

Esclerose Sistémica Juvenil



Juvenile Systemic Sclerosis

Marta LOUREIRO¹, Sandra SOUSA², Maria José SANTOS²
Acta Med Port 2015 Nov-Dec;28(6):785-785

Palavras-chave: Criança; Escleroderma Sistémica.

Keywords: Child; Scleroderma, Systemic.



Figura 1 - Áreas de despigmentação e hiperpigmentação da pele em 'sal e pimenta', conferindo um aspecto de 'pseudo-vitiligo' – uma das manifestações cutâneas da esclerose sistémica



Figura 2 - Úlceras digitais com atingimento predominante das articulações interfalângicas proximais

Criança de sete anos, sexo feminino, observada em consulta por quadro com quatro meses de evolução de espessamento cutâneo difuso do tronco e membros, cansaço, poliartralgia e acrocianose. Apresentava anticorpos anti-nucleares (> 1/1 280) e anti-Scl70 positivos, elevação das enzimas musculares, padrão restritivo ligeiro da função respiratória, ecocardiograma com disfunção diastólica restritiva e trânsito esofágico sem alterações. Admitindo-se o diagnóstico de esclerose sistémica juvenil (ESJ), iniciou tratamento com prednisolona e metotrexato. Ao longo dos 18 meses de seguimento registou-se melhoria do espessa-

mento cutâneo, evoluindo para áreas de despigmentação cutânea em 'sal e pimenta' (Fig. 1), e aparecimento de úlceras digitais (Fig. 2). Actualmente medicada com metotrexato subcutâneo, metilprednisolona e bosentan.

A ESJ tem uma incidência de 0,27 casos por milhão de crianças¹ e apresenta particularidades que a distinguem das formas adultas de esclerose sistémica.² A abordagem terapêutica em idade pediátrica, actualmente extrapolada de ensaios em adultos, é um desafio, reforçando a necessidade de estudos em crianças.³

REFERÊNCIAS

1. Herrick AL, Ennis H, Bhushan M, Silman AJ, Baildam EM. Incidence of childhood linear scleroderma and systemic sclerosis in the UK and Ireland. *Arthritis Care Res.* 2010;62:213– 8.
2. Denton CP, Derrett-Smith EC. Juvenile-onset systemic sclerosis: children are not small adults. *Rheumatology.* 2009;48:96-7.
3. Foeldvari I. Update on juvenile systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rep.* 2015;17:491.

1. Serviço de Pediatria. Hospital Garcia de Orta. Almada. Portugal.

2. Serviço de Reumatologia. Hospital Garcia de Orta. Almada. Portugal.

✉ Autor correspondente: Marta Loureiro. martafloureiro@gmail.com

Recebido: 11 de Abril de 2015 - Aceite: 21 de Julho de 2015 | Copyright © Ordem dos Médicos 2015

Marta LOUREIRO, Sandra SOUSA, Maria José SANTOS

Esclerose Sistémica Juvenil

Acta Med Port 2015;28:785-785

Publicado pela **Acta Médica Portuguesa**, a Revista Científica da Ordem dos Médicos

Av. Almirante Gago Coutinho, 151

1749-084 Lisboa, Portugal.

Tel: +351 218 428 215

E-mail: submissao@actamedicaportuguesa.com

www.actamedicaportuguesa.com

ISSN:0870-399X | e-ISSN: 1646-0758



ACTA MÉDICA
PORTUGUESA

