



## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome Cinca Diagnosticada Tardamente E Responsiva Ao Metotrexate.

**Autores:** CRISTINA MAGALHÃES (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA); NATÁLIA ALVES (HOSPITAL DA HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASÍLIA)

**Resumo:** INTRODUÇÃO: Síndrome CINCA é uma criopirinopatia, e não responde na maioria dos casos somente ao metotrexate. DESCRIÇÃO DO CASO: ERS, 11 anos, febre desde o primeiro ano de vida e quadro osteoarticular crônico, retardo do desenvolvimento neuropsicomotor, surdez, mutismo. Pelo potencial evocado auditivo com perda auditiva neurosensorial bilateral total, emissões otoacústicas ausentes, nasofibrolaringoscopia com movimentos normais das pregas vocais. Realizado ressonância magnética cerebral com pequena atrofia cerebral. Aos três anos de idade foi internada com febre e artrite deformante, tratada com corticoide e nimesulida, sem melhora. Um mês após, evoluiu com afasia. Manteve este quadro por oito anos, sem assistência médica, sem períodos de remissão. Ao exame: baixo desenvolvimento pondero-estatural, febre, fronte ampla, nariz em sela, alargamento das patelas, artrite deformante em todas as articulações, importante limitação dos movimentos, encurtamento dos braços em relação aos antebraços, das pernas em relação às coxas, das clavículas com diminuição dos ombros, comprometimento da têmporomandibular, e coluna cervical. O RX evidenciava: “calcificação precoce das placas de crescimento ósseo metáfises e epífises de ossos longos alargadas, osteopenia difusa, redução dos espaços articulares, fusão das epífises em cotovelos e perda da esferecidade das cabeças umerais.” A densidade mineral óssea da coluna lombar(Z-Score-2,2). Apresentava anemia, leucocitose, provas de atividade inflamatórias e IgG elevadas, FAN 1:40 pontilhado fino e antiDNA não reagente. Foi tratada com metotrexate, naproxeno, alendronato, cálcio e vitamina D, fisioterapia e mantida com metotrexate(18mg/sem). Evolui com boa resposta, desaparecimento da atividade inflamatória clínica e laboratorial, e melhora parcial dos movimentos articulares. DISCUSSÃO: paciente com comprometimento articular crônico deformante, com repercussão sobre o crescimento ósseo, associado à febre diária e alterações neurológicas: perda auditiva neurosensorial, atrofia cerebral. Feita hipótese diagnóstica de CINCA, porém não foi possível realizar o teste genético para sua confirmação. CONCLUSÃO: O diagnóstico e a instituição terapêutica precoces podem minimizar as seqüelas.