



DERMAPED
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO
A 01 DE JULHO
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Aspectos Clínicos E Avaliação Do Scorma E Triptase Na Mastocitose Cutânea Em 24 Pacientes Pediátricos

Autores: BRUNA LUIZA GUERRER (UFPR), VÂNIA OLIVEIRA DE CARVALHO (UFPR)

Resumo: A mastocitose é uma doença rara, atribuída a mutações somáticas do gene KIT nos mastócitos. Os sintomas estão relacionados à liberação de seus mediadores, frequentemente são leves, mas existem formas sistêmicas. A doença limitada à pele é mais comum em crianças. O SCORMA (SCORing Mastocytosis) e a triptase sérica (acima de 20 956,8260,mL), são utilizados para avaliar a gravidade da doença. O objetivo do estudo foi determinar as características clínicas e avaliar gravidade de pacientes pediátricos com mastocitose por meio do SCORMA e triptase sérica. Estudo observacional, analítico e transversal, com coleta prospectiva de dados. A amostra foi obtida por conveniência. A pesquisa contou com avaliação das características clínicas, além da aplicação do índice SCORMA, que avalia: 1 -extensão do envolvimento cutâneo, 2- atividade das lesões (pigmentação, eritema, vesiculação e sinal de Darier), 3- sintomas subjetivos (fatores desencadeantes, rubor, diarreia, prurido e dor óssea). A pontuação final varia de 0 a 100 pontos, e quanto maior a pontuação maior a atividade clínica e gravidade da mastocitose. A dosagem de triptase sérica foi realizada no mesmo dia do SCORMA. Os dados foram avaliados pelo programa Microsoft Excel® e as variáveis pelo Teste T de student, considerado nível de significância de 5%. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética. Foram incluídas 24 crianças de 0 a 18 anos, sendo 15 (63%) meninos. A mediana de idade de início foi de 3 meses variando de presente ao nascimento até 15 meses de vida, com 100% dos casos ocorrendo antes do dois anos. Nos 15 pacientes com mastocitose cutânea maculopapular (MCMP), as lesões eram máculas e/ou placas acastanhadas a eritematosas, ovaladas e polimórficas. O mastocitoma foi encontrado em 7 casos e manifestou-se como mancha ou placa de coloração alaranjada ou acastanhada. Havia dois casos de mastocitose cutânea difusa (MCD), com bolhas generalizadas no primeiro ano de vida, evoluindo com espessamento da pele e manchas hipocrômicas e hiperocrômicas. Todos com sinal de Darier positivo. Quatro tinham biópsia cutânea confirmatória e um de medula óssea normal. Havia sintomas em 17 pacientes (71%), dor abdominal, diarreia e prurido. A pontuação do SCORMA teve mediana de 52 (15,2 a 73,4), sendo de 56 (30,2 a 73,4) naqueles sintomáticos comparado a 37,6 (15,2 a 53,5) nos assintomáticos ($p=0,004$). O nível médio da triptase nas crianças com MCD teve mediana de 14,9, na MCMP foi de 5,2 e no mastocitoma de 4,9, sem diferença estatística. A triptase teve níveis de 5,4 em crianças sintomáticas e 4,2 nas crianças sem sintomas. Nenhum paciente tinha doença sistêmica. O estudo apresenta como limitação a amostra pequena, porém a doença é rara e existem poucos estudos de série de casos. A mastocitose apresentou-se frequentemente como MCMP, foi sintomática e o SCORMA e a triptase permitiram avaliar objetivamente a gravidade sendo ferramenta útil para o acompanhamento ambulatorial.