



Trabalhos Científicos

Título: Esclerose Sistêmica Com Comprometimento Cardíaco E Pulmonar Importantes: Relato De Caso

Autores: VITOR PAULO CAMPOS (UFMS); ARIVALDO FERREIRA MENDES JUNIOR (UFGD); ANA PAULA CICCI DE CASTRO (UFGD); PAULO ROBERTO DA CRUZ DE OLIVEIRA (UFGD); PAULO RENATO MARSURA (UFGD); HELIO TOSHIAKI HANIU (UFGD); PAULO SERRA BARUKI (UFGD); MARCIA MIDORI SHINZATO (UFGD); BRUNA LUISE TRENTIN (UFGD); ANA LUIZA GOMES AUGUSTO (UFGD)

Resumo: Introdução: A esclerose sistêmica (ES) é uma doença autoimune, crônica, do tecido conjuntivo, de etiologia desconhecida, que se caracteriza por manifestações associadas à fibrose e disfunção vascular da pele e órgãos internos. Descrição do caso: Menina de 11 anos com história de espessamento da pele em membros inferiores e superiores, artralgia e sinais sugestivos de fenômeno de Reynaud. Evoluiu com dispnéia aos pequenos esforços, anasarca e, em seguida, choque cardiogênico. Após realização de ecocardiograma evidenciou-se derrame pericárdico de grande volume, insuficiência cardíaca e hipertensão pulmonar, sendo então feito diagnóstico de esclerodermia sistêmica com hipertensão pulmonar de rápida evolução. Foi iniciado tratamento com diurético, betabloqueador e vasodilatador, obtendo resposta favorável inicialmente, com novos episódios de descompensação, evoluindo para óbito. Discussão: A esclerose sistêmica é uma doença rara na infância. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos, laboratoriais e de imagem. São distinguidas duas formas clínicas, a cutânea difusa e a cutânea limitada. A hipertensão pulmonar é a principal complicação da forma cutânea limitada e a principal causa de mortalidade na esclerodermia. A terapêutica depende das manifestações clínicas apresentadas e é usada como forma de melhorar a qualidade de vida do paciente e na tentativa de impedir a progressão da doença. Conclusão: O caso relatado mostra a gravidade da esclerose sistêmica com comprometimento cardiopulmonar. A terapêutica foi utilizada na tentativa de melhorar o quadro clínico da paciente, que no entanto, devido ao avançado estágio da doença, evoluiu para óbito.