



Trabalhos Científicos

Título: Alterações Cutâneas Como Primeira Manifestação Da Esclerose Juvenil Sistêmica :relato De Caso

Autores: BRUNA LUIZA GUERRER (HC-UFPR), JANINE HORSTH SILVA (HC-UFPR), IZABELLA RODRIGUES REIS GOMES (HC-UFPR), RENATA ROBL IMOTO (HC-UFPR), MÁRCIA BANDEIRA (HC-UFPR)

Resumo: INTRODUÇÃO Esclerodermia é um distúrbio crônico e raro do tecido conjuntivo caracterizado pelo enrijecimento da pele, devido ao armazenamento de colágeno, podendo acometer tecido subcutâneo e órgãos internos. A esclerodermia juvenil representa a terceira condição reumática mais frequente na infância. O manejo farmacológico é desafiador, pois não há ensaios controlados envolvendo crianças. DESCRIÇÃO DO CASO Menino, 13 anos, há 6 meses com lesões em coxa direita, assintomáticas. Ao exame: mancha hiperocrômica, eritematoviolácea seguindo linha de Blaschko, com área de atrofia pontual. Presença de fenômeno de Raynaud em mãos. Capilaroscopia alterada, FAN positivo, hemograma com leucopenia e anemia, sem evidência de acometimento de demais sistemas. Biópsia de pele com diagnóstico de esclerodermia. Em tratamento com metotrexato. Encontra-se em seguimento multidisciplinar. DISCUSSÃO O envolvimento da pele pode ser a primeira pista para o diagnóstico de esclerodermia juvenil sistêmica (EJS), presente em 74 a 100 dos pacientes. São sinais precoces de atividade da doença a presença de eritema, coloração violácea, lesões esbranquiçada ou amarelada e calor tátil. Na forma mais tardia ocorre espessamento da pele com aparecimento de atrofia epidérmica. Na ESJ, a presença do fenômeno de Raynaud associado às alterações capilaroscópicas e ao FAN positivo representa a tríade precoce da doença. O diagnóstico pode ser feito a partir da história, características clínicas, laboratoriais e histopatológicas. O envolvimento da pele pode ser quantificado pelo escore cutâneo modificado de Rodnan, auxiliando no rastreamento do nível da doença. O diagnóstico e início de tratamento precoce ditam o prognóstico. O tratamento é baseado em medidas não farmacológicas, terapia modificadora da doença e terapia para complicações específicas. Quando envolvimento restrito da pele, o metotrexato é o tratamento farmacológico de escolha. Faz-se necessário monitoramento a longo prazo e acompanhamento multidisciplinar. CONCLUSÃO Ressaltar a importância dos achados dermatológicos como manifestação inicial da ESJ para auxílio no diagnóstico precoce da