



**Exame Nacional para Obtenção do Certificado
de Área de Atuação em Reumatologia Pediátrica
Prova de casos clínicos**

Questão 1:

Cite três possibilidades diagnósticas.

Esclerodermia sistêmica, doença mista do tecido conetivo, sobreposição/overlap (2,5 pontos)

De acordo com os diagnósticos citados no item anterior, cite 5 (cinco) exames essenciais a serem realizados para a complementação da investigação.

Capilaroscopia, FAN, anticorpos anti-RNP, enzimas musculares, ecocardiograma, raio X de tórax (2,5 pontos)

Questão 2:

Quais características confirmariam o diagnóstico de doença de Kawasaki (cite três)?

Febre, hiperemia conjuntival, exantema, alterações labiais, aumento de provas de fase aguda, aneurisma, leucocitose, plaquetose, leucocitúria, vesícula hidrópica, etc (1,5 pontos)

Como você trataria esse paciente neste momento (cite doses)?

Gamaglobulina endovenosa 2,0g/kg e aspirina (1,5 pontos)

Após 48 horas de tratamento mantinha febre, qual a próxima conduta (exames e tratamento)?

Solicitar ecocardiograma, provas de fase aguda, TGO, TGP, hemograma completo, Na, K.

Gamaglobulina endovenosa 2,0g/kg, manter aspirina com ou sem corticoide (2 pontos)

Questão 3:

Qual o provável diagnóstico do paciente?

Lúpus eritematoso sistêmico juvenil e provável trombose venosa profunda por síndrome do anticorpo antifosfolípide. (1,5 pontos)

Quais os exames solicitados para investigação diagnóstica (cite oito exames)?

FAN; autoanticorpos (anti-DNA dupla hélice; anti-Sm, anti-cardiolipina IgG e IgM; anti-beta2 glicoproteína I IgM e IgG; anticoagulante lúpico, anti-nucleossomo); complemento total de frações; relação proteinúria/creatinúria (amostra isolada) ou proteinúria de 24 horas; D-dímero; ultrassonografia de membros inferiores com Doppler. (2,0 pontos)

Qual a conduta terapêutica inicial?

Glicocorticóide (prednisona/prednisolona ou pulsoterapia com metilprednisolona); gamaglobulina endovenosa; anti-malárico (hidroxicloroquina ou cloroquina); anticoagulação (heparina de baixo peso molecular). (1,5 pontos)

Questão 4:

Quais as principais hipóteses diagnósticas para o presente caso (cite três)?

Síndrome de Sjögren; parotidite recorrente juvenil (deixar claro que é diagnóstico de exclusão); associação com infecção pelo HIV ou HTLV (linfocitose infiltrativa difusa); infecção bacteriana (estreptococos ou estafilococos); síndrome de IgG4; neoplasia; sarcoidose; infecção viral (EBV, CMV, parvovirus, paramyxovirus), sialolitíase. (2,5 pontos)

Quais exames solicitaria para complementar a investigação?

Ultrassom de glândulas salivares, cintilografia de glândulas salivares, biópsia labial (suspeita de Sjögren), sialografia (na suspeita de litíase, casos de unilateralidade, por exemplo); dosagem de IgG4

Hemograma completo, FAN, fator reumatoide, eletroforese de proteínas, autoanticorpos (anti-Ro/SSA, anti-La/SSB), enzima conversora da angiotensina, sorologias virais,

Avaliação de olho seco, radiografia de tórax (sarcoidose). (2,5 pontos)

Questão 5:

Analise e comente os resultados dos hemogramas e das provas de atividade inflamatória nas 3 internações **(2 pontos)**

Anemia progressiva, leucocitose, linfocitose, queda das plaquetas, valores crescentes das provas de atividade inflamatória

Comentar que hemograma normal não afasta diagnóstico de leucemia

Processo de gravidade crescente com linfocitose, falando contra processo inflamatório autoimune. Abre a possibilidade de doença oncohematológica

O resultado do FAN foi positivo com titulação de 1:80, padrão pontilhado fino denso. O fator reumatoide foi negativo. Antiestreptolisina O foi normal. Comente estes resultados, cite e justifique dois exames bioquímicos que você consideraria incluir nesta consulta **(1 ponto)**

Comentar sobre a importância deste padrão de FAN. Comentar sobre a possibilidade de FAN na leucemia

Comentar ASO e padrão migratório de artrite que dura 45 dias

LDH e ácido úrico – aumentados em casos de leucemia

Solicitaria algum radiografia neste momento? Justifique.

RX de ossos longos - tarja leucêmica, imagens líticas, osteoporose (1 ponto)

Qual o exame você considera mais importante para o diagnóstico?

mielograma (1 ponto)

Questão 6:

Como classificaria este tipo de esclerodermia (tipo e subtipo)?

Esclerodermia localizada, tipo linear. Lesão circunferencial do membro afetando a pele, tecido subcutâneo, músculo e osso. (1 ponto)

A paciente trouxe o laudo de uma capilaroscopia solicitada pelo primeiro médico, após 18 meses de doença. Que tipo de alteração esperaria encontrar?

Capilaroscopia normal. (1 ponto)

O que acha do tratamento farmacológico realizado com o primeiro médico? Discuta indicações, doses e cuidados para evitar eventos adversos.

Tópico como única medicação não estaria indicado nesta forma grave de EDL. Pode comentar ou não sobre efeitos adversos de glicocorticoide de uso contínuo, mas não altera a pontuação.

O tratamento com MTX deveria ter sido iniciado logo no início e com doses mais altas. Dose de MTX de 5 mg para esta idade, obviamente está inferior do que seria necessário.

Uso de ácido fólico para evitar eventos adversos com o MTX. (1 ponto)

Qual tratamento proporia agora? Se após 6 meses não tiver resposta, qual seria a segunda opção de droga?

Micofenolato mofetil ou ciclofosfamida. (1 ponto)

Que outros tipos de terapias não medicamentosas considerariam neste caso?

Fisioterapia e terapia ocupacional para melhorar a amplitude da movimentação de articulações. Não precisa discursar sobre cinesioterapia, hidroterapia.

Sapatos adequados, como palmilhas.

Creme hidratante. (1 ponto)

Questão 7:

Qual o diagnóstico da paciente?

Dermatomiosite juvenil (2 pontos)

Descreva a abordagem diagnóstica e o tratamento atuais que sugere para a paciente?

Abordagem diagnóstica inclui eletroneuromiografia, ressonância nuclear magnética, capilaroscopia, outras exames musculares, biópsia muscular, autoanticorpos. Pesquisar calcinose como fator prognóstico

Tratamento pode incluir: Hidroxicloroquina (4-5 mg/Kg/dia), Gamaglobulina endovenosa 2g/Kg a cada 4 semanas, ciclosporina, Intensificar fotoproteção (3 pontos)

Questão 8:

Quais exames complementares que você consideraria necessários para este caso?

TGO, TGP, gama GT, DHL, hemograma, ferritina sérica, fibrinogênio, uréia, creatinina, Na, K, colesterol total e frações, triglicérides (2,5 pontos)

Quais os tratamentos antirreumáticos que seriam recomendados?

Prednisolona oral em dose alta (0,5 a 2 mg/Kg/dia) ou pulso seguido de prednisolona oral

Bloqueio de IL6 (tocilizumabe) 8-12 mg/kg a cada 2 semanas até o controle da atividade sistêmica e articular

Se houver evidência de SAM, pulso de metilprednisolona e prednisolona oral em dose alta e ciclosporina A

Anti-IL1 se tiver disponibilidade (2,5 pontos)