



Trabalhos Científicos

Título: Esclerose Sistêmica Juvenil: Um Relato De Caso

Autores: NATÁLIA DINIZ HAZBOUN SIQUEIRA (INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROFESSOR FERNANDO FIGUEIRA - IMIP), IZABEL RIBEIRO DA CUNHA LIMA (INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROFESSOR FERNANDO FIGUEIRA - IMIP), LARISSA VIRGÍNIA FERREIRA SILVA (INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROFESSOR FERNANDO FIGUEIRA - IMIP), NATÁLIA SOARES MACHADO RIBEIRO (INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROFESSOR FERNANDO FIGUEIRA - IMIP), LUANA FREIRE GÓES LIMA (INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROFESSOR FERNANDO FIGUEIRA - IMIP), THAÍS TEIXEIRA ALCÂNTARA (INSTITUTO DE MEDICINA INTEGRAL PROFESSOR FERNANDO FIGUEIRA - IMIP)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** A Esclerose Sistêmica Juvenil (ESJ) é uma doença auto-imune caracterizada por dano vascular e fibrose de pele e órgãos, dividindo-se, principalmente, em formas limitada e difusa. É uma condição rara na infância e a forma limitada, do caso em questão, ocorre em 10 a 36 dos casos. **DESCRIÇÃO:** Paciente do sexo feminino, 11 anos, com áreas endurecidas, descamativas e hipocrômicas em face e em mãos, além de úlceras digitais intermitentes há 5 anos. Nos últimos 6 meses evoluiu com nódulos endurecidos e dolorosos em dedos que não desapareciam e, eventualmente, rompiam liberando conteúdo esbranquiçado. Durante avaliação, apresentou fenômeno de Raynaud em extremidades após exposição ao frio. Radiografia de mãos evidenciou calcinose em quinto quirodátilo direito e primeiro quirodátilo esquerdo, com amputação parcial da falange do segundo quirodátilo esquerdo. Apresentou anti-centrômero e anti-Scl70 negativos, mas FAN positivo (nucleolar 1/1280). Os exames para avaliar acometimento sistêmico foram normais. **DISCUSSÃO:** A paciente apresentou clínica compatível e fechou critérios para ESJ limitada, patologia que apresenta envolvimento cutâneo de face e de extremidades com acometimento visceral tardio. Pode ter características da síndrome de CREST (calcinose, fenômeno de Raynaud, dismotilidade esofágica, esclerodactilia e telangiectasias), dentre as quais a menor apresentava 3 achados. Este termo, entretanto, encontra-se em desuso por alguns autores, visto que, nem sempre todos os critérios são preenchidos. Os auto-anticorpos específicos podem ser negativos nessa faixa etária. A pesquisa do FAN, presente em até 97 dos pacientes, é indispensável na investigação dessas colagenoses e o padrão nucleolar é mais específico para ESJ. **CONCLUSÃO:** Os pacientes acometidos apresentam risco significativo de morbidade grave e frequentemente apresentam mau prognóstico. Nem sempre os auto-anticorpos específicos estarão presentes. Deve-se, portanto, dar ênfase na anamnese e no exame físico para corroborar com diagnóstico e tratamento precoces, visando melhor qualidade de vida e prevenção de possíveis complicações.