



Trabalhos Científicos

Título: Excleromixedema: Um Relato De Caso Na Pediatria

Autores: CAMILA OLIVEIRA VIANA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), RAFAELA DE PAULA SOUZA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), PRISCILA DE CASTRO SOARES BARRETO (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), RODOLFO NICOLAU SOARES (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), ISABELA VIEIRA PRAXEDES (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), MARINA BENTO ALVES VASCONCELLOS (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), ISABELA GUIMARÃES MOREIRA SANDRI (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA), SERGIO EMERICH NOGUEIRA (HOSPITAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA)

Resumo: INTRODUÇÃO O escleromixedema é uma mucinose cutânea primária crônica, rara e idiopática. Caracteriza-se por erupções papulosas de aspecto esclerodermiforme com evidência microscópica de depósito de mucina, proliferação de fibroblastos e fibrose. RELATO DE CASO Escolar com diagnóstico prévio de agitação psíquica, em uso regular de carbamazepina desde 2012. Iniciou em 2018 cefaléia occipital, seguida por artralgia em punhos, artrite em quirodáctilos e nódulos subcutâneos em cotovelos. Evoluiu com rash em axilas e coxas associado a edema palpebral bilateral e subcutâneo em região interglútea, pruriginoso. Inicialmente suspeitado de quadro alérgico, tratada com corticoesteróides e anti-histamínicos, mas, devido má resposta, foi solicitada biópcia das lesões, coleta de hormônios tireoidianos (normais), marcadores reumatológicos (negativos), imunofixação urinária (ausência de paraproteinemia). Histopatológico de biópsia evidenciou depósito de mucina. Realizado tratamento com Imunoglobulina Humana, com melhora clínica completa das lesões. DISCUSSÃO O escleromixedema é uma mucinose cutânea primária, rara, que com frequência aparece associada a gamopatia monoclonal. Doença habitualmente afeta adultos, sem predominância de raça ou sexo. A característica cutânea é o eritema associado a erupções papulares de 1-4mm, brancas ou eritematosas, firmes, lisas. São mais comumente localizadas em mãos, face, superfície extensora dos braços, região superior do tronco e coxas, poupando couro cabeludo e mucosas. Sintomas sistêmicos mais relatados: reumatológicos, cardiológicos e respiratórios. Histologicamente apresenta evidência de deposição de mucina, fibrose e proliferação de fibroblastos ou, menos frequente, um padrão granulomatoso-like. Atualmente o tratamento de escolha é feito com Imunoglobulina Humana intravenosa. Melhora aparece com frequência logo após início da medicação, apesar de temporária e necessitar de manutenção. CONCLUSÃO O objetivo deste trabalho é descrever um caso dessa entidade rara, destacando a faixa etária pouco habitual da doença.