



REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



Relato de caso

Morfeia generalizada em uma criança com ictiose arlequim, uma associação rara



Maria F.A. Giacomini^a, Camila M.P. França^a, Zilda N.P. Oliveira^b, Maria C.R. Machado^b, Adriana M.E. Sallum^c e Clovis A. Silva^{a,c,*}

^a Unidade de Reumatologia Pediátrica, Hospital da Criança, Faculdade de Medicina, Universidade São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^b Unidade de Dermatologia Pediátrica, Faculdade de Medicina, Universidade São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

^c Divisão de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

Histórico do artigo:

Recebido em 24 de outubro de 2013

Aceito em 21 de maio de 2014

On-line em 5 de outubro de 2014

Palavras-chave:

Ictiose arlequim

Crianças

Morfeia

Esclerodermia

R E S U M O

Introdução: Ictiose arlequim é uma doença cutânea congênita grave, autossômica e rara, caracterizada por ressecamento excessivo da pele e hiperqueratose. A associação de ictiose com esclerose sistêmica foi descrita em apenas três crianças. Ainda não foi descrito nenhum paciente com morfeia generalizada (MG) associada à ictiose arlequim.

Relato de caso: Menina de quatro anos e seis meses de idade com diagnóstico de ictiose arlequim baseado em espessamento cutâneo difuso, com fissuras, descamação, eritema e sangramento da lesão desde as primeiras horas de vida. A paciente foi tratada com acitretina (1,0 mg/kg/dia) e creme emoliente. Aos três anos e nove meses, desenvolveu contraturas musculares com dor à movimentação e limitação nos cotovelos e joelhos e placas esclerodérmicas difusas no abdômen, nas costas, na região suprapúbica e nas extremidades inferiores. A biópsia de pele mostrou epiderme retificada e hiperqueratose leve, derme reticular e linfócitos, infiltrado mononuclear perivascular e perianaxial e esclerose da derme reticular e glândula sudorípara rodeada por um tecido colágeno denso, compatível com esclerodermia. A paciente preencheu os critérios para o subtipo MG. Metotrexato e prednisona foram introduzidos. Aos quatro anos e três meses, apresentou novas lesões esclerodérmicas, associando-se azatioprina à terapêutica anterior, sem resposta após dois meses.

Discussão: Um caso de ictiose arlequim associada à MG foi descrito. O tratamento dessas duas condições é um desafio e requer uma equipe multidisciplinar.

© 2014 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Generalized morphea in a child with harlequin ichthyosis: a rare association

A B S T R A C T

Introduction: Harlequin ichthyosis (HI) is a severe and rare hereditary congenital skin disorder characterized by excessive dryness, ectropion and eclabion. The association of ichthyosis

Keywords:

Harlequin ichthyosis

* Autor para correspondência.

E-mails: clovis.silva@icr.usp.br, clovisaasilva@gmail.com (C.A. Silva).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2014.05.004>

0482-5004/© 2014 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Children
Morphea
Scleroderma

with systemic sclerosis has been described in only three children. No patient with generalized morphea (GM) associated with harlequin ichthyosis was described.

Case report: A 4-year and 6-months girl, diagnosed with harlequin ichthyosis based on diffuse cutaneous thickening, scaling, erythema, ectropion and eclabium since the first hours of birth was described. She was treated with acitretin (1.0 mg/kg/day) and emollient cream. At 3 years and 9 months, she developed muscle contractures with pain on motion and limitation in elbows and knees, and diffuse sclerodermic plaques on the abdomen, back, suprapubic area and lower limbs. Skin biopsy showed rectified epidermis and mild hyperorthokeratosis, reticular dermis with perivascular and periadnexal infiltrates of lymphocytes and mononuclear cells, and reticular dermis and sweat gland sclerosis surrounded by a dense collagen tissue, compatible with scleroderma. The patient fulfilled the GM subtype criteria. Methotrexate and prednisone were introduced. At 4 years and 3 months, new scleroderma lesions occurred and azathioprine was associated with previous therapy, with no apparent changes after two months.

Discussion: A case of harlequin ichthyosis associated with a GM was reported. The treatment of these two conditions is a challenge and requires a multidisciplinary team.

© 2014 Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Introdução

Esclerodermia cutânea juvenil é uma rara condição em pacientes pediátricos, caracterizada pelo comprometimento da pele e/ou tecido subcutâneo.^{1,2} Morfeia generalizada (MG) é um subtipo incomum de esclerodermia generalizada, ocorrendo em 7% dos pacientes.² A associação de MG com outra doença cutânea foi raramente descrita na literatura, especialmente com doenças ictiosiformes.

É notável que a ictiose compreende um grupo heterogêneo de doenças cutâneas caracterizadas por hiperqueratinização cutânea, podendo ser congênicas ou adquiridas.³ A ictiose arlequim é a forma congênita autossômica recessiva, sendo a forma mais grave e frequentemente fatal de ictiose.⁴

A associação de ictiose e esclerodermia foi descrita em apenas quatro pacientes. Três deles apresentavam esclerose sistêmica juvenil e o outro esclerodermia localizada. Dois dos pacientes com esclerose sistêmica juvenil demonstravam associação com lesões ictiosiformes,⁵ e um deles com ictiose adquirida.⁶ O paciente com esclerodermia localizada demonstrava associação com lesões ictiosiformes.⁵ Contudo, ainda não houve descrição na literatura de nenhum paciente com esclerodermia do subtipo MG associada ao subtipo arlequim de ictiose. Este caso foi descrito no presente artigo.

Relato de caso

Uma menina com 4 anos e 6 meses foi diagnosticada com ictiose arlequim no período neonatal, com fundamento em um espessamento cutâneo difuso, escamas difusas em forma de placas, eritema, fissuras, lesões hemorrágicas, ectrópio bilateral e eclábio desde as primeiras horas de vida. Não havia história parental de consanguinidade e nem de ictiose arlequim. Trata-se de um neonato a termo, nascido de parto cesárea, com peso 2.650 g e estatura de 43 cm. Não havia evidência de anormalidades nasais ou na pavilhão auricular auricular, alopecia ou contratatura de flexão. A criança

foi tratada com acitretina (1,0 mg/kg/dia) e creme emoliente. Durante os primeiros 3 meses de vida, a paciente foi hospitalizada por três vezes por causa de infecções da pele, com melhora em seguida à antibioticoterapia. Aos 3 anos, a criança apresentou retardo no crescimento com altura de 84 cm, com atraso no desenvolvimento motor. A biópsia de epiderme abdominal, demonstrando hiperqueratose paraqueratósica, agranulose, acantose epidérmica regular e espessamento da derme com proliferação vascular exibindo leve infiltrado inflamatório linfocítico e dermatite psoriasiforme (fig. 1), confirmou o diagnóstico de ictiose.⁷ Depois de transcorridos 9 meses, a criança evoluiu para contraturas musculares dolorosas em flexão, com dor durante o movimento e limitação afetando cotovelos e joelhos, em associação com lesões de ictiose generalizada, com dor difusa durante a palpação, ectrópio bilateral e placas esclerodérmicas difusas sem um padrão de distribuição: no abdome (11 lesões variando de 0,5 × 0,5 cm até 3,3 × 3,0 cm), costas (13 lesões variando de 1,0 × 1,0 cm até 2,8 × 3,0 cm), na área suprapúbica (3 lesões variando de 0,8 × 1,4 cm até 3,5 × 2,0 cm) e nos raízes de coxa das coxas (2 lesões variando de 1,0 × 1,0 cm até 3,0 × 2,5 cm). A biópsia de pele revelou epiderme retificada e hiperortoceratose leve, derme reticular com infiltrado perivascular e perianaxial de linfócitos e células mononucleares e esclerose de derme reticular e glândulas sudoríparas circundadas por um tecido colagenoso denso, compatível com esclerodermia. Hemoglobina, contagem de leucócitos e plaquetas, função renal e urinálise estavam normais. A proteína C reativa estava em 14,4 mg/dL (valor de referência < 5). Fator reumatoide, anticorpo antinuclear (ANA) e anticorpos anti-DNA de cadeia dupla (anti-dsDNA), anti-Sm, anti-RNP, anti-Ro e anti-La estavam negativos. A tomografia computadorizada torácica, a ecocardiografia, esofagogastroduodenoscopia contrastada e o exame com lâmpada de fenda estavam normais. Foi realizada capilaroscopia com difícil visualização da prega ungueal sem que fosse possível a visualização dos capilares, por causa das crostas periungueais. Assim, a paciente preenchia os critérios de esclerodermia localizada juvenil (subtipo MG),⁸ e metotrexato (0,5 mg/kg/semana) e prednisona (1,0 mg/kg/dia)

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3326922>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3326922>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)