



Trabalhos Científicos

Título: Manifestações Precoces E Graves Da Dermatomiosite Juvenil E Esclerodermia Sistêmica Na Faixa Etária Pediátrica: Relato De Caso

Autores: BEATRIZ CARNEIRO (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), TERESA ROBAZZI (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), LEANDRA BARROS (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), DANIELLE SILVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA), LAIANNA ALMEIDA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA)

Resumo: Introdução: A dermatomiosite juvenil e a esclerodermia sistêmica são doenças inflamatórias crônicas de etiologia autoimune com prevalência rara em crianças. Podem ser manifestadas de forma conjunta compondo um espectro da Doença Mista do Tecido Conjuntivo (DMTC). Descrição do caso: CSS, sexo feminino, dez anos, com história de dor e edema em tornozelos, joelhos, cotovelos e punhos desde os cinco anos, associada a restrição de movimento. Aos oito anos evoluiu com nódulos em articulações e atraso de crescimento. Ao exame físico apresentava lipodistrofia, esclerodactilia, calcinose cutânea, fenômeno de Raynaud, pápulas de Gottron e restrição de movimento dos quirodáctilos causado pelo espessamento cutâneo. Exames laboratoriais: FAN 1/640, CPK: 408, LDH: 558, AntiDNA, AntiSM, Anti-RO, Anti-LA, não reagentes. Anti-RNP indeterminado. C3, C4 e CH50 normais. A tomografia de tórax evidenciava opacidades reticulares bilateralmente com áreas de atenuação em vidro fosco e discretas bronquioectasias. Na espirometria apresentava redução da Capacidade Vital Forçada, com distúrbio restritivo. Foi feito o diagnóstico de DMTC e foi indicada a infusão mensal de Ciclofosfamida, além de terapia com Prednisona e Sildenafil. Discussão: A associação da dermatomiosite e esclerodermia sistêmica nos faz pensar no diagnóstico de DMTC, uma doença autoimune sistêmica com manifestações clínicas comuns a mais de um tipo de colagenose. A incidência na faixa etária pediátrica é rara, sendo mais comum em meninas e com idade média de início de 10,7 anos. A apresentação clínica da DMTC pode variar de uma doença aguda grave a um quadro insidioso com acúmulo dos sinais e sintomas. A paciente do caso apresentava acometimento sistêmico precoce e grave, com resposta pobre ao uso dos imunossupressores. Conclusão: O pediatra geral deve suspeitar de DMTC em crianças com doenças multissistêmicas sem causas aparentes, tendo em vista a importância do diagnóstico e tratamento precoces para a redução da morbimortalidade da doença.