Trabalhos Científicos

Título: Miopatia Na Esclerose Sistêmica Juvenil

Autores: MILENA BLANCO MESSEDER (UERJ), RODRIGO MOULIN SILVA (UERJ), MAYARA DOS SANTOS RAPOSO VASTI (UERJ), CARINA BLANCO MESSEDER (UNIGRANRIO)

Resumo: Introdução: Esclerodermia é uma patologia com produção excessiva de colágeno, gerando fibrose e vasculopatia. Embora a Esclerose Sistêmica Juvenil (ESJ) seja rara na pediatria, é potencialmente fatal, representando uma doença desafiadora. Relato de caso: Paciente feminina, 7 anos de idade, há 7 meses com poliartrite cumulativa simétrica, rigidez matinal inflamatória, edema de extremidades e fraqueza muscular acompanhado de astenia e perda ponderal. Nos meses seguintes, evoluiu com calcinose e descamação em extremidades, fenômeno de Raynaud, disfonia e disfagia para sólidos. Na investigação apresentou anticorpo antinuclear (FAN) maior ou igual a 1:640, Creatinofosfoquinase 539 UI/L e eletroneuromiografia com padrão miopático. Após o diagnóstico de ESJ por meio dos critérios classificatórios PRES/ACR/EULAR, foi iniciado pulsoterapia com corticoide, associado a Nifedipino. Evoluiu, assim, com melhora substancial do quadro, sendo iniciado manutenção de corticoide associado a Metotrexate semanal. Discussão: Esclerodermia é uma doença inflamatória autoimune que causa vasoconstrição e hipóxia tecidual comprometendo diversos órgãos. A esclerodermia juvenil inicia-se antes dos 18 anos, podendo ser dividida em Esclerodermia Localizada Juvenil e ESJ, que é uma condição rara, principalmente na pediatria. Devido a apresentação inespecífica, geralmente há atraso no diagnóstico, com média de 8 a 33 meses desde o inicio dos sintomas. As manifestações são multissistêmicas, com predomínio de envolvimento da pele, envolvimento musculoesquelético em 50-80% dos casos e achados gastrointestinais menos comuns na pediatria. FAN acima de 1:640 é altamente sugestivos de ESJ. O tratamento é baseado em imunossupressão e tratamento direcionado aos órgãos acometidos. Conclusão: ESJ é uma entidade rara, que difere do adulto na sua apresentação e evolução. É necessário conhecimento das suas especificidades para que o diagnóstico seja precoce, trazendo um melhor prognóstico. A paciente relatada obteve o diagnóstico antes da média da literatura internacional, garantindo um tratamento precoce com boa resposta clínica.