



Trabalhos Científicos

Título: Esclerodermia Sistêmica Juvenil - Relato De Caso

Autores: GABRIELLA QUEIROGA BAIROS DE CASTRO (INSTITUTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA MARTAGÃO GESTEIRA - UFRJ), FERNANDA DE CARVALHO ZONIS (INSTITUTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA MARTAGÃO GESTEIRA - UFRJ), MARIA JÚLIA DA SILVA MATTOS (INSTITUTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA MARTAGÃO GESTEIRA - UFRJ), SHEILA KNUPP OLIVEIRA (INSTITUTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA MARTAGÃO GESTEIRA - UFRJ), ADRIANA RODRIGUES FONSECA (INSTITUTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA MARTAGÃO GESTEIRA - UFRJ), FLÁVIO SZTAJNBOK (INSTITUTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA MARTAGÃO GESTEIRA - UFRJ), MARTA CRISTINE FELIX RODRIGUES (INSTITUTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA MARTAGÃO GESTEIRA - UFRJ), ROZANA GASPARELLO DE ALMEIDA (INSTITUTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA MARTAGÃO GESTEIRA - UFRJ), MARIA DO SOCORRO COSTA DA SILVA (INSTITUTO DE PUERICULTURA E PEDIATRIA MARTAGÃO GESTEIRA - UFRJ)

Resumo: Introdução: A esclerodermia sistêmica juvenil (ESJ) é uma doença rara com acometimento cutâneo e visceral, de comportamento progressivo e crônico. É autoimune, de etiologia incerta, com contribuição de fatores genéticos e ambientais. Relato de Caso: Paciente do sexo masculino, 14 anos, usuário de drogas ilícitas, internado em hospital terciário com úlcera em polpa digital de segundo quirodátilo à esquerda associada a infecção secundária. Relato de amputação, há 3 meses, por necrose, de falange distal de segundo quirodátilo à direita. Ao exame físico, evidência de fenômeno de Raynaud, telangectasias faciais, esclerodactilia e hemorragias periungueais, além de discreto espessamento cutâneo difusamente. Investigação laboratorial demonstrou ANA 1:640 padrão pontilhado, aumento policlonal de gamaglobulinas, Anti- RNP e C-ANCA positivos. Capilaroscopia com padrão de megacapilar e desvascularização difusa. Radiografia de mãos, ecocardiograma, tomografia computadorizada de tórax e prova de função pulmonar com difusão de monóxido de carbono sem alterações. Paciente submetido a antibioticoterapia sistêmica com Cefepime e tratamento com AAS e Nifedipino, além de cuidados locais. Evolução com controle de infecção e de vasculopatia digital, com preservação de quirodátilo acometido. Discussão: A ESJ é uma doença rara, com critérios diagnósticos pouco conhecidos pelo generalista, e que pode levar ao comprometimento funcional, a exemplo de amputação de extremidades por vasculopatia. Seu diagnóstico pode se tornar desafiador diante da possibilidade de ocorrência de vasculite induzida por drogas incluindo as ilícitas, com positividade frequente de autoanticorpos ANA e ANCA e mais característica da faixa etária adulta. Conclusão: Destacamos a importância da abordagem terapêutica precoce, assim como suspensão da droga ilícita no processo de prevenção de danos.