<b>Úlceras aftosas recorrentes, mais dois dos seguintes:</b>

reativa; Auto-anticorpos podem estar presentes.	Exantema, eritema nodoso; Acometimento ocular; Trombose. <b>Anatomopatológico compatível.</b>		<b>úlceras genitais (não afetando a glândula ou uretra); Acometimento ocular; Lesões cutâneas; Teste de patergia.</b>
--	--	--	---

<b>AMILOIDOSE (depósitos macromoleculares de fibrilas de proteínas em tecidos extracelulares)</b>		
<b>Definição</b>	<b>Sintomas gerais</b>	<b>Comprometimento específico</b>
Doenças decorrentes da deposição extracelular de <b>fibrilas de proteínas</b> poliméricas insolúveis nos tecidos e órgãos.	Fadiga e perda ponderal;	80% acometimento renal: proteinúria e hipoalbuminemia; 40% acometimento cardíaco: espessamento ventricular concêntrico e disfunção diastólica; 18% neuropatia sensorial periférica; Hepatomegalia em 34% (pelo acometimento hepático?); Enteropatia inexplicável.
<b>Complicação se não for tratado</b>	<b>População (preferência)</b>	<b>Causa e observação</b>
<b>Na amiloidose AL, expansão clonal de plasmócitos na medula óssea que secretam uma cadeia leve de Ig clonal que se deposita na forma de fibrilas amiloides nos tecidos.</b> <b>Monitorar acometimento cardíaco, renal,</b>	Geralmente após os 40 anos; Ocorre em cerca de 15% dos mielomas.	Os mecanismos de formação das fibrilas e da toxicidade tecidual continuam sendo controversos. <b>“O diagnóstico e tratamento das amiloidoses se baseiam no diagnóstico patológico dos depósitos de <u>amilóide</u> e na identificação imunohistoquímica ou bioquímica do <u>tipo de amilóide</u>.”</b>

<b>hepático e deficiência do fator X.</b>		
<b>Exemplos de proteína amilóide</b>	<b>Exames laboratoriais</b>	<b>Diagnóstico</b>
<b>AL</b> (precursora cadeia leve de imunoglobulina) - Amiloidose sistêmica primária ou associada ao mieloma; <b>Abeta2M</b> (Beta2-microglobulina) – acometimento renal, articular, principalmente em pacientes em hemodiálise. ...	Hemograma normal; VHS elevado; Proteinúria de até 30g/dia e hipoalbuminemia; Aumento do peptídeo natriurético cerebral e troponina; Endocrinopatias.	<b>Biópsia tecidual</b> (coloração vermelho congo da gordura abdominal ou de outro tecido): pela coloração imunoistoquímica, verificar cadeia leve kapa ou lambda, proteína do amilóide A ou transtiretina. <b>Proteína monoclonal no soro ou urina;</b> Discrasia dos plasmócitos na medula óssea; Transtiretina mutante. <b>Macroglossia e equimoses periorbitárias.</b>
<b>Tratamento</b>	<b>Macete</b>	
Semelhante ao do mieloma múltiplo.	<b>Sempre pensar em pacientes com nefropatia, cardiomiopatia (principalmente disfunção diastólica), neuropatia (tanto periférica quanto autônoma), enteropatia inexplicável; Achados patognomônicos de macroglossia e equimoses periorbitárias. Identificação patológica das fibrilas amiloides; a coloração pelo vermelho congo da gordura abdominal aspirada.</b>	

<b>DOENÇA DE STILL</b>			
<b>Definição</b>	<b>Sintomas gerais e tempo de doença</b>	<b>Comprometimento específico – mínimo 4</b>	
Rara disordem autoinflamatória multisistêmica. Diminuição do <b>CD4 CD25</b> (dificuldade em diminuir ou encerrar a inflamação).	Altos picos febris, rush cutâneo e poliartralgia. Monocíclico: 2 meses a um ano. Policíclico: com recorrências entre as remissões. <b>Crônico: um episódio persistente – maior que um ano (mais frequente).</b>	<b>“Febre, artrite ou artralgia, rush cutâneo e leucocitose (&gt;10.000/mm<sup>3</sup>)”.</b> Outros que podem surgir: dor de garganta, odinofagia, mialgia, miosite, linfadenopatia, esplenomegalia, pericardite, miocardite, pleurite.	
<b>População (preferência)</b>	<b>Complicação se não for tratado</b>	<b>Fatores predisponentes</b>	
<b>Jovens adultos;</b> Média de idade 36 anos; 70% em mulheres.	Hipertensão da artéria pulmonar, hepatite fulminante, coagulação intravascular disseminada, coagulopatia, miocardite e síndrome respiratória aguda.	Suscetibilidade genética; infecções (ex: rubéola, Epsteins barr, CMV, parvovírus B19, ..); ativação inflamatória; deficiência da resolução da inflamação.	
<b>Exames laboratoriais</b>	<b>Diagnóstico</b>	<b>Tratamento</b>	<b>Macete</b>
Leucocitose, hiperferritinemia;	<b>Quadro clínico específico (febre, artrite ou artralgia, rush cutâneo e leucocitose). Grande aumento da ferritina</b> (obs: este aumento pode ocorrer em 4 situações: <b>Doença de Still, síndrome da ativação macrofágica, síndrome do anticorpo antifosfolípide e choque séptico</b> )	Corticoterapia; avaliar metotrexate e outros medicamentos como azatioprina.	<b>Maioria por mais de um ano: febre, artrite ou artralgia, rush cutâneo e leucocitose. Hiperferritinemia.</b>

Fonte: 1) Wang MY, et al. Pathogenesis, disease course, and prognosis of adult-onset Still's disease an update and review. Chin Med J. 2019, vol 132, pag 2856-2864.

2) Medicina Interna Harrison, 20° edição. Volume 2, página 2132-2148.