

ESCLERODERMIA JUVENIL

Chan I Lym¹, Glaura Tinoco Plata¹, Fernanda Silveira Costa², Mariana de Campos Razé³, Michelle Cristine de Souza⁴, Rafael Figueiredo Gatti⁵, Carlos Gustavo Carneiro de Castro¹

¹Sócio efetivo da Sociedade Brasileira de Dermatologia/Dermatologist certified by the Brazilian Society of Dermatology

²Graduada em Medicina/Medical Graduated, Universidade de Teresópolis, Brasil

³Graduada em Medicina/Medical Graduated, Universidade Severino Sombra, Brasil

⁴Aluna do 6º ano de Medicina – FTESM/Medical Student of FTESM, Brasil

⁵Graduado em Medicina/Medical Graduated, Universidade de Ribeirão Preto, Brasil

RESUMO – A esclerodermia juvenil é uma doença que apresenta características diferentes em comparação com a esclerodermia no adulto. Sua incidência é rara na infância. Pode ser sistêmica ou localizada, sendo esta última a mais comum. Relatamos um caso de esclerodermia juvenil em uma criança de 3 anos de idade do sexo feminino apresentando placa amarelada no tronco simulando uma lesão xantomatosa. O halo lilás ao redor da lesão ajudou na formulação correta da hipótese diagnóstica confirmada pela histopatologia. O diagnóstico precoce no caso em questão, possibilitou a instituição do tratamento em uma fase inicial da doença, contribuindo para um melhor prognóstico do paciente.

PALAVRAS-CHAVE – Esclerodermia; Esclerodermia juvenil; Morféia.

JUVENILE SCLERODERMA

ABSTRACT – Juvenile scleroderma is a disease that has different features in comparison to scleroderma in adults. Its incidence is rare on infancy. It can be systemic or localized and, this last form is more frequent. We report a case of juvenile scleroderma in a 3-year-old female child presenting with a yellow plaque on the trunk simulating a xanthomatous lesion. The lilac ring around the lesion contributed to the construction of the correct diagnostic hypothesis which was confirmed by the histopathology. The precocious diagnosis on this case, allowed the beginning of the treatment on an initial phase of the disease, contributing to a better prognosis for the patient.

KEY WORDS – Scleroderma; Juvenile scleroderma; Morphea.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Recebido/Received - Novembro/November 2014; Aceite/Accepted – Dezembro/December 2014

Correspondência:

Dr.^a Chan I Lym

Rua Voluntários da Pátria 445, sala 702

Botafogo, Rio de Janeiro,

RJ, Brasil, CEP 22270-000

Dermatologia Pediátrica

INTRODUÇÃO

A esclerodermia juvenil afeta crianças e adolescentes¹. É uma doença rara caracterizada por uma produção excessivamente anormal de colágeno na pele. É classificada como localizada, quando acomete de maneira predominante a pele, e sistêmica, quando além da pele acomete órgãos internos. A forma localizada, também chamada de morfêia, é a mais comum, ocorrendo em 90% dos casos. É ainda subdividida em cinco tipos: morfêia circunscrita, generalizada, panesclerótica, mista e esclerodermia linear sendo este o tipo mais comum, ocorrendo em 60% dos casos². De acordo com a literatura, existe um leve predomínio sobre o sexo feminino, com idade média de apresentação em torno de 7.3 anos de idade³. Possui causa desconhecida. Alguns autores relatam fatores precipitantes como trauma, infecções e vacinação. Dentre as infecções, a bactéria *Borrelia burgdorferi* já foi relacionada como possível etiologia, porém estudos recentes não confirmaram tal associação⁴. A autoimunidade é sugerida pelo encontro de autoanticorpos e doenças autoimunes associadas².

A esclerodermia juvenil localizada apresenta melhor prognóstico do que a forma sistêmica. Alguns autores descrevem manifestações extracutâneas em 25% dos casos. O acometimento neurológico é visto em destaque quando ocorre lesão em face e couro cabeludo. Citam-se também lesões esofágicas, articulares, pulmonares, e mais raramente oculares⁵. É rara a evolução para a forma sistêmica^{2,3,5}.

No presente artigo relatamos o caso de uma criança do sexo feminino de 4 anos de idade, a qual está

abaixo da média de apresentação, com morfêia circunscrita superficial acometendo a epiderme e derme além de alteração da pigmentação e halo eritemato-violáceo ao redor da lesão.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 3 anos de idade, procurou auxílio médico acompanhada da mãe por apresentar placa amarelada lisa e brilhante com halo violáceo e algumas telangiectasias na periferia da pele no dorso há 3 meses, com desconforto à pressão, sem outros sintomas. Durante esse período a lesão vem apresentando crescimento lento. Nega história de exposição ou picada de carrapato. A mãe nega que a paciente possua doenças oftalmológicas, ósseas, neurológicas. Relata que a paciente possui desenvolvimento pondero-estatural e psicomotor compatível com a idade. A mãe nega doenças dermatológicas na família. Foi realizada biópsia incisional da lesão. O resultado da biópsia foi compatível com morfêia. O tratamento proposto foi propionato de clobetasol a 0,05% em pomada.



Fig 1 - Placa amarelada com bordos bem delimitados com halo lilás no dorso.



Fig 2 - Maior ampliação da placa da Fig. 1.

DISCUSSÃO

A esclerodermia juvenil é uma doença rara caracterizada por excesso de fibrose cutânea e/ou órgãos internos. Pode ser dividida em duas formas principais: esclerodermia localizada e esclerodermia sistêmica. Não é comum sua evolução para a forma sistêmica,

Dermatologia Pediátrica

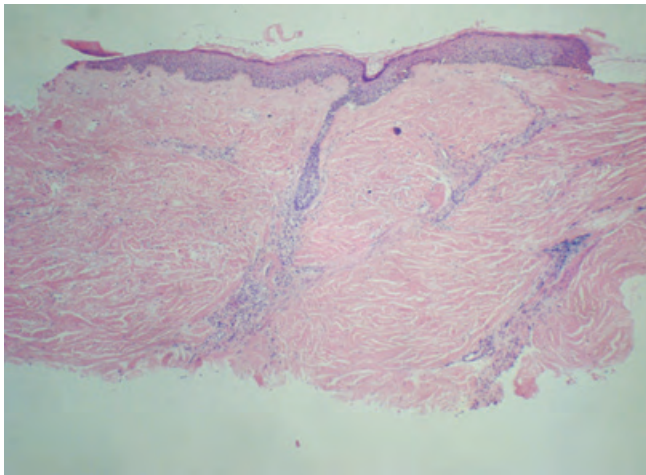


Fig 3 - Aumento da trama de colagénio alcançando toda a derme reticular (H&E, x40).

na qual além da pele ocorre também acometimento de órgãos internos. A exata incidência da esclerodermia juvenil ainda não foi determinada, porém observa-se em média uma proporção de 3 indivíduos do sexo feminino para 1 masculino, sendo a forma localizada 10 vezes mais comum do que a sistêmica⁵. A esclerodermia localizada juvenil pode ser dividida em 5 tipos: morfêia circunscrita subdividida em superficial e profunda; esclerodermia linear subdividida em tronco/membros e face; morfêia generalizada; morfêia panesclerótica e morfêia mista⁵.

As manifestações extra-cutâneas na esclerodermia localizada eram consideradas inexistentes, mas hoje são descritas em 25% dos casos. São exemplos: manifestações esofágicas, oculares, articulares e pulmonares. As manifestações articulares aparecem mais associadas ao subtipo linear, o que não é o caso do nosso paciente. O subtipo mais frequente da esclerodermia juvenil é o linear (65%) ao passo que o subtipo observado no caso relatado foi a morfêia circunscrita que ocorre em 26% dos casos⁵. Não é esperado sua evolução para a forma sistêmica. A taxa de sobrevivência é semelhante a da população geral. A doença possui causa desconhecida. Sabe-se que agressões de diversas naturezas estão associadas ao seu surgimento, como por exemplo, infecções, trauma, vacinação e doenças autoimunes. Um fator ambiental agindo sobre um indivíduo pré-disposto leva a três distúrbios básicos: dano vascular, alteração da imunorregulação e distúrbio do metabolismo do colágeno. Infiltrado perivascular ocorre no início do quadro. Inflamação crônica e persistente tem importância na patogênese da

morfêia. Citocinas e fatores de crescimento liberados pelo processo inflamatório estariam relacionados ao início e ou perpetuação do processo. A presença de fator reumatoide (FR), anticorpos antinucleares (ANA) estão relacionados a disfunção dos linfócitos B2.

Na morfêia circunscrita superficial observa-se inicialmente eritema local, evoluindo para placa branco-amarelada limitada por halo azul-violáceo (*lilac ring*), ocorrendo em seguida infiltração da lesão o que leva a perda de fâneros e de glândulas sebáceas, estando todos estes achados presentes na nossa paciente.

A diferenciação diagnóstica no nosso caso poderia ser com lesões de natureza xantomatosa devido a exuberância da coloração amarelada na lesão. A escassez de fâneros e brilho intenso na superfície da lesão somados à presença do *lilac ring* sugeriu o diagnóstico de esclerodermia, o qual foi posteriormente corroborado pelo exame histopatológico.

O tratamento da esclerodermia localizada tem como objetivo a redução das alterações do colágeno e da inflamação. Corticosteróides, metotrexato, vitamina E, calcipotriol e ainda fototerapia participam do arsenal terapêutico dessa doença⁶.

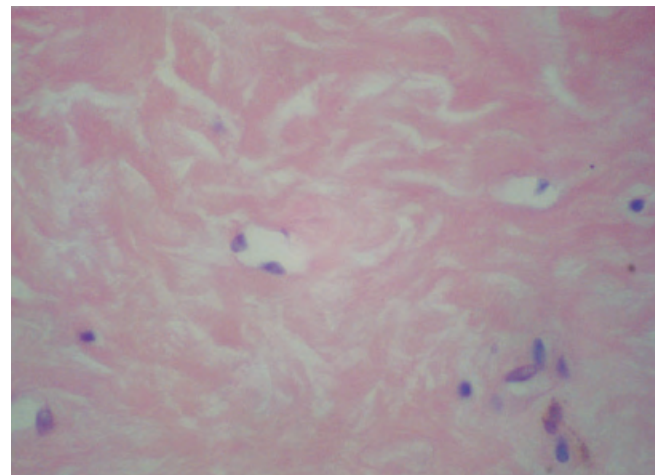


Fig 4 - Substituição da hipoderme por fibras de colagénio espessadas com escassos linfócitos de permeio (H&E, x400).

CONCLUSÃO

Apesar de a morfêia subtipo linear ser o subtipo mais frequentemente encontrado na esclerodermia juvenil, a paciente do caso relatado apresenta o subtipo em placa. A lesão iniciou-se numa idade inferior

Dermatologia Pediátrica

à faixa etária média descrita na literatura. Uma vez que não é a forma mais frequente de apresentação da esclerodermia juvenil e a paciente apresentava uma lesão de fácil preguiamento e de coloração muito amarelada, outras hipóteses foram aventadas, como por exemplo, lesão de natureza xantomatosa. Porém, a presença de uma halo lilás (*lilac ring*) suscitou a hipótese diagnóstica de esclerodermia a qual foi posteriormente confirmada pelo exame histopatológico. Salienta-se a importância do conhecimento da apresentação inicial dessa doença, pois ela pode não apresentar todas as características esperadas de uma lesão de longa data, podendo ajudar na instituição precoce do tratamento.

REFERÊNCIAS

1. Sung JJ, Chen TS, Gilliam AC, McCalmont TH, Gilliam AE. Clinicohistopathological correlations in juvenile localized scleroderma: studies on a subset of children with hypopigmented juvenile localized scleroderma due to loss of epidermal melanocytes. *J Am Acad Dermatol*. 2011; 65(2):364-73.
2. Zancaro PCQ, Isaac AR, Garcia LT, Costa IMC. Esclerodermia localizada na criança: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. *An Bras Dermatol*. 2009; 84(2):161-72.
3. Zulian F. Systemic sclerosis and localized scleroderma in childhood. *RheumDisClin N Am*. 2008; 34(1):239-55.
4. Sampaio SAP, Rivitti EA. *Dermatologia*. 3th ed. São Paulo: Artes Médicas; 2007. Capítulo 33, Afecções do conectivo; p. 455-86
5. Mâcedo PA, Shinjo SK, Goldenstein-Schainberg C. Esclerodermia juvenil. *Acta Reumatol Port*. 2008;33:289-97.
6. Tomiyoshi C, Wojcik ASL, Vencato EMO, Taques GR, Neto JF, Brenner FAM. Caso para diagnóstico. *An Bras Dermatol*. 2010; 85(3):397-9.