



2º DERMAPED

SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA

11 a 13 de Abril de 2018
Curitiba - Paraná

Trabalhos Científicos

Título: Esclerodermia Pediátrica: Acometimento Cutâneo Típico Com Extracutâneo Atípico

Autores: JULIANA SABOIA FONTENELE E SILVA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASILIA); ALANNA FERREIRA ALVES (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASILIA); CAROLINE GRAÇA DE PAIVA (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASILIA); CAROLINE REHEN EÇA GOMES (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASILIA); ALINE GARCIA ISLABÃO (HOSPITAL DA CRIANÇA DE BRASILIA)

Resumo: INTRODUÇÃO: A esclerodermia é doença do tecido conjuntivo, multisistêmica, rara na população pediátrica. Corresponde a menos de 2 de todos os casos, sendo mais prevalente em meninos. RELATO DE CASO: Menina, 1 ano e 6 meses, iniciou o quadro com necessidade de internação em UTI, devido sepse presumida, apresentando hepatoesplenomegalia, serosites, hipertensão pulmonar e convulsão. Presença de eosinofilia (26), leucocitose e aumento de provas inflamatórias. RNM de crânio com achado inespecífico. Discreta lesão hipercrônica em região glútea foi notada dias antes. Seguiu em acompanhamento multiprofissional descartando infecções latentes, doenças mieloproliferativas e síndrome hipereosinofílica. Após 9 meses do início do quadro, as lesões progrediram de forma ascendente e simétrica, com enduração, aspecto esclerodermiforme, nos membros superiores e inferiores; presença de atrofia nos punhos, mãos e nos tornozelos, com limitação dos movimentos articulares e esclerodactilia nas mãos. No abdome, a lesão tinha aspecto salpicado em sal-e-pimenta e na face era eritêmato-acastanhado, livedóide, com fundo violáceo. Biópsia de pele (abdome): perivasculite linfocítica superficial leve e a biópsia da perna com espessamento cutâneo. Exames: P-ANCA reagente e FAN positivo com título moderado. Imunofenotipagem com hipereosinofilia e exame molecular para síndrome hipereosinofílica negativo. Iniciou uso de metotrexato e corticoterapia oral, com boa evolução clínica das lesões e com recuperação progressiva da amplitude de movimentos. DISCUSSÃO: Apesar de rara em crianças, a esclerodermia pode ter acometimento cutâneo e extracutâneo mais grave do que nos pacientes adultos. Os sintomas neurológicos são mais associados com lesões no couro cabeludo, que não era o caso da criança. Pode haver eosinofilia aproximada de 15, contudo a paciente apresentou valores mais significativos. CONCLUSÃO: Trata-se de uma criança de baixa idade, com início do quadro abrupto e complicado, mas que após o diagnóstico correto, apresentou boa evolução clínica com a terapêutica instituída.