Trabalhos Científicos

Título: Mastocitose Cutânea Avaliação Do Escore Semi-Quantitativo Scorma Em Uma Serie De Casos

Autores: BRUNA LUIZA GUERRER (HC-UFPR), ANA KAROLINA FERREIRA GONÇALVES ROMANO (HC-UFPR), IZABELLA RODRIGUES REIS GOMES (HC-UFPR), JANINE HORSTH SILVA (HC-UFPR), VÂNIA OLIVEIRA DE CARVALHO (HC-UFPR)

Resumo: INTRODUÇÃO A mastocitose é uma doença rara com acúmulo de mastócitos em órgãos e tecidos, com sintomas pela liberação de histamina. A mastocitose cutânea é limitada à pele, e a sistêmica acomete também outros órgãos e apresenta aumento dos níveis séricos de triptase. A gravidade da doença é avaliada pelo SCORing MAstocytosis (SCORMA), que avalia: 1 - extensão do envolvimento cutâneo, 2- atividade das lesões (pigmentação, eritema, vesiculação e sinal de Darier), 3- sintomas subjetivos. Este relato objetiva apresentar e avaliar o SCORMA em seis crianças com mastocitose. DESCRIÇÃO DO CASO A ferramenta SCORMA foi aplicada em 6 crianças com diagnóstico de mastocitose. A mediana de idade foi de 5 anos 9 meses (1 a 11 anos). Havia quatro pacientes com diagnóstico clínico de mastocitose cutânea e dois com mastocitoma, todos com sinal de Darier presente. Quatro tinham biópsia cutânea confirmatória e duas avaliações de medula óssea normais. A pontuação do SCORMA teve mediana de 43,5 (17,6 a 65,5) e foi maior naqueles com mais lesões e de sintomas (prurido, diarreia, dor óssea). Os gatilhos dos sintomas foram atrito, exposição ao sol, estresse emocional, suor e banho. DISCUSSÃO A mastocitose pediátrica caracteriza-se por máculas e pápulas acastanhadas a avermelhadas com sinal de Darier positivo. O diagnóstico é clínico e é classificada pela extensão e tipo de lesões. Medir a triptase permite estadiar a doença, mas outras condições também cursam com níveis elevados. A avaliação SCORMA possibilita verificar a atividade da doença, com correlação com os níveis séricos de triptase, possibilitando avaliar objetivamente mudanças na atividade dos mastócitos e nos sintomas da doença. O monitoramento clínico associado ao SCORMA permitiu avaliar o comprometimento da qualidade de vida e extensão da doença. CONCLUSÃO O índice SCORMA é uma ferramenta útil para avaliar o grau de atividade da mastocitose cutânea.