



# III Curso de Reumatologia Pediátrica

para Médicos Internos - 10, 11, 17, 18 de setembro 2020

---

## CASOS CLÍNICOS

Diagnósticos Diferenciais AIJ

Tânia Lopes

## **CASO CLÍNICO 1**

---



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 1

4 anos e 2 meses | ♂

Antecedentes Pessoais e Familiares → Irrelevantes

Várias visitas ao SU → **Artralgia das tibiotársicas, Claudicação da marcha e Astenia – 4 meses de evolução**

- Caracter flutuante – Melhoria *versus* agravamento → Nunca assintomático
- Exame objetivo → Normal
- Radiografia pés → Normal



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

---

## CASO CLÍNICO 1

Últimas 3 semanas → Agravamento progressivo:

- Deixou de correr → Recusa completa marcha → Deslocava-se “gatinhando”
- Dor intensa (“dói muito”)
- Recusa em colocar-se em pé → Mesmo com ajuda
- ↑ Astenia
- Palidez

Negada febre e outras queixas

Sem contexto epidemiológico



**EXAME OBJETIVO:**

Bom estado geral

Durante a observação permaneceu sempre deitado

Palidez dos lábios

Adenomegalias bilaterais cervicais, supraclaviculares e axilares com diâmetro entre 1 a 1,5 cm

Fígado 2 cm abaixo do rebordo costal na linha médio-clavicular.

Ponta do baço palpável

Dor intensa à mobilização passiva das tibiotársicas, joelhos e ancas → Sem tumefação

Não colaborou na mobilização ativa das articulações referidas nem no restante exame osteoarticular

Restante exame sem particularidades



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

---

## CASO CLÍNICO 1

### PROBLEMAS:

- Recusa na marcha e incapacidade para fazer carga → 4 meses
- Impotência funcional das tibiotársicas, joelhos e ancas
- Dores intensas periarticulares, provavelmente ósseas
- Ausência de tumefação articular
- Adenomegalias generalizadas, envolvendo as áreas supraclaviculares



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 1

### PROBLEMAS:

- Recusa na marcha e incapacidade para fazer carga → 4 meses
- Impotência funcional das tibiotársicas, joelhos e ancas
- Dores intensas periarticulares, provavelmente ósseas
- Ausência de tumefação articular
- Adenomegalias generalizadas, envolvendo as áreas supraclaviculares

**Doença maligna**



**Leucemia  
Linfoblástica Aguda  
(LLA)**



### EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO:

- Hemograma: **Hb 10.8 g/dL**, VGM 83.8 fL, RDW 17.5%, Leucócitos 12790/mm<sup>3</sup> (22% neutrófilos e 73% linfócitos), Plaquetas 168.000/mm<sup>3</sup>
- Esfregaço sangue periférico → Normal
- **VS 79 mm** na 1ª hora e PCR 3.7 mg/dL
- DHL de 956 U/L (N<900 U/L)
- Creatinina, Na<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>, Cl<sup>-</sup>, AST/TGO, ALT/TGP, proteínas totais, albumina e ácido úrico → Normais





### EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO:

- Ecografia das ancas → Normal
- Radiografia dos membros inferiores →



Bandas radiolucidas  
metafisárias bilaterais.

Osteopenia difusa

Lesões de osteoesclerose  
metafisárias distais das tíbias,  
bilaterais.

figura 1



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 1

### **Características clínicas**

1. Recusa na marcha / posição erecta sem causa evidente.
2. Dor óssea difusa, periarticular (metáfises) ou nas diáfises, despertada/ agravada pela palpação óssea.
3. Dor inicialmente intermitente que progride para contínua, sobretudo se componente nocturno.
4. Dor moderada a intensa, desproporcionada face ao exame objectivo;
5. Queixas algícas sem padrão inflamatório.
6. Adenopatias.

### **Características laboratoriais**

7. Anemia com VGM normal.
8. Discordância entre o valor da VS e das plaquetas (VS>50 sem trombocitose).
9. Aumento ligeiro da desidrogenase láctica (DHL).

### **Características imagiológicas (figura 1)**

10. Bandas metafisárias radiolucetas.
11. Lesões de osteoesclerose nas metáfises inferiores de ambas tibias.
12. Osteopenia difusa.



Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA)



Esfregaço de sangue periférico normal ?



Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA)



Esfregaço de sangue periférico normal ?

Pedido de nova observação do ESP → **Blastos**

**Medulograma → LLA**



## Leucemia Linfoblástica Aguda

- LLA → Neoplasia mais comum em idade pediátrica (25%) → Pico 2-5 anos
- Suspeita de neoplasia hematológica infantil → Sintomas vários, nem sempre típicos → Hemograma e ESP muito sensíveis no diagnóstico
- Caso clínico 1 → Forte hipótese diagnóstica de doença maligna *versus* ESP aparentemente inocente
- ECD → contextualizados no quadro clínico → Aparente normalidade não deve ser tranquilizadora
- Blastos → Patognomónica de leucemia → Ausência: estadio inicial doença *versus* não visualização ESP rotineiro

## **CASO CLÍNICO 2**

---



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 2

7 anos e 11 meses | ♀

Antecedentes Pessoais e Familiares → Irrelevantes

Várias visitas ao SU → **Dor anca esquerda – 3 semanas de evolução → + Cervicalgia cerca 10 dias após**

- Aumento progressivo da intensidade da dor (9/10) | Contínua | Noturna
- Osteopata → Aparecimento de outras queixas álgicas:
  - Grelha costal anterior esquerda
  - Região inguinal direita
- Anorexia
- Noção de maior sudorese
- Sem febre ou outras queixas



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 2

### EXAME OBJETIVO:

Muito queixosa. Sentou-se e despiu-se com muita dificuldade

Palidez cutânea. Mucosas coradas e hidratadas

Desvio da coluna para a esquerda

Ombro direito mais elevado que o esquerdo

Limitação da extensão e flexão do pescoço (E>F) → Defesa

Dor omoplata esquerda durante extensão cervical

Dor à compressão antro-posterior do hemitórax esquerdo

Limitação da flexão do tronco → “Chega com as mãos aos joelhos”

Marcha com dificuldade → “Caminhar em bloco”

Sem aparente limitação da mobilidade das articulações coxofemorais





## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 2

### EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO:

- **Hb 10,5 g/dL**, leucócitos 12000/uL (neutrófilos 8200/uL), Plaquetas 322000/uL
- Esfregaço de sangue periférico → Sem alterações relevantes
- **VS 112 mm** na 1ª hora e PCR 12,1 mg/dL
- Glicose, ureia, creatinina, cálcio, fósforo normais | DHL e Ácido úrico → Normais
- Radiografia cervical → Normal
- Radiografia anca → Normal
- Radiografia do tórax e grelha costal → Normal
- Ecografia abdominal, pélvica e anca → Normal



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 2

### PROBLEMAS:

- 3 semanas de queixas álgicas, intensas, contínuas, noturnas e >1 localização:
  - Dor na anca esquerda
  - Cervicalgia com limitação dos movimentos
- Envolvimento da coluna cervical e dorsal
  - Desvio lateral da coluna + Limitação da flexão do tronco
- Limitação da marcha ("caminhar em bloco")
- Manifestações sistémicas: anorexia e hipersudorese
- Dissociação entre a VS (>100mm) e as plaquetas (normais)
- Anemia



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 2

### PROBLEMAS:

- 3 semanas de queixas álgicas, intensas, contínuas, noturnas e >1 localização:
  - Dor na anca esquerda
  - Cervicalgia com limitação dos movimentos
- Envolvimento da coluna cervical e dorsal
  - Desvio lateral da coluna + Limitação da flexão do tronco
- Limitação da marcha ("caminhar em bloco")
- Manifestações sistémicas: anorexia e hipersudorese
- Dissociação entre a VS (>100mm) e as plaquetas (normais)
- Anemia

**Doença infiltrativa?**

**Espondilodiscite?**



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 2

### EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO:

- Estudo analítico → ↑ anemia (Hb 9,9g/dL). ↑ DHL (973 U/L). Mantem VS >100mm e Ácido úrico normal
- Imunofenotipagem do sangue periférico: normal
- **Ácido vanilmandélico/creatinina urinária 151,8 mg/g (N<13)**
- **Neuroenolase específica 95,5 ng/mL (N<12,5)**
- Ecografia abdominal e pélvica → **conglomerado adenopático na cadeia ilíaca esquerda**

- Radiografia de tórax →





## III Curso de Reumatologia Pediátrica

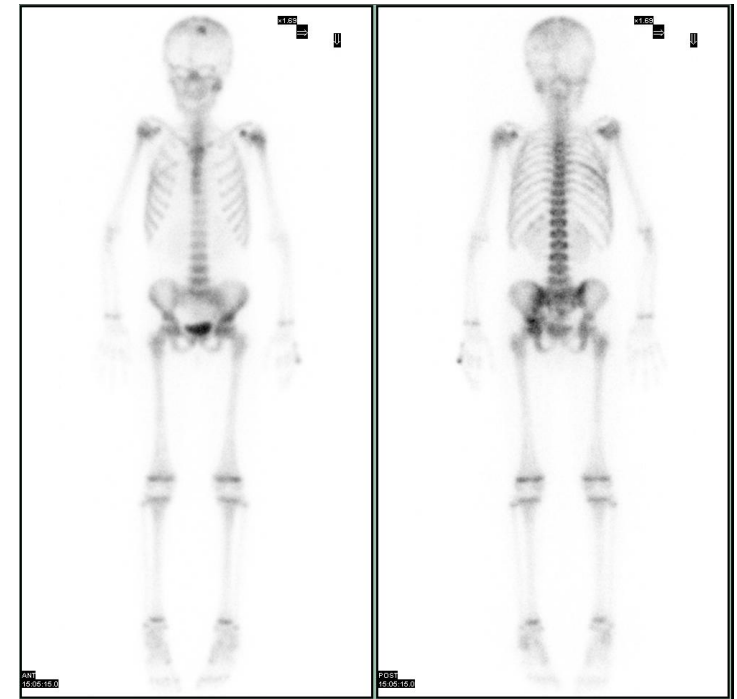
## CASO CLÍNICO 2

### EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO:

- Cintigrafia osteoarticular:

Várias áreas de ↑ atividade osteoblástica dispersas pelo esqueleto:

- Fronto-parietal esquerda
- Mandíbula esquerda
- Projeção da glenoide da cápsula esquerda | Cabeça umeral homolateral
- 6º arco costal direito
- Asa esquerda do sacro, asa ilíaca e região acetabular homolaterais





## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 2

- TAC toraco-abdomino-pélvica:
  - **Atelectasias** lobos inferiores pulmonares | **Derrame pleural bilateral de pequeno volume**
  - **Fígado de dimensões aumentadas**, contornos regulares e textura homogénea
  - **Adenopatias múltiplas**
    - Trajeto dos vasos ilíacos internos esquerdos
    - Localização profunda ao grande glúteo esquerdo
  - **Irregularidade da plataforma inferior de D3 e D6 | Imagem lítica da vertente direita do corpo de D12**



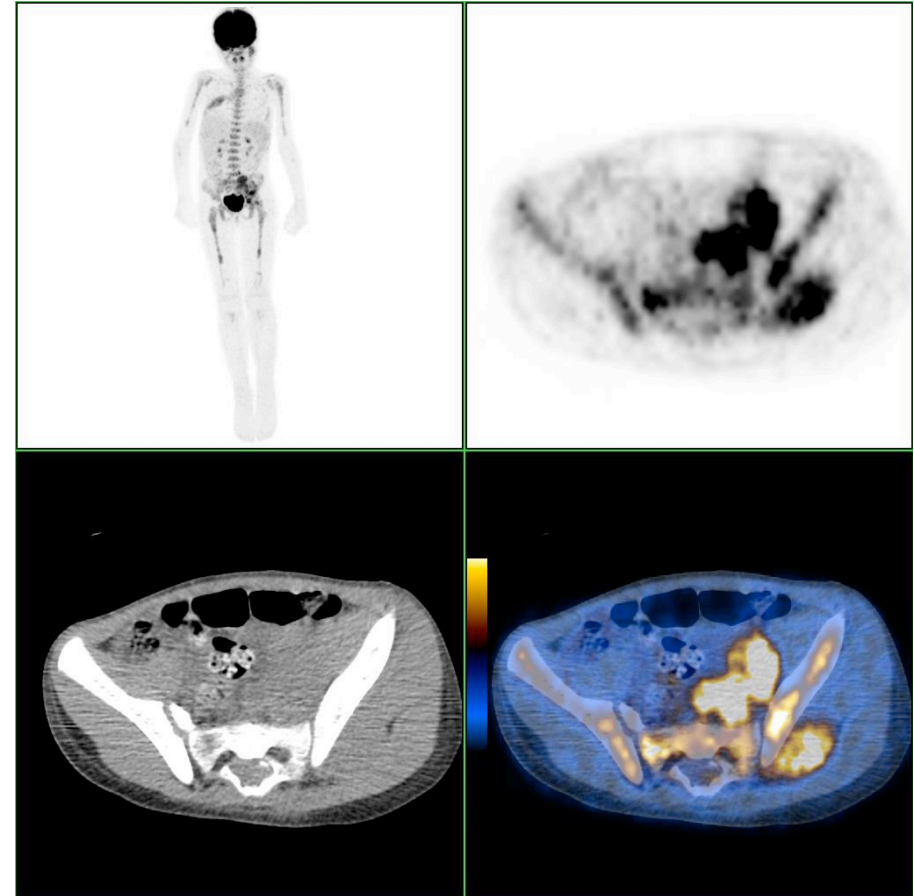
## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 2

- Tomografia com emissão de positrões com 18F-FDG (PET):
  - **Nódulo volumoso na dependência do músculo glúteo médio/piriforme esquerdos**

Neoplasia maligna de alto grau metabólico

Caracterização histopatológica

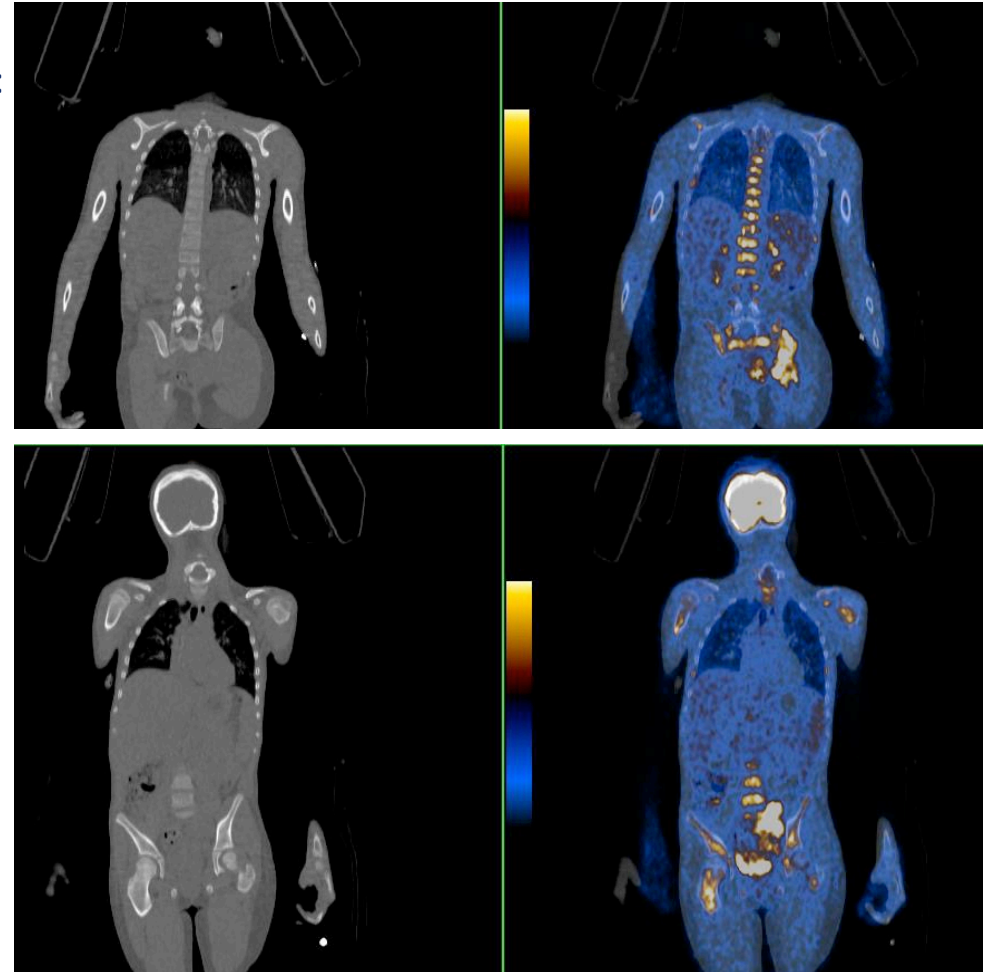




## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 2

- Tomografia com emissão de positrões com 18F-FDG (PET):
  - **Múltiplas adenopatias**
    - Para-retal esquerda
    - Cadeias ilíacas comum, externa e interna esquerdas
  - **Extenso envolvimento medular/ósseo secundário**
    - Ossos bacia esquerda
    - Crânio
    - Coluna cervico-dorso-lombo-sagrada
    - Úmeros
    - Clavículas
    - Grelha costal direita







## III Curso de Reumatologia Pediátrica

---

## CASO CLÍNICO 2

- Biópsia ecoguiada nódulo:
  - Neuroblastoma em diferenciação
- Biópsia óssea:
  - Invasão medular difusa por metástases de neuroblastoma

Neuroblastoma Pélvico estadio IV



## Neuroblastoma

- Tumor sólido extracraniano + frequente na infância
- Amplo espectro clínico → Apresentação + típica: massa abdominal
- Dor óssea por metástases → Forma rara de apresentação
- Caso clínico 2 → Dor óssea → Vários diagnósticos diferenciais
  - Intensa, noturna, localização múltipla → Hipótese doença infiltrativa/neoplásica + provável
- Rapidez diagnóstica → Estadio avançado (Sobrevida 40%) → Tratamento precoce

## **CASO CLÍNICO 3**

---



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

---

## CASO CLÍNICO 3

16 anos e 3 meses | ♂

Antecedentes Pessoais e Familiares → Irrelevantes

Consulta de Reumatologia Pediátrica → **Dor tibiotársica direita intermitente – 1 ano de evolução**

- Predomínio vespertino
- Agravamento com o movimento/desporto



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

## CASO CLÍNICO 3

### EXAME OBJETIVO:

Edema da face antro-externo da  
tibiotársica direita.

Mobilidade sem limitações.

Sem calor ou rubor.

Sem outras particularidades





### EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO:

- Ecografia articular:
  - Lesão neoformativa
- Ressonância magnética articular:
  - Lesão tecidual ovoide
  - Contornos regulares | 5 cm de maior eixo

### Sinovite Vilonodular Pigmentada
- Estudo anatomopatológico → Confirmação do diagnóstico





## Sinovite Vilonodular Pigmentada

- Tumor benigno tenossinovial → Raro | Considerar se artralgia e tumefação articular inespecíficas e insidiosas
  - Atraso diagnóstico → Não clínico → Importância exames Imagiológico e Histológico
- Caso clínico 3 → Forma localizada → Excisão cirúrgica → Bom prognóstico, baixa taxa recidiva



## III Curso de Reumatologia Pediátrica

---

CONCLUSÃO

- Manifestações musculoesqueléticas → Motivo frequente de consulta em Pediatria
- Diagnóstico Diferencial extenso:
  - Doenças reumatológicas
  - Ortopédicas
  - Degenerativas
  - Infeciosas
  - Neoplásicas
- Causa Neoplásica → + rara → ↑ suspeição → Diagnóstico precoce
  - 3 casos clínicos: LLA, Neuroblastoma e Sinovite Vilonodular Pigmentada





## III Curso de Reumatologia Pediátrica

---

## REFERÊNCIAS

- Januário, G. e Salgado, M. Um casos de recusa na marcha “Por favor veja novamente o esfregaço sanguíneo... E ainda outra vez”. *Saúde Infantil*. 2008, 30(1): 33-34
- Couto Guerra, I. Estanqueiro, P. e Salgado, M. Manifestações musculoesqueléticas na apresentação de doenças malignas na criança e no adolescente. *Saúde Infantil*. 2008, 30(1): 39-40
- Horton, T. Steuber, C. and Aster J. Overview of the clinical presentantion and diagnosis of acute lymphoblastic leucemia/lymphoma in children. *UpToDate* 2019
- Shohet, J. and Nuchtern, J. Clinical presentation, diagnosis, and staging evaluation of neuroblastoma. *UpToDate* 2018
- Carvalho, E. et al., Sinovite vilonodular pigmentada localizada, *Revista Portuguesa de Ortopedia e Traumatologia*. 2014, 22(2): 48-55
- Temponi, E. et al., Sinovite vilonodular pigmentada difusa no joelho: diagnóstico e tratamento, *Revista Brasileira de Ortopedia*. 2017, 52(4): 450-457