

# Esclerodermia em golpe de sabre: um relato de caso

Carolina Mondadori<sup>1</sup>; Heloísa Del Castanhel Ubaldo Brancher<sup>2</sup>; Karoline Silva Zeni<sup>1</sup>; Rafaela Burati<sup>1</sup>; Rafaella Daboit Castagna<sup>2</sup>; Sofia Floriani Toss<sup>1</sup>

## Introdução/Objetivos

Esclerodermia localizada (EL) é uma doença autoimune atrófica do tecido conjuntivo com deposição de colágeno e espessamento da pele. Possui envolvimento predominantemente cutâneo e com possibilidade de acometimento muscular subjacente. Há cinco tipos de EL - linear, em placa, generalizada, profunda e mista - os quais se distinguem pela distribuição cutânea, lesões e outros achados. Golpe de sabre é um subtipo raro de EL linear, localizado, principalmente em face paramediana/couro cabeludo frontoparietal, semelhante a um golpe de espada, afetando em geral a população infantil. Objetivo desse relato é expor à comunidade científica um caso clínico pediátrico de EL em golpe de sabre.

## Discussão/Conclusão

90% das crianças afetadas pela EL golpe de sabre concentram-se entre 2-14 anos. Comumente, as lesões apresentam-se hemifacialmente, com linha central demarcada, contendo fase inflamatória aguda inicial, seguida de deposição da matriz, fibrose e atrofia. Sua particularidade reside na possibilidade de complicações no sistema nervoso central, olhos e mandíbula. O diagnóstico é estabelecido por critérios clínicos (aparência e característica da lesão), confirmado por biópsia da pele. O tratamento inclui desde medidas não farmacológicas como fisioterapia, quanto farmacológicas - imunossupressores e corticóides tópicos- dependendo da gravidade. Logo, o EL golpe de sabre, que mesmo possuindo bom prognóstico cutâneo, pode predispor deformidades ósseas e complicações severas afetando a morbimortalidade dos pacientes acometidos.

<sup>1</sup>Acadêmicas do Internato de Medicina da UNIPLAC  
<sup>2</sup>Médicas dermatologistas pelo Centro Médico de Especialidades (LADERM)  
Contato: 49 999675604 - sofiaftoss@gmail.com

## Relato de Caso

Masculino, 5 anos, em acompanhamento com dermatologista há 5 anos por dermatite atópica. Em 2018 surgiram lesões em face esquerda, mento e mandíbula. Foi realizado biópsia do local, que confirmou esclerodermia. Iniciou imunossupressor 2x/dia e antiinflamatório. As lesões ficaram estáveis após 6 meses de tratamento. No início de 2019 surgiram novas áreas de esclerose associada à depressão em couro cabeludo à esquerda. Solicitado USG de crânio e partes moles, que mostrou irregularidade com infradeslocamento da calota craniana e região frontal. Diagnóstico de esclerodermia em golpe de sabre. Mantido imunossupressor tópico e encaminhado ao dermatopediatra.



## Referências

Ekert K et al. Parry-Romberg syndrome and scleroderma en coup de sabre. Korean Dermatological Association, 2018; 190: 5-9. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3162264/>. Acesso em 13 nov 2020.

Horberg M et al. Linear scleroderma en coup de sabre including abnormal dental development. European Academy of Paediatric Dentistry, 2014. Disponível em: [https://www.researchgate.net/publication/267734108\\_Linear\\_scleroderma\\_en\\_coup\\_de\\_sabre\\_including\\_abnormal\\_dental\\_development](https://www.researchgate.net/publication/267734108_Linear_scleroderma_en_coup_de_sabre_including_abnormal_dental_development). Acesso em 12 nov 2020.

Verena K et al. Atypical Cases of Scleroderma en Coup de Sabre. Journal of Child Neurology, 2014, Vol. 29. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24667737/>. Acesso em 11 nov 2020.