



Trabalhos Científicos

Título: Esclerodermia Sine Escleroderma Com Acometimento Gastrointestinal Na Infância

Autores: EVALDO GOMES DE SENA (HULW); RAISSA PORDEUS LEITE FERNANDES (HULW); IVANICE FÁTIMA TORQUATO FRANCO (HULW); JULIANNA MELO CABRAL DELGADO VIERA (HULW); ÍTALO RHANIERY MEIRELES ARAÚJO (HULW); DIANNY MIRELLY LANDIM LINARD (HULW); MAYARA ALVES MAIA (HULW); DANDARA BANDEIRA DE OLIVEIRA MARTINS (HULW); ROSANA ASSUNÇÃO DA SILVA FURTADO (HULW); JULIANA RAMALHO DE VASCONCELOS (HULW)

Resumo: Introdução Esclerodermia sine escleroderma (ESse) é um subtipo infrequente de esclerose sistêmica, doença rara na infância, caracterizada pela ausência de acometimento cutâneo típico, porém com comprometimento de outros sistemas. Relato de caso Escolar, 7 anos, acompanhada no ambulatório da gastroenterologia desde 1 ano de idade por constipação e dor abdominal. Ao ser evidenciado fadiga, livedo reticular e fenômeno de Raynaud foi encaminhada à reumatologia. Na investigação evidenciou-se: endoscopia digestiva alta com gastrite enematosa de antro leve; FAN 1:80 centromérico; antiSCL70 e anticentrômero negativos; P-ANCA reagente 1:40; Eletroforese de proteínas normais; Capilaroscopia com padrão microangiopático sd; Ecocardiograma normal. Permanecendo com queixa de constipação a despeito do tratamento laxativo e alimentar, fenômeno de Raynaud, além da ausência de esclerodactilia, sendo sugerido o diagnóstico de esclerodermia sem comprometimento típico cutâneo, ESse. Iniciado uso de metotrexato e doses baixas de corticoide com melhora discreta da constipação e fadiga. Discussão Esclerose sistêmica (ES) é uma doença autoimune rara, principalmente em crianças, que pode ser classificada em forma difusa, localizada e sine escleroderma. Esta última é caracterizada pela ausência da pele tipicamente espessada da clássica esclerose sistêmica, sendo uma apresentação rara da doença. Alguns autores consideram ser um subtipo da forma localizada, onde a ausência de acometimento cutâneo pode estar em parte, relacionada a uma classificação equívoca decorrente do envolvimento sutil ou lentamente progressivo da pele. A clínica é variável, acometendo predominantemente pulmões, aparelho cardiovascular e trato gastrointestinal (TGI), o fenômeno de Raynaud (FR) está presente na maioria dos pacientes. No caso em questão, a criança apresenta sintomas gastrointestinais, FR e livedo reticular, sem comprometimento de outros órgãos. Conclusão A ESse é uma afecção rara com clínica variável, cuja ausência de manifestação cutânea pode postergar o diagnóstico, retardando o início do tratamento.