



## Editorial

Prezados colegas,

Neste segundo boletim de nossa gestão, diversas matérias de interesse para o pediatra são abordadas. Artigos científicos, desta vez da área da Gastroenterologia, Reumatologia e sobre prevenção do HIV em adolescentes são apresentados, como é habitual em nosso boletim.

Uma seleção de fotos e comentários do último Congresso Brasileiro de Pediatria realizado com muito sucesso na cidade de Natal no Rio Grande do Norte, promovido pela Sociedade Brasileira de Pediatria (SBP), poderá ser visualizada. Na ocasião a nossa querida SOPERJ lançou mais um livro da Série Pediatria SOPERJ com tema em Neonatologia. No mesmo local também foi lançada a quinta edição do Tratado de Pediatria da SBP.

Tivemos agora em agosto, a realização no Rio de Janeiro do 17º Congresso Brasileiro de Pneumologia Pediátrica, com um número expressivo de participantes e uma programação científica de excelente qualidade.

Na seção de entrevista com ex-presidentes da SOPERJ, desta vez temos a participação da Dra. Maria Tereza Fonseca da Costa, atual Secretária Geral da SBP, que nos fala da sua gestão no triênio 1998-2000.

Gostaria de conclamar a todos os colegas para participarem, no período de 24 a 26 de novembro de 2022, do 3º Congresso Brasileiro de Urgências e Emergências Pediátricas, a ser realizado no Rio de Janeiro. Os Departamentos Científicos de Emergências da SBP e SOPERJ elaboraram uma programação de excelente nível científico que certamente irá contemplar as necessidades do pediatra em um assunto de extrema relevância para a nossa especialidade.

Finalmente, gostaria mais uma vez de cumprimentar a Dra. Adriana Rocha Brito, que vem realizando um excelente trabalho à frente da Diretoria de Publicações da SOPERJ. Assim como agradecer a toda Diretoria Executiva pela dedicação à nossa gestão.

Um abraço a todos,

***Claudio Hoineff***

Presidente da SOPERJ – Triênio 2022-2024

## Índice

- Agenda SOPERJ
- Quando não ingerir trigo
- Aspectos da prevenção da infecção pelo HIV em adolescentes vulneráveis
- Esclerodermia juvenil
- Dra. Maria Tereza Fonseca da Costa (Triênio 1998 – 2000)

**AGENDA SOPERJ**

**3º Congresso Brasileiro de Urgências e Emergências Pediátricas**

Convidamos todos para o 3º Congresso Brasileiro de Urgências e Emergências Pediátricas, que acontecerá de 24 a 26 de novembro de forma presencial na cidade do Rio de Janeiro. Para [saber mais acesse](#).



**Segue abaixo mais alguns dos nossos próximos eventos:**

**SETEMBRO**

**10/09 e 17/09**

**1 Curso de Ecocardiografia Funcional – SOPERJ 2022**

**24/09**

**Degustando Pediatria**

9 – 12h Local: Sede da SOPERJ

**OUTUBRO**

**29/10**

**Curso de Educação Médica Continuada em Pediatria CREMERJ/SOPERJ**

8:30 – 10:40h

Local: CREMERJ

**NOVEMBRO**

**05/11**

**Curso de Imunizações**

**19/11**

**Discutindo Endocrinologia Pediátrica**

9 – 12h Local: Windsor Flórida Hotel

**26/11**

**Degustando Pediatria**

9 – 12h – Local: Sede da SOPERJ

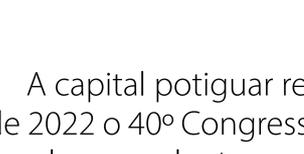
Pediatra, mantenha-se atualizado sobre todos os nossos eventos consultando o site da SOPERJ: [www.soperj.org.br](http://www.soperj.org.br) e as redes sociais [@soperjrj](https://www.instagram.com/soperjrj) e [www.facebook.com/soperjrj](https://www.facebook.com/soperjrj).

Acompanhe os eventos realizados no canal youtube da SOPERJ – [www.youtube.com/c/SociedadeDePediatriaoEstadodoRioDeJaneiro](https://www.youtube.com/c/SociedadeDePediatriaoEstadodoRioDeJaneiro).

Confira artigos atualizados sobre temas pediátricos na Revista de Pediatria SOPERJ: [www.revistadepediatriasoperj.org.br](http://www.revistadepediatriasoperj.org.br).



**40º Congresso Brasileiro de Pediatria**



**40º Congresso Brasileiro de Pediatria**  
Consolidando as conquistas em todo o Brasil  
3 a 7 de maio de 2022 - NATAL/RN

A capital potiguar recebeu entre os dias 3 e 7 de maio de 2022 o 40º Congresso Brasileiro de Pediatria, com uma ampla e excelente programação organizada pela Sociedade Brasileira de Pediatria. O evento, realizado de forma presencial, foi um sucesso! Na ocasião foi lançado o livro Neonatologia, mais uma publicação da nossa Série Pediatria SOPERJ em parceria com a prestigiada Editora Manole.



Lançamento do livro Neonatologia da Série Pediatria SOPERJ no Congresso Brasileiro de Pediatria em Natal

Dr. Clóvis Constantino - presidente da SBP, Dr. Claudio Hoineff - presidente da SOPERJ e Dra. Luciana Silva - ex-presidente da SBP



Membros da diretoria da SOPERJ com a Dra. Luciana Silva no Lançamento da 5ª edição do Tratado de Pediatria



**17º Congresso Brasileiro de Pneumologia Pediátrica**

A cidade do Rio de Janeiro sediou o 17º Congresso Brasileiro de Pneumologia Pediátrica entre os dias 3 e 6 de agosto de 2022, que recebeu quase mil participantes. O evento foi realizado pela Sociedade Brasileira de Pediatria com o apoio da SOPERJ e presidido pela Dra. Maria de Fátima Sant'Anna. A conferência de abertura foi proferida pela ilustre Dra. Margareth Dalcolmo.



Da esquerda para direita: Dr. Claudio Hoineff, Dra. Margareth Dalcolmo, Dra. Maria de Fátima Sant'Anna, Dr. Sidnei Ferreira e Dr. Clemax Couto Sant'Anna.

**DIRETORIA DA SOPERJ TRIÊNIO 2022 - 2024**

**Presidente:** Claudio Hoineff; **Vice-Presidente:** Abelardo Bastos Pinto Junior; **Secretário Geral:** Ana Rosa Castellões dos Santos; **1º Secretário:** Maria Marta Regal de Lima Tortori; **2º Secretário:** Maria de Fátima Bazhuni Pombo Sant'Anna; **1º Tesoureiro:** Christianne D'Almeida Martins; **2º Tesoureiro:** Ana Alice Amaral Ibiapina Parente; **Diretor de Cursos e Eventos:** Márcia Fernanda da Costa Carvalho; **Diretor Adjunto de Cursos e Eventos:** Maria de Fátima Monteiro Pereira Leite; **Diretor de Publicação:** Adriana Rocha Brito; **Diretor Adjunto de Publicação:** Joel Conceição Bressa da Cunha; **Diretoria de Defesa da Pediatria:** Maria Nazareth Ramos Silva; **Diretoria Adjunta de Defesa da Pediatria:** Silvano Figueira de Cerqueira; **Diretor de Relacionamento com Associações:** Ana Rosa Castellões dos Santos; **Coordenador de Departamentos Científicos:** Isabel Rey Madeira; **Coordenação do Curso de Educação Médica Continuada em Pediatria (CAP):** Silvío da Rocha Carvalho e Mariana Tschöpke Aires; **Comissão de Sindicância:** Maria Tereza Fonseca da Costa, Raimunda Izabel Pirá Mendes e Silvano Figueira de Cerqueira; **Conselho Fiscal:** Edson Ferreira Liberal, Sergio Augusto Cabral, Sidnei Ferreira, Leda Amar de Aquino (suplente), Sheila Muniz Tavares (suplente); **Conselho Consultivo:** Katia Telles Nogueira, Isabel Rey Madeira, Edson Ferreira Liberal, Maria de Fátima Goulart Coutinho e Marilene Augusta Rocha Crispino Santos; **Coordenação do Curso Pediatric Advanced Life Support (PALS):** Daniel Hilário Santos Genu; **Coordenação do Curso de Reanimação Neonatal:** Giselda de Carvalho da Silva e Gustavo Luís Benvenuti; **Diretoria de Coordenação das Regionais:** Paulo César Guimarães Loureiros e Luiz Ildegardes Alves de Alencar; **Presidentes Regionais – Regional Baixada Fluminense:** Fernanda Guimarães Loureiro; **Regional Lagos:** Carlindo de Souza Machado e Silva Filho e Denise Garcia de Freitas Machado e Silva (Vice-Presidente); **Regional Leste Fluminense:** Ana Flávia Malheiros Torbey e Aurea Lúcia Alves de Azevedo Grippa de Souza (Vice-Presidente); **Regional Médio Paraíba:** Luciano Rodrigues Costa e Amaro Ronaldo Inácio Filho (Vice-Presidente); **Regional Norte Fluminense:** Sílvia Regina de Souza Moraes; **Regional Serrana:** Felipe Machado Moliterno; **Regional Sul Fluminense:** Luciano Rodrigues Costa e Amaro Ronaldo Inácio Filho (Vice-Presidente); **Regional Zona Oeste:** Elisabete Isidoro Caetano e Luiz Ildegardes Alves de Alencar (Vice-Presidente); **Editor Chefe - Revista de Pediatria SOPERJ:** Clarisse Pereira Dias Drummond Fortes.



## Quando não ingerir trigo

Alguns cereais, principalmente trigo, estão sendo evitados, sem motivo, por parte importante da população. Não são alimentos a serem evitados e, acontecendo, podem surgir problemas nutricionais e psicológicos.

Existem apenas três situações em que trigo não deve ser consumido:

**Doença celíaca:** reação autoimune ao glúten, assim como a ataxia pelo glúten e a dermatite herpetiforme.

**Alergia ao trigo:** alimento frequente na lista dos alérgenos alimentares.

**FODMAP:** sintomas associados a alimentos ricos de frutose, lactose, oligossacarídeos e polióis.

Se essas três situações não estão presentes, trigo pode e deve ser consumido.

**Doença Celíaca:** agressão autoimune ao intestino (enteropatia) e a outros órgãos, como pele e sistema nervoso, levando a variadas manifestações clínicas.

Agressão se segue à exposição à gliadina do glúten, um tipo de proteína dos cereais do grupo das prolaminas. Centeio e cevada possuem prolaminas que se comportam com mesma toxicidade da gliadina. Cerca de 90% dos pacientes com doença celíaca apresentam antígeno de histocompatibilidade HLA DQ2 e 5%, dos que não apresentam DQ2, apresentam HLA DQ8. Vale ressaltar que 30% da população geral é DQ2-positiva. Ausência desses marcadores genéticos tem valor preditivo negativo. Ocorre reação imunológica inapropriada às prolaminas nos indivíduos geneticamente predispostos. Prolamina da aveia poderia ser tolerada pelos celíacos, mas devido à contaminação com os outros cereais em culturas e silos mistos, não deve ser usada em nosso meio. Mesmo após recuperação total (com dietas isentas dos alimentos agressores), poderá ocorrer lesão do órgão com a reexposição ao glúten. A intolerância é permanente e a dieta jamais poderá ser transgredida. Com retirada do glúten, a recuperação é rápida, com melhora do humor, apetite e ganho de peso. Deve haver reposição adequada de vitaminas e oligoelementos. No início, dependendo do grau de dano à mucosa intestinal, pode-se ter que moldar a dieta em relação aos dissacarídeos (em especial à lactose).

**Alergia ao trigo:** as manifestações alérgicas relacionadas a alimentos podem ser imediatas (ocorrem segundos até duas horas após a exposição ao alimento implicado, IgE mediadas) e tardias (podem demorar horas ou dias para se tornarem clinicamente evidentes, não IgE mediadas). Pode se controlar com a idade e abrange uma gama enorme de manifestações.

A alergia ao trigo pode acompanhar alergia a outros alimentos como o leite animal, principalmente nas formas não mediadas por IgE. Pode ser: (1) mediada por IgE: após sensibilização aos alérgenos alimentares, são formados anticorpos específicos da classe IgE em número excessivo. Contato, após sensibilização inicial, com o alimento implicado gera liberação de mediadores vasoativos e uma resposta de hipersensibilidade imediata, por exemplo, urticária, angioedema, alergia oral, anafilaxia; (2) não mediadas por IgE: tardias, por hipersensibilidade mediada por células, sendo exemplos a proctocolite, enteropatia e FPIES (Síndrome da Enterocolite induzida por Proteína Alimentar, que é reação não mediada por IgE, grave, podendo iniciar com vômitos em até uma hora após a ingestão do alimento, simulando anafilaxia); (3) mistas: combinam reações IgE-mediadas com a participação de linfócitos T e citocinas pró-inflamatórias, por exemplo, dermatite atópica, esofagite, gastrite e gastrenterite eosinofílicas.

**Importante:** exames para detectar IgE específica para alimentos em laboratórios de rotina e testes cutâneos, disponíveis atualmente, só podem ser úteis nas formas imediatas com participação da IgE, não tendo caráter diagnóstico. Nos outros tipos de alergia a alimentos, o diagnóstico é clínico.

**FODMAP:** sigla significa: [FO: fermentable oligosaccharides; D: disaccharides (principalmente lactose); M: monosaccharides (frutose); A: and; P: polyols (manitol e sorbitol, xilitol, maltitol, polidextrose)]. Os sintomas estão associados a certos alimentos que contenham excesso de frutose, lactose, oligossacarídeos e polióis, como algumas frutas (maçã, pera, pêssigo, manga, goiaba, melancia, damasco, cereja, lichia, nectarina, ameixa, abacate, frutas enlatadas, concentradas e secas, suco de frutas), molho de tomate, molhos prontos para salada, adoçantes (frutose, xarope de milho, mel, sorbitol, manitol, xilitol), leites e derivados (sorvete, leite condensado, creme de leite, iogurte, queijo fresco, requeijão, *cottage*, *cream cheese*), vegetais (alcaçofra, aspargo, beterraba, brócolis, repolho, erva-doce, alho, quiabo, cebola, ervilha, alho poró, couve de Bruxelas, cogumelo), cereais (trigo, cevada e centeio em grandes quantidades), grãos (grão de bico, lentilhas, feijões). Esses alimentos seriam pouco absorvidos no intestino delgado devido à baixa capacidade do mecanismo de transporte através do epitélio (frutose), redução da atividade no bordo em escova (lactose), falta de hidrolases (FOS e GOS), ou por serem moléculas muito grandes para difusão simples (polióis). São moléculas osmoticamente ativas e fermentadas por bactérias, levando à produção de gases e aumento de água no intestino delgado e cólon, com consequente distensão, cólicas, diarreia e todos os sintomas funcionais. Têm participação importante na síndrome do intestino irritável.

Os sintomas são dose dependente, diferente da Doença Celíaca e da Alergia ao trigo.

## Referências Bibliográficas:

1. Sahin Y. Celiac disease in children: A review of the literature. *World J Clin Pediatr.* 2021; 10(4):53-71.
2. Solé D, Silva LR, Cocco RR, Ferreira CT, Sarni RO, Oliveira LC et al. Consenso Brasileiro sobre Alergia Alimentar: 2018 - Parte 1 - Etiopatogenia, clínica e diagnóstico. Documento conjunto elaborado pela Sociedade Brasileira de Pediatria e Associação Brasileira de Alergia e Imunologia. *Arq Asma Alerg Imunol.* 2018; 2(1):7-38.
3. Solé D, Silva LR, Cocco RR, Ferreira CT, Sarni RO, Oliveira LC et al. Consenso Brasileiro sobre Alergia Alimentar: 2018 - Parte 2 - Diagnóstico, tratamento e prevenção. Documento conjunto elaborado pela Sociedade Brasileira de Pediatria e Associação Brasileira de Alergia e Imunologia. *Arq Asma Alerg Imunol.* 2018; 2(1):39-82.
4. Fasano A, Sapone A, Zevallos V, Schuppan D. Nonceliac Gluten and Wheat Sensitivity. *Gastroenterology.* 2015; 148:1195-204.
5. Halmos EP, Power VA, Shepherd SJ, Gibson PR, Muir JG. A diet low in FODMAPs reduces symptoms of Irritable Bowel Syndrome. *Gastroenterology.* 2014; 146:67-75.
6. Sapone A, Bai JC, Ciacci C, Dolinsek J, Green PH, Hadjivassiliou M et al. Spectrum of gluten-related disorders: consensus on new nomenclature and classification. *BMC Med.* 2012; 10:13.



Grupo de Trabalho de HIV da SOPERJ

## Aspectos da prevenção da infecção pelo HIV em adolescentes vulneráveis

Os adolescentes e jovens são especialmente vulneráveis à aquisição de infecções sexualmente transmissíveis (IST) por questões biológicas e comportamentais.

De acordo com o Fundo para Infância das Nações Unidas (UNICEF), cerca de 250.000 adolescentes com idade entre 10 e 19 anos adquiriram a infecção pelo HIV em 2018 e novos casos nessa população deverão ter aumento de 13% se nenhuma estratégia de prevenção for adotada.<sup>1</sup>

Os adolescentes em maior vulnerabilidade para a infecção pelo HIV são os homens que fazem sexo com homens, os explorados sexualmente e aqueles em conflito com a lei. Além da aquisição do HIV e de outras IST, esse grupo é mais exposto a experiências de violência, apresentam maior índice de suicídio e de consumo abusivo de álcool e outras drogas.<sup>2</sup>

Segundo o Boletim Epidemiológico HIV/AIDS de dezembro 2021, nos últimos dez anos observou-se no Brasil um incremento na taxa de detecção de AIDS em homens entre 15-19 anos e 20-24 anos de idade.<sup>3</sup>

Com a finalidade de atender as necessidades das populações mais vulneráveis e aumentar a chance da adesão e o uso adequado dos métodos preventivos disponíveis, o Ministério da Saúde (MS) preconiza a estratégia da prevenção combinada das IST e do HIV, centrada no indivíduo e suas particularidades.<sup>4,5</sup>

São estratégias para diminuir a vulnerabilidade de adolescentes à infecção pelo HIV:<sup>6</sup>

- **Educar os jovens sobre os riscos** – Conscientizar os adolescentes sobre a importância das estratégias de prevenção e de sua participação para evitar a propagação do HIV em sua faixa etária. Conteúdos sobre sexualidade e reprodução devem ser abordados separadamente na educação e nas ações de saúde.
- **Garantir o acesso aos serviços de saúde desacompanhados de seus responsáveis** – As atuais diretrizes do MS garantem que “adolescentes, de 10 a 19 anos de idade têm direitos a serem atendidos sem discriminação de qualquer tipo com garantia de consentimento informado e esclarecido, de privacidade e de sigilo”, desde que demonstrem discernimento e autonomia necessários para tomar decisões.
- **Aumentar acesso à testagem** – Diferentes locais acessados por adolescentes devem disponibilizar a testagem anti-HIV e outras IST garantindo sua confidencialidade e encaminhamentos adequados. A avaliação pré-teste deve ser feita com linguagem simples e atitude acolhedora, para que o adolescente identifique as situações de risco e reflita sobre seu comportamento. Os autotestes podem ser uma ferramenta útil para essa população, desde que acompanhados de instruções claras.
- **Investir na formação de profissionais de saúde** aptos a cuidar da saúde sexual e reprodutiva de grupos de adolescentes com diferentes características e demandas, evitando influência do padrão moral e religioso do próprio profissional.
- **Garantir a captura e qualidade dos dados epidemiológicos, bem como dos recursos** (unidades, tipos de serviço, horários de atendimento, insumos) disponíveis para atenção às populações de adolescentes.
- **Expandir e garantir o acesso às diferentes formas de prevenção do HIV aos menores de 18 anos**, incluindo sua participação em estudos clínicos e profilaxia pré-exposição (PrEP).

Nos Estados Unidos, a PrEP está aprovada para uso em adolescentes desde 2016, mas ainda são escassos os dados sobre segurança, aceitação e adesão nesse grupo de indivíduos que atravessam importantes modificações físicas, psíquicas e emocionais. Estudos realizados nesta população mostraram que os fatores mais associados à baixa adesão são a falta de suporte familiar, relevância da aprovação por seus parceiros, estigma, instabilidade nas condições de moradia, insegurança alimentar, acesso aos serviços de saúde, pobreza e pouco conhecimento, experiência e capital social para lidar com as dificuldades.<sup>7</sup>

No Brasil, a PrEP já está disponível Sistema Único de Saúde desde 2017 para os indivíduos maiores de 18 anos. Trata-se do uso diário de um comprimido da coformulação de tenofovir DF com entricitabina por pessoas que se identificam em risco de aquisição da infecção como por exemplo profissionais do sexo, pessoas com múltiplos parceiros, parceiros de pessoas vivendo com HIV. Desde que haja boa adesão, a eficácia da PrEP pode chegar a 98%.

O projeto brasileiro PrEP1519 que avaliou efetividade da PrEP entre adolescentes, identificou algumas dificuldades para adesão como a preocupação com os possíveis efeitos colaterais da droga e o estigma de pertencerem a “grupo de risco”, que acompanha a história da AIDS.<sup>8</sup> Diferentes estratégias para melhorar a adesão ao uso diário de PrEP podem incluir suporte de outros jovens, mensagens de texto e uso de aplicativos. E também o desenvolvimento de outras formas de administração como as injeções de longa duração com cabotegravir (inibidor da integrase), anéis vaginais (dapivirina), uso de anticorpos monoclonais e vacina. Além do arsenal medicamentoso, é importante que haja políticas que favoreçam o acesso de forma mais simples e descentralizada à PrEP.<sup>9</sup>

Outra intervenção comprovadamente efetiva na prevenção do HIV é a profilaxia pós-exposição (PEP) que no Brasil está disponível no SUS para pessoas de adolescentes com material biológico, violência sexual ou exposição sexual de risco e ao leite materno de pessoa vivendo com HIV. Deve ser iniciada até 72h após o episódio de exposição. O esquema antirretroviral profilático por quatro semanas é definido de acordo com a faixa etária e peso da criança. É fundamental o acolhimento adequado destes casos, a testagem rápida para o HIV e IST após a exposição de risco, o manejo medicamentoso de outras IST, e o seguimento laboratorial da pessoa exposta, de acordo com o protocolo clínico vigente do MS.<sup>10</sup>

Acreditamos que são imprescindíveis para a redução das IST nos adolescentes o reconhecimento de suas vulnerabilidades e as ações de acolhimento e retenção desta população pelas equipes de saúde.

### Referências Bibliográficas:

1. United Nations Children's Fund. Prevent HIV in adolescents. An investment opportunity for the private sector. 2018. Disponível em: <http://childrenandaids.org/sites/default/files/2019-11/UNICEF%20HIV%20Investment%20Case%20-%20Prevention%20in%20Adolescents.pdf>.
2. Organização Pan-Americana da Saúde. Ministério da Saúde. Saúde e sexualidade de adolescentes. Construindo equidade no SUS. Brasília, DF: OPAS, MS, 2017.
3. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde de Departamento de Doenças de Condições Crônicas e Infecções Sexualmente Transmissíveis – DCCI Boletim Epidemiológico de HIV/Aids Número Especial | Dez. 2021.
4. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde de Departamento de Doenças de Condições Crônicas e Infecções Sexualmente Transmissíveis – DCCI. Prevenção combinada. Disponível em: <http://www.aids.gov.br/pt-br/publico-geral/previn-se>.
5. WHO Consolidated guidelines on HIV prevention, testing, treatment, service delivery and monitoring: recommendations for a public health approach. July 2021 Disponível em <https://www.who.int/publications/i/item/9789240031593>.
6. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde Departamento de Ações Programáticas Estratégicas CUI-DANDO DE ADOLESCENTES: Orientações Básicas para a Saúde Sexual e a Saúde Reprodutiva, Brasília, 2018.
7. Allen EB, Allegra G, Douglas K, Katherine H. HIV Pre-Exposure Prophylaxis for Adolescents and Young Adults. Curr Opin Pediatr. 2017; 29(4):399-406.
8. Zucchi EM, Couto MT, Castellanos M, Dumont-Pena É, Ferraz D, Félix Pinheiro T et al. Acceptability of daily pre-exposure prophylaxis among adolescent girls and young women: recommendations from healthcare providers in eastern Zimbabwe. BMC Infect Dis. 2022; 22(1):399.
9. Skovdal M, Magoge-Mandizvidza P, Dzamatira F, Maswera R, Nyamukapa C, Thomas R et al. Improving access to pre-exposure prophylaxis for adolescent girls and young women: recommendations from healthcare providers in eastern Zimbabwe. BMC Infect Dis. 2022; 22(1):399.
10. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Vigilância em Saúde de Departamento de Doenças de Condições Crônicas e Infecções Sexualmente Transmissíveis – DCCI. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas para Profilaxia Pós-Exposição (PEP) de Risco à Infecção pelo HIV, IST e Hepatites Virais. Disponível em: <http://www.aids.gov.br/pt-br/pub/2021/protocolo-clinico-e-diretrizes-terapeuticas-para-profilaxia-pos-exposicao-peg-de-risco>.



**Flavio Roberto Sztajn bok**  
Membro do Departamento Científico de Reumatologia da SOPERJ

## Esclerodermia juvenil

### O que é a esclerodermia?

A esclerodermia, ou síndrome da pele endurecida, caracteriza-se pela inflamação da pele e do tecido subcutâneo, levando ao acúmulo de colágeno (fibrose), com espessamento progressivo e endurecimento da pele, muitas vezes com acometimento da microvasculatura, o que pode levar a manifestações em outros órgãos e sistemas. A forma mais comum na faixa etária pediátrica é a esclerodermia localizada (EL), que afeta predominantemente pele e tecido subcutâneo.<sup>1-5</sup>

A esclerodermia sistêmica (ES) envolve diversos órgãos em diferentes graus e tem, portanto, pior prognóstico. A forma sistêmica pode ser classificada como esclerose sistêmica cutânea difusa, quando há acometimento cutâneo do tronco e regiões proximal e distal dos membros, e esclerose sistêmica cutânea limitada, quando há apenas envolvimento distal dos membros. A esclerodermia sistêmica cutânea limitada era anteriormente conhecida como síndrome CREST, do acrônimo **C**alcinose, **R**aynaud, **E**sofagiano, **S**clerodactilia e **T**elangiectasia.<sup>1-5</sup>

### Qual é a incidência, faixa etária e predomínio de sexo?

Cerca de um terço das EL tem início na infância. É mais frequente no sexo feminino (2,4:1) e em caucasianos.<sup>1,3,5,6</sup> A ES é uma doença rara com apenas 2-3% dos casos ocorrendo na faixa etária pediátrica.<sup>1,5</sup>

### Quais são as principais manifestações clínicas da esclerodermia?

A EL geralmente acomete apenas a pele e tecido subcutâneo, o envolvimento visceral é pouco frequente.<sup>3,7</sup> A esclerodermia linear é o subtipo mais comum e se caracteriza pela presença de faixas lineares endurecidas, acometendo geralmente um membro. Frequentemente leva à atrofia e ao não crescimento do membro, gerando uma discrepância de tamanho destes e limitação de movimentos. Lesões lineares podem também estar presentes em couro cabeludo e face (golpe de sabre/Parry Romberg). A morfea circunscrita é a forma mais benigna e apresenta-se com lesões mais frequentemente localizadas em tronco e justa articulares, com início insidioso, coloração central clara (marfim), com halo eritematoso e aumento de temperatura na fase inicial.

Em relação à ES, as primeiras alterações geralmente ocorrem nas mãos: endurecimento da pele, edema indolor dos dedos, ulcerações, esclerodactilia e fenômeno de Raynaud. A face se apresenta sem pregas e mímicas, o nariz afilado, os olhos amendoados e pode haver microstomia.<sup>5</sup> O fenômeno de Raynaud geralmente é a primeira manifestação da doença e pode preceder em anos o restante do quadro clínico. Evolui com o surgimento de ulcerações em polpas digitais, afinamento dos dedos, podendo ocorrer autoamputação das falanges distais nos casos mais graves. Pode haver artrite, artralgia, fricção de tendões e miopatia inflamatória proximal. Também há acometimento dos 2/3 distais do esôfago, com disfagia, queimação retroesternal, dispepsia, sensação de alimento “entalado” e tosse noturna. Em relação ao sistema cardiovascular, pode ocorrer cardiomiopatia, insuficiência cardíaca, derrame pericárdico, fibrose cardíaca, arritmias e *cor pulmonale*.<sup>1,5</sup> O acometimento visceral mais frequente é o pulmonar, sendo o principal determinante de morbimortalidade, junto com o acometimento cardiovascular. Podemos encontrar doença parenquimatosa com infiltrado, fibrose intersticial e hipertensão arterial pulmonar.<sup>1-5</sup>

### Quais são os exames complementares úteis para o diagnóstico da esclerodermia e como se faz o diagnóstico?

O diagnóstico de esclerodermia muitas vezes se baseia em anamnese e exame físico, pois nem sempre os exames complementares ajudam a confirmar o diagnóstico. Na EL, a confirmação diagnóstica é feita pelo exame histopatológico. Na ES, o diagnóstico também é basicamente clínico, e os exames complementares ajudam a avaliar órgãos que possam estar acometidos, ainda que o paciente seja assintomático. Devem ser realizados exames relacionados aos principais órgãos acometidos (ecocardiograma, eletrocardiograma, prova de função pulmonar, capilaroscopia).

### Quais são os principais diagnósticos diferenciais da esclerodermia?

Lesões iniciais da EL podem ser confundidas com picadas de inseto, manchas vinho do Porto e lesões associadas a infecções. Além destes, líquen escleroso e atrófico, atrofodermia de Pasini e Pierini, granuloma anular, líquen simples crônico, eczema atópico, *nevus* e lesões pós-inflamatórias.<sup>1,5,6</sup>

A ES tem como diagnósticos diferenciais mais importantes: doença enxerto X hospedeiro, fasciíte eosinofílica, fenilcetonúria, síndromes genéticas com envelhecimento precoce, escleredema (infecção, neoplasia, diabetes), quiroartropatia diabética, porfiria cutânea tarda, síndromes de superposição e doença mista do tecido conjuntivo, infecção pelo HTLV e doença por IgG4. Pode, ainda, estar associada a agentes ambientais, ocupacionais, implantes de silicone, medicamentos e drogas ilícitas.<sup>1,5</sup>

### Qual é o tratamento?

Em relação à EL, podemos indicar terapia tópica com hidratantes, corticosteroide tópico, tacrolimus, calcipotrieno ou imiquimode. Devido ao potencial de morbidade e sequelas incapacitantes, muitas vezes faz-se necessário o uso de imunossupressores. A fototerapia com UV (UVA, UVA1 ou UVB) é útil e pode ser indicada quando há poucas placas. Fisioterapia é indicada para evitar deformidades que possam gerar incapacidades.<sup>1,2,5,6</sup>

Na ES, pela sua gravidade e acometimento multissistêmico, o uso de medicamentos imunossupressores geralmente é regra. Mais recentemente, imunobiológicos têm se mostrado eficazes em casos mais graves e refratários ao tratamento imunossupressor. Muitas vezes faz-se necessário o uso de medicações direcionadas ao órgão acometido: vasodilatadores (nifedipina, anlodipino), são indicados para controle do fenômeno de Raynaud e das úlceras digitais. Casos refratários e graves podem se beneficiar dos inibidores da fosfodiesterase-5 (sildenafil, tadalafila), de análogos da prostaciclina (iloprost) e dos antagonistas dos receptores de endotelina (por exemplo, bosentana). Inibidores da enzima conversora da angiotensina, inibidores da bomba de prótons e procinéticos também podem ser utilizados. Medidas gerais devem ser adotadas: aquecimento das extremidades (meias, luvas), proteção da pele, fisioterapia, evitar traumas, cabeceira elevada, refeições pequenas e frequentes. O antifibrótico oral nintedanibe, aprovado para fibrose pulmonar idiopática, foi recentemente aprovado para uso na fibrose pulmonar da ES pelo FDA.<sup>1,8</sup>

### Como é a evolução e o prognóstico das crianças e adolescentes com esclerodermia?

Na EL, a progressão das lesões geralmente é bem lenta, mas a falta de diagnóstico e tratamento precoces pode levar à restrição de movimentos, discrepância de crescimento de membros ou parte deles, e atrofia em áreas especiais, como as mamas. Na ES, o prognóstico depende dos órgãos envolvidos, da rapidez de progressão da doença e do grau de disfunção gerado.

### Referências Bibliográficas:

- Zulian F. Scleroderma in children. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2017; 31:576-95.
- Zulian F, Culpo R, Sperotto F, Anton J, Avcin T, Baildam EM et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localized scleroderma. *Ann Rheum Dis.* 2019; 78:1019-24.
- Torok KS, Li SC, Jacobs HM, Taber SF, Stevens AM, Zulian F et al. Immunopathogenesis of pediatric localized scleroderma. *Front Immunol.* 2019; 10:908.
- Rojas M, Rodríguez Y, Monsalve DM, Pacheco Y, Acosta-Amputia Y, Rodríguez-Jimenez M et al. Cytokine imbalance in patients with systemic sclerosis and resilience: the key role of interleukin-6. *Clin Exp Rheumatol.* 2019; 37(suppl.119):S15-22.
- Li SC. Scleroderma in children and adolescents: localized scleroderma and systemic sclerosis. *Pediatr Clin N Am.* 2018; 65:757-81.
- Peña-Romero AG, García-Romero MT. Diagnosis and management of linear scleroderma in children. *Curr Opin Pediatr.* 2019; 31:482-90.
- Mansour M, Wong CL, Zulian F, Li S, Morishita K, Yeh EA, et al. Natural history and extracutaneous involvement of congenital morphea: multicenter retrospective cohort study and literature review. *Pediatr Dermatol.* 2018; 00:1-8.
- Flaherty KR, Wells AU, Cottin V, Devaraj A, Walsh SLF, Inoue Y, et al. Nintedanib in Progressive Fibrosing Interstitial Lung Diseases. *N Engl J Med.* 2019; 381:1718-27.

**Coluna – História da SOPERJ**

## **Dra. Maria Tereza Fonseca da Costa**

**(Triênio 1998 – 2000)**

**P**ediatra e sanitarista, mestre e doutora em Saúde Pública pela Fundação Oswaldo Cruz. Fez Residência de Pediatria no Hospital Municipal Jesus, aprovada no TEP em 1985. Pediatra concursada do Ministério da Saúde e Secretária Municipal de Saúde do Rio de Janeiro, tendo atuado em diferentes níveis de assistência e de gestão pública, hoje aposentada nas duas instituições. Foi Secretária Geral da SBP (1996-1998) e Diretora Financeira (2016-2022). Atualmente, exerce novamente o cargo de Secretária Geral na gestão atual da entidade nacional. Foi professora do Curso de Medicina da Universidade Gama Filho e da Faculdade Souza Marques. Trabalha no Curso de Medicina da Universidade Estácio de Sá, onde foi Coordenadora Geral do curso de 2008 a 2014, atuando também como docente nas áreas de Saúde Coletiva e Bioética. Coordena a Pós-graduação *stricto sensu* em Saúde da Família da Universidade Estácio de Sá, desde 2020.

### **Como foi sua gestão na SOPERJ?**

Na presidência da SOPERJ estabelecemos em diretoria três vertentes principais de trabalho: a defesa dos direitos e promoção de saúde da criança e do adolescente; a defesa profissional; e a formação / educação continuada do pediatra. No grupo de diretoria, sempre estive cercada de amigos, sendo muito relevante ter a possibilidade de uma gestão colegiada e participativa, com pediatras de excelência em sua formação e prática profissional. Quando penso hoje naquele período, sinto enorme gratidão e muito carinho por todos aqueles que estavam ao meu lado, me apoiando, não só os colegas de diretoria, como todo o grupo de presidentes e membros dos Comitês Científicos, como eram chamados à época, bem como os diferentes funcionários da SOPERJ, que garantiram a estrutura administrativa de funcionamento da entidade. Todas as nossas realizações devem ser analisadas como êxitos de todo esse grupo.

### **Quais foram as principais realizações?**

Tivemos um quadro de atividades científicas muito diversificadas. Além dos cursos e eventos regulares, houve a realização do VI CONSOPERJ, que foi um sucesso de público e resultados administrativos. Destaco também os eventos nas Regionais Baixada, Zona Oeste e em Campos, quando buscamos ampliar a presença da SOPERJ junto aos pediatras. Realizamos um Seminário onde reunimos pediatras, os Conselhos Tutelares e o Juizado da Infância e Juventude do Rio de Janeiro para discutir coletivamente os desafios do trabalho integrado visando à proteção de crianças e adolescentes. Houve um *workshop* sobre Aleitamento Materno, em conjunto com a SBP, realizado na nova sede da SOPERJ, com escritores e editores de livros infantojuvenis, visando à promoção deste tema nas produções literárias voltadas a este público-alvo. Realizamos uma Oficina com os “Doutores da Alegria” (o Hospital pelos Olhos do Palhaço), que foi um momento de muita reflexão e aprendizagem, numa perspectiva que se firmaria mais tarde: a das humanidades na formação em saúde.

### **Qual foi a marca de sua gestão?**

Penso que ficou como marca o fato de termos utilizado muito bem os recursos de investimentos e resultados das gestões anteriores na compra e obras de reforma da nova sede da SOPERJ, tendo em vista que a antiga, na Avenida Franklin Roosevelt, já não comportava nossas necessidades. Inauguramos a nova sede e, sem dúvida, aquele foi o momento mais marcante da nossa administração, porque procuramos cuidar de cada detalhe com o capricho que a casa do pediatra do RJ merecia. Foi um importante investimento, feito na medida certa para também deixar a entidade com um patrimônio financeiro equilibrado, fato muito importante na sua sustentabilidade futura.

### **Mensagem aos leitores do Boletim SOPERJ**

A SOPERJ é uma filiada relativamente mais jovem que as demais da Sociedade Brasileira de Pediatria. Só a partir da fusão do Estado do Rio de Janeiro é que se consolidou. Por isso, é tão relevante que configure hoje como uma das mais representativas entre as estaduais. Desejamos que possa seguir em frente nesse amadurecimento contínuo e que alcance, cada vez mais, muito sucesso na sua aproximação e diálogo com os pediatras de nosso Estado. No Rio de Janeiro temos uma difícil realidade na oferta de serviços públicos de saúde com qualidade, também com fragilidades na organização da Rede de Atenção à Saúde. Essa situação amplia os riscos para um grupo tão vulnerável como o de crianças e adolescentes. Os pediatras do RJ têm uma importância fundamental no enfrentamento desses problemas, devem ser muito valorizados e a SOPERJ estará sempre atenta à defesa desses pediatras. Tenho certeza disso e desejo muito sucesso para atual diretoria, a partir da liderança de seu presidente, nosso amigo Claudio Hoineff.