



Trabalhos Científicos

Título: Esclerose Sistêmica Limitada: Forma Rara De Apresentação Na Infância

Autores: VANESSA BARROS VIEIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA HUB/UNB); JOICILENE CRUZ MONDULÃO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA - HUB/UNB); MAÍRA ANISIA COUTO ARAÚJO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA -HUB/UNB); LUIZ CLÁUDIO BASTOS SAZAKI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA -HUB/UNB); SARA HABKA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA - HUB/UNB); JULIANA DIAS SCHER (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA - HUB/UNB); MARCELO GRAMACHO CHAVES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA -HUB/UNB); EDUARDO AUGUSTO DE ARAÚJO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA -HUB/UNB); LUCIANO JUNQUEIRA GUIMARÃES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DE BRASÍLIA -HUB/UNB)

Resumo: INTRODUÇÃO: esclerodermia pediátrica abrange dois grandes grupos de entidades clínicas: Esclerose sistêmica(ES) e Esclerodermia localizada(EL). ES é uma doença auto-imune com acometimento da pele e órgãos internos, consiste de fibrose causada pela disfunção de fibroblastos e vasculopatia de pequenos vasos. Classificada em: ES difusa (espessamento cutâneo que acomete o tronco e a região proximal e distal dos membros), ES limitada(acomete região distal dos membros e face). Na infância a EL é 10 vezes mais comum que a ES sendo a incidência desta última de 1 para 1 milhão.DESCRICÃO DO CASO: G.T, 13 anos, feminino, indígena, natural de Humaitá-AM. Há 10 anos pai observou lesão crostosa em olécrano direito com extensão para antebraço, dolorosa que limitava movimentação. Posteriormente observou lesões em mão direita e pés, só conseguiu atendimento especializado 10 anos após o início dos sintomas. À primeira avaliação especializada apresentava esclerodactilia, úlceras digitais, fenômeno de Raynaud, fáceis esclerodérmica, microstomia, calcinose no antebraço direito e espessamento cutâneo até cotovelos e joelhos, pressão arterial normal. Negou qualquer tipo de disfagia. Tomografia computadorizada de tórax e ecocardiograma normais. DISCUSSÃO: As manifestações clínicas da ES podem ser vascular, cutâneas, gastrointestinal, pulmonar, músculo-esquelético, cardíacas e renais. A paciente apresentava manifestações cutâneas e vasculares, espessamento da pele, esclerodactilia, calcinose, úlceras digitais e fenômeno de Raynaud, mas sem nenhum acometimento visceral importante. O diagnóstico é essencialmente clínico, sendo tardio neste caso devido à dificuldade da avaliação especializada. CONCLUSÃO:Apresentamos um caso raro de ES limitada pediátrica, iniciado provavelmente aos 3 anos de idade. Avaliação especializada é fundamental para diagnóstico e tratamento precoce evitando complicações orgânicas graves como as renais, cardíacas e pulmonares. As manifestações cardíacas, a pesar de raras, são a principal causa de óbito em crianças com ES.