

DIAGNÓSTICOS DIFÍCEIS

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

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

SÍNDROME DE BEHCET

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

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

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

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

DOENÇA DE STILL			
Definição	Sintomas gerais e tempo de doença	Comprometimento específico – mínimo 4	
Rara disordem autoinflamatória multisistêmica. Diminuição do CD4 CD25 (dificuldade em diminuir ou encerrar a inflamação).	Altos picos febris, rush cutâneo e poliartralgia. Monocíclico: 2 meses a um ano. Policíclico: com recorrências entre as remissões. Crônico: um episódio persistente – maior que um ano (mais frequente).	“Febre, artrite ou artralgia, rush cutâneo e leucocitose (>10.000/mm³)”. Outros que podem surgir: dor de garganta, odinofagia, mialgia, miosite, linfadenopatia, esplenomegalia, pericardite, miocardite, pleurite.	
População (preferência)	Complicação se não for tratado	Fatores predisponentes	
Jovens adultos; Média de idade 36 anos; 70% em mulheres.	Hipertensão da artéria pulmonar, hepatite fulminante, coagulação intravascular disseminada, coagulopatia, miocardite e síndrome respiratória aguda.	Suscetibilidade genética; infecções (ex: rubéola, Epsteins barr, CMV, parvovírus B19, ..); ativação inflamatória; deficiência da resolução da inflamação.	
Exames laboratoriais	Diagnóstico	Tratamento	Macete
Leucocitose, hiperferritinemia;	Quadro clínico específico (febre, artrite ou artralgia, rush cutâneo e leucocitose). Grande aumento da ferritina (obs: este aumento pode ocorrer em 4 situações: Doença de Still, síndrome da ativação macrofágica, síndrome do anticorpo antifosfolípide e choque séptico)	Corticoterapia; avaliar metotrexate e outros medicamentos como azatioprina.	Maioria por mais de um ano: febre, artrite ou artralgia, rush cutâneo e leucocitose. Hiperferritinemia.

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

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