



## Editorial

Prezados colegas,  
Chegamos ao último Boletim da SOPERJ da nossa gestão. Uma publicação quadrimestral com conteúdo científico relevante e informação das principais realizações da nossa Sociedade. Quero em nome de toda a diretoria executiva agradecer e cumprimentar



a nossa diretoria de publicações, dra. Adriana Rocha Brito e ao dr. Joel Conceição Bressa da Cunha pelo trabalho incansável na elaboração do nosso Boletim, assim como agradecer aos Presidentes e membros dos Departamentos Científicos e Grupos de Trabalho pelas matérias enviadas.

Uveítes na infância (DC de Reumatologia), Mastocitose cutânea em Pediatria (DC de Alergia e Imunologia) e Dúvidas sobre a saúde ocular e visual de crianças (GT de Oftalmologia) compõem a parte científica do presente Boletim.

Fotos do Congresso Brasileiro de Pediatria, realizado em Florianópolis, e da posse da nova diretoria da SOPERJ – triênio 2025-2027 – ilustram as páginas da publicação.

Na seção de ex-presidentes da SOPERJ é a vez da dra. Katia Telles Nogueira contar como foi sua gestão no triênio 2019-2021.

Desejo sucesso à Dra. Anna Tereza Miranda Soares de Moura e sua equipe, que assumirá a gestão da SOPERJ a partir de 2025.

Foi uma grande honra presidir a nossa querida SOPERJ este triênio e agradeço a toda a diretoria executiva pelo apoio e dedicação.

Boas festas e um feliz ano!

Um abraço a todos,

**Claudio Hoineff**

Presidente da SOPERJ  
Triênio 2022-2024

## Índice

**Agenda SOPERJ**

**Dúvidas sobre a saúde ocular e visual das crianças**

**Mastocitose cutânea em Pediatria**

**Uveítes na infância**

**Dra. Katia Telles Nogueira (Triênio 2019-2021)**

Caros colegas,  
Vem aí o XVI CONSOPERJ,  
o nosso tradicional Congresso  
de Pediatria do Estado do Rio  
de Janeiro, que ocorrerá entre  
os dias 31 de julho e 02 de  
agosto de 2025 no EXPOMAG  
em nossa cidade maravilhosa!

As inscrições já estão abertas! Para maiores informações  
acessar [www.consoperj.com.br](http://www.consoperj.com.br). Estamos esperando por  
você! Sejam todos bem-vindos! Até lá!

## Posse da nova diretoria eleita - Gestão 2025-2027

No último dia 14 de dezembro foi realizada a cerimônia de posse da nova diretoria para o triênio 2025-2027 no Colégio Brasileiro de Altos Estudos, com representantes da Sociedade Brasileira de Pediatria, da Academia Brasileira de Pediatria, da Secretaria de Estado de Saúde do Rio de Janeiro, do CREMERJ, da UFRJ, da UERJ e do IFF.

A nova Diretoria Executiva é composta por:

Presidente: **Anna Tereza Miranda Soares de Moura**  
Vice-Presidente: **Patricia Fernandes Barreto M. Costa**

Secretário Geral: **Adriana Paiva de Mesquita**

Primeiro Secretário: **Ekaterini Simões Goudouris**

Segundo Secretário: **Katia Lino Baptista**

Primeiro Tesoureiro: **Gustavo Luis Benvenuti**

Segundo Tesoureiro: **Monica Soares de Souza**

Diretor de Cursos e Eventos: **Daniel Hilário Santos Genu**

Diretor de Publicação: **Leonardo Rodrigues Campos**

Desejamos uma excelente gestão com muito sucesso e realizações!



**Membros da nova diretoria**



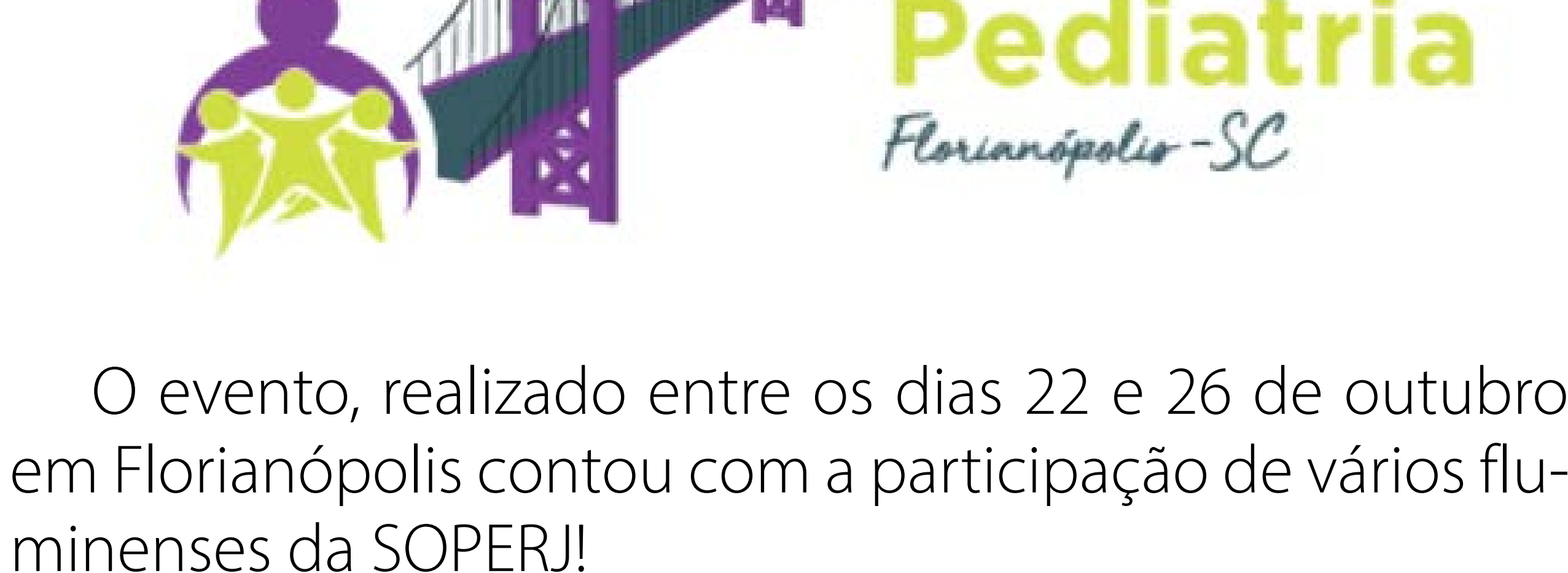
**Diretoria executiva - triênio 2025-2027**



**Cerimônia de posse - mesa com as autoridades**



**Dr. Anna Tereza Soares de Moura e Dr. Claudio Hoineff**



O evento, realizado entre os dias 22 e 26 de outubro em Florianópolis contou com a participação de vários fluminenses da SOPERJ!



**Dr. Edson Ferreira Liberal**



**Dr. Claudio Hoineff, presidente da SOPERJ**



**Dr. Clóvis, Presidente da SBP com membros do DC de Saúde Escolar**



**Lançamento do livro Saúde Mental da SBP, organizado por membros de Departamentos Científicos da SOPERJ**



**Dr. Claudio Hoineff e Dra. Isabella Ballalai**



**Drs. Fátima Sant'Anna, Abelardo Bastos, Adriana Brito e Clemax Couto**



**#EUVALORIZO#APEDIATRIA**

## Tempo de Festejar as Realizações

Neste mês de dezembro finaliza o nosso mandato na Diretoria da SOPERJ, um triênio de muito trabalho, mas também de muitas realizações e alegrias! Agradecemos a todos os colegas da diretoria ampliada, dos Departamentos Científicos, Grupos de Trabalhos, Regionais, Editores da Revista de Pediatria da SOPERJ, a equipe de jornalismo, a assessoria de imprensa e a maravilhosa equipe da Secretaria (Regina, Isabel e Diego) pelo belo trabalho conjunto realizado! E agradecemos especialmente o carinho, a confiança e o apoio dos pediatras associados da SOPERJ!

Saúde para todos e Boas Festas!

Entre os vários eventos e ações presenciais e virtuais, vejamos algumas das últimas realizações da SOPERJ.

**Curso Avançado de Adolescência**  
Data: 07/12/2024 - 08/12/2024  
Local: Expomag - Rio de Janeiro

Programação:  
08:00h: Inauguração  
09:00h: Conselho de Adolescência  
10:00h: Atualização em Pediatria  
11:00h: Educação Parental  
12:00h: Almoço  
13:00h: Casos  
14:00h: Inauguração  
15:00h: Inauguração e Atualização  
16:00h: Vespertino de música ao ar livre  
17:00h: Colóquio

**WEBINAR: VACINAÇÃO DO ADOLESCENTE - O QUE MUDOU?**  
Data: 10/12/2024 - 10:30h (PABLO)  
Coordenação: **Dr. Abelardo Bastos**  
Programação:  
10:30 - 11:00h: Introdução  
11:00 - 11:30h: O que mudou?  
11:30 - 12:00h: Discussão

**A REALIDADE ATUAL DOS ADOLESCENTES EM RELAÇÃO AS TELAS E A ATUAÇÃO PEDIÁTRICA**  
Data: 24/09/2024  
Coordenação:  
Palestrantes:  
Público-Alvo: Pediatras, médicos de família e comunidade, estudantes de medicina, psicólogos e assistentes sociais.

**Grupo de Trabalho Ligas de Pediatria SOPERJ Apresenta: Trabalho do Espectro do autismo: como diagnosticar corretamente**  
Data: 25/09 - 19h  
Coordenação e Moderadora:  
Palestrantes:  
Apreciação de auxílios ligantes da UFRJ:  
Público-Alvo: Médicos, Pediatras e especialistas, médicos residentes e acadêmicos de medicina.

**Grupo de Trabalho de Oftalmologia SOPERJ Apresenta: Retinoblastoma: O câncer silencioso que os pais precisam conhecer**  
Data: 09/12/2024 - 19h  
Coordenação:  
Palestrantes:  
Público-Alvo: Médicos, Pediatras, Oftalmologistas e Especialistas em Pediatria.

**WEBINAR: ARBOVIROSES, QUAIS OS CENÁRIOS VISLUMBRADOS?**  
Data: 01/12/2024 - Horário: 19:00 - 20:45h  
Coordenação:  
Palestrantes:  
Público-Alvo: Médicos, Pediatras, Enfermeiros, Fisioterapeutas, Nutricionistas, Psicólogos e Pediatras.

**JORNADA ANUAL Pneumologia Pediátrica**  
Data: 08 e 09 de novembro de 2024  
Local: Expomag - Rio de Janeiro  
Público-Alvo: Médicos, Pediatras e especialistas, médicos residentes e acadêmicos de medicina.

**DISCUTINDO ENDOCRINOLOGIA PEDIÁTRICA 2024**  
Data: 09 de novembro - 9h às 12h  
Local: Hotel Flórida Hotel - São Paulo  
Coordenação:  
Palestrantes:  
Público-Alvo: Médicos, Pediatras, Endocrinologistas e Especialistas em Pediatria.

**Grupo de Trabalho 1 Ligas de Pediatria SOPERJ Apresenta: Amiotrofia Espinal - Diagnóstico Precoce**  
Data: 27/11 - 19h - Plataforma Teams da Microsoft  
Coordenação e Moderadora:  
Palestrante:  
Público-Alvo: Médicos, Pediatras, Fisioterapeutas, Nutricionistas, Psicólogos e Pediatras.

**Você já conversou sobre Vacinas com uma Criança?**  
Data: 05/12/2024 - 19h  
Local: Sede da SOPERJ  
Inscrição gratuita no site: [www.soperj.org.br](http://www.soperj.org.br)

**Evento: SOPERJ e ABENEPI Prevenção da Violência na Escola**  
Data: 05/12/2024 - 19h  
Local: Sede da SOPERJ

**Doenças Alérgicas e Imunoalérgicas: o que o Pediatra Precisa conhecer?**  
Data: 05 de dezembro de 2024 - Sexta-feira  
Local: Sede da SOPERJ  
Inscrição gratuita no site: [www.soperj.org.br](http://www.soperj.org.br)

Pediatria, mantenha-se atualizado sobre todos os nossos eventos consultando o site da SOPERJ: [www.soperj.org.br](http://www.soperj.org.br) e as redes sociais [@soperjrj](https://www.facebook.com/soperjrj) e [www.facebook.com/soperjrj](https://www.facebook.com/soperjrj).

Acompanhe os eventos realizados no canal youtube da SOPERJ - [www.youtube.com/c/SociedadeDePediatriadoEstadoDoRioDeJaneiro](https://www.youtube.com/c/SociedadeDePediatriadoEstadoDoRioDeJaneiro).

Confira artigos atualizados sobre temas pediátricos na Revista de Pediatria SOPERJ: [www.revistadepediatricsoperj.org.br](http://www.revistadepediatricsoperj.org.br).

**Série Pediatria SOPERJ**

QR CODE ou site [manole.com.br](http://manole.com.br)

**DIRETORIA DA SOPERJ TRIÊNIO 2022-2024**  
Presidente: Claudio Hoineff; Vice-Presidente: Abelardo Bastos Pinto Junior; Secretário Geral: Ana Rosa Castellões dos Santos; 1º Secretário: Maria Marta Regal de Lima Tortori; 2º Secretário: Maria de Fátima Bazzuni Pombro Sant'Anna; 1º Tesoureiro: Christiane D'Almeida Martins; 2º Tesoureiro: Ana Alice Amaral Biagianna Parente; Diretor de Cursos e Eventos: Márcia Fournieri da Costa Carvalho; Diretor Adjunto de Cursos e Eventos: Maria de Fátima Monteiro Pereira Leite; Diretor de Publicação: Adriana Ramos Brito; Diretor Adjunto de Publicação: Joel Conceição Bressa da Cunha; Diretoria da Defesa da Pediatria: Maria Nazareth Ramos Silva e Silvano Figueira de Cerqueira; Diretor de Relacionamento com Associados: Ana Rosa Castellões dos Santos; Coordenador de Departamentos Científicos: Isabel Rey Madeira; Coordenação do Curso de Educação Médica Continuada em Pediatria (CAP): Sílvia da Rocha Carvalho; Comissão de Sindicância: Maria Tereza Fonseca da Costa, Raimunda Izabel Pirá Mendes e Silvano Figueira de Cerqueira; Conselho Fiscal: Edson Ferreira Liberal, Sergio Augusto Cabral, Sidnei Ferreira, Ledo Amar de Aquino (Suplente), Sheila Muniz Tavares (Suplente); Conselho Consultivo: Katia Telles Nogueira, Isabel Rey Madeira, Adriana Ferreira Liberal, Maria de Fátima Goulart Coutinho e Marilene Augusta Rocha Crispino Santos; Coordenação do Curso Pediatric Advanced Life Support (PALS): Daniel Hilário Santos Genu; Coordenação do Curso de Reanimação Neonatal: Giselda de Carvalho da Silva e Gustavo Luis Benvenuti; Coordenação do Curso Basic Life Support (BLS): Cássia Freire Vaz; Diretoria de Coordenação das Regionais: Paulo César Guimarães e Luiz Ildegardes Alves de Alencar; Presidentes Regionais - Regional Baixada Fluminense: Fernanda Guimarães Loureiro; Regional Lagos: Carolino de Souza Machado e Silva Filho e Denise Garcia de Freitas Machado e Silva (Vice-Presidente); Regional Leste Fluminense: Ana Flávia Malheiros Torbay e Aurea Lúcia Alves de Azevedo Grippa de Souza (Vice-Presidente); Regional Médio Paraiíba: Luciano Rodrigues Costa e Amaro Ronaldo Inácio Filho (Vice-Presidente); Regional Norte Fluminense: Sylvania Regina de Souza Moraes; Regional Serrana: Felipe Machado Moliterno; Regional Sul Fluminense: Luciano Rodrigues Costa e Amaro Ronaldo Inácio Filho; (Vice-Presidente); Regional Zona Oeste: Luiz Ildegardes Alves de Alencar. Editor Chefe - Revista de Pediatria SOPERJ: Clarisse Pereira Dias Drummond Fortes.



**Clarissa Mattosinho, Ian Curi, José Eduardo da Silva, Luiza M. Neves, Monick Goecking, Susana Knupp, Viviane Lanzelotte.**  
Grupo de Trabalho de Oftalmologia da SOPERJ

## Dúvidas sobre a saúde ocular e visual das crianças

A maior parte da nossa interação com o ambiente se dá pelo sistema visual. Por esta razão, alterações da função visual impactam profundamente o desenvolvimento cognitivo e físico das crianças. Assim, o diagnóstico precoce das condições oftalmológicas na infância é fundamental, sendo o pediatra o portador da nobre missão de acompanhar o desenvolvimento deste sistema, e realizar o encaminhamento ao oftalmologista nos momentos e cenários adequados.

Segundo as “Diretrizes de Atenção à Saúde Ocular na Infância: detecção e intervenção precoce para a prevenção de deficiências visuais”, do Ministério da Saúde, o pediatra deve avaliar a função visual de acordo com os marcos esperados para cada idade e realizar o teste do reflexo vermelho (TRV) rotineiramente (nas primeiras 72h de vida e repeti-lo três vezes ao ano, nos três primeiros anos de vida).

### Quando devo encaminhar ao oftalmologista?

Idade	Quem	O que observar
Recém-nascido normal	A critério do pediatra	Investigar alterações ou dúvidas do pediatra na visualização do TRV
RN prematuro extremo com menos de 1.500g e/ou 32 semanas de idade gestacional	Todos	Retinopatia da prematuridade
RN exposto a doenças infecciosas de transmissão vertical (toxoplasmose, sífilis, citomegalovírus, rubéola, herpes, Zika), síndromes genéticas, máis-formações e doenças hereditárias que comprometam o olho; alterações oculares notadas pelo pediatra	Todos	<ul style="list-style-type: none"> <li>Função visual, nistagmo</li> <li>Ptose</li> <li>Estrabismo</li> <li>Erros refrativos significativos</li> <li>Catarata</li> <li>Glaucoma</li> <li>Alterações congênicas ou adquiridas da retina, retinoblastoma</li> </ul>
Crianças saudáveis: Lactente (6 a 12 meses) 3 a 5 anos (idealmente aos 3 anos)	Todos (se possível) Todos	Os mesmos acima com muita atenção às causas de ambliopia: estrabismo, erros refrativos significativos e causas de obstrução da visão
Doenças metabólicas, autoimunes e autoinflamatórias (Mucopolissacarídeos, artrite idiopática juvenil, doença de Behçet, síndrome de Blau, criopirinosas etc.)	Todos	Os mesmos acima, com atenção para uveíte, edema de papila, opacidade de córnea, glaucoma

### Até quando o desvio ocular é considerado normal?

Desvios oculares intermitentes são comuns no lactente até 4 a 6 meses de vida, devido à imaturidade de toda a via visual, uma vez que esta maturação é necessária para o adequado alinhamento ocular e a coordenação de seus movimentos. Entretanto, desvios oculares fixos exigem avaliação oftalmológica precoce desde sua identificação, pois podem ser secundários a doenças oculares graves como retinoblastoma, catarata congênita, STORCH-Z, entre outras. Podem também ocorrer por causa de erros refrativos altos não corrigidos. A abordagem imediata é fundamental, seja no sentido de detectar a causa subjacente ou para evitar o desenvolvimento de ambliopia (olho preguiçoso), que pode se desenvolver no olho não fixador de pacientes estrábicos e se torna difícil ou impossível de reverter com o avanço da idade da criança.

Nem sempre o estrabismo é facilmente perceptível. Uma lanterna pode auxiliar nesta observação, pois pacientes com olhos paralelos terão o reflexo luminoso centrado no centro de ambas as pupilas (teste de Hirschberg). Já no paciente estrábico, um olho terá o reflexo centralizado na pupila, enquanto o outro terá o reflexo incidindo em outro ponto.

É necessário, ainda, observar se a criança fecha ocasionalmente um dos olhos ou adota posição viciosa de cabeça, como um torcicolo que se manifesta apenas quando está acordada.

Os principais benefícios do tratamento de estrabismo são: 1) desenvolvimento ou restauração da visão binocular, prevenindo a ambliopia e favorecendo a visão de profundidade; 2) eliminar visão dupla; 3) corrigir posição viciosa de cabeça; 4) ampliar o campo visual; 5) restauração do alinhamento ocular, o que traz benefícios psicológicos e sociais.

### Quando a cor dos olhos se define?

A íris é a parte visível que indica a cor dos olhos, sendo a melanina o pigmento responsável pela coloração da íris, cabelo e pele dos bebês. A quantidade de melanina presente nas camadas anteriores da íris determina a cor dos olhos do bebê. Os fatores genéticos são os principais responsáveis por essa quantidade e atualmente sabe-se que vários genes estão envolvidos. Quanto mais melanina, mais escuros serão os olhos; quanto menos melanina, mais claros serão.

A produção de melanina é ativada pela exposição à luz, o que explica por que durante o primeiro ano de vida de um bebê podem ocorrer alterações na coloração dos olhos. À medida que o bebê é exposto à luz fora do útero, seu corpo produz melanina, causando a mudança de cor dos olhos. Embora a maioria dos olhos dos recém-nascidos mude de cor, nem todos o fazem. Mais uma vez, a genética desempenha um papel crucial e pode ajudar a prever a cor dos olhos do bebê. Se ambos os pais tiverem olhos azuis claros, é provável que o bebê também tenha olhos azuis claros. No entanto, se um dos pais tiver olhos castanhos, esse gene pode dominar a cor dos olhos claros. A previsão da cor dos olhos do bebê pode ser realizada desde o nascimento, embora a definição final da cor da íris geralmente ocorra entre 6 meses e 1 ano de idade.

### Quando a cefaleia é de causa oftalmológica?

A cefaleia é uma causa importante de procura por atendimento oftalmológico tanto em crianças quanto em adolescentes. Pode ser de causa primária, como enxaqueca e cefaleia tensional, ou de causa secundária, como as decorrentes de doenças oftalmológicas.

A cefaleia devido aos erros refrativos não corrigidos (miopia, hipermetropia ou astigmatismo) é a mais frequente e costuma ser descompensada por atividades de esforço visual como leitura e uso de telas, ou mesmo assistir a aula ou a televisão. Normalmente, os pacientes se queixam de uma cefaleia frontal ou entre os olhos, muitas vezes associada a fotofobia ou ao ato de cerrar os olhos/franzir a testa.

Doenças corneanas como corpo estranho, trauma corneano ou ceratite também geram uma dor ocular importante, que pode se irradiar para a cabeça, associada a hiperemia ocular e a lacrimejamento. Estrabismos, sobretudo os paréticos e adquiridos, podem gerar diplopia e cefaleia. Glaucoma de ângulo fechado pode gerar dor ocular com cefaleia e até náuseas/vômitos, hiperemia ocular, redução da visão e/ou visualização de halos. Doenças inflamatórias como uveíte e esclerite provocam dor ocular, hiperemia ocular e baixa visão.

A anamnese dirigida e o exame oftalmológico completo, com medida de acuidade visual, motilidade ocular extrínseca, refração sob cicloplegia, biomicroscopia e fundoscopia irão auxiliar nos diagnósticos diferenciais de cada uma dessas causas.

### O que significa uma pupila branca?

O reflexo pupilar em olhos normais é de cor vermelha-alaranjada e leucocoria é o termo médico utilizado quando o reflexo pupilar é branco.

A leucocoria ocorre em várias doenças oculares infantis que afetam qualquer uma das estruturas que formam o eixo visual, incluindo a córnea, o cristalino, o vítreo e a retina. Entre elas encontram-se: doença de Coats, persistência do vítreo primário hiperplásico, catarata, toxoplasmose, toxocaríase, coloboma, retinopatia da prematuridade, erro refrativo, meduloeptelioma, descolamento de retina e retinoblastoma. A maioria dessas condições pode acarretar perda significativa da visão, mas a condição mais grave é o retinoblastoma, pois é potencialmente fatal, principalmente quando diagnosticado tardiamente.

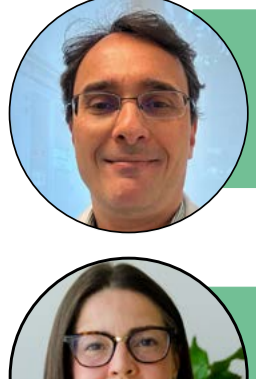
A leucocoria pode ser detectável através de uma simples fotografia com *flash* e a popularização das câmeras dos *smartphones* permite que os pais busquem o diagnóstico precoce, vendo um olho branco em vez do típico olho vermelho nas fotografias; esse fenômeno é conhecido como fotoleucocoria. Qualquer processo que impeça a luz do *flash* de uma câmera alcance a retina produzirá fotoleucocoria.

A fotoleucocoria pode aparecer em olhos normais e é denominada falsa leucocoria. Esse artefato é geralmente detectado em fotografias com *flash* em olhos com fixação do eixo. Por razões desconhecidas, as fotos tiradas com *smartphones* também podem criar falsos positivos esporádicos no mesmo olho.

Como os *smartphones* frequentemente capturam falsa leucocoria, eles ainda não são a melhor ferramenta para fotos de triagem de reflexo vermelho. No entanto, a falsa leucocoria só pode ser confirmada por um oftalmologista por meio de um exame de reflexo vermelho, seguido do exame oftalmológico completo. Logo, todas as crianças com fotoleucocoria recentemente descoberta devem ser encaminhadas com urgência a um oftalmologista, para excluir doenças que ameaçam a vida ou a visão.

### Referências Bibliográficas:

- Rossetto JD, Hopker LM, Carvalho LEMR, Vadas MG, Zin AA, Mendonça TS et al. Brazilian guidelines on the frequency of ophthalmic assessment and recommended examinations in healthy children younger than 5 years. *Arq Bras Oftalmol.* 2021; 84(6):561-8.
- Brasil. Ministério da Saúde. Diretrizes de Atenção à Saúde Ocular na Infância: detecção e intervenção precoce para a prevenção de deficiências visuais. 2.ed. Brasília (DF): Ministério da Saúde, 2016.
- White D, Rabago-Smith M. Genotype-phenotype associations and human eye color. *J Hum Genet.* 2011; 56(1):5-7.
- Lyons CJ, Lambert SR, Taylor and Hoyt's Pediatric Ophthalmology and Strabismus. 6.ed. Elsevier; 2022.
- Christopher J, Priya Y, Bhat V, Sarma G. Characteristics of Headache in Children Presenting to Ophthalmology Services in a Tertiary Care Center of South India. *Cureus.* 2022; 14(2):e21805.
- Asensio-Sánchez VM, Diaz-Cabanas L, Martín-Prieto A. Photoleukocoria with smartphone photographs. *Int Med Case Rep J.* 2018; 11:117-9.
- Munson MC, Plewman DL, Baumer KM, Henning R, Zahler CT, Kietzman AT et al. Autonomous early detection of eye disease in childhood photographs. *Sci Adv.* 2019; 5(10):eaax6363.



**José Laerte Boechat**  
Departamento Científico de Alergia e Imunologia da SOPERJ



**Suzana Tschöepke Aires**  
Departamento Científico de Alergia e Imunologia da SOPERJ

## Mastocitose cutânea em Pediatria

### Introdução

Mastocitose representa um grupo de doenças caracterizadas pelo acúmulo patológico de mastócitos nos tecidos. Recebe o nome de mastocitose cutânea (MC) quando a doença está limitada à pele, e mastocitose sistêmica (MS) quando envolve outros órgãos e tecidos além da pele. A MC compreende a maioria dos casos em lactentes, crianças e pré-púberes e subdivide-se em: mastocitose cutânea maculopapular (MCMP), conhecida antigamente pela nomenclatura de urticária pigmentosa, mastocitose cutânea difusa (MCD) e mastocitoma.

### Epidemiologia

Independentemente da apresentação clínica, a mastocitose é uma doença rara. A prevalência é estimada em 1:10.000 habitantes. Em pediatria ambos os sexos são afetados. A maioria dos casos surge nos 3 primeiros anos de vida, podendo estar presente ao nascimento. Um pico menor acontece após os 15 anos. Sintomas que se desenvolvem ou agravam após a puberdade sugerem comprometimento sistêmico. A MCMP representa 70 a 90% de todos os casos pediátricos de MC. A lesão isolada, conhecida como mastocitoma, compreende 10 a 15% dos casos.

### Patogênese

Em contraste com a mastocitose de início no adulto, na qual predominam as mutações no receptor Kit, principalmente no exon 17 (D816V), na maioria dos casos de início na infância não são observadas estas mutações no códon 816.

Nas crianças, foram identificadas mutações com ganho de função no gene KIT, responsável pela codificação de receptor de superfície de mastócitos (CD117) em 30% dos casos. Tal proteína regula o crescimento, a diferenciação, a sobrevivência, a migração e produção de citocinas por esta célula. Em 25% dos casos na infância nenhuma mutação foi identificada.

### Manifestações Clínicas

MCMP (40 a 70% dos casos): máculas, pápulas, placas ou nódulos eritemato-acastanhados, de diferentes formas e tamanhos, geralmente mal delimitadas, com contornos irregulares (variante polimórfica). Acomete tipicamente tronco, cabeça e extremidades. Quando observamos na infância a variante monomórfica das lesões maculopapulares devemos pensar na possibilidade de acometimento sistêmico.

Mastocitoma (20 a 50% dos casos): nódulo isolado, rugoso, de coloração amarela-alaranjada.

MCD (3 a 8% dos casos): acometimento de quase a totalidade da superfície corporal, eritema e espessamento da pele (paquidermia).

A maioria das crianças é assintomática. Outras, por sua vez, podem apresentar episódios de prurido, rubor, náusea, vômitos e diarreia. É importante salientar que manifestações cutâneas e sistêmicas podem ocorrer mesmo quando a infiltração mastocitária encontra-se restrita à pele.

Fatores desencadeantes da degranulação mastocitária e consequente surgimento de manifestações clínicas incluem: fricção, uso de medicamentos (opioides, contrastes, anti-inflamatórios não hormonais, relaxantes musculares, vancomicina), mudanças de temperatura, picada de himenópteros, infecções, febre e *stress*. Globalmente, a probabilidade de se desencadearem sintomas relacionados com a liberação de mediadores em pacientes pediátricos com mastocitose é baixa, mas é significativamente maior que na população geral. Logo, a avaliação do risco deve ser individualizada (evitando-se o uso genérico de “listas de proibições”), pois há uma grande variabilidade de um paciente para o outro. Neste sentido, é sempre importante valorizar a história prévia de tolerância e avaliar a necessidade de estudo alergológico para se afastar possíveis sensibilizações em situações específicas.

Os mediadores liberados após estímulos possuem várias ações, a saber:

- **Histamina:** prurido, urticária, hipersecreção gástrica, aumento da permeabilidade vascular, hipotensão arterial, broncoconstrição.
- **Heparina:** anticoagulação, osteopenia, osteoporose.
- **Leucotrienos:** vasodilatação, broncoespasmo, aumento da permeabilidade vascular.
- **Prostaglandinas:** vasodilatação, broncoespasmo, *flushing*, efeitos neuropsiquiátricos.
- **Fator de ativação plaquetária:** vasodilatação e aumento da permeabilidade vascular.
- **Proteases (triptase e quimase):** degradação do fibrinogênio, estímulo da proliferação de fibroblastos e remodelamento tecidual.
- **Citocinas (TNF-alfa, TGF-beta, IL-3, IL-5, IL-6):** ativação do endotélio, fibrose, proliferação de mastócitos e eosinófilos, proliferação policlonal de células B com aumento de imunoglobulinas e paraproteínas.

### Diagnóstico

O diagnóstico é eminentemente clínico, através da observação de lesões cutâneas típicas, associadas à presença de Sinal de Darier positivo (sinal propedêutico de auxílio que consiste no surgimento de eritema, edema e prurido à fricção/atrito das lesões). Evidência de infiltrado mastocitário mediante análise histopatológica de biópsia da lesão cutânea suspeita pode ser necessário (critério *minor*).

O estudo da medula óssea não é feito de rotina na idade pediátrica, a não ser que haja suspeita de acometimento sistêmico: presença de citopenias; observação de organomegalia associada a triptase elevada e sintomatologia refratária ao tratamento; e persistência das lesões cutâneas ao final da adolescência.

### Diagnóstico diferencial

As lesões podem ser confundidas com aquelas da neurofibromatose e reações a medicamentos. Na apresentação vesiculosa, mais comum em lactentes, as lesões se assemelham a impetigo e epidermólise bolhosa. Mastocitoma pode lembrar um xantoma.

### Tratamento

Anti-histamínicos e evicção ou controle de fatores desencadeantes. Avaliar a necessidade de outros medicamentos (anti-leucotrienos, anti-H2, corticoterapia tópica ou sistêmica, cromoglicato etc.) de forma individualizada. Manejo adequado dos quadros de anafilaxia com adrenalina.

### História Natural da Doença

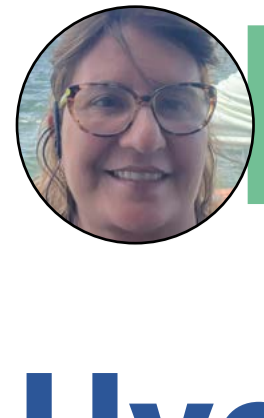
A maioria das crianças apresenta curso benigno, com resolução espontânea e completa na puberdade.

### Considerações finais

Embora se trate de condição rara, é importante que o pediatra esteja atento diante de lesões cutâneas sugestivas de mastocitose, bem como de manifestações sistêmicas decorrentes da liberação dos mediadores dos mastócitos. O diagnóstico precoce e o manejo adequado dos sintomas melhoram significativamente a qualidade de vida dos pequenos pacientes. Medidas educativas e apoio psicológico para a família e cuidadores se faz necessário para auxiliar o paciente a conviver com a doença.

### Referências Bibliográficas:

1. Brockow K. Epidemiology, prognosis, and risk factors in mastocytosis. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2014; 34(2):283-95.
2. Boechat JL. Mastocitose. In: França AT, Valle SO (eds.). *Urticária e Angioedema – Diagnóstico e Tratamento.* Rio de Janeiro: Revinter; 2014. p. 191-8.
3. Carter MC, Clayton ST, Komarow HD, Brittain EH, Scott LM, Cantave D et al. Assessment of clinical findings, tryptase levels, and bone marrow histopathology in the management of pediatric mastocytosis. *J Allergy Clin Immunol.* 2015; 136(6):1673-9.e3.
4. Ferreira S, Fernandes I, Cabral R, Machado S, Lima M, Selores M. Cutaneous Manifestations in Mastocytosis: Update. *Acta Med Port.* 2020; 33(4):275-81.
5. Akin C (ed.). *Mastocytosis - A Comprehensive Guide.* Springer Nature Switzerland AG; 2020.
6. Rama TA, Moreira A, Delgado L. Abordagem diagnóstica e terapêutica das mastocitoses – uma proposta de orientação clínica. *Rev Port Imunoalergologia.* 2020; 28(1):31-49.

**Christianne Costa Diniz**

Departamento Científico de Reumatologia da SOPERJ

## Uveítes na infância

### Introdução

Um dos acometimentos oculares que podem ser “silenciosos” nas crianças é a uveíte, que pode levar à deficiência visual se não diagnosticada e tratada precocemente. As complicações da doença pela própria inflamação ou pelo uso de medicamentos prejudicam ainda mais a visão, com risco de necessidade de cirurgias. As principais complicações são: catarata, sinéquias, hipópio e glaucoma.<sup>1</sup>

Uveíte é uma infecção ou inflamação intraocular da úvea, caracterizada pela presença de leucócitos nas suas estruturas, que se dividem em 3 partes, podendo acometer uma, mais de uma ou todas estas partes (panuveíte):<sup>1</sup>

1. Câmara anterior – localizada entre a íris e a córnea e é preenchida por um líquido rico em proteínas, chamado humor aquoso. É composta pela íris (irite) e corpo ciliar, sendo a inflamação denominada de iridociclite.
2. Câmara posterior – localizada entre a íris e o cristalino e contém o humor aquoso. Engloba a retina. Sua inflamação pode ser uma retinite, coroidite ou retinocoroidite.
3. Intermediária – se localiza no vítreo e na porção periférica da retina, a pars plana (pars planite).

### Etiologia

A uveíte ocorre frequentemente em associação com doenças sistêmicas como infecções e doenças inflamatórias (40%), e pode ser idiopática ou indiferenciada (30%), ocorrendo como um processo isolado.

Uma predisposição genética pode contribuir para o aparecimento da uveíte, como por exemplo na coriorretinite tipo “birdshot”, que é fortemente associada ao HLA-A29 e a uveíte anterior, associada ao HLA-B27. Alguns estudos sugerem que o tabagismo possa estar associado ao risco aumentado para uveíte grave.<sup>1</sup>

Temos 4 grandes subtipos de uveíte de acordo com a etiologia:

1. Infeciosas.
2. Doenças inflamatórias (autoimunes ou outras condições imunomediadas – medicamentos, reação de hipersensibilidade) e doenças sistêmicas.
3. Síndromes “mimetizadoras” (síndromes paraneoplásicas) que levam a uma resposta leucocitária e a serem confundidas com inflamação (leucemia, linfoma, ou degeneração da retina).
4. Síndromes confinadas ao olho.

### Sintomas e manifestações clínicas

Os sintomas da uveíte são todos não específicos, dependendo da porção do trato uveal atingido. Assim como os achados também diferem dependendo da parte do olho envolvida. A perda visual pode ocorrer nos 3 tipos de envolvimento, anterior, posterior e intermediário. A uveíte anterior é 4 vezes mais comum que a posterior.<sup>2</sup>

### Uveíte Anterior

- É uma complicação grave da Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) oligoarticular (menos de 4 articulações), ocorrendo em 20 a 25% das crianças. É insidiosa e completamente assintomática, a dor e vermelhidão ocorrem quando o processo inflamatório já iniciou. Portanto o exame com lâmpada de fenda na avaliação oftalmológica de triagem é essencial para a detecção da doença.<sup>1-2</sup>
- As crianças que apresentam anticorpo anti-núcleo (ANA/FAN) positivo devem realizar triagem oftalmológica mais frequente que aquelas que são FAN negativo. Crianças menores de 6 anos diagnosticadas com AIJ oligoarticular têm risco aumentado para uveíte. Seguimos o guia de 2019 do Colégio Americano de Reumatologia, que preconiza uma triagem trimestral para todas as crianças e adolescentes com risco aumentado de uveíte, ou seja, todos os outros subtipos que apresentarem o FAN reagente e com a doença iniciada antes dos 7 anos e com duração maior que 4 anos. A triagem entre 6-12 meses é sugerida para o restante dos pacientes com AIJ. A razão para essa triagem é minimizar os riscos das complicações oculares devido ao atraso diagnóstico e de tratamento.<sup>1-3</sup>
- Na artrite relacionada à entesite com HLA-B27 presente, a uveíte anterior é aguda, sintomática e de início súbito, diferenciando-se daquela dos outros tipos de AIJ.<sup>1-4</sup>
- A uveíte idiopática na infância é anterior, insidiosa e assintomática.
- Doença de Kawasaki – pode cursar com uveíte anterior aguda, geralmente leve.
- Síndrome túbulo-intersticial e uveíte (TINU síndrome) – recorrente, em adolescentes e mulheres jovens. Raros casos atingem a câmara posterior.<sup>1-3</sup>

### Uveíte intermediária, posterior e panuveíte

Em contraste com a uveíte anterior, elas causam menos dor, mas apresentam mais alterações visuais como moscas volantes e embaçamento da visão. A vermelhidão ocorre quando coexiste com a anterior.

- Pars planitis (intermediária idiopática) assintomática.<sup>1-2</sup>
- As doenças infecciosas congênicas (toxoplasmose, citomegalovírus, herpes simples, zika) levam a uma cicatriz com alterações pigmentares manifestada como coriorretinite difusa, focal ou multifocal. Toxoplasmose ocular é a causa infecciosa mais frequente tanto por reativação da doença congênita como adquirida.<sup>2</sup>
- Toxocaríase ocular é mais frequente nas crianças.<sup>2</sup>
- Tuberculose, brucelose e sífilis devem ser descartadas nas crianças e adolescentes com coriorretinite, mesmo acompanhada de envolvimento da câmara anterior.<sup>2</sup>
- Doença de Behçet - posterior, bilateral grave, não granulomatosa, com hipópio ou panuveíte.<sup>2</sup>
- Sarcoidose e Síndrome de Blau – granulomatosa, geralmente posterior ou panuveíte, mas deve ser excluída em qualquer uveíte crônica anterior granulomatosa.<sup>2</sup>
- Doença de Vogt-Koyanagi-Harada ou síndrome uveomeningocefálica (panuveíte bilateral granulomatosa) - no Japão é a segunda maior causa de uveíte e relacionada ao HLA-DR4 em asiáticos e hispânicos.<sup>2</sup>

### Diagnóstico

Se como pediatras indicarmos a visita anual ao oftalmologista, certamente teremos mais chance de ajudar uma criança assintomática em fase inicial da doença. O FAN é um exame não rotineiro e que não deve ser solicitado sem alguma suspeição clínica de doença autoimune. O exame oftalmológico com o aparelho de lâmpada de fenda, também chamado de biomicroscopia, é crucial para o diagnóstico.

### Tratamento

O tratamento das uveítes deve ser multidisciplinar, com o Oftalmologista/Reumatologista ou Oftalmologista/Infectologista.

Nas uveítes infecciosas, o tratamento é direcionado ao agente infeccioso.<sup>2,4-5</sup>

Na AIJ, inicialmente o tratamento é com corticoides tópicos (colírios). Na criança as recomendações do SHARE (*Single Hub and Access Point for Pediatric Rheumatology in Europe*) são de iniciar imunossupressão, se a uveíte estiver ainda ativa após 3 meses ou se houver reativação quando se reduz o corticoide tópico. O Metotrexato é a primeira escolha como poupador de corticoide. Os biológicos com ação anti-TNF (fator de necrose tumoral) como adalimumabe ou infliximabe são anticorpos monoclonais, que são adicionados ao tratamento se o processo inflamatório ainda estiver ativo a despeito do uso regular de metotrexato após 2-3 meses. Corticosteroides sistêmicos (oral ou em pulsoterapia) são uma opção em casos ameaçadores à visão, pelo menor tempo e dose possíveis.<sup>1-5</sup>

Muitas crianças atingem remissão, embora muitas vezes seja necessário reiniciar o tratamento por recidivas. As uveítes refratárias são de difícil manejo. O “desmame” das medicações é outro desafio, mas a recomendação da maioria dos especialistas é a manutenção até que haja 2 anos de inatividade da doença.<sup>4-5</sup>

### Referências Bibliográficas:

1. Saurenmann RK, Levin AV, Feldman BM, Rose JB, Laxer RM, Schneider R et al. Prevalence, risk factors, and outcome of uveitis in juvenile idiopathic arthritis: a long-term follow-up study. *Arthritis Rheum.* 2007; 56(2):647-57.
2. Tugal-Tutkun I. An overview of Pediatric Uveitis. *Turk Arch Ophthalmol.* 2023; 58(4):363-70.
3. Heiligenhaus A, RothausK, Pleyer U. Development of classification criteria for uveitis by Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. *Ophthalmology.* 2021; 8(9):913-8.
4. Neves LM, Haefeli LM, Hopker LM, Eizenbaum F, Moraes do Nascimento H, Aikawa N et al. Monitoring and Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis-associated Uveitis: Brazilian Evidence-based Practice Guidelines. *Ocul Immunol Inflamm.* 2022; 30(6):1384-98.
5. Foeldvari I, Maccora I, Petruskin H, Rahman N, Anton J, de Boer J et al. New and Updated Recommendations for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis-Associated Uveitis and Idiopathic Chronic Anterior Uveitis. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2023; 75(5):975-82.



## Dra. Katia Telles Nogueira (Triênio 2019-2021)

Quero agradecer à Diretoria de Publicação, responsável pelo Boletim SOPERJ, e à atual diretoria pelo convite. Falando um pouquinho de mim, formei pela UFRJ e escolhi ser pediatra só no internato. Tive professores maravilhosos e inspiradores na minha graduação e acho que eles fizeram toda a diferença nessa minha escolha. Fiz a residência na UERJ posso dizer que foram anos de grande aprendizado. Uma formação robusta, completa e bastante enriquecedora. Voltei ao IPPMG para fazer minha formação em Alergia-Imunologia e logo em seguida voltei para a UERJ já como staff para me dedicar a uma outra paixão, que é a Medicina de Adolescentes. Também na UERJ, mais precisamente no Instituto de Medicina Social, fiz o mestrado e o doutorado em Epidemiologia. Ao longo dos anos fui me capacitando, e sou docente titular de Pediatria IDOMED-Estácio e professora da disciplina de Emergência na FCM-UERJ. Atualmente estou no cargo de Vice-Diretora da Faculdade de Ciências Médicas da UERJ e conselheira do CREMERJ.

### Como foi sua gestão à frente da SOPERJ?

Foram três anos desafiadores e que, para mim, passaram bem rápido. Antes mesmo da posse, tivemos o impacto de perder nosso colega de chapa, eleito como 1º Secretário, o Dr. Gil Simões Batista. No primeiro ano fizemos muitos projetos, nos aproximamos dos pediatras do interior, fizemos uma pequena reforma na sede da SOPERJ, para melhor receber nossos associados. Mudamos a editoração da Revista de Pediatria, que passou a ser 100% *on-line*, assim como o Boletim. Realizamos vários eventos, com destaque para o Encontro da Zona Oeste. Demos continuidade a Série SOPERJ com muito sucesso. Mudamos o nome dos Comitês SOPERJ para Departamentos Científicos.

Os dois anos seguintes foram de pandemia. Inicialmente, um choque! Tivemos que cancelar os eventos da SBP já agendados para aquele ano. Após esse baque inicial, não paramos! Partimos rapidamente para as atividades *on-line*. Vimos a necessidade de levar informações com segurança para os pediatras do nosso Estado. Fazíamos *lives* semanais no Instagram, realizamos o CONSOPERJ *on-line*, Fórum de Educação, Curso de Imunização entre outros.

Fizemos a mudança do logotipo da SOPERJ e o tornamos ainda mais belo. Em 2021, a SOPERJ completou 40 anos de história. Ao longo desse tempo foram muitos momentos especiais, eventos, aulas, cursos, campanhas e parcerias com diversas instituições, preocupadas com o bem-estar e a saúde de crianças e adolescentes.

### O que caracterizou a gestão?

Acho que a escuta e proximidade aos sócios. Mudamos o *site*, demos um *layout* mais moderno e funcional, levando informações científicas de qualidade.

Procuramos, junto com toda a diretoria, atender as questões dos associados da melhor forma possível, em tempos de demandas inéditas e difíceis.

A gestão financeira foi um grande desafio, pois não tínhamos mais os cursos presenciais e toda a economia global estava impactada pela pandemia. Mas não medimos esforços para captar novos sócios e tomamos as medidas mais restritivas da nossa gestão. Sempre com muita transparência e sempre com a aprovação de toda a minha diretoria. Um aparte para a diretoria: sempre estiveram ao meu lado e apoiando cada decisão. Devo a eles o sucesso da minha gestão. Tenho que falar também dos nossos três funcionários Regina, Isabel e Diego que estiveram a postos em todos os momentos. Por fim, destaco o trabalho de nossas mídias sociais, lideradas por Cristina Dissat, e de nossa assessora de Imprensa, Rosangela Honor. Com esse time, só podia dar certo!

Continuamos em todo o período com a parceria com o CREMERJ no sentido da educação continuada e, antes de começar a pandemia, fizemos uma ação de valorização do Registro de Qualificação de Especialista (RQE).

Tivemos apoio incondicional da SBP nas nossas ações e deixo um agradecimento especial à Presidente Luciana Silva.

### Qual foi a marca de sua gestão?

Eu diria que foi a capacidade de reinventar, ouvir e ousar.

Uma das coisas que mais me orgulho foi a luta, durante a pandemia, pelo retorno escolar seguro e os esclarecimentos sobre a vacinação contra a covid-19. Para isso, tivemos a colaboração de vários presidentes de Departamentos e de Grupos de Trabalho, com destaque para Saúde Escolar, Infectologia, Imunizações e Pneumologia. Ficam aqui meus agradecimentos a todos.

Como ações pioneiras, criamos os Grupos de Trabalho de Imunizações e de Otorrinolaringologia, ambos muito produtivos durante toda a gestão.

### Uma breve mensagem

Ter sido presidente da SOPERJ é um motivo de muito orgulho. Foi muita responsabilidade, mas também muito aprendizado. Espero ter contribuído para o fortalecimento da nossa querida Sociedade e que essa história sirva de inspiração aos jovens pediatras.