SRRJ
SOCIEDADE DE REUMATOLOGIA DO RIO DE JANEIRO

Considerada de Utilidade Pública
Lei nº 2.951 do Governo do Estado do Rio de Janeiro

Diretoria do Biênio 2015-2016

Presidente: **José Verztman**
Vice Presidente: **Roger Levy**
Secretária Geral: **Leonardo Romeiro**
Primeiro Secretário: **Débora Aguiar**
Segundo Secretário: **Carlos de Andrade**
Primeiro Tesoureiro: **Marcelo Pacheco**
Segundo Tesoureiro: **Reno Coelho**

Diretor Científico: **Adriana Danowski**

Editora do Boletim: **Sueli C. S. Carneiro**
Conselho Editorial: **Ingrid Moss**, **Breno Bianchi**, **Amanda Marques**

Comissão de Ensino: **Elisa M N Albuquerque**, **Mauro Goldfarb**, **Marilena Fernandes**, **Maria Cecília Salgado**, **Blanca Bica**

Conselho Fiscal: **Washington Bianchi**, **Sérgio Pinheiro**

Mídias Sociais: **Ricardo Vaz**, **Rachel Rosado**, **Carla Dionelo**

Clube do Reumatismo: **Bruno Schau**, **Carla Monteiro**

Reumatologia Pediátrica: **Christianne Diniz**

Conselho de Ética: **Ricardo Name**, **Geraldo Castelar**, **Hilton Seda**, **Joaquin Nava**

Encontros de Leigos: **Wanda Heloisa R. Ferreira**, **Mirhelen Mendes**

Biblioteca e Website: **Luis Octávio**, **Pedro Haddad**

Interior: **Camila Souto**, **Davi Furtado**, **Leonardo Manhães**, **Flávio Nery**

Assuntos Institucionais: **Selma Merenlender**, **Francinne Machado Ribeiro**, **Evandro Klumb**

Moderadores do Clube do Reumatismo: **Nocy Leite**, **José Ângelo Papi**, **Evandro Klumb**, **Mauro Goldfarb**, **Blanca Bica**

Redação: Rua Barata Ribeiro 391 / sl. 801
CEP 22040-000 Rio de Janeiro RJ Telefax 21 2549-4114
reumatologia@reumatorj.com.br *www.reumatorj.com.br*
Editor: João Baptista Pinto. **Revisão:** SRRJ
Layout e Editoração: Francisco Macedo
Capa: Paisagem Rio de Janeiro – gravura de Luiz Manni
Produção Editorial: Letra Capital Editora,
21 2215.3781 / 3553-2236
letracapital@letracapital.com.br / *www.letracapital.com.br*

As matérias assinadas, bem como suas respectivas fotos de conteúdo científico, são de responsabilidade dos autores, não refletindo necessariamente a posição da editora.

Este boletim é enviado a todos os reumatologistas do Rio de Janeiro, à SBR e às demais Sociedades Regionais.

Solicita-se permuta. *On prie l'échange. Se solicita el cange. Si prega lo scambio. Exchange is kindly requested. Man bitted un Austaush.*

Boletim da Sociedade de
Reumatologia
do **Rio de Janeiro** ISSN 2179-6459

Vol. 44 • nº 159 • Janeiro a Março de 2016

O Boletim é uma publicação oficial da Sociedade de Reumatologia do Rio de Janeiro, criada na Gestão de Rubem Lederman

Periodicidade: Trimestral

02 **Editorial**
Ruinas

03 **Palavra do Presidente**
Motivados e Conectados

04 **Histórias da Reumatologia**
A Gota De Jonathan Swift

07 **Artigo Original**
Doença Granulomatosa Oral em paciente com obstrução nasal

12 **Artigo de Atualização**
Maculopatia Tóxica por Antimaláricos

15 **Imagem**

18 **Clube do Reumatismo**
Casos do Clube do Reumatismo

22 **Reumateste**

24 **Na Ponta do Lápis**

28 **Dica Cultural**

30 **Aconteceu**

31 **Amenidades**
Mulher

Em homenagem ao Prof. HILTON SEDA

Ruínas

Florbela Espanca

Se é sempre Outono o rir das primaveras,
Castelos, um a um, deixa-os cair...
Que a vida é um constante derruir
De palácios do Reino das Quimeras!

E deixa sobre as ruínas crescer heras.
Deixa-as beijar as pedras e florir!
Que a vida é um contínuo destruir
De palácios do Reino de Quimeras!

Deixa tombar meus rútilos castelos!
Tenho ainda mais sonhos para erguê-los
Mais altos do que as águias pelo ar!

Sonhos que tombam! Derrocada louca!
São como os beijos duma linda boca!
Sonhos!... Deixa-os tombar... deixa-os tombar...

Os nossos sonhos são sempre maiores que os nossos castelos desfeitos. A Diretoria da SRRJ não se apequena, pensa grande e faz grande a reumatologia carioca... como está a comprovar com maravilhosa programação do REUMA-RIO 2016.

A Comissão Editorial
Sueli Carneiro
Ingrid Moss
Breno Bianchi
Amanda Marques

Prezados Colegas,

Em meio as epidemias, que há algumas décadas eram muito distantes, citadas em livros como muito longe de nós, e presenciando o descaso absoluto, a falta de valorização, o amadorismo da gestão com o que fazemos de melhor, vivenciamos um momento difícil.

Mas neste período sempre temos uma renovação, um sopro de energia, que nos faz continuar a nossa caminhada formando e ensinando jovens alunos e residentes. É um período onde especialistas fazem uma passagem de alunos, estudantes, para entrada no mercado de trabalho, com o término da Residência Médica, e a prova de Título coroando 10 anos de muitos sonhos, investimento e muitas histórias que os marcarão para vida toda. Ao mesmo tempo o ciclo se renova com a entrada de vários rostos novos ávidos por aprendizado, perpetuando o futuro da especialidade. Neste período estamos com saudades dos colegas, do encontro no Clube do Reumatismo.

Não podemos parar, se desmotivar, temos que continuar lutando e esperando algo melhor. Neste início de 2016 continuamos trabalhando para oferecer serviços de qualidade aos nossos sócios, como atualização científica de alto nível, e divulgação da nossa especialidade.

Finalizamos o programa do Reumario 2016, em que receberemos colegas de Minas e Espirito Santo, que será realizado nos dias 29 e 30 de Abril no Windsor Atlântica. O programa feito pela Diretora Científica Adriana Danowski, está ousado, especial, sendo o primeiro dia dedicado a uma revisão de Imunologia aplicada a nossa prática clínica no uso dos Imunobiológicos, algo essencial nos dias de hoje. O segundo dia teremos uma atualização de um tema com grandes mudanças classificatórias, diagnósticas e terapêuticas que são as Miopatias inflamatórias. Lembrando que estes temas estavam entre os mais pedidos entre os sócios. Temos a confirmação de 4 palestrantes internacionais e grandes nomes nacionais em ambos os dias. Esperamos um grande encontro, solidificando o Reumario como um dos melhores eventos regionais do país.

O Clube do Reumatismo terá Web Clube nos meses de Abril, Agosto e Outubro, e manteremos o mesmo formato com um pré-clube tentando uma interação com a sessão de radiologia e exames complementares, entre os 4 casos do clube.

As mídias sociais continuam crescendo na nossa gestão, após consolidação no Facebook, reformulamos o Site, com a melhor tecnologia existente, sendo expansível para tablets e smartphones, necessitando agora de uma boa alimentação e atualização dos sócios. Colocaremos este boletim também eletrônico, que já foi feito com os de 2015, além de guardar a nossa história com publicações antigas e novas sendo transformadas em mídia eletrônica. Criamos um grupo de Whatsapp com a presença de quase todos os Reumatologistas do Estado, com trocas de informações de grande utilidade para todos. Nunca estivemos tão conectados e próximos como agora.

Saudações a todos

José Verztman

A gota de JONATHAN SWIFT

Hilton Seda[1]

Dedicado a todos os meus ex-alunos

No próximo ano (2017), serão comemorados os 350 anos do nascimento de Jonathan Swift que ocorreu em Dublin, capital da República da Irlanda, no dia 30 de novembro de 1667 (1). Jonathan Swift ficou imortalizado, para o grande público, por sua obra "As viagens de Gulliver", geralmente aceita como dirigida ao público infantil. Nada mais equivocado. As *Gulliver`s Travels* foram publicadas quando Swift já estava bastante maduro, com 59 anos de idade, e foram idealizadas para agredir o mundo e não para diverti-lo. O livro "Junta a sátira política (o mesquinho, o ambicioso) do século XVIII inglês e europeu com a crítica social e o desenho psicológico de todos os séculos. Quem quer denúncia encontra. Quem quer sociedade encontra. Quem quer sentimento encontra. Mas o que mais se encontra em *As viagens* é um convite quase empurrão para o sonho e a imaginação" (2). A presença desse sonho e dessa imaginação é que transformou a obra em um dos clássicos infantis mais lidos de todas as épocas. "As viagens de Gulliver" foram publicadas em Londres com o auxílio de três grandes amigos de Swift – Alexander Pope, John Arbuthnot e John Gay – em novembro de 1726, tendo sido feitas três impressões naquele ano e outra no início de 1727, aparecendo imediatamente traduções para o francês, alemão e holandês.É incrível, mas na Irlanda fizeram cópias piratas da obra! O trabalho literário de Jonathan Swift não se restringe a esse famoso livro. É muito amplo, pois ele foi satirista, ensaísta, panfletário político e poeta. A mais recente coleção de seus trabalhos em prosa reúne quatorze volumes, a de suas poesias completas 953 páginas, a de sua correspondência três volumes. *A Modest Proposal, A Journal to Stella, The Drapier`s Letters, The Battle of the Books e A Tale of a Tub,* estão entre suas mais importantes publicações. Usou vários pseudônimos (Lemuel Gulliver, Isaac Bickerstaff, M, B. Drapier) ou publicou anonimamente. Tornou-se, provavelmente, o principal satirista da língua inglesa. É menos conhecido como poeta (3,4)

1 Professor Emérito da Pontifícia Universidade Católica do Rio de Janeiro; Maestro de La Reumatologia Pan-Americana (título outorgado pela PANLAR em 2006); Membro Emérito da Academia Brasileira de Reumatologia; Presidente da Sociedade Brasileira de Reumatologia (1968-1970).

A maioria dos fatos da vida precoce de Jonathan Swift é obscura, confusa e, às vezes, contraditória. Teve como pais Jonathan (irlandês) e Abigail Erick, ou Herrick, (inglesa) Swift. Foi o segundo filho e o único homem. Tendo ficado precocemente órfão de pai, foi entregue ao seu tio Godwin que o fez estudar, quando tinha seis anos, em 1673, na *Kilkenny Grammar School*, em Dublin. Em 1681, matriculou-se no *Trinity College* (Colégio da Trindade), também em Dublin, recebendo o diploma da congregação em 1688. Com a morte de seu tio, nesse mesmo ano, quando estava com vinte e um anos, transferiu-se para *Leicester* para viver com sua mãe, mas ela não tinha condições econômicas favoráveis, o que o obrigou a trabalhar para manter-se. Em 1689 apareceu oportunidade de ser secretário de Sir William Temple (1628-1699), em Moor Park (Surrey), na Inglaterra, um estadista e escritor de grande prestígio. Em 1693, doutorou-se em Teologia pela Universidade de Oxford. No ano de 1695, assumiu o posto de Cônego, em Kilbroot, na Irlanda, não com muita satisfação, pois pretendia cargo mais elevado. Para defender seu protetor - Sir Temple - de ataques que vinha sofrendo de um panfleto muito conservador, escreveu, em 1697, "A Batalha dos Livros". Em 1699, com a morte de Sir William Temple, ficou desempregado, mas permaneceu algum tempo na Inglaterra para completar a edição das "Memórias de Temple". Um episódio importante ocorreu na vida de Jonathan Swift quando de sua permanência junto ao Sir Wiliam Temple. Conheceu uma menina de oito anos de idade, chamada Esther Johnson, filha de uma ama da casa, tendo brotado grande afeto entre os dois, apesar da enorme diferença de idade que os separava. Swift a chamava, carinhosamente, de Stella, e lhe dedicou alguns poemas. Depois da morte de Sir Temple, Jonathan Swift viveu durante onze anos na Irlanda (3,4,5).

Jonathan Swift era um clérigo devotado e punha a religião em primeiro lugar em suas preocupações (5). Pretendia evoluir na Igreja Anglicana, mas não chegou a galgar os postos mais altos. Em 1713 foi nomeado Deão de Saint Patrick, em Dublin, mas teve problemas, pois havia a impressão de incompatibilidade entre suas atividades políticas e religiosas. Stella ficou sabendo de seus problemas e foi juntar-se a ele. Nessa época, foi procurado pela filha de um rico comerciante alemão. A jovem chamava-se Esther Vamhomrigh e teve um poema por ele a ela dedicado sob o título "Cadenus e Vanessa", em 1726. Essa relação terminou abruptamente. Quando Swift soube que Vanessa, em plena paixão, enviara uma carta a Stella, relatando sua ligação com ele, tomou uma atitude drástica. Procurou-a e atirou-lhe aos pés uma carta de despedida, sem nada lhe dizer. Nunca mais se viram e a moça morreu, semanas depois, de tristeza (3).

Em 1727, Jonathan Swift voltou à Inglaterra para estar com Alexander Pope, mas imediatamente voltou, pois recebeu a notícia de que Stella (Esther Johnson) estava morrendo. E realmente estava, pois faleceu em 28 de janeiro de 1728. Ele não pôde estar presente, mas, na noite de sua morte, começou a escrever "*The death of Mrs. Johnson*". Também não compareceu ao enterro na *St. Patrick*, por estar doente (3). Após este trágico acontecimento, seus versos falam muito da morte e, em 1731, escreveu o poema "*Verses on the death of Dr. Swift*", seu próprio obituário, publicado em 1739 (3).

Os problemas de saúde de Jonathan Swift começaram cedo. Quando estava sob os cuidados de seu tio Godwin, ainda bem menino, já sofria de crises de surdez (3) e na época em que era secretário de Sir William Temple, na altura com vinte e dois anos, referia tonteiras, surdez, náuseas e cefaléia, sintomas que o perseguiram até o fim da vida. Os diagnósticos variaram entre epilepsia, otosclerose e insanidade. Ele descrevia as

ocorrências como "acessos", de surdez, de tonteiras e de aturdimento na cabeça. Se aceita que sofresse do que, posteriormente, viria a ser designado como Sindrome de Menière. Os escritos do próprio Swift registram ataques de gota (5), mas esta faceta de sua saúde em geral não é mencionada nos trabalhos que cuidam desse aspecto de sua vida (6), pois eles se concentram nas queixas de vertigem, de surdez, de náuseas, da Síndrome de Menière, da aterosclerose e de sua situação psíquica. Pelas descrições que fez Swift, é possível que tenha tido, em certa época, um acidente vascular transitório. Depois desse acidente começou a delinear-se um processo de decadência intelectual. Em torno de 1742, há registro de sintomas típicos de afecção circulatória cerebral muito adiantada (3,5,6). Se realmente Swift teve ataques de gota, como relatou, não devem ter sido tão importantes ao ponto de despertarem o interesse dos que se ocuparam em escrever sobre sua saúde. De qualquer forma, se não houve interpretação errônea das crises articulares que sofreu, Jonathan Swift permanece incluído entre os personagens importantes que padeceram com a doença.

Jonathan Swift, em um de seus poemas, fez referência à gota:

"They give the sick man joy, and praise
The gout that will prolong his days"

Já completamente surdo e louco, Swift, em Dublim, servia de espetáculo aos ociosos que, através de propinas dadas aos seus criados, espiavam-no pelas frestas (7).

No dia 19 de outubro de 1745, após longo período de decadência mental, Jonathan Swift expirou, aos 78 anos, sendo enterrado na Catedral de São Patrício. Deixou um epitáfio, escrito em latim, para ser colocado em sua lápide, onde sugeria ao passante que, se pudesse, o imitasse na luta pela liberdade: "Aqui jaz o corpo de Jonathan, doutor em teologia e deão desta catedral, onde a colérica indignação não poderá mais dilacerar-lhe o coração. Segue passante, e imita, se puderes, esse que se consumiu até o extremo pela causa da Liberdade." (7).

A fortuna de Swift, em torno de onze mil libras, foi deixada para a construção de um hospital para débeis mentais e lunáticos, em Dublin. Tal hospital, originalmente conhecido como "*Saint Patrick Hospital for Imbeciles*", foi inaugurado em 1757, ainda existindo (3,5). Sempre satírico, escreveu, no testamento de doação, "estar atualmente em perfeita saúde mental embora fraco de corpo", mas rematou a doação com um poema em que dizia que "nenhuma nação dele tanto precisava" (5).

Nota: *Transcrito, com modificações, do livro "História da gota e de doentes famosos" (Viana de Queiroz M, Seda H, Lidel, Lisboa, 2010).*

Referências Bibliográficas

1. Dicionário Enciclopédico Ilustrado Larousse, Editora Abril, São Paulo, 2006.

2. Gutfreind C: Jonathan Swift, in 100 autores que você precisa ler, Léa Masina (ed.), L&PM Pocket, Porto Alegre, 2007, p. 146-147.

3. Wikipedia, the free encyclopedia.

4. http://www.sergiosakall.com.br

5. Jonathan Swift: Clássicos da História e Medicina, número 30, Edição Roche.

6. Wilson TG: The mental and physical health of Dean Swift. Med Hist 8: 175-190, 1964.

7. Civita V: Os Imortais da Literatura Universal: Swift, Abril Cultural, São Paulo, 1972.,

DOENÇA GRANULOMATOSA ORAL em paciente com obstrução nasal[1]

Claudia Medeiros Camargo[2], Natasha Unterstell[2], Maria de Fátima Scotelaro Alves [3], Alexandre Gripp[4], Sueli Carneiro[5]

INTRODUÇÃO

As doenças granulomatosas são afecções que se caracterizam pela presença do granuloma. Este corresponde a uma lesão produzida por um processo imunopatológico defensivo e cicatricial culminando com a proliferação de fibroblastos envolvendo as células. Pode ser classificado em dois tipos: específico (hanseníase, leishmaniose, tuberculose, etc) e não-específico (granulomatose de Wegener, sarcoidose, etc)[1]. E ainda há uma forma particular que é o granuloma letal de linha média.

Em algumas regiões do Brasil são freqüentes as doenças infecciosas, com granuloma específico, entre elas, a hanseníase, a leishmaniose cutâneo-mucosa, a tuberculose e a paracoccidioidomicose. Esse fato está relacionado ao meio social em que vivem esses pacientes, onde há aglomeração domiciliar e mais doenças concomitantes, propiciando maior disseminação dessas doenças.

Já as doenças com granuloma não-específico parecem estar relacionadas com auto-imunidade e fatores genéticos principalmente.

As manifestações clínicas otorrinolaringológicas que podem ser encontradas nessas doenças são as crostas nasais, a obstrução nasal, as perfurações septais, as lesões vegetantes laríngeas ou orais, as úlceras mucosas, as linfoadenomegalias cervicais e a otorréia . As manifestações mucosas de cabeça e pescoço predominantes variam conforme o agente o etiológico.

O granuloma letal de linha média tem sido definido como uma condição progressiva destrutiva, úlcero-necrotizante, que afeta primariamente o nariz e os seios da face e, às vezes, os tecidos do rosto, nasofaringe, órbita, laringe e traquéia[2].

O tratamento será direcionado a partir do agente etiológico estabelecido e deve ser feito de forma mais precoce possível a fim de evitar sequelas ou até mesmo o óbito do paciente envolvido.

1. Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do HUPE/UERJ
2. Dermatologista. HUPE/UERJ
3. Prof. Adjunto FCM/UERJ
4. Prof. Assistente FCM/UERJ
5. Prof. Associado FCM/UERJ

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 50 anos, pardo, casado e natural da Bahia. Referia apresentar há 1 ano obstrução nasal acompanhada de lesão no palato, que dificultava a alimentação, evoluindo com piora progressiva. Apresentou emagrecimento de 10Kg e teve três episódios de sinusite no período. Negava febre, dispneia ou qualquer outro sintoma local ou sistêmico. Também era etilista e tabagista com carga tabágica aproximada de 36 maços-ano. Tinha hábito de palitar dentes com gravetos. Era trabalhador rural. Negava qualquer episódio prévio semelhante.

Ao exame físico apresentava sinais vitais sem alterações. Linfonodomegalia em cadeia cervical anterior com 1,0 cm de diâmetro móvel, elástico, indolor. Sem outras alteração como visceromegalias ou lesões cutâneas.

Ao exame de cavidade oral apresentava lesão no palato na forma de placa eritemato -infiltrada com pontos vermelhos na região superior (fig.1).

Foi solicitado avaliação pela Otorrinolaringologia e no exame rinoscópico foi observado eritema e edema de fossa nasal anterior esquerda com lesão infiltrativa no local. Tomografia computadorizada de seios da face não mostrou acometimento ósseo.

As principais hipóteses diagnósticas aventadas na ocasião foram Granulomatose de Wegener, granuloma letal de linha média, paracoccidioidomicose e leishmaniose tanto pela história clínica, aspecto infiltrativo da lesão e, no caso das duas últimas, pelo caráter epidemiológico. Procedida a investigação com exames laboratoriais que evidenciaram discreta anemia normocítica e normocrômica com cinética de ferro normal. VHS elevado 50 mm/H. ANCA negativo.

Realizado exame micológico direto e cultura do fragmento de lesão do palato que foram negativos tornando improvável o

Fig. 1 - Lesão eritemato- infiltrada no palato

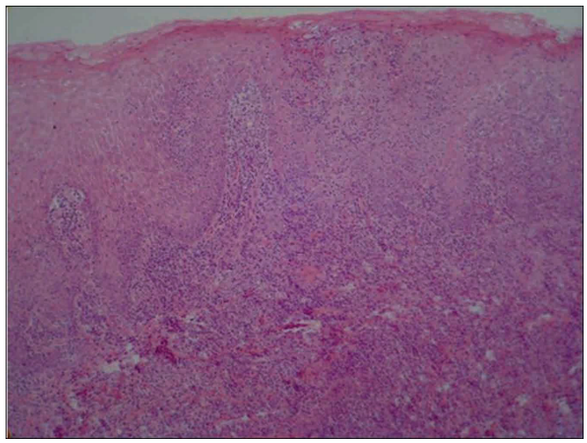


Fig. 2 - Presença de infiltrado granulomatoso composto de histiócitos e linfócitos

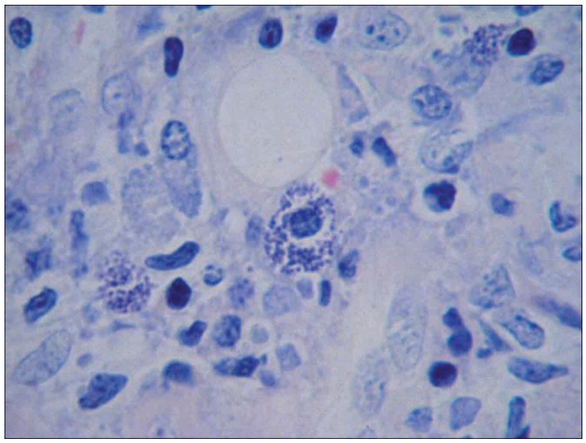


Fig. 3 - Amastigotas no interior de histiócitos

Fig. 4 - Melhora clínica importante após 30 dias de tratamento.

diagnóstico de Paracoccidioidomicose.

O exame histopatológico da lesão evidenciou paraceratose, acantose, infiltrado granulomatoso extenso composto por linfócitos e histiócitos na derme (fig.2). À coloração de Giemnsa evidenciou-se formas amastigotas dentro de histiócitos (fig.3) confirmando o diagnóstico de Leishmaniose Tegumentar Americana. Prosseguiu- se cultura em meio NNN (Neal, Novy e Nicolle) que foi positiva para o diagnóstico da mesma com a presença de promastigotas. Já a intradermorreação de Montenegro foi de 16mm (o exame é considerado positivo quando acima de 5mm) que demonstrou que o paciente já havia entrado em contato com a Leishmania. O exame PCR foi positivo para *Leishmania braziliensis*. A forma clínica de apresentação foi classificada como mucosa indeterminada.

O tratamento foi iniciado com a medicação de primeira escolha para essa forma: a n-metil glucamina na dose de 20mg/Kg/dia de acordo com o Ministério da Saúde associado a hidrocortisona venosa na dose de 100mg 6/6h por dois dias para diminuir edema local da mucosa pelo risco com a proximidade com as vias respiratórias[3]. Paciente foi acompanhado com eletrocardiograma semanal a fim de observar qualquer alteração cardíaca com a medicação, exames laboratoriais regulares e avaliação clínica minuciosa regular tendo apresentado melhora importante das lesões após 30 dias de tratamento, seguindo acompanhamento médico regular(fig.4)

DISCUSSÃO

A leishmaniose tegumentar americana é uma antropozoonose e hoje é considerada pela Organização Mundial da Saúde (OMS) uma das seis mais importantes doenças infecciosas, pelo seu alto coeficiente de detecção e capacidade de produzir deformidades. No Brasil, é considerada endêmica[3]. Nas últimas décadas, as análises

epidemiológicas da mesma têm sugerido mudanças no padrão de transmissão da doença, inicialmente considerada zoonoses de animais silvestres já com padrão rural ou periurbano muito evidentes. O caso relatado ocorreu no Rio de Janeiro onde a forma mucosa corresponde a 3-5% dos casos de leishmaniose cutânea.

É uma doença granulomatosa do tipo não-específica e deve ser diferenciada de outras doenças granulomatosas tanto infecciosas quanto auto-imunes e tumorais. No caso do paciente em questão, sua sintomatologia respiratória associada a lesão nasal e oral e emagrecimento significativo levavam à hipótese de Granulomatose de Wegener, lembrando que o fato de ANCA ser negativo não excluía tal fato pela sensibilidade do exame ser de 70- 85% para C-ANCA positivos[4]. Outra hipótese aventada foi de granuloma letal de linha média pelos sintomas sistêmicos, adenomegalia, acometimento nasal e oral, mas tanto a tomografia quanto o restante dos exames excluíam essa possibilidade além do quadro ter tido uma evolução mais arrastada e não ter sido visto ulceração propriamente dita. A paracoccidioidomicose que foi suspeitada pela lesão oral e história epidemiológica foi descartada pelo exame micológico e cultura.

Frente a uma lesão infiltrativa, com suspeita de doença granulomatosa a investigação deve começar com a história clínica, área de procedência do paciente e exame físico. A avaliação laboratorial deve incluir hemograma completo, velocidade de hemossedimentação, eletroforese de proteínas séricas, exame de urina, eletrólitos séricos, função hepática, complexos imunes circulantes, sorologias específicas (Hanseníase, sífilis, histoplasmose e leishmaniose) e reações intradérmicas (Mitsuda, PPD, Montenegro, Paracoccidiodina). A solicitação dos exames é realizada de acordo com a suspeita clínica. Não se deve esquecer da radiografia de tórax, já que várias destas doenças podem acometer o pulmão. O restante deve ser guiado de acordo com a suspeição clínica.

Uma biópsia sempre deve ser realizada para afastar uma doença neoplásica. É reportada a presença de tecido de granulação e infiltrado inflamatório agudo ou crônico. O diagnóstico diferencial pode ser demorado e o médico deve chegar em primeiro lugar e determinar se a lesão é um provável processo localizado ou uma apresentação regional de uma doença sistêmica.

Após o diagnóstico ter sido estabelecido, o tratamento será de acordo com a etiologia da doença. No caso do paciente em questão, a droga de 1ª escolha para a forma mucosa de acometimento é a n-metil glucamina[5]. A dose preconizada pelo Ministério da Saúde é de 20mg SbV/Kg/dia por um período de 30 dias. Como 2ª escolha teríamos a anfotericina B. Há quatro formulações principais: desoxicolato, lipossomal, dispersão de colesterol e complexo lipídico. Todas têm eficácia similar, mas eventos adversos mais intensos são vistos com a forma desoxicolato que causa mais insuficiência renal. A dose

preconizada é de 1mg/Kg/dia até completar dose total de 2,5-3g[6]. A pentamidina também é considerada medicação de segunda escolha. Já há muitos trabalhos científicos sobre o uso associado de pentoxifilina à terapia devido sua ação anti-TNF, com a finalidade de reduzir o processo inflamatório local permitindo melhor ação de antimonial com diversos relatos de caso na literatura de melhora significativa com essa associação[7,8,9]. O paciente em questão apresentou importante melhora clínica com a terapia padrão de 1ª linha após 30 dias da medicação. Os critérios de cura são a regressão de todos os sinais associado a comprovação clínica por exame otorrinolaringológico após 6 meses do tratamento.[3]

Com relação ao prognóstico, a falha terapêutica ocorre em 37% dos casos, devendo o paciente seguir acompanhamento mensal nos primeiros 6 meses. Após, bimestral até 1 ano, a fim de se observar qualquer sintoma ou sinal sugestivo de recaída. Ele segue acompanhamento médico nos serviços de Dermatologia e Infectologia.

A Leishmaniose ainda não está sob controle no país, é uma doença confundidora com quadros auto- imunes granulomatosos e deve-se cada vez mais aperfeiçoar as ações de vigilância e de diagnóstico precoce, visando a redução das formas graves e da incidência desta doença no País.

Referências Bibliográficas

1 - Bailey BJ, Littlejohn MC. Granulomatous diseases of the Head and Neck, v. 1, chapter 15.

2 - Parker NP, Pearlman AN, Conley DB, et al. The dilemma of midline destructive lesions: a case series and diagnostic review. Am J Otolaryngol. 2010;31:104-9

3 - Saude.gov.br. Brasília: Ministério da Saúde, tópicos de saúde. Leishmaniose Tegumentar Americana.http://www.portal.saude.gov.br/portal/svs

4 - Homer RJ. Antineutrophil cytoplasmic antibodies as markers for systemic autoimmune disease. Clin Chest Med. 1998;19(4):627-39.

5 - Goto H, Lindoso J. Current diagnosis and treatment of cutaneous and mucocutaneous leishmaniasis. A Expert Rev Anti Infect Ther. 2010 Apr;8(4):419-33.

6 - Mitropoulos P, Konidas P, Durkin-Konidas M. New World cutaneous leishmaniasis: updated review of current and future diagnosis and treatment. J Am Acad Dermatol. 2010; 63(2):309-22.

7 - Lima EB, Motta JOC, Porto C, Sampaio RNR. Tratamento da Leishmaniose Tegumentar Americana. An Bras Dermatol. 2007; 82(2):111-24.

8 - Lessa HA, Machado P, lima f, Cruz AA, Bacellar O, Gurreiro J, Carvalho EM. Succesful treatment of refractory mucosal leishmaniasis with Pentoxifylline plus Antimony. Am J Trop Med Hyg. 2001; 65(2):87-89.

9 - Machado P, Lessa HA, Lessa M, Guimaraes LH, Bang H, Ho JL, Carvalho EM. Oral Pentoxifylline combined with Pentavalent Antimony: A randomized trial for mucosal leishmaniasis. Clin Inf Dis. 2007;44:788-93.

MACULOPATIA TÓXICA
por Antimaláricos

Renata Souza [1], Sueli Carneiro [2]

A retinopatia tóxica por antimaláricos, descrita pela primeira vez em 19571, é uma doença pouco frequente que acarreta perda visual irreversível. Uma vez diagnosticada deve-se suspender a medicação, ainda que a função visual continue deteriorando, ocorrerá mais lentamente 1-4.

A prevalência da maculopatia é de 10% para os usuários de difosfato de cloroquina e 3-4% para os usuários de hidroxicloroquina. Destes pacientes, somente 0,5 % evoluem para forma grave da doença 5,6,7

O difosfato de cloroquina (CQ) e seu análogo, a hidroxicloroquina (HCQ), são drogas antimaláricas amplamente utilizadas na reumatologia e na dermatologia para tratamento de doenças do tecido conjuntivo, principalmente lúpus eritematoso (LE) e artrite reumatoide (AR)1-5. Ambas as medições têm ações similares, mas a hidroxicloroquina é descrita como tendo menor poder tóxico ao organismo, portanto considerada mais segura no tratamento das colagenoses 8,9-11. A cloroquina pode ser apresentada como difosfato ou sulfato9-11. Estas medicações são eliminadas lentamente pelo organismo e se acumulam nos tecidos ricos em melanina9-11.

O mecanismo fisiopatológico da maculopatia ainda não é totalmente esclarecido. Uma das teorias é que a medicação se deposite em tecidos ricos em melanina, como a coróide, o epitélio pigmentar da retina (EPR), gerando atrofia do mesmo, além de modificar o metabolismo dos fotorreceptores. O uso contínuo de antimaláricos promove distúrbios das células ganglionares e redução da espessura da camada de fibras nervosas. [5,8,12]

A retinopatia tóxica se caracteriza por alteração da anatomia macular, bilateralmente [4,5].

O comprometimento visual inicial é assintomático. Os sintomas de baixa acuidade visual, dificuldade para visão de cores, presença de escotoma visual central ou paracentral, estão presentes em fases tardias da doença [4-8].

Em fases iniciais, mesmo com acuidade visual preservada e exame fundoscópico normal, podemos observar alterações discretas como

1 Médica oftalmologista. Mestranda do Programa de Pós-graduação em Ciências Médicas da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro

2 Professora associada da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade do Estado do Rio de Janeiro. Orientadora do Programa

rarefação ou atrofia EPR focal, irregularidade do EPR com mobilização de pigmentos, localizadas na região perifoveal em ambos os olhos que podem ser identificadas pelo exame de tomografia de coerência óptica tipo de domínio espectral (SD-OCT).[6-7,13-20]

Tais alterações tem evolução progressiva, culminando em atrofia concêntrica em direção a **fóvea. Cria-se um aspecto peculiar na região macular, caracterizada por áreas circulares** hiperpigmentadas e hipopigmentadas, denominada maculopatia em alvo ou em olho de boi ou bull's-eye. [4,5,6,7,14]

Além da maculopatia, os antimaláricos também podem causar outras manifestações oculares como córnea verticilata, neurite óptica, uveíte anterior, paralisia muscular, catarata subcapsular anterior ou posterior, restrição da acomodação, poliose, depósito em coróide e **íris.**[6-7,20]

Alguns fatores de risco são dose da medicação, tempo de uso, idade, presença de nefropatia ou hepatopatia. É considerado dose de risco: dose máxima diária de CQ maior que 400 mg/dia ou maior que 3mg/kg/dia, ou de HCQ maior que 250 mg/dia ou maior que 6.5 mg/kg/dia; tempo de uso maior que 5 anos; dose cumulativa destas medicações: dose total de risco para CQ maior que 460g e para HCQ maior que 1000g.[5,8,12,13]

A maculopatia tóxica pode ser classificada em cinco estágios:[9-11]

I - Pré-macular: observa-se no exame fundoscópico discreta hiperpigmentação perifoveal, acuidade visual normal ou perda leve (20/25 ou 6/9). Alguns exames como mfERG, CVC 10-2 ou SD-OCT podem apresentar alterações. No campo visual a alteração que pode estar presente é descrita como escotoma, localizado entre 4º e 9º. Nesta fase, a descontinuação da medicação impede a deterioração da função visual.

II - Maculopatia precoce: observa-se uma hiperpigmentação mais intensa em região perifoveal e apagamento do reflexo foveolar. A Lesão macular é sutil, inicia-se a formação da imagem em alvo que pode ser melhor identificada pelo exame de angiografia fluoresceínica (AF) ou SD-OCT. O paciente pode apresentar metamorfopsia e baixa visual leve (20/25 ou 6/9). A partir desta fase a perda visual se torna irreversível mesmo com a suspenção a medicação.

III - Maculopatia Moderada: Marcada pela presença típica da lesão em alvo ou bull's-eye: imagem ovalada horizontalmente (mais extensa inferiormente), preservando a ilha central foveal hiperpigmentada, circundada por um halo de atrofia, hipopigmentado, e novamente cercada por um halo hiperpigmentado. Nesta fase tem redução moderada da visão (20/25 a 20/40 ou 6/9 a 6/18).

IV - Maculopatia Grave: Presença de áreas de atrofia coriorretiniana perifoveal e perda da arquitetura macular. Acentuada redução da acuidade visual (20/40 a 20/250 ou 6/18 a 6/60).

V - Maculopatia Terminal: Presença difusa de atrofia do EPR e coriocapilar, permitindo a visualização dos grandes vasos da coróide, atenuação dos vasos retinianos, mobilização com agrupamento periféricos de pigmentos do EPR e atrofia do disco óptico. Grave redução visual, a partir de (20/250 ou 6/60). Um quadro semelhantes a retinose pigmentar.[9]

Uma vez detectado presença de alterações maculares anatómicas estruturais ou funcionais, em pacientes usuários de difosfato de cloroquina e /ou hidroxicloroquina a conduta é suspender a medicação, já que não existe tratamento curativo para esta maculopatia. [6,7,9,10,19,20]

Todos os pacientes em uso de HCQ ou CQ devem ser submetidos periodicamente a investigação de maculopatia **tóxica, através de exames clínicos como acuidade visual, visão de cores, tela de** Amsler e exames complementares: campo visual computadorizado 10-2, eletrorretinograma (ERG), angiografia fluoresceínica (AF) e autofluorescência de fundo (AFF). [5,8,12,13]

Em 2011, a Academia Americana de Oftalmologia recomendou os exames complementares para acompanhamento dos pacientes em uso de antimaláricos: campo visual computadorizado (CVC) 10-2, teste de Amsler, eletrorretinografia multifocal (mfERG), Tomografia de Coerência Óptica de domínio espectral (SD-OCT) e autofluorescência[5]. De acordo com o protocolo de acompanhamento todos os pacientes devem realizar o primeiro exame oftalmológico antes do uso da medicação e o segundo exame dependerá da dose de uso e tempo de exposição. Dividiu estes pacientes em dois grandes grupos: pacientes de baixo risco e alto risco. Os pacientes de baixo risco (dose de antimalárico menor que 3mg/kg e idade menor que 60 anos) só precisam ser examinados regularmente após 05 anos do início do tratamento e os pacientes de alto risco devem ser examinados anualmente com exame oftalmológico complemento e CVC 10-2. Se disponível no serviço é prudente a realização de outro exame complementar, descrito acima[5].

Atualmente, os exame complementares oftalmológicos modernos como tomografia de coerência óptica de domínio espectral (SD-OCT) e eletrorretinograma multifocal, demonstram que pacientes expostos a antimaláricos têm alteração estrutural do epitélio pigmentar da retina (EPR) na região macular e na camada de fibras nervosas (CFN) apesar de possuírem exame clinico oftalmológico normal.[14-19] Mas ainda não foi realizado um estudo para avaliação da coróide nos pacientes em uso de antimaláricos, como avaliação da espessura e presença de pigmentos e outros.[20]

Com o SD-OCT é possível ver com precisão os limites da coróide, e os seus vasos[15]. A análise da coróide pelo SD-OCT tem sido usada recentemente para as doenças: coroidopatia serosa central, degeneração relacionada com a idade, degeneração miópica, vasculopatia polipoidal e outras.[20]

O estudo da coróide, avaliando presença de pigmentos, irregularidade e a sua espessura, pode ter correlação com o desenvolvimento da maculopatia **tóxica e colaborar com a detecção precoce desta doença.** Estes dados vem sendo analisados para diversas retinopatias e coroidopatias, mas ainda não foi descrito na literatura para a maculopatia **tóxica.** [6,15,20]

Referências Bibliográficas

1) Putz C, Ferreira PRL, Mielke CS, Domênico MAD, Muller AEA, Meneghi MRD, Tyllmann C, Corrêa-Meyer GS, Colossi CG, Vilela MAP, Festugatto RR, Ubel VN, Domênico AJD, Corrêa-Meyer RM, Silva RF, Tanhauser M. Oftalmologia Ciências Básicas. In: Anatomia, citologia, histologia, fisiologia e bioquimica ocular. Rio de Janiro: Cultura mádica; 2001: 105-194.

2) Yamane R, Yamane CL. Semiologia Ocular Riuitiro Yamane. In: Exame Clínico do Bulbo Ocular e seus anexos. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 2009:3:1-32.

3) Oréfice F, Medeiros OT. Semiologia Ocular Riuitiro Yamane. In: Biomicroscopia. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 2009:3:123-74.

4) Zargo-Filho LA, Lavinsky J, Bianchi LCSN, Avila M, Borges H, Taleb AC. Série Oftalmologia Brasileira – Conselho Brasileiro de Oftalmologia - Retina e Vítreo. In: Meios diagnósticos para Doenças da Retina. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 2008:13-54.

5) Kiernana DF, Mielera WF, Hariprasadb SM. Spectral-Domain Optical Coherence Tomography: A Comparison of Modern High-Resolution Retinal Imaging Systems. American Journal of Ophthalmology 2010;149(1)18-32.e2.

6) Rodriguez-Padilla JA, Hedges III TR, Monson BBS, Srinivasan V, Wojtkowski M, Reichel E, Duker JS, Shuman JS, Fujimoto JG. High-Speed Ultra-High-Resolution Optical Coherence Tomography Findings in Hydroxychloroquine Retinopathy. Arch Ophthalmol. 2007;125(6):775-780.

7) Stepien KR, Han DP, Schell J, Godara P, Rha J, Carroll J. Spectral-Domain optical coherence tomography and adaptive optics may detect Hydroxychloroquine retinal toxicity before symptomatic vision loss. Trans Am Ophthalmol Soc. 2009;107:28-34.

8) Wei L, Sanjay S. Bull's-eye pattem of retinal pigment epithelium disturbance inte fovel region. Ophthaproblem, 2005;51:671-680.

9) Turgut B, Turkeuoglu P, Koca SS, Aydemir O. Detection of the regression on Hydroxychloroquine retinopathy in optical coherence tomography. Clin Rheumatol. 2009;28:607-609.

10) Nebbioso M, Livani ML, Steigerwalt RD, Panetta V, Rispoli E. Retina in rheumatic diseases: Standard full field and multifocal electroretinography in hydroxychloroquine retinal dysfunction. Clinical and Experimental Optometry. 2011;94(3):276-283.

11) Regatieri CV, Branchini LB, Fujimoto JG, Duker JS.Choroidal imaging using spectral-domain optical coherence tomography. The jounal of retinal and vitreous diseases. 2012;32(5):865-876.

12) Bernatsky S, Pineau C, Joseph L, Clarke A. Adherence to ophthalmologic monitoring for antimalarial toxicity in a lupus cohort. J Rheumatol, 2003;30:1756-1760.

13) Osadchy A, Ratnapalan T, Horen G. Ocular Toxicity in children exposed in utero to atimalarial drugs: review of the literature. J Rheumatology, 2011;38:2504-2508.

14) Arana AL, Arana J, Hasimoto AR, Schirr G, Arana E, Beckhauser AP, Araújo F, Skare T. Tomografia de coerência óptica na avaliação da camada de fibras nervosas peripapilar nos usuários de cloroquina. Arq Bras Oftalmol. 2010;73(1): 28-32.

15) Marmor M F, Kellner U, Lai TYY, Lyons JS, Mieler WF. Revised Recommendations on screening for chloroquine and hydroxychloroquine retinopathy. American Academy of ophthalmology 2010;118:415-422.

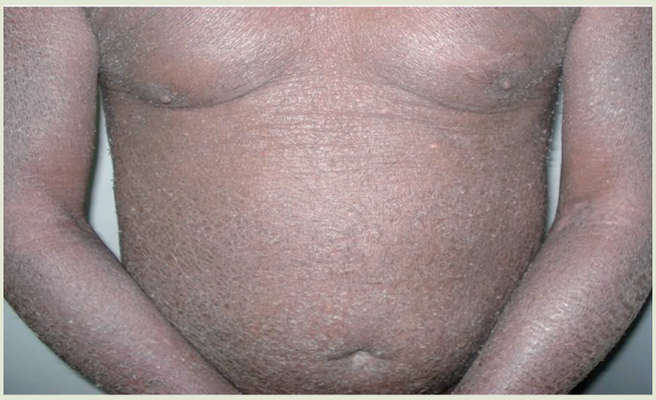
16) Michaelides M, Stover NB, Francis PJ, WG. Retinal Toxicity Associatedwith Hydroxychloroquine and Chloroquine . Arch Ophthalmol. 2011;129(1): 30-39.

17) Pasadhika P, Fishman GA. Effects of chronic exposure to hydroxychloroquine or chloroquine on inner retinal structures. Clinical study. 2009;24: 340-346.

18) Pasadhika S, Fishman GA, Choi D, Shahidi M. Selective Thinning of the perifoveal inner retina as an early sign of hydroxychloroquine retinal toxicity. Continuing Medical Education Journal. 2010;24:756-763.

19) Mibner S, Kellner U. Comparison of different screening methods for chloroquine/ hydroxychloroquine retinopathy: multifocal electroretinography, color vision, perimetry, ophthalmoscopy, and fluorescein angiography. GraefesArchClinExpOphthalmol.2012;250:319-325.

20) Chen E, Brown DM, Benz MS, Fish RH, Wong TP, Kim RY, Major JC. De domínio espectral optical coherence tomography as an effective screening test for hydroxychloroquine retinopathy (the "flying saucer " sing). Clinical



Paciente masculino, 46 anos, há 2 meses com eritrodermia. Usava carbamazepina e vitamina B1. Febre noturna, emagrecimento, mialgia, eritrodermia, linfadenomegalia generalizada. Anemia e leucocitose com 14,5% de eosinófilos.

Caso clínico do Prof. Alexandre Gripp, cedido gentilmente.

Respostas na página 26.

Qual o seu diagnóstico?

REFERÊNCIA EM TERAPIA IMUNOBIOLÓGICA ASSISTIDA

CID 10 Anos | Centro de Infusão

UNIDADE BOTAFOGO

Rua Voluntários da Pátria, 445, Salas 1310 e 1311
CEP 22270-000
Centro Médico Botafogo

(21) 2266-3866 / (21) 2535-1029 / (21) 2226-9689
atendimento@cidmed.com.br

UNIDADE BARRA

Av. das Américas, 4790, Salas 328 e 329
CEP 22640-102
Centro Profissional Barra Shopping

(21) 3325-7641 / (21) 3410-5340
atendimentobarra@cidmed.com.br

www.cidmed.com.br

facebook.com/cidmedoficial

Para: Reumatologia do Rio de Janeiro

Há mais de 10 anos, a mais completa prestação de serviços em Terapia Imunobiológica Assistida

- Envio de e-mails automáticos de agendamento e realização dos procedimentos;
- Procedimentos realizados em boxes individualizados;
- Avaliação médica pré-procedimento - "screening" para infecções e/ou outras contraindicações momentâneas a realização do procedimento;
- Emissão de relatório "pós" - disponibilizado via site;
- Alerta automático nos casos de reações imediatas;
- Disponibilização de ferramentas de métrica para o controle de atividade das doenças;
- Site interativo;
- Produção científica abordando as reações infusionais imediatas em drogas imunobiológicas IV*.

2006 - 2016

*Rev. Bras. Reumatol. vol.54 no.2 São Paulo Mar./Apr. 2014 - http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2014.03.004

1º CASO

João Luiz Sodré, Cláudia Medeiros Camargo, Tainá Scalfoni Fracaroli, Maria de Fátima Scotelaro Alves, Sueli Carneiro. Serviço de Dermatologia HUPE/UERJ.

Relato do caso: Paciente do sexo feminino, branca, 68 anos, natural do Rio de Janeiro. Apresenta, há 1 ano, lesão eritematosa no dorso, assintomática e com aumento progressivo. Possui hipertensão arterial sistêmica, dislipidemia e doença ocular congênita à esquerda, com perda parcial da acuidade visual. Referia excisão de lipomas e de um tumor benigno, na mama esquerda, há vários anos. Negava tabagismo ou etilismo. Faz uso regular de enalapril e sinvastatina. Ao exame dermatológico, apresentava placa eritematosa, infiltrada, com centro amarelado e pontos purpúricos, na região inferior do dorso, com aproxidamente 3 cm de diâmetro. Obaserva-se, também, lesão nodular, eritematosa com centro amarelado, na região superior do dorso, medindo 0,8 cm de diâmetro, além de duas pápulas eritematosas nesta mesma região. Exame histopatólogico da lesão do dorso inferior evidenciou depósito de material amiloide em toda a espessura da derme até a hipoderme. Envolvimento de glândulas sudoríparas e infiltrado inflamatório plasmocitário. A coloração pelo vermelho do congo foi positiva, confirmando o diagnóstico de **amiloidose nodular**. Paciente segue em investigação para acometimento sistêmico.
Discussão: Amiloidose é um termo genérico que abrange um grupo de doenças que compartilham entre si o depósito extracelular de um material proteico fibrilar, o amiloide. Pode ser classificada em localizada e sistêmica, de acordo com a extensão da doença. Na forma localizada, os depósitos de amiloide são restritos a um órgão e sua produção ocorre localmente. Na forma sistêmica, ocorre depósito da substância amiloide em diversos órgãos e sistemas, muitas vezes, distante do seu local de produção. Atualmente, a classificação mais aceita das amiloidoses baseia-se nas características das proteínas precursoras do amiloide. A amiloidose cutânea primária refere-se ao depósito cutâneo da substância amiloide em uma pele sem sinais de doença prévia e sem evidências de disfunção de outros órgãos e sistemas. Compreende as formas maculosa, máculo-papulosa (bifásica), líquen amiloidótico e a forma nodular. As três primeiras, aparentam ser diferentes apresentações de uma mesma doença, já que podem estar presentes em um mesmo paciente e, provavelmente, compartilham a mesma proteína precursora do amiloide, proveniente da degeneração de queratinócitos. A amiloidose nodular é uma doença rara, que se apresenta como nódulos únicos, múltiplos ou placas localizadas, infiltradas, eritemato-acastanhadas, muitas vezes, com atrofia da epiderme sobrejacente, o que pode dar à lesão o aspecto de bolha e evidenciar telangiectasias e petéquias. A substância amiloide, nesses casos, origina-se da cadeia leve das imunoglobulinas, produzidas por clones de plasmócitos localizados na própria lesão, conferindo à doença características de um plasmocitoma cutâneo. Na histopatologia, observa-se infiltrado difuso de material amiloide, eosinofílico e fissurado, na derme, subcutâneo, paredes vasculares e anexos. A presença de infiltrado perivascular composto por plasmócitos, pode ser observada em alguns casos. A coloração pelo vermelho congo revela uma coloração vermelho-alaranjado com típica birrefringência esverdeada sobre luz polarizada. A imunohistoquímica para cadeias leves pode auxiliar o diagnóstico. O risco de evolução para a forma sistêmica da doença já foi analisado em diversos estudos, que encontraram resultados que variam de 7-50% dos casos. Porém, não foram revelados dados suficientes que permitissem a exclusão de uma paraproteinemia no momento do diagnóstico da lesão cutânea. O principal diagnóstico diferencial diante de um quadro de amiloidose nodular é a amiloidose sistêmica, que pode se apresentar com lesões cutâneas indistinguíveis do ponto de vista clínico e histológico. Por isso, é importante a investigação de acometimento sistêmico nestes pacientes, através de anamnese, exame físico completo, avaliação da função renal, ecocardiograma, eletroneuromiografia e eletroforese de proteínas séricas. Outros possíveis diagnósticos diferenciais, incluem a sarcoidose, mucinoses, linfoma cutâneo e lúpus vulgar. O tratamento da amiloidose nodular pode ser realizado com excisão cirúrgica, crioterapia, curetagem e cauterização, além de

Clube do Reumatismo

laser de dióxido de carbono, porém as recorrências são freqüentes. **Referências Bibliográficas:** 1 - Sampaio S, Rivitti E. Amiloidoses. In: Sampaio S, Rivitti E. Dermatologia. São Paulo: Artes Médicas; 2007. p.896-899. 2 - Borowicz J, Shama L, Miller R .Nodular cutaneous amyloidosis. Skinmed. 2011 Sep-Oct;9(5):316-8. 3 - Borowicz J, Gillespie M, Miller R. Cutaneous amyloidosis. Skinmed. 2011 Mar-Apr; 9(2):96-100; quiz 101. Review. 4-Criado PR, Silva CS, Vasconcellos C, Valente NYS, Maito JB. Extensive nodular cutaneous amyloidosis: an unusual presentation. J Eur Acad Dermatol Venereol.2005; 19:481-3. 5 - SOUZA JUNIOR, Januário de et al. Amiloidose localizada cutânea primária nodular: relato de caso. An. Bras. Dermatol. 2011, vol.86, n.5 pp. 987-990. **Palavras-chaves:** amilóide, nódulo, plasmócito

2º CASO

Ana Paula Frade, Breno Bianchi, Nelson Araújo, Sueli Carneiro, Blanca Bica
Serviços Dermatologia/ Reumatologia HUCFF/UFRJ

Relato do caso: Paciente feminina, 22 anos, solteira, branca, natural do Rio de Janeiro, estudante. Apresentava história de livedo reticular desde os 5 anos de idade sem outros sintomas. Aos 20 anos houve surgimento de úlceras no dorso do pé e no 3° e 4° pododactilos direito. A paciente também apresentava fenômeno de raynaud e livedo reticular nos membros. **Exames laboratoriais:** FAN, anti SM, anti RNP fator reumatóide, anticorpos antifosfolipideos e ANCA negativos. Sorologias para hepatite B e C negativas. Anti estreptolosina O normal, C3 e C4 normais. PPD não reator. RX de tórax normal. Capilaroscopia, doppler de membros inferiores e artérias renais e USG de abdome todos dentro da normalidade. Biópsia de pele: Padrão de reação do tipo vasculite com alteração necrosante de parede de vasos e trombose. De acordo com o quadro clínico e laboratorial de vasculite necrotizante de médio vaso, chegou-se ao diagnóstico de poliarterite arterite nodosa. Foram iniciados prednisona 1mg/kg/dia, adalat 10mg/dia, AAS 200mg/dia, PDN 40mg/dia, HCQ 400mg/dia, MTX 20mg/Semana SC. Houve persistência e agravamento das lesões após 3 meses de tratamento, sendo iniciado pulso com metilprednisolona 500mg IV 3 dias, sem melhora mesmo após o 3° pulso. Iniciou-se ciclofosfamida, tendo sido feitos 2 pulsos semanais nas doses de 750mg. A paciente evolui com cianose fixa e sinais de mumificação do 3, 4 e 5° pododactilos com posterior amputação cirúrgica dos mesmos. Houve surgimento de novas lesões ulceradas nos cotovelos e quirodactilos e pelo quadro clínico em evolução optamos por iniciar Infliximabe. Após o início do infliximabe houve estabilização das lesões, e remissão total da doença. O infliximade fois suspenso após 10 meses devido a um quadro de tuberculose pulmonar, no entanto a doença permaneceu em remissão.

3º CASO

Dra. Claudia Medeiros Camargo, Alexandre Gripp, Maria de Fátima Scotelaro Alves, Sueli Carneiro.
Serviço de Dermatologia HUPE/ UERJ

Relato do caso: Paciente feminina, 40 anos, negra e solteira, procedente do Rio de Janeiro. Há 10 anos surgimento de lesões papulosas normocrômicas em regiões periungueais de háluces assintomáticas. Apresentava diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica há 5 anos, insuficiência renal crônica estágio 4 e retardo mental evidente ao exame clínico. História de crises convulsivas não investigadas na infância. Realizou TC de abdome que evidenciou múltiplos cistos renais, RM de crânio com presença de nódulos subependimários e túberes em regiões subcorticais de lobos frontal e occipital. Também foi realizada biópsia de lesões cutâneas que evidenciou fibroma periungueal **Discussão:** A esclerose tuberosa, também conhecida como doença de Bourneville ou Epiloia, é uma síndrome neurocutânea de transmissão autossômica dominante, com forte penetrância (80%) e expressividade variável. A apresentação clínica é variável, desde formas leves com manifestações limitadas à pele, até outras graves com comprometimento parenquimatoso múltiplo. A esclerose tuberosa é um quadro hereditário sistêmico, caracterizado pela presença de hamartomas múltiplos, acometendo principalmente pele, sistema nervoso central, olhos,

coração, rins, pulmões e ossos. Afeta todas as raças e ambos os sexos igualmente. O acrônimo epilóia, pelo qual também é conhecida, faz referência à tríade clínica considerada característica da enfermidade: epilepsy, low inteligence e adenoma sebáceo; que não obstante está presente em menos de um terço dos pacientes. Mutação no gene TSC1 (localizado no cromossomo 9) ou no gene TSC 2 (localizado no cromossomo 16) ocorrem de maneira espontânea em 50 a 70% dos casos. Esses genes sintetizam, respectivamente, as proteínas denominadas hamartina e tuberina que atuam como genes supressores tumorais. As manifestações da esclerose tuberosa podem já estar presentes ao nascimento. No entanto, freqüentemente o recém-nato aparenta-se normal. A tríade característica (retardo mental, epilepsia e angiofibromas) nem sempre ocorrerá e o início das manifestações, em geral, ocorre antes dos 5 anos, porém pode ocorrer na adolescência ou na idade adulta. A apresentação clinica é muito variável, desde formas leves com manifestações limitadas a pele, até outras graves com comprometimento parenquimatoso múltiplo. Os critérios diagnósticos atualmente considerados são: Critérios maiores: angiofibromas faciais ou placa frontal; fibromas ungueais ou periungueais não traumáticos; máculas hipocromicas (3 ou mais); nevo conjuntivo (placa de shagreen); hamartomas retinianos nodulares múltiplos; tuberosidade subependimário; astrocistoma de células gigantes subependimários; rabdomioma cardíaco; linfangioendoteliomatose; angiomiolipoma renal. Critérios menores:pits dentários; pólipos retais hamatomatosos múltiplos; cistos ósseos; linhas radiais de migração da substancia branca; fibroma gengivais; hamartomas extra-renais; mácula acrômica retiniana; mácula hipôcromica em confete; cistos renais múltiplos. Considera-se o diagnóstico de esclerose como definitivo quando há 2 critérios maiores ou 1 maior e 2 menores; provável se 1 critério maior e um menor; e possível se apenas um maior ou dois ou mais menores estiverem presentes. Lesões tumorais têm sido relatadas no cérebro, coração, pulmões, rins e peles. Os tumores de pele inculem angiofibroma facial, placa de Shagreen e fibromas periungueais. Os fibromas periungueais (tumor de Koenen) são critérios maiores para o diagnóstico de esclerose tuberosa, e critérios mais recentes estipulam que os fibromas periungueais devem não devam ser traumáticos para servirem como critério diagnóstico. Em geral, a distribuição dos fibromas periungueais se dá de forma randômica, porém é mais comum nos háluces. Nossa paciente possui como única manifestação cutânea da esclerose tuberosa a presença dos fibromas periungueais, resaltando assim a importância do exame dermatológico minucioso, incluindo o exame das unhas a procura de sulcos ungueais, leuconíquia longitudinal, splinter hemorrágico e fibromas ungueais, os quais podem nos atentar para a investigação de manifestações sistêmicas da esclerose tuberosa. **Referências:** 1. Aldrich et al. Acral lesions in tuberous sclerosis complex: Insights into pathogenesis. J Am Acad Dermatol 2010; 65:240-253. 2. Crino PB, Nathanson KL, Henske EP. The tuberous sclerosis complex. N Engl J Med 2006;355:1345-56. 3. Schwartz RA, Fernandez G, Kotulska K, Jozwiak S. Tuberous sclerosis complex: advances in diagnosis, genetics, and management. J Am Acad Dermatol 2007;57:189-202. **Palavras-chaves:** Esclerose Tuberosa, Epiloia, Fibroma.

4º CASO

Isis Reis Carvalho
Serviço de Reumatologia
HUCFF - UFRJ

Relato do caso: Paciente masculino, 29 anos, natural da Paraíba, residente em Manguinhos, casado, lancheiro, católico que tem há 2 anos aumento de volume na região do ângulo da mandibula esquerda, indolor, móvel, sem relação com alimentação e sem sinais flogísticos. Há um ano apresenta também aumento volume na pálpebra superior esquerda indolor, associado a edema e prurido. Refere ainda dispneia aos esforços, tosse e chiado no peito além de episódios frequentes de obstrução nasal e coriza. Nega artralgia, xerostomia, xeroftalmia, perda ponderal, fadiga.Nega asma na infância e história prévia de tuberculose pulmonar. Ex-tabagista 30 maços-ano (parou há 10 anos). **Exame físico:** paciente eutrófico, corado, anictérico, eupneico.Tu-

mefação localizada na região do ângulo da mandíbula bilateral e assimétrica (E>D), sem sinais flogísticos, indolor. Tumefação na região palpebral esquerda com nódulo palpável, móvel, com rechaço, indolor, sem sinais flogísticos, na topografia de glândula lacrimal associada a proptose ocular.Ausência linfonodomegalias palpáveis. ACV: RCR, 2T. AR: MVUA sem RA. Abdome: atípico, flácido, RHA +, sem massas e visceromegalias. **Hipóteses diagnósticas iniciais**: tuberculose? HIV? Hanseníase? HTLV-1? Linfoma? Síndrome de Sjogren? Síndrome HiperIgG4? Granulomatose com poliangeíte? Sarcoidose? Tireoidopatia? **Hemograma**: Hb=18,2 Hto=54.8 Leuco=7030 Eosinófilos=8% Linfócitos= 30% PQT=228.000. Cr=0,8 U=31.TGO=14 TGP=15 FAL=48 GGT=22 BT=0,4.Sorologias hepatite B, C, HIV 1/2 e HTLV 1/2 negativos. VHS=12 PCR=2,8 .C3, C4 e CH50 normais. FAN, anti-Ro, anti-La, anti-RNP, anti-Sm, ANCA, anti-DNA negativos, FR 1/40 (Látex). **Dosagem crioglobulinas**: negativa. Eletroforese de proteínas: hipergamaglobulinemia policlonal. TSH=0,6 Anti-TPO=58.IgA normal, IgE=538 (N<100). **Avaliação oftalmológica**: Sem ceratoconjuntivite.BUT (Break up time): <5" OD e <1" OE. Sialometria: Repouso: 0,52mL/min (normal >0,4mL/min); Estimulada: 2,12mL/min (normal >1,5mL/min). US de glândulas salivares, parótidas e submandibulares: sialoadenite crônica grau III. Cintigrafia de parótida: fixação normal ao nível das glândulas salivares. Após, estímulo com substância ácida revela excreção normal do material radioativo. **Biópsia de glândula salivar menor**: sialoadenite linfocítica focal – CI IV de Chisholm e Manson. **TC de órbita**: Aumento da glândula lacrimal esquerda com tênue realce após a injeção do contraste venoso e infiltração dos planos gordurosos adjacentes. Proptose ocular à esquerda com nervos ópticos de calibre e trajeto normais. Espessamento importante do músculo reto lateral e do complexo superior à esquerda. Biópsia de lesão supra-orbitária esquerda: glândula lacrimal com infiltrado inflamatório mononuclear de permeio e áreas de fibrose. Processo inflamatório crônico fibrosante. TC de seios da face: Velamento de seios frontais e células etmoidais. Espessamento mucoso dos seios maxilares e esfenoidais (E>D). Polipose nasossinusal com obliteração dos canais frontais, infundibulares, maxilares e recesso esfeno-etmoidal à esquerda. TC de tórax: Espessamento das paredes brônquicas. Áreas de diminuição de atenuação entremeadas com área de atenuação normal predominando nos lobos inferiores – perfusão em mosaico. TC de abdome: sem alterações. Prova de função respiratória: distúrbio ventilatório obstrutivo puro leve. Dosagem de IgG4: 591 mg/dL (VR=8-140). **Diagnóstico**: Doença relacionada a IgG4. A IgG4-RD deve ser considerada no diagnóstico diferencial de qualquer lesão orbital linfoplasmocitária ou com fibrose. Em comparação com pancreatite relacionada com IgG4, IgG4 –ROD afeta pacientes mais jovens, sem predileção por gênero e é comumente associado com envolvimento da glândula salivar. A patogênese da IgG4-ROD pode envolver uma resposta antigênica no trato aerodigestivo superior. IgG4-ROD parece ter uma associação com LNH. Resposta excelente, porém não sustentada a glicocorticóides. **Tipos de manifestações orbitais**: Envolvimento da glândula lacrimal; Envolvimento da musculatura extrínseca ocular – todos os pacientes com esse acometimento tinham envolvimento de outras estruturas; Envolvimento de partes moles; Envolvimento do ducto nasolacrimal; Envolvimento trigeminal – baseado em achados radiológicos. Nenhum paciente do estudo apresentou déficit neurológico; Esclerite; Xantogranuloma; Envolvimento ósseo destrutivo.

Referências: 1. Lindfield D, Attfield K, McElvanney A. Systemic immunoglobulin G4 (IgG4) disease and idiopathic orbital inflammation; removing 'idiopathic' from the nomenclature? Eye (Lond). 2012 May;26(5):623-9. 2. Wallace ZS, Deshpande V, Stone JH. Ophthalmic manifestations of IgG4-related disease: single-center experience and literature review. Semin Arthritis Rheum. 2014 Jun;43(6):806-17. 3. Wallace ZS, Khosroshahi A, Jakobiec FA et al. IgG4-related systemic disease as a cause of "idiopathic" orbital inflammation, including orbital myositis, and trigeminal nerve involvement. Surv Ophthalmol. 2012 Jan-Feb;57(1):26-33. 4. Goto H, Takahira M, Azumi A; Japanese Study Group for IgG-4-Related Ophthalmic Disease. Diagnostic criteria for IgG4-related ophthalmic disease. Jpn J Ophthalmol. 2015 Jan;59(1):1-7.

Reumateste

01. Dentre as características de uma cefaléia, tem pouco valor diagnóstico:
[A] A intensidade
[B] A localização
[C] A melhora durante o dia
[D] O tempo de instalação

02. A artrite reumatóide quando atinge a coluna vertebral envolve mais frequentemente:
[A] a coluna cervical
[B] a coluna torácica
[C] a transição tóraco-lombar
[D] a coluna lombo-sacra

03. Dentre os itens abaixo qual não é causa de hiperfosfatemia?
[A] lesão tecidual extensa
[B] uso de esteroides anabólicos
[C] insuficiência hepática grave
[D] hipotermia

04. Com relação ao Herpes zoster é errado dizer:
[A] é causado pela reativação do vírus Varicella zoster
[B] pode causar ulceração corneal e iridociclite
[C] o envolvimento do neurônio motor não ocorre
[D] quando multidermatomal deve-se suspeitar de imunodepressão

05. Você esta acompanhando um paciente com D. de Hodgkin; que vacinas você recomendaria?
[A] Difteria-tétano, sarampo/caxumba/rubéola, hepatite B
[B] Haemophillus influenzae tipo b conjugado, penumocócica23-valente e em condições especiais, meningocócica tetravalente
[C] Hepatite B, varicela/zoster, pneumocócica 23-valente
[D] Meningocócica tetravalente, Haemophillus influenzae, sarampo/caxumba/rubéola

06. Num homem de 56 anos que apresente tromboflebite migratória, anemia hemolítica microangiopática e acantose nigricans-você iniciaria a investigação por
[A] Pesquisa para doença de Beçhet
[B] Pesquisa para câncer de estômago
[C] Pesquisa para linfomas
[D] Pesquisa para câncer hepático.

07. Em relação ao Sarcoma de Ewing, uma afirmação está correta
[A] É tumor da 6ª década de vida em diante
[B] Acomete mais frequentemente a metáfises dos ossos longos.
[C] O aspecto radiológico (radiologia convencional) é de "em pipoca".
[D] É agressivo e considerado sistêmico.

08. Cerca de 35% das trombocitoses é paraneoplásica e o tumor mais frequentemente implicado é
[A] Pulmão
[B] Gastrointestinal
[C] Mama
[D] Ovário

09. Qual das assertivas a respeito de anemia falciforme não é verdadeira?
[A] O hematócrito um pouco baixo nos portadores de anemia falciforme protege-os, reduzindo a formação de trombos.
[B] Cor pulmonale pode decorrer da doença falcêmica.
[C] Morte súbita pode ter como causa a anemia falciforme.
[D] Entre as queixas urogenitais vinculadas à anemia falciforme estão o priaprismo e a hematúria silenciosa, principalmente em homem jovem.

10. Um paciente recebeu 10 concentrados de hemácias em 6 meses, por anemia crônica por hemoglobinopatia. Quais dos medicamentos abaixo você teria grande precaução ao utilizar
[A] Vitamina B1
[B] Vitamina C
[C] Ácido Fólico
[D] Cianocobalamina

***Respostas**: página 26.*

REUMARIO 2016

I JORNADA ANUAL DA SRRJ

JORNADA RIO, MINAS E ESPÍRITO SANTO

29 E 30 DE ABRIL

Windsor Atlântica Hotel - Copacabana | Avenida Atlântica, 1020 - RJ

TEMAS E PALESTRANTES CONVIDADOS:

29/04 — Da Imunologia a Terapia Biológica

Dr. Elias Toubi, Bnai Zion Medical Center, *Haifa*

Dr. Keith Elkon, University of Washington, *Seattle*

30/04 — Miopatias inflamatórias

Dr. Josep M Grau, Hospital Clínic and Fundació Cellex, *University of Barcelona*

Dra. Lisa Christopher-Stine, The Johns Hopkins University School of Medicine, *Baltimore*

Promoção

SRRJ SOCIEDADE DE REUMATOLOGIA DO RIO DE JANEIRO

Patrocínio

CID Centro de Infusão · UCB Inspired by patients. Driven by science. · abbvie · Janssen Pharmaceutical Companies of Johnson & Johnson · Pfizer · Roche · Bristol-Myers Squibb · gsk do more feel better live longer

Agência de Turismo Oficial

LBM VIAGENS E TURISMO LTDA.

INFORMAÇÕES: Tel: (21) 2549.4114 www.reumatorj.com.br

ROLES OF CDKN1A GENE POLYMORPHISMS (RS1801270 AND RS1059234) IN THE DEVELOPMENT OF CERVICAL NEOPLASIA.

Vargas-Torres SL, Portari EA, Silva AL, Klumb EM, da Rocha Guillobel HC, de Camargo MJ, Santos-Rebouças CB, Russomano FB, Macedo JM.
Tumour Biol. 2016 Feb 5. [Epub ahead of print]

Abstract: The CDKN1A gene product is a p53 downstream effector, which participates in cell differentiation, development process, repair, apoptosis, senescence, migration, and tumorigenesis. The objective of our study was investigated the importance of two polymorphisms in the CDKN1A gene, rs1801270 (31C>A) and rs1059234 (70C>T), for the development of cervical lesions in a Southeastern Brazilian population (283 cases, stratified by lesion severity, and 189 controls). CDKN1A genotyping was performed by polymerase chain reaction-restriction fragment length polymorphism (PCR-RFLP) and/or DNA sequencing. CDKN1A 31A allele presents a genetic pattern of protection for the development of high-grade cervical lesions (CC vs CA genotype: OR = 0.60; 95 % CI = 0.38-0.95; p = 0.029; CA+AA vs CC genotype: OR = 0.60; 95 % CI = 0.39-0.93; p = 0.021). Allele distributions of the CDKN1A 70C>T polymorphism were also different between the two study groups, with the CDKN1A 70T allele being less prevalent among cases. Moreover, the double heterozygote genotype combination 31CA-70CT decreases the chance of developing high-grade squamous intraepithelial lesion (HSIL) and cancer (OR = 0.55; 95 % CI = 0.32-0.93; p = 0.034) by 50 %, representing a protective factor against the development of more severe cervical lesions

POLYMORPHISM IN APOPTOTIC BAX (-248G>A) GENE BUT NOT IN ANTI-APOPTOTIC BCL2 (-938C>A) GENE AND ITS PROTEIN AND MRNA EXPRESSION ARE ASSOCIATED WITH CERVICAL INTRAEPITHELIAL NEOPLASIA.

Fernandes AT, Rocha NP, Vendrame E, Russomano F, Grinsztejn BJ, Friedman RK, Pinto AC, Klumb EM, Avvad E, Macedo J, Martínez-Maza O, Bonecini-Almeida Mda G.
Apoptosis. 2015 Oct;20(10):1347-57.

Abstract: HPV is associated with cervical cancer and plays a crucial role in tumor formation. Apoptosis is regulated by different pathways involving genes that either promote (BCL2 gene) or inhibit (BAX gene) cell death. Our goal was to determine whether the BCL2-938C>A (rs2279115) and BAX-248G>A (rs4645878) single nucleotide polymorphisms (SNPs) are associated with squamous intraepithelial neoplasia (SIL) risk, and whether their phenotypic expression was impaired in these lesions. Two hundred and thirty-one cases showing SIL were classified as low SIL (LSIL, n = 101) or high SIL (HSIL, n = 130), and control subjects (n = 266) with no gynecologically proven SIL were recruited. No statistical difference in the genotype and allelic frequency of the BCL-2-938C>A polymorphism was observed among the groups. BCL2-938C/A and A/A homozygotes carriers had higher distribution of BCL-2-expressing cells in stroma in the SIL group. BCL2 mRNA-expression was not correlated with BCL2-938C>A SNPs in both groups. We did find a strong association of the BAX GG genotype and risk for SIL. No difference was observed between LSIL and HSIL groups. In BAX-248G/A and A/A homozygote carriers, the number of BAX-expressing cells was lower the epithelium area in SIL. However, mRNA expression was higher in SIL patients than in the control group. In conclusion, our data provide evidence that allele G carriers in the BAX-248G>A promoter SNP may influence the development of SIL. However, this genotype does not influence the SIL outcome. Additionally, we suggest a possible role of HPV infection in the inhibition of the expression of BAX protein, decreasing cell death, and favoring cervical carcinogenesis.

CHARACTERIZATION OF CUMULATIVE JOINT DAMAGE PATTERNS IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS: A CLINICAL, SEROLOGICAL, AND GENE POLYMORPHISM PERSPECTIVE.

Alarcon RT, Fernandes Ada R, Laurindo IM, Bértolo MB, Pinheiro GC, Andrade LE.
J Rheumatol. 2015 Mar;42(3):405-12.

Objective: To characterize cumulative joint damage (CJD) patterns in rheumatoid arthritis (RA) and determine their associations with demographic/clinical features and HLA-DRB1 gene polymorphism.

Methods: Hand and foot radiographs were obtained from 404 patients with RA. CJD patterns were determined by 3 derivations from Sharp/van der Heijde scores, obtained by the mathematical division of scores for hands/feet (Sharp-h/f score), fingers/wrists (Sharp-f/w score), and erosion/space narrowing (Sharp-e/sn score), respectively. DNA and serum were obtained for determination of HLA-DRB1 polymorphism, rheumatoid factor (RF), and anticitrullinated protein antibodies (ACPA).

Results: Patients with wrist-dominant CJD pattern were more likely to have severe RA than those with finger-dominant pattern (68.4% vs 46.0%; p = 0.036) as were those with foot-dominant vs hand-dominant CJD pattern (76.5% vs 56.4%; p = 0.044). HLA-DRB1 shared epitope (SE) alleles were associated with erosion-dominant CJD pattern (p = 0.021). Patients with erosion-dominant CJD pattern had higher levels of RF and ACPA than those with space-narrowing-dominant CJD pattern (median RF 71.35 U/ml vs 22.05 U/ml, respectively; p = 0.003; median ACPA 187.9 U/ml vs 143.2 U/ml, respectively; p < 0.001). The majority of triple-positive patients (SE+, RF+, ACPA+) had erosion-dominant CJD pattern (62.3%) while the majority of triple-negative patients (SE-, FR-, ACPA-) had space narrowing-dominant CJD pattern (75%; p = 0.017). ACPA was associated with HLA-DRB1 SE alleles (p < 0.05). Patients with foot-dominant CJD pattern were taller than those with hand-dominant CJD pattern (p = 0.002); those with erosion-dominant CJD pattern had higher weight and body mass index than those with space narrowing-dominant CJD pattern (p = 0.014, p = 0.001).

Conclusion: CJD patterns were associated with disease severity, HLA-DRB1 SE status, presence and titer of ACPA and RF, and morphometric features.

ELECTROCONVULSIVE THERAPY AS A TREATMENT FOR REFRACTORY NEUROPSYCHIATRIC LUPUS WITH CATATONIA: THREE CASE STUDIES AND LITERATURE REVIEW.

Bica BE, Moro AL, Hax V, Nicol NA, Campos GS, Rivera LM, da Costa AF, Xavier RM, Monticielo OA.
Lupus. 2015 Oct;24(12):1327-31.

Abstract: Neuropsychiatric disorders associated with systemic lupus erythematosus are very common. Treatment generally consists of glucocorticoids and immunosuppressive therapy; however, some cases are unresponsive. Electroconvulsive therapy (ECT) is a recognized treatment modality in psychiatry and is an option for refractory cases of neuropsychiatric lupus. This report describes three cases of neuropsychiatric lupus that improved with ECT after failure of antipsychotics and immunosuppressive therapy. All cases met DSM-5 criteria for catatonia (case 1: agitation, stereotypies, and grimacing; case 2: stupor, mutism, and grimacing; case 3: agitation, mutism, and stereotypies); therefore, ECT was indicated. This case series shows that ECT can be a therapeutic option in patients with neuropsychiatric lupus, especially when associated with catatonia and unresponsive to conventional treatment

REDUCED ACTIVATION AND CD3 LYMPHOCYTE RECRUITMENT AFTER TNF-INHIBITOR USE: EVALUATION OF CLINICAL AND 99MTC-OKT3 SCINTIGRAPHIC RESPONSE IN A PATIENT WITH JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS.

Lopes FP[1], Souza SA[2], Bica BE[3], Fonseca LM[1], Azevedo MN[3], Gutfilen B[1].
Rev Bras Reumatol. 2015 Jul 26.

Abstract: Juvenile idiopathic arthritis (JIA) is the most common chronic rheumatologic disease observed in children up to 16 years. It is known that JIA occurs due to a chronic joint inflammation that involves a cascade of responses amongst which the involvement of CD3 complex can be cited. CD3 molecular complex must be present on T lymphocyte so that the receptor can be expressed by the cell and activate it. In the juvenile form of rheumatoid arthritis, CD3 complex activates cells and TNF-alpha production. Thus, an examination using an antibody that binds to this complex would enable a diagnosis with high sensitivity and specificity values. Scintigraphy with technetium-99mTc labeled anti-CD3 monoclonal antibody (99mTc-OKT3) in JIA patients has marked affinity and, as a consequence, promotes uptake in the inflamed joints. This study describes a female patient aged 16 years with JIA for eight years, DAS 7.94, who started treatment with a TNF blocker. The aim of this study was to evaluate the usefulness of 99mTc-OKT3 scintigraphy in the detection of a therapeutic response with the use of anti-TNF agent in a patient with difficult-to-control JIA. Pre-treatment 99mTc-OKT3 scintigraphy showed, as expected, areas of intense uptake in the ankles, wrists, hands and knees, supporting the joint involvement with significant inflammatory reaction and also its specificity to detect CD3 activity in inflamed joint tissues. After ten months of treatment with anti TNF-alpha, an improvement of clinical parameters was observed, with a DAS decrease of 49.8%; of VAS of 75% both by the patient and her doctor; and of 29% of acute phase reactants (ESR). The post-treatment scintigraphy showed a quite marked decrease in joint uptake of the radiopharmaceutical, that was even more evident in comparison with joint and clinical improvement, reflecting a significant reduction in inflammatory activity with CD3-dependent anti TNF-alpha. Thus, it can be assumed that 99mTc-OKT3 scintigraphy can be an important tool, with high sensitivity and specificity in the evaluation of therapeutic response in patients with JIA, where clinical assessment is dubious.

Respostas:

REUMATESTE:
1.a; 2.a; 3.b; 4.c; 5.b; 6.b; 7.d; 8.a; 9.a; 10.b.

IMAGEM:
Micose Fungóide

SRRJ
SOCIEDADE DE REUMATOLOGIA DO RIO DE JANEIRO

SEJA SÓCIO

WWW.REUMATORJ.COM.BR

Para tornar-se sócio da SRRJ - Sociedade de Reumatologia do Rio de Janeiro faça download do **Formulário de Proposta de Sócio**, direto do site, e envie para a Secretaria da SRRJ no seguinte endereço:

Rua Barata Ribeiro, 391 / 801 - Copacabana
22040-000 - Rio de Janeiro - RJ

Para maiores informações:
http://www.reumatorj.com.br
Tel: (21) 2549-4114

VANTAGENS EM SER SÓCIO DA SRRJ

- Boletim bimestral da SRRJ;
- Encontro científico mensal, com jantar de confraternização no Hotel Flórida - RJ;
- Desconto em eventos científicos da SRRJ;
- Links de revistas médicas científicas.

- A SRRJ está no **facebook.com/pages/Sociedade-de-Reumatologia-do-Rio-de-Janeiro**
  ADICIONE E CURTA!

Livro **O MUNDO CONFUNDIDO**. Entrevista com a autora **Beatriz Batista**, 8 anos. Pais: **Isabela Coutinho Teixeira Batista** (reumatologista carioca) e **Andre Luiz Machado Batista**

Por Selma Merenlender

Beatriz e seu livro

1 - VOCÊ GOSTA DE MORAR NO RECREIO?

Sim

2 – O QUE VOCÊ GOSTA DE FAZER NO RECREIO?

Gosto de pedalar, de andar de bicicleta com a família toda, gosto de ir à praia, gosto do parque Chico Mendes para visitar os Jacarés, fazer piqueniques e assistir shows, e gosto de brincar na Praça.

3 - COMO VOCÊ TEVE A IDEIA DE ESCREVER O SEU LIVRO?

O que mais me inspirou foi meu irmão que gosta de fazenda e o animal que ele mais gosta, que é o cavalo.

4 - MÃE, COMO FOI A IDEIA DE ESCREVER O LIVRO?

Veio a partir do avô, um grande incentivador e que também é escritor, que a ajudava nos fins de semana, a partir de redações da escola.

5 - VOCÊ VAI QUERER CONTINUAR A ESCREVER?

SIM, quero.

6 - QUAL SERÁ O SEU PRÓXIMO LIVRO?

Será uma aventura sobre 8 meninas, que irão viajar, ter surpresas e terá um final feliz. Também tem um novo projeto, já quase pronto, que será sobre os avós, mas que também será sobre aventura.

7 - O QUE VOCÊ PRETENDE SER NO FUTURO?

Escritora de livros de aventura e mistério.

8 - VOCÊ PRETENDE SAIR DO BRASIL?

Não. Eu quero continuar morando no Brasil. Eu acho o Brasil interessante. É o meu lar e eu não quero sair daqui.

9 - O QUE VOCÊ QUER FALAR PARA TODAS AS CRIANÇAS DO BRASIL?

Que elas sejam mais felizes.

10 - O QUE VOCÊ ACHA QUE PRECISA ACONTECER PARA AS CRIANÇAS DO BRASIL PARA SEREM MAIS FELIZES?

Precisa acabar a corrupção.

11 - O QUE VOCÊ PODE DAR DE RECADO PARA OS POLÍTICOS DO BRASIL?

Ter mais escolas públicas boas, ter mais

hospitais bons e mais respeito das pessoas. Não jogar lixo no chão. Precisa respeitar mais a Natureza, porque os humanos destroem a natureza.

12 - VOCÊ QUER APROVEITAR PARA MANDAR UM RECADO PARA ALGUÉM?

Quero agradecer ao meu avô, Luiz Carlos Batista e mamãe o papai, a tia Bete (Elizabete Batista) e a Professora Veronica.

13 - MÃE, ELA TEM OUTROS TALENTOS?

Sim, ela canta bem, toca piano, e ela quer participar do The Voice Kids.

14 - QUE TIPO DE MÚSICA VOCÊ GOSTA DE CANTAR E TOCAR?

"A noite" de Tiê, e "Aquarela" de Toquinho, e " Garota de Ipanema" de Vinicius.

15 - NA SUA FAMÍLIA TEM MUITOS ARTISTAS?

Vovô é pintor, escritor e artista plástico. Mamãe toca piano.

Beatriz e sua mãe Isabela

16 - QUANTOS ANOS VOCÊ TINHA QUANDO ESCREVEU O LIVRO?

Tinha seis anos.

17 - QUAIS OS ESPORTES QUE VOCÊ GOSTA?

Queimado, Pique bandeira, surfe, e tem um vídeo no Facebook eu surfando. Andar de bicicleta, e Volleyball.

Da esquerda para a direita: Giselle Maretti com o bebe no colo, Isabela Coutinho, Beatriz Batista, Magali Gomez e Selma Merenlender

18 - MÃE, ELA É BOA FILHA?

Ela é boa filha, boa irmã, boa neta.

19 - QUE CONSELHO VOCÊ DARIA PARA QUEM QUER SER ESCRITOR?

Tem que fazer muita redação.

O livro encontra-se esgotado em sua primeira edição, aguardando a segunda tiragem. A venda na Livraria da Travessa.

CURSO PREPARATÓRIO para a prova de TE

Hotel Flórida - 27 de fevereiro de 2016

PROGRAMAÇÃO

Manhã: INTENSIVO EXAME FÍSICO

Semiologia membro superior - **Dr. Ricardo Azêdo**
Semiologia membro inferior - **Dr. Leonardo Romeiro**
Semiologia coluna - **Dr. Leonardo Romeiro**
Simulado prova de exame físico

Tarde: INTENSIVO RADIOLOGIA

Ressonância magnética - coluna e bacia
Radiologia convencional - membro superior
Radiologia convencional - membro inferior
Radiologia convencional - coluna
Simulado prova de imagem
Dra. Elise Tonomura

O presidente da SRRJ, Dr. José Roberto Verztman, dando as boas vindas aos alunos e aos palestrantes

Dr. Leonardo Romeiro concentrado na exploração semiológica do membro inferior

Dr. Ricardo Azêdo ensinando a semiologia do membro superior, em dois momentos

Em homenagem às
Mulheres Reumatologistas,
no dia Internacional da Mulher

MULHER

Na inquietude de me sentir tão só
Não diviso esperanças no horizonte
Plácido ponteio num trololó
Acordes brandos à beira da fonte;

Só assim levo sossego a esta minh'alma,
Desapontada, triste, abandonada...
Oh mansuetude me conceda a calma;
Preciso tanto de uma namorada!

Mulheres mil, oh doces criaturas,
Despertem-se ao som das minhas toadas.
Aproximem-se, será uma ventura

Sentí-las em meu colo debruçadas.
Suspirarei cada vez mais cantante,
Pois mulher é sempre um ser fascinante!!!

Samuel Roberto Scheidegger
Abril de 2003

CIMZIA® (certolizumabe pegol) Solução injetável. **Indicações**: Doença de Crohn - **CIMZIA** é indicado para a redução dos sinais e sintomas da doença de Crohn e manutenção da resposta clínica em pacientes adultos com doença ativa de moderada a grave que tiveram resposta inadequada a terapia convencional. Artrite Reumatoide - **CIMZIA** é indicado para a redução dos sinais e sintomas e inibição da progressão de danos articulares estruturais em adultos com artrite reumatoide ativa de moderada a grave, em pacientes com resposta anterior inadequada à terapia com fármacos anti-reumáticos não biológicos modificadores do curso da doença (DMARDs). **CIMZIA** deve ser utilizado preferencialmente de forma concomitante a fármacos anti-reumáticos não biológicos modificadores do curso da doença (DMARDs) ou como monoterapia. **Contraindicações**: hipersensibilidade ao certolizumabe pegol ou a qualquer outro componente da formulação. Tuberculose ativa ou outras infecções graves como sepse, abscessos e infecções oportunistas. **Cuidados e Advertências**: Advertências: Infecções graves: infecções graves e algumas vezes fatais causadas por bactérias, micobactérias, fungos invasivos, vírus e patógenos foram relatadas em pacientes tratados com antagonistas TNF, incluindo **CIMZIA**. O tratamento com **CIMZIA** não deve ser iniciado em pacientes com infecções ativas, incluindo infecções crônicas ou localizadas. Tuberculose: Como observado com outros antagonistas TNF, casos de reativação de infecções ou de nova tuberculose (incluindo pulmonar, extrapulmonar e disseminada) foram relatados em pacientes recebendo **CIMZIA**, incluindo óbitos. Os pacientes devem ser avaliados sobre fatores de risco para tuberculose e testados para infecções de tuberculose latente antes do início do tratamento com **CIMZIA**. Se diagnosticada tuberculose, iniciar o tratamento da tuberculose antes do início do tratamento com **CIMZIA**. Se durante o tratamento com **CIMZIA** for diagnosticada tuberculose ativa, deve-se interromper o uso de **CIMZIA** e iniciar o tratamento apropriado da tuberculose. Reativação do vírus da Hepatite B: o uso de antagonistas TNF, incluindo **CIMZIA**, pode aumentar o risco de reativação do vírus da hepatite B (HBV). Malignidades: a possibilidade do risco de desenvolvimento de linfoma ou outra malignidade em pacientes tratados com antagonistas TNF não pode ser excluída. **CIMZIA** não é indicado para uso em pacientes pediátricos. Insuficiência Cardíaca Congestiva: casos de agravamento da insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e novos casos de ICC foram relatados com antagonistas TNF, incluindo **CIMZIA**. **Reações de hipersensibilidade**: sintomas compatíveis com reações de hipersensibilidade foram raramente relatados após a administração do **CIMZIA**: angioedema, dispnéia, hipotensão, rash, doença do soro e urticária. Se alguma destas reações ocorrerem, o tratamento deve ser descontinuado e deve-se estabelecer tratamento adequado. **Reações neurológicas**: Deve-se ter cautela ao considerar o uso do **CIMZIA** em pacientes com doenças desmielinizantes do sistema nervoso central recentes ou pré-existentes. **Reações hematológicas**: embora nenhum grupo de alto risco tenha sido identificado, deve-se ter cautela em pacientes sendo tratados com **CIMZIA** que estejam em curso ou tenham histórico de alterações hematológicas significativas. Uso com drogas biológicas anti-reumáticas modificadoras da doença: Uso de **CIMZIA** associado com outros fármacos biológicos anti-reumáticos modificadores do curso da doença não é recomendado. Autoimunidade: tratamento com **CIMZIA** pode resultar na formação de autoanticorpos e, raramente, no desenvolvimento da síndrome semelhante ao lupus. Se um paciente desenvolver sintomas sugestivos de síndrome semelhante ao lupus durante o tratamento com **CIMZIA**, este deve ser descontinuado. **Imunizações**: Não administrar vacinas vivas ou atenuadas durante o tratamento com **CIMZIA**. Gravidez - Categoria de risco na gravidez: B. Para mulheres em idade fértil é recomendado o uso de método contraceptivo adequado para prevenir a gravidez e continuar seu uso por pelo menos 10 semanas após o término do tratamento com **CIMZIA**. Lactação: Existe informação insuficiente/limitada sobre a excreção do certolizumabe pegol no leite humano ou animal. Efeitos sobre a capacidade de dirigir veículos e operar máquinas: Não foram realizados estudos para verificar os efeitos do certolizumabe pegol sobre a capacidade de dirigir veículos e operar máquinas. Interações medicamentosas: o tratamento concomitante com metotrexato, corticosteróides, anti-inflamatórios não-esteroidais, analgésicos, análogos do ácido 5-aminosalicílico ou anti-infecciosos, não exerceu efeito na farmacocinética do **CIMZIA**. Testes laboratoriais: O certolizumabe pegol pode causar resultados erroneamente elevados no teste de TTPA em pacientes sem anomalias de coagulação. Não há evidência de que o tratamento com **CIMZIA** tenha efeito na coagulação in vivo. **Reações adversas**: as reações adversas mais graves observadas em estudos clínicos de **CIMZIA** para o tratamento de doença de Crohn e artrite reumatoide foram infecções graves, malignidades e insuficiência cardíaca. Em ensaios controlados, antes da comercialização, de todas as populações de pacientes, agruparam-se as reações adversas mais comuns (≥ 8%), que foram infecções respiratórias superiores (18%), rash cutâneo (9%) e infecções do trato urinário (8%). **Posologia**: Doença de Crohn: dose de indução: 400 mg (administradas como duas injeções de 200 mg por via subcutânea) inicialmente e nas semanas 2 e 4; dose de manutenção: 400 mg a cada quatro semanas. Artrite Reumatoide: dose de indução: 400 mg (administradas como duas injeções de 200 mg cada por via subcutânea) inicialmente e nas semanas 2 e 4; dose de manutenção: 200 mg a cada duas semanas ou alternativamente, pode ser considerada a dose de 400 mg de **CIMZIA** a cada quatro semanas. **Apresentação**: solução injetável em seringa preenchida, contendo 200 mg/mL de certolizumabe pegol em cada seringa. Embalagens com 2 seringas preenchidas + 2 lenços umedecidos em álcool. **USO ADULTO ACIMA DE 18 ANOS. VIA SUBCUTÂNEA. VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA. SE PERSISTEREM OS SINTOMAS, O MÉDICO DEVERÁ SER CONSULTADO**. Para maiores informações, consulte a bula completa do produto. SAC: 0800-166613. www.ucb-biopharma.com.br – **Reg. MS - 1.1618.0239**.

BR/CI/1512/0028

Material de divulgação exclusiva para profissionais de saúde habilitados a prescrever ou dispensar medicamentos.
Recomenda-se a leitura da bula e da monografia do produto antes da prescrição de qualquer medicamento.

Cimzia® (certolizumabe pegol) - MS - 1.1618.0239

1. Keystone E, et al. Ann Rheum Dis 2014; 73:2094-2100. doi: 10.1136/annrheumdis-2013-203695.
2. Strand V et al. Arthritis Research Therapy, 2009; 11(6): R170; doi:10.1186/ar2859.
3. van der Heijde D. et al. The Journal of Rheumatology 2012; 39:7; doi: 10.3899/jrheum.111171.
4. Bykerk et al. Ann Rheum Dis Published Online First: [3rd October 2013.] doi: 10.1136/annrheumdis-2013-203660.
5. Bula do produto.

Inspired by **patients.**
Driven by **science.**

Av. Brig. Faria Lima, 4300 • 2º andar • Itaim Bibi
CEP: 04538-132 • São Paulo • SP • Brasil
SAC: 0800 166 613