



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Sjögren Primária Mimetizando Púrpura De Henoch-Schönlein

Autores: MARIANA CASTIGLIONI (HOSPITAL GERAL DE FORTALEZA); MÍRIA PAULA VIEIRA CAVALCANTE (HOSPITAL GERAL DE FORTALEZA); ANA RAQUEL XAVIER FEITOSA (HOSPITAL GERAL DE FORTALEZA); WALTER COLLYER BRAGA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO CEARÁ); MARCO FELIPE CASTRO DA SILVA (HOSPITAL GERAL DE FORTALEZA); CARLOS NOBRE RABELO JÚNIOR (HOSPITAL GERAL DE FORTALEZA)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Sjögren (SS) é uma doença autoimune crônica, rara na faixa etária pediátrica, caracterizada por infiltrado inflamatório linfoplasmocitário das glândulas exócrinas. Subdivide-se em primária (SSp) ou secundária, quando associada a outras doenças autoimunes. Pode ter manifestações clínicas decorrentes de acometimento glandular (exocrinopatia autoimune) ou extraglandular. Descrição do caso: M.J.V.M., 13 anos, feminino, iniciou há três anos quadro cutâneo recorrente de máculas e pápulas violáceas em membros inferiores de distribuição gravitacional, algumas com ulceração e hiperpigmentação residual, associado a artrite aguda recorrente de grandes articulações. Foi encaminhada para investigação diagnóstica por quadro sugestivo de síndrome vasculítica. Na internação referia xerostomia, parotidite de repetição, xerofthalmia com prurido ocular, hiperemia palpebral e úlceras nasais recorrentes. Os achados no exame físico incluíam: úlceras nasais, púrpuras palpáveis em membros inferiores com xerodermia importante e artrite em tornozelos e cotovelo direito. Os exames laboratoriais mostravam: Hb 8,9 mg/dL, VHS na 1ª hora: 84mm PCR: 192 mg/dL, positividade para Anti-Ro, Anti-La, fator reumatóide e FAN. Exame oftalmológico constatou blefarite e ceratite puntata em terço inferior da córnea bilateralmente. A ultrassonografia cervical mostrou glândulas parótidas e submandibulares aumentadas, com fibrose e hipervascularização, sugestivo de inflamação crônica, sem sialolitíase. Aventada hipótese diagnóstica de SSp e iniciado tratamento com hidroxiquina e prednisona com melhora importante da artrite e das lesões purpúricas. Discussão: A SSp é incomum, com um amplo espectro de manifestações. Suas alterações cutâneas incluem xerodermia, úlceras, fenômeno de Raynaud, livedo reticular, urticária e eritema pérmio. A púrpura palpável pode fazer parte do quadro inicial, mimetizando outros diagnósticos, como o Lúpus Eritematoso Sistêmico, a Púrpura de Henoch-Schönlein e outras vasculites primárias. Conclusão: O diagnóstico diferencial de púrpura na faixa etária pediátrica deve incluir a SSp, particularmente quando associada a presença de Síndrome Sicca e parotidite de repetição.