



Documento Científico

Departamento Científico de Dermatologia
(2019-2021) e Departamento Científico
de Reumatologia (2019-2021)

Manifestações cutâneas das principais doenças reumatológicas pediátricas

Departamento Científico de Dermatologia

Presidente: Vânia Oliveira de Carvalho

Secretária: Ana Maria Mosca de Cerqueira

Conselho Científico: Ana Elisa Kiszewski Bau, Gleide Maria Gatto Bragança, Jandrei Rogério Markus, Marice Emanuela El Achkar Mello, Matilde Campos Carrera

Colaboradores: Gina Bressan Schiavon Masson, Iwyna França Gomes Vial, Izabella Rodrigues Reis Gomes, Mayke Fabricia Steinbach

Departamento Científico de Reumatologia

Presidente: Clovis Artur Almeida da Silva

Secretária: Maria Odete Esteves Hilário

Conselho Científico: Adriana Rodrigues Fonseca, Claudia Saad-Magalhães, Flavio Roberto Sztajnbok, Margarida de Fátima Fernandes Carvalho, Paulo Roberto Stocco Romanelli

Introdução

Diversas doenças reumatológicas cursam com manifestações cutâneas. O pronto reconhecimento destas manifestações cutâneas e sua correlação com a doença reumatológica agiliza o diagnóstico, o início do tratamento adequado e melhora o prognóstico da doença.

Como o pediatra muitas vezes é o primeiro médico a atender estes pacientes é de fundamental importância seu conhecimento das manifestações cutâneas das doenças reumatológicas.

Este documento científico elaborado em conjunto pelos departamentos de reumatologia

e de dermatologia da SBP objetivou fornecer um guia ilustrado das manifestações cutâneas das principais doenças reumatológicas. Na parte I serão abordadas as seguintes doenças: febre reumática, artrite idiopática juvenil e psoriásica, esclerodermia, dermatomiosite juvenil, vasculite por IgA, doença de Kawasaki, poliarterite nodosa e doença de Behçet.

Febre Reumática (FR)

A FR ocorre em decorrência da infecção da orofaringe pelo *Streptococcus pyogenes* ou estreptococo beta-hemolítico do grupo A de Lan-

cefield (EBHGA)¹. O diagnóstico de FR é baseado nos critérios de Jones de 2015. A presença de dois critérios maiores ou de um critério maior e

dois critérios menores, associada à evidência de infecção estreptocócica anterior, é altamente sugestiva de FR (Quadro 1)².

Quadro 1. Critérios de Jones para o diagnóstico de febre reumática (FR), revisado em 2015^{*2,3}

Sinais maiores	Sinais menores
<ul style="list-style-type: none"> Cardite (clínica e/ou subclínica) Artrite (monoartrite, poliartrite ou poliartralgia) Coreia Nódulos subcutâneos Eritema marginado 	<ul style="list-style-type: none"> Febre ($\geq 38,5^{\circ}\text{C}$) Monoartralgia Elevação das provas de fase aguda (VHS $\geq 60\text{mm}/1^{\text{a}}\text{ hora}$ ou PCR $\geq 3,0\text{ mg/dL}$) Alargamento do espaço PR no eletrocardiograma
Evidência de infecção estreptocócica prévia	
Cultura de orofaringe positiva para estreptococo beta-hemolítico do grupo A Aumento de títulos dos anticorpos anti-estreptocócicos [anti-estreptolisina O ou ASLO, anti-desoxirribonuclease B (anti-DNAase B) ou anti-hialuronidase] ou teste rápido para estreptococo beta-hemolítico do grupo A	

* Estes critérios foram sugeridos para populações de pacientes com risco moderado ou alto para FR.

A artrite é a manifestação mais frequente e menos específica, ocorrendo entre 60% e 85%. A cardite ocorre entre 40% e 60% e é responsável pela sequela definitiva e permanente da doença, com alta morbidade e mortalidade. A coreia de Sydenham é evidenciada entre 12% e 41% dos casos.^{1,4,5}

Manifestações cutâneas

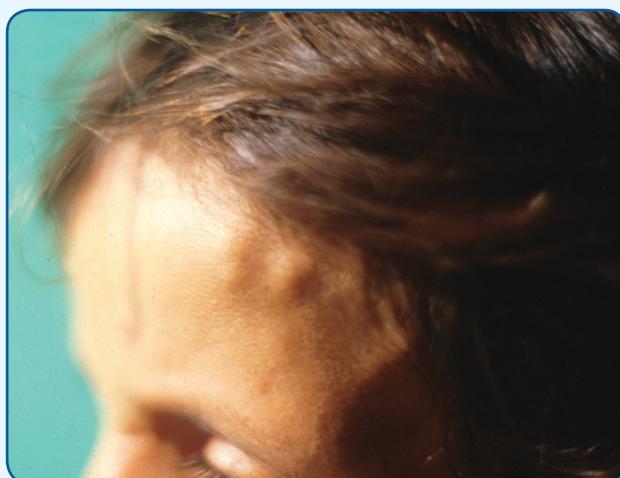
Duas lesões dermatológicas são características da FR: nódulos subcutâneos e eritema marginado. Os nódulos subcutâneos ocorrem em 5% dos pacientes com FR e o eritema marginado em 3%, ambos geralmente associados à cardite.¹

Nódulos subcutâneos

Os nódulos presentes na FR resultam de uma reação de hipersensibilidade tardia aos抗ígenos do EBHGA, formando lesões granulomatosas na derme². São caracterizados por nódulos localizados, mais frequentemente, nas superfícies extensoras das grandes articulações como joelhos, cotovelos, punhos e couro cabeludo. São

lesões indolores, de distribuição simétrica e tendem a agrupar-se (Figura 1)⁶. Apresentam curto período de duração e boa resposta ao tratamento da inflamação articular ou cardíaca. Os nódulos da artrite idiopática juvenil diferenciam-se pelo maior tamanho e os do granuloma anular profundo pela somatória dos aspectos clínicos e histológicos.

Figura 1. Nódulo subcutâneo - nódulos de 0,5 a 1 cm de diâmetro na região frontal. (imagem autorizada por Marinoni et al. *Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z*, 2018)



Eritema marginado

Caracterizado por lesões eritematosas planas ou discretamente elevadas, circinadas, geralmente serpiginosas, que duram poucas horas, desaparecem sem lesões residuais e ressurgem em outras áreas. A erupção ocorre em 4% a 10% dos pacientes com FR, é indolor, poupa a face, predomina no tronco e porção proximal dos membros (Figura 2). Tem remissão e recidiva sem causa aparente e pode ser desencadeada por febre⁷. Está quase sempre associado à cardite⁶. O início das lesões é, geralmente, concomitante à artrite migratória, mas pode surgir meses após ela. Ocorre por reatividade cruzada de anticorpos dirigidos ao EBHGA com a queratina da pele².

Figura 2. Eritema marginado – manchas eritematosas circinadas, colarescentes e de distribuição geográfica no abdômen.



O diagnóstico diferencial inclui urticária, erupção cutânea da artrite idiopática juvenil sistêmica, eritema crônico migratório e eritema multiforme. Os aspectos clínicos associados permitem a diferenciação. Na histopatologia são observados na derme infiltrados perivasculares de neutrófilos e mononucleares⁶.

Artrite idiopática juvenil (AIJ)

AIJ é a denominação que define um grupo de doenças de causa desconhecida, caracterizada

pela presença de artrite crônica (duração maior do que 6 semanas), com início antes dos 16 anos de idade. A artrite é definida pela presença de edema articular ou pela presença de dois dos seguintes sinais: dor à palpação, dor à mobilização passiva e limitação passiva do movimento articular⁸⁻¹⁰.

A AIJ é a principal causa de artrite crônica na faixa etária pediátrica e acomete qualquer articulação. Sete categorias de AIJ são reconhecidas: sistêmica, poliartrite (presença de cinco ou mais articulações envolvidas) com fator reumatoide positivo, poliartrite com fator reumatoide negativo, oligoartrite (presença de quatro ou menos articulações envolvidas), artrite psoriásica, artrite associada à entesite e a forma indiferenciada⁹.

Uma classificação recente para AIJ foi proposta, mas ainda precisa ser validada prospectivamente. Foram propostas quatro categorias: AIJ sistêmica, AIJ com fator reumatoide positivo, artrite associada à entesite/espondilite e AIJ de início precoce com presença de anticorpos antinucleares¹¹.

Manifestações cutâneas geralmente ocorrem na AIJ sistêmica e AIJ psoriásica⁸⁻¹⁰, o exantema reumatoide está presente em 95% dos pacientes com AIJ sistêmica e a artrite psoriásica é definida pela presença de artrite e psoríase ou por artrite com no mínimo duas características (dactilite, onicólise ou “nail pitting” e história familiar de psoríase em parente de primeiro grau)⁹.

Manifestações cutâneas de AIJ

A erupção cutânea da AIJ é transitória, não pruriginosa, eritematosa, e pode surgir ou exacerbar com a febre. Consiste em lesões maculares e maculopapulares róseo-salmão, que medem entre 2 e 6 mm, localizadas principalmente em tronco e áreas proximais dos membros (Figura 3). Raramente ocorre em face, palmas e plantas, podendo confluir em algumas áreas. Na maioria das vezes, apresenta caráter evanescente, podendo durar minutos ou horas, e habitualmente não apresenta prurido. Após o aquecimento da pele com banho quente, exposição ao sol e em situações de estresse, se observa uma acentuação ou aparecimento do exantema^{8,10}. Embora a artrite

geralmente se desenvolva durante os primeiros meses do curso da doença, ocasionalmente, um quarto dos pacientes, apresenta o exantema antes do início da artrite, algumas vezes precedendo em anos as manifestações articulares¹².

Figura 3. Exantema reumatoide típico da AIJ sistêmica - rash macular de cor salmão no tronco e membros, evanescente e coincidente com o pico febril.



Por ocorrer em regiões anatômicas cobertas pelas roupas, ser discreto e fugaz, o exantema reumatoide pode passar despercebido, principalmente em afrodescendentes¹². Por isso, a inspeção cuidadosa da pele durante o pico febril é importante quando há suspeita de AIJ.

O exantema da AIJ é assintomático, entretanto, alguns pacientes apresentam prurido intenso. Calor e fricção exacerbam as lesões cutâneas da AIJ, sendo conhecido como fenômeno de Körner. Sendo assim, pacientes com lesões pruriginosas, que friccionem as pápulas e manchas ao coçá-las, poderão provocar confluência das lesões com aspecto urticariforme¹³. Em menor frequência podem ser encontradas placas persistentes, algumas vezes com distribuição linear, edema e eritema periorbital¹⁴. Vale ressaltar que, ao contrário dos exantemas virais, que persistem após os episódios febris, a erupção reumatoide geralmente desaparece com a desfebre, e apenas reaparecerá no próximo pico febril¹³.

À histologia o exantema transitório apresenta-se com edema da derme superficial e um leve infiltrado perivascular misto (incluindo neutrófilos), sem vasculite leucocitoclástica¹³.

O diagnóstico diferencial inclui a FR, vasculite urticariforme e síndrome febril periódica¹².

Manifestações cutâneas presentes na artrite psoriásica

A psoríase é uma doença cutânea inflamatória crônica e imunomedida. Caracteriza-se por hiperproliferação epidérmica com participação linfocitária. É estimado que a artrite psoriásica juvenil (APJ) represente 6% a 8 % das AIJ, além de disso, pode preceder a psoríase em alguns anos.

A apresentação clínica da psoríase é variada e evolui com períodos de remissões e recidivas. São classicamente lesões eritêmato-descamativas, com a base apresentando um eritema vivo e a descamação é grosseira e prateada. A localização mais frequente é nos cotovelos e joelhos (Figura 4), seguidos do couro cabeludo, onde, em geral, ultrapassam a linha de implantação capilar (Figura 5), região retro auricular e região interglútea¹⁵. O prurido é raro ou ausente. Há dois sinais característicos que auxiliam o diagnóstico: o sinal de Auspitz ou orvalho sangrante (Figura 5 seta) – pequenos pontos de sangramento são visualizados após a retirada das escamas e correspondem à ruptura dos capilares dilatados da derme papilar; e o sinal da vela – descamação espessa ao atritar a lesão¹⁵.

Figura 4. Psoríase clássica: placa eritematosa recoberta por descamação grosseira e esbranquiçada nos joelhos.



Figura 5. Psoríase de couro cabeludo - placa eritematosa com descamação espessa e esbranquiçada ultrapassando os limites de implantação dos cabelos. sinal de Auspitz (seta) – ponto de sangramento presente.



Cerca de 10% a 40% das crianças com psoríase apresentam alterações ungueais, que podem ser isoladas ou associadas às cutâneas¹⁶. As mais frequentes são os *pits* ou *pitting* ungueal (depressões cupuliformes na lâmina ungueal – Figura 6), a hiperceratose da lâmina ungueal (Figura 7),¹⁷. O estudo brasileiro de Uber e colaboradores (2018) incluiu 52 pacientes com psoríase, e idades entre 2 e 14 anos, e observou que 75% deles apresentavam a forma clínica de psoríase clássica, 21% a psoríase invertida, e 11,5% a forma *gutata*. As alterações ungueais mais frequentes foram: *pitting* em 94,2%, leuconiquia em 73%, estrias longitudinais em 63,5% e Linhas de Beau em 59,6% e, em menor percentual, onicólise que é o descolamento distal da placa ungueal de seu leito (Figura 8)¹⁸.

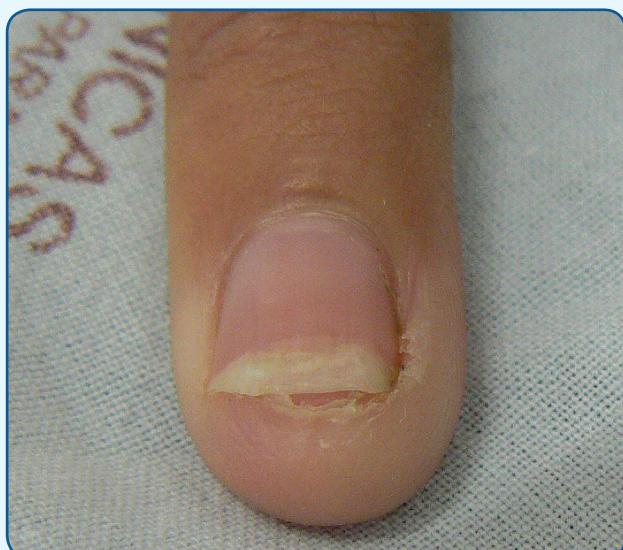
Figura 6. *Pitting* – inúmeras depressões cupuliformes irregulares na lâmina ungueal.



Figura 7. Hiperceratose, onicólise ungueal distal e hemorragia em estilha (áreas escurecidas).



Figura 8. Onicólise – área esbranquiçada na porção distal da lâmina ungueal provocada pelo descolamento distal da unha de seu leito e descamação periungueal.



O fato de haver artrite concomitante, não altera a característica das manifestações cutâneas da psoríase, tanto nos adultos quanto nas crianças. Contudo, é relatada maior prevalência de alterações ungueais nas crianças com AIJ psoriásica¹⁹.

O diagnóstico de psoríase é clínico, mas quando houver dúvida está indicada a análise histopatológica de pele. No exame microscópico visualiza-se paraceratose, acantose com aumento irregular das papilas epidérmicas, infiltrado monomorfonuclear dérmico e, muitas vezes, coleções intraepidérmicas de neutrófilos (microabscessos de Munro)¹⁵.

O diagnóstico diferencial depende da forma clínica. Quando a forma clássica acomete couro

cabeludo, pode ser difícil diferenciar a lesão de dermatite seborreica. Escamas mais grosseiras, esbranquiçadas e a descamação que ultrapassa o limite de implantação dos cabelos são características marcantes da psoríase. A forma gutata tem como diagnósticos diferenciais a pitiríase rosea, a pitiríase liquenoide e a pitiríase rubra pilar¹⁵.

Esclerodermia sistêmica (ES) e cutânea (EC)

A esclerodermia caracteriza-se pela inflamação crônica da pele e do tecido subcutâneo, levando ao acúmulo de colágeno (fibrose), com espessamento progressivo e endurecimento da pele. Muitas vezes, apresenta acometimento da microvasculatura e obliteração vascular, o que pode levar a manifestações em vários outros órgãos e sistemas^{20,21}.

A ES envolve diversos órgãos com diferentes graus de gravidade. 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 (antigamente conhecida como síndrome CREST)²². Em relação à ES, as primeiras alterações, geralmente, ocorrem nas mãos: endurecimento da pele, edema indolor dos dedos, ulcerações, esclerodactilia e fenômeno de Raynaud.

O fenômeno de Raynaud é, geralmente, a primeira manifestação da doença, pode evoluir com ulcerações em polpas digitais, afinamento dos dedos e, nos casos mais graves, pode ocorrer autoamputação das falanges distais^{23,24}. Na pele, observamos espessamento cutâneo com endurecimento progressivo e posterior fibrose, levando a contraturas (mãos com esclerodactilia). Na fase atrófica (final), a pele fica brilhante e hipo ou hiper pigmentada. Podemos encontrar, ainda, telangiectasias e calcinoses. As calcinoses podem ulcerar e levar à infecção, bem como à li-

mitação de movimento. A face se apresenta sem pregas e mímicas, o nariz afilado, os olhos amen-doados e também ocorre microstomia.

Outras manifestações que podem ser encontradas são artrite, artralgia, fricção de tendões, miopatia inflamatória proximal, acometimen-to dos dois terços distais do esôfago, diarreia crônica e síndrome disabsortiva. Em relação ao sistema cardiovascular, podemos observar cardiomiopatia, insuficiência cardíaca, derrame pericárdico, fibrose cardíaca, arritmias e *cor pulmonale*. O acometimento visceral mais frequen-temente encontrado na ES, e principal causa de morbimortalidade, é o pulmonar. Podemos en-contrar doença parenquimatosa com infiltrado e fibrose intersticial, além de hipertensão arterial pulmonar (HAP)^{23,25,26}

Quadro 2. Critérios classificatórios da esclerose sistêmica (ES) juvenil²⁷

Maiores: endurecimento da pele, perda do pregueamento cutâneo e/ou esclerose cutânea proximal

Menores:

- **Cutâneo:** esclerodactilia
- **Vascular:** fenômeno de Raynaud, alterações à capilaroscopia periungueal, úlceras de polpas digitais
- **Trato gastrintestinal:** disfagia, refluxo gastroesofageano
- **Coração:** arritmias, insuficiência cardíaca
- **Respiratório:** fibrose pulmonar, hipertensão arterial pulmonar, espirometria com redução da difusão de monóxido de carbono
- **Neurológico:** neuropatia, síndrome do túnel do carpo
- **Músculo esquelético:** miosite, artrite, atrito tendíneo
- **Sorológico:** FAN positivo, autoanticorpos (anticentrônomo, anti-Scl70, anti-Pm Scl, anti-RNA polimerase III e/ou antifibrilarina)

A presença de um critério maior e pelo menos dois menores sugere o diagnóstico de ES

A forma mais comum na faixa etária pediátrica é a esclerodermia localizada (EL), que afeta basicamente pele e tecido subcutâneo, sendo o envolvimento visceral pouco frequente (20% a 50% dos casos): artralgia, artrite, contraturas articulares e alterações esofagianas leves, sendo mais frequentes, quando presentes na EL, na forma linear^{20,21,28,29}. Também conhecida como morfeia, a EL pode se apresentar de diferentes formas conforme a apresentação clínica^{26,29}.

Esclerodermia sistêmica é menos frequente na faixa etária pediátrica do que nos adultos. Entre as alterações **cutâneas**, o **fenômeno de Raynaud** é o primeiro sinal observado e caracteriza-se por coloração que varia de azulada (por cianose), palidez até hiperemia; localizado, principalmente, nas mãos (Figura 9) e pés, evoluindo em surtos recorrentes e desencadeado por estresse emocional e frio. É acompanhado de dor, queimação e dormência, além de, eventualmente hiperhidrose⁶. Quando existe esclerodactilia associada ao fenômeno de Raynaud deve-se considerar a possibilidade de esclerodermia sistêmica. Em aproximadamente 80% das crianças afetadas há fenômeno de Raynaud associado a pele difusamente endurecida²³. Outras possíveis localizações de fenômeno de Raynaud são o nariz, os lábios e a bochecha.

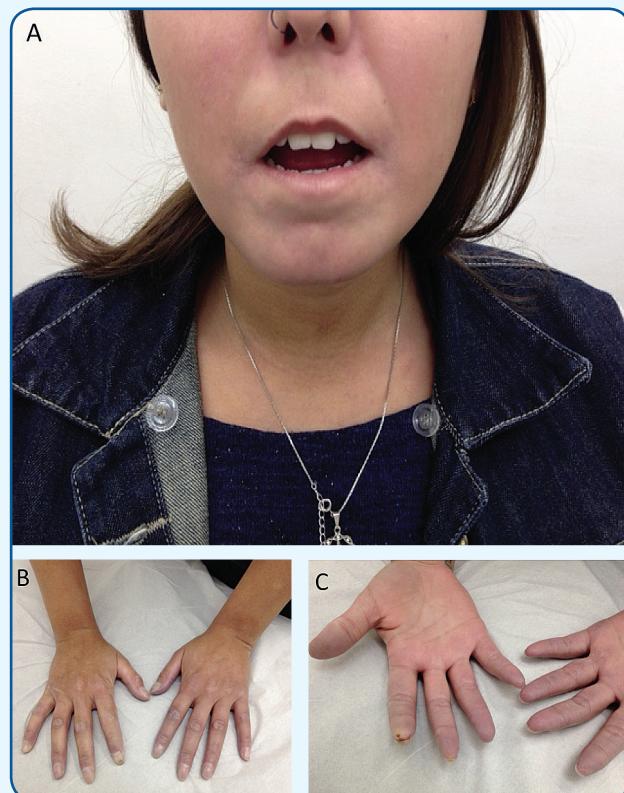
Figura 9. Fenômeno de Raynaud – tonalidade azulada nos quirodáctilos e região hipotenar, contrastando com área branca bem demarcada no oco palmar.



Com a evolução da doença, ocorre a **esclerodactilia**, na qual as pontas dos quirodáctilos

tornam-se finas e brilhantes, existe diminuição da amplitude de movimentos das articulações e pode haver úlceras das polpas digitais³⁰. O endurecimento da pele é difuso e não se restringe a poucas áreas. Também podem ser observadas telangiectasias, calcificações e ulcerações cutâneas. A face é característica⁶, sem o enrugamento da testa e, com o endurecimento e atrofia da pele, o olhar se torna fixo e os dentes protusos pela abertura oral reduzida (Figura 10).

Figura 10 . Esclerose Sistêmica: (A) perda do pregueamento facial, sulco鼻o-geniano, abertura da boca; (B) mãos com Fenômeno de Raynaud; (C) afilamento de extremidades e úlcera digital.



No leito ungueal proximal os capilares estão dilatados, com megacapilares entremeados por áreas avasculares nos períodos de atividade inflamatória da doença, o que é melhor observado com o dermatoscópio³¹. As alças capilares são gigantes e em forma de salsicha, semelhante ao que é visto na dermatomiosite juvenil, mas não é observado em pacientes com doença de Raynaud isolada ou formas cutâneas de esclerodermia morfeia.

Manifestações da esclerodermia cutânea

As manifestações cutâneas variam desde pequenas placas até lesões extensas, com deformidades estéticas e funcionais. Raramente se observa atrofia das estruturas subjacentes. Na faixa etária pediátrica as formas cutâneas são dez vezes mais frequentes do que a esclerose sistêmica⁶.

Esclerodermia localizada (Morfeia)

Clinicamente subdivide-se em: placas ou circunscrita, gutata, linear/em golpe de sabre, generalizada panesclerótica e mista. De uma maneira geral, após a formação de eritema inicial, ocorre a formação de placa de coloração amarelo-brancacenta, deprimida, limitada por eritema azul-violáceo, denominado de *lilac ring* quando em atividade. Quando ocorre a infiltração da pele, observa-se atrofia com perda de fâneros e glândulas sebáceas, além de hiperpigmentação ou hipopigmentação³².

Morfeia em placas ou circunscrita - trata-se da apresentação clínica mais frequente na população geral. Apresenta dois subtipos: superficial e profunda. Ocorre no tronco, de modo geral e acomete a área sobre as cristas ilíacas, mais raramente no abdômen, nádegas e membros inferiores. Nesta forma clínica, há progressão de placa com anel violáceo, quando em atividade, seguida de infiltração nacarada, sem fâneros e anidrótica. Evoluem para placas circunscritas, enduradas, hipercrônicas (Figura 11), infiltradas, com limites mal definidos, com dois a 15 cm de diâmetro, ovais ou redondas. Algumas lesões são mais palpáveis, com dificuldade de pregueamento cutâneo, do que visíveis. O acometimento de face, pescoço e membros superiores é raro^{23,32}.

Morfeia gutata - apresenta-se com múltiplas lesões escleróticas hipopigmentadas, que podem representar morfeia disseminada, as quais devem ser diferenciadas do líquen escleroso e

atrófico, apesar de existir descrição de coexistência dessas duas afecções.

Figura 11. Placa hipercrônica, ovalada com centro hipocrônico, atrófico e halo violáceo de esclerodermia circunscrita.



Morfeia linear dos membros e do tronco - a esclerodermia linear é o tipo mais frequente em crianças e adolescentes, especialmente, em meninas em idade escolar. Clinicamente, observam-se faixas de esclerose lineares com dificuldade de pregueamento cutâneo e hipo e hiperpigromia (Figura 12). O acometimento pode estender-se à derme, ao subcutâneo, aos músculos e aos ossos, gerando deformidades. Geralmente o acometimento é unilateral nos membros superiores (Figura 13) e mais frequentemente nos inferiores³³. O acometimento pode estender-se à derme, ao subcutâneo, aos músculos e aos ossos, gerando deformidades. (Figura 14).¹⁵

Figura 12. Área hipercrônica entremeada por áreas hipocrônicas e atróficas, que se estende da face interna da coxa até o tornozelo.



Figura 13. Placa hipercrônica com áreas hipocrônicas e atróficas centrais, formando faixa linear do punho até o ombro.



Figura 14. Área de atrofia com hipercrômia e vascularização visível desde a região infra mamilar até o flanco a esquerda.



Morfeia linear da face, em golpe de sabre - manifesta-se, geralmente, sob a forma unilateral na face (frontoparietal ou hemifacial), com linha central de demarcação. Após rápida fase de eritema e edema, ocorre esclerose e atrofia com depressão local (Figura 15). Após o acometimento cutâneo, os tecidos subjacentes são afetados, podendo levar à hemiatrofia da face. A particularidade da esclerodermia em golpe de sabre reside na possibilidade de complicações do sistema nervoso central (convulsões, cefaleia, hemiparesia ou sintomas focais), dos olhos (uveíte ou

vasculites) ou da mandíbula (mau alinhamento e problemas dentários)^{32,33}.

Figura 15. Morfeia linear em golpe de sabre – área linear deprimida e hipercrônica na região frontal.



Hemiatrofia facial de Parry-Romberg - apresenta alterações ósseas, musculares e do tecido subcutâneo, com ou sem esclerose cutânea, determinando assimetria facial evidente (Figura 16). Esse tipo de lesão pode coexistir com a morfeia em golpe de sabre, mas sua posição nosológica ainda é questionada se seria um espectro da esclerodermia linear facial, ou outra doença. Ambas apresentam alterações neurooftalmológicas similares.

Figura 16. Hemiatrofia facial da Síndrome de Parry-Romberg hipercromia nas áreas deprimidas.



Morfeia generalizada - é uma condição rara que se manifesta com esclerose cutânea disseminada, sem acometimento sistêmico. Majoritariamente de adultos, é diagnosticada quando placas em número de quatro ou mais se tornam maiores do que 3 cm e confluem (Figura 17), envolvendo duas das sete principais áreas anatômicas (cabeça-pescoço, membro superior ou inferior esquerdo ou direito, tronco anterior ou posterior). Inicia-se no tronco e leva a contraturas e deformidades nos membros. Diferencia-se da esclerose sistêmica por não apresentar fenômeno de Raynaud nem alterações capilaroscópicas^{26,32}.

Figura 17. Morfeia generalizada - diversas áreas atróficas de coloração hiperpigmentada a lilás no tronco e abdômen.



Formas combinadas - pode haver coexistência de formas clínicas, como a linear com a morfeia em placas, o que é mais frequente em crianças. De fato, metade dos pacientes com a forma linear apresenta, concomitantemente, a forma de placas. Também se veem combinações entre lesões em placas no tronco e linear nos membros ou em golpe de sabre na face. A sobreposição de formas clínicas denota fisiopatologia comum. Também podem coexistir no mesmo paciente morfeia e líquen escleroso e atrófico, bem como morfeia e atrofodermia de Pasini e Pierini.

Morfeia panesclerótica - trata-se de doença grave e extremamente rara. Caracterizada por acometimento generalizado e de toda espessura cutânea, com envolvimento de articulações (ar-

tralgias e edema articular). Observam-se, comumente, contraturas e retrações dos membros.

Diagnóstico diferencial

As formas morfeia linear e a generalizada devem ser diferenciadas da ES. O fenômeno de Raynaud e o envolvimento de órgãos internos, esclerodactilia e alterações nos capilares da prega ungueal são os achados que se deve procurar para que se estabeleça a distinção. Formas profundas de morfeia podem ser difíceis de diferenciar da paniculite lúpica e de outras paniculites. Estudos histológicos e imunopatológicos podem ser necessários.

A morfeia em placa, no seu estágio inicial, deve ser distinguida do eritema anular e do eritema migrans. Também têm sido descritas lesões similares à sarcoidose. Lesões atróficas isoladas, da variante em placa, podem mostrar similaridade com a atrofia após injeção intramuscular de corticosteroides. O tipo gutata se assemelha com o líquen escleroso e atrófico; alterações histológicas ajudam na diferenciação. A hemiatrofia facial causada pela variante golpe de sabre é difícil de distinguir da doença de Parry-Romberg³².

A histopatologia da esclerodermia depende de fatores como, estágio da doença, extensão e profundidade da lesão. Na fase inflamatória inicial, onde existe um componente eritematoso, o histopatológico não ajuda muito no diagnóstico. Nessa fase inflamatória inicial, particularmente na borda violácea ativa das lesões, os feixes colágenos da derme reticular encontram-se espessados e há um infiltrado inflamatório intersticial e perivascular, predominantemente, linfocítico, que pode comprometer a gordura subcutânea, com espessamento de trabéculas e substituição por colágeno neoformado.

Com a evolução da lesão na fase atrófica, há redução importante do infiltrado inflamatório e a lesão esclerodermiforme instala-se, caracterizada por intensa fibrose na derme, onde se observa que os feixes de colágeno na derme reticular tornam-se espessados, agregados, hipocelulares e hipereosinofílicos. Na derme papilar, fibras

normais podem ser substituídas por colágeno homogêneo. Vasos sanguíneos são pouco encontrados no colágeno esclerótico, frequentemente têm o lúmen estreito e uma parede fibrótica. As glândulas exócrinas são atróficas, com raros adipócitos ao redor, e são circundadas por colágeno neoformado. Folículos pilosos e glândulas sebáceas estão ausentes. Nesse estágio, o diagnóstico histopatológico já é possível^{32,33}.

Nos tipos de morfeia linear, segmentar, subcutânea e generalizada, a fáscia e os músculos estriados subjacentes podem estar afetados, sendo que as fibras musculares se apresentam vacuoladas e separadas umas das outras por edema e coleções focais de células inflamatórias. A epiderme, embora possa se tornar atrófica, é usualmente normal, mesmo nas lesões tardias. Depósitos de IgM e C3 perivascular e na membrana basal são descritos na variante linear da esclerodermia localizada³².

Dermatomiosite juvenil (DMJ)

Dermatomiosite juvenil (DMJ) é uma doença crônica, multissistêmica e autoimune, caracterizada por inflamação crônica da pele e dos músculos estriados^{34,35}. Quando há apenas comprometimento muscular, sem as alterações cutâneas, denominamos de polimiosite juvenil (10 a 20 vezes menos frequente que a DMJ), ou, de acordo com a nova classificação de 2017, se denomina outra miosite juvenil que não seja a DMJ³⁶⁻³⁸.

O início da DMJ é, geralmente, insidioso podendo levar de semanas a meses para se estabelecer. Pode apresentar-se com febre, indisposição, anorexia, perda de peso e fadiga associadas às alterações cutâneas. A maioria dos pacientes apresenta *rash* típico, caracterizado por edema violáceo ou eritematoso em pálpebras (heliotropo), podendo ou não estar associado ao *rash* em face que, geralmente, acomete o sulco nasolabial³⁹. Também se observam lesões eritêmato-papulares nas superfícies extensoras dos de-

dos das mãos, cotovelos e joelhos (pápulas de Gottron)³⁷.

Em alguns pacientes as manifestações cutâneas podem ser confundidas com dermatite atópica ou de contato, especialmente naqueles em que a fraqueza muscular é leve, o que retarda o diagnóstico definitivo e o início do tratamento.

A fraqueza muscular é simétrica e predominantemente proximal, das cinturas pélvica e escapular, e dependendo da idade, a criança deixa de fazer atividades do dia a dia, como pentear o cabelo, subir e descer escadas, levantar sozinha da cama ou do chão, etc. Os músculos flexores do pescoço são acometidos em alguns pacientes, acarretando dificuldade ou impossibilidade de levantar a cabeça do leito³⁷.

Disfonia e dificuldade de deglutição também podem ocorrer, com risco de aspiração. O tecido celular subcutâneo abaixo dos músculos acometidos pode estar edemaciado, endurado e o paciente, geralmente, apresenta dor muscular principalmente à palpação mais vigorosa. Em alguns pacientes, este edema pode ser tão intenso e generalizado que simula um quadro de anasarca³⁷.

Artrite e artralgia podem ocorrer, porém são manifestações transitórias, que tendem a desaparecer com o início do tratamento. Os comprometimentos cardíaco e pulmonar graves são raros na criança. O fenômeno de Raynaud não é uma manifestação frequente na DMJ e tem sido observado em 2% a 15% dos pacientes³⁵.

Em alguns pacientes com DMJ podemos observar a lipodistrofia, caracterizada pela perda progressiva do tecido celular subcutâneo, principalmente em face, tronco e membros superiores, e da gordura visceral, que geralmente se acompanha de hipertrigliceridemia, resistência à insulina, acantose nigricans e hipertensão arterial³⁷.

O diagnóstico da DMJ é baseado nos cinco critérios criados por Bohan e Peter (1975) (Quadro 3)^{40,41}. Na prática, o diagnóstico “provável” da DMJ requer a presença do *rash* patognomônico e de dois dos outros critérios, enquanto, para o diagnóstico definitivo, é necessária a presen-

ça do *rash* característico e de mais três dos outros critérios. De modo geral, os dois primeiros (o *rash* e a fraqueza muscular proximal) estão quase sempre presentes. Os demais dão a sustentação laboratorial para o diagnóstico. Destes, o único critério que não pode faltar é o *rash* cutâneo característico.

Manifestações cutâneas de Dermatomiosite juvenil

A variabilidade clínica das manifestações cutâneas pode dificultar e retardar o diagnóstico, as lesões variam de discretas e facilmente confundidas com reações alérgicas, até lesões características e mais intensas⁶.

O *rash* na face é macular, eritematoso a arroxeados, e localiza-se principalmente nas áreas fotoexpostas, na região frontal e temporal. Pode associar-se ao edema pálpebral e da região malar (Figura 18), além de ter limites menos definidos quando comparado ao eritema presente no lúpus eritematoso sistêmico⁶. O eritema também acomete os cotovelos, os joelhos e a superfície extensora dos braços e pernas. As lesões podem ser discretas nestas localizações ou até apresentar formas mais características e extensas⁴².

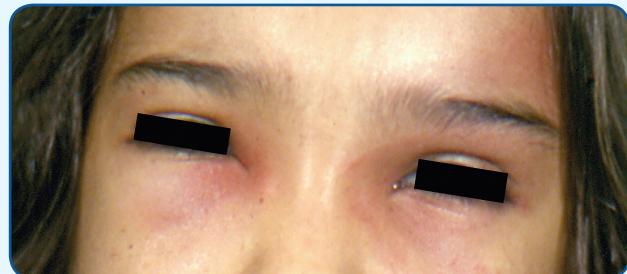
Figura 18. Dermatomiosite juvenil - *rash* malar eritematoso, bilateral, de limites mal definidos, com edema e descamação fina.



A coloração azulada na região palpebral é denominada de **heliotropo** (Figura 19). Ocorre ainda telangiectasia localizada nas áreas periun-

gueais, hipertrofia das cutículas e eritema na região palmar⁴³.

Figura 19. Dermatomiosite juvenil – heliotropo - edema e coloração arroxeadas peri-palpebral. (imagem autorizada por Marinoni et al. Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z, 2018)



Pápulas de Gottron são lesões papulares achatadas, não associadas a prurido ou dor, eritematosas a violáceas, com tamanho que varia de um até cinco milímetros, agrupadas e localizadas na região dorsal da pele das articulações interfalangianas e metacarpofalangianas do dorso das mãos (Figura 20), pode haver descamação fina⁴³. São consideradas patognomônicas da DMJ e quando crônicas podem evoluir para atrofia e telangiectasias⁶.

Figura 20. Pápulas achatadas, violáceas no dorso das articulações metacarpo falangianas e interfalangianas da mão. (imagem autorizada por Marinoni et al. Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z, 2018)

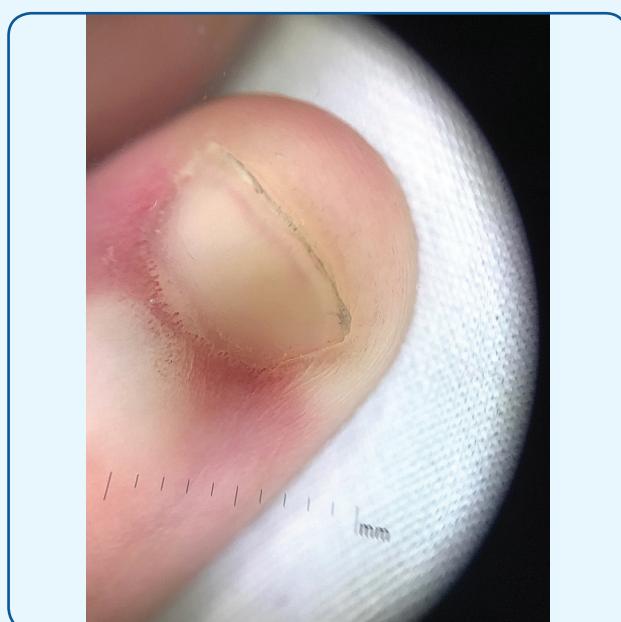


Também ocorrem lesões por fotossensibilidade nas áreas expostas, de coloração variando de purpúrica a eritematosas nos ombros esten-

dendo-se até o tronco superior anterior e posterior, que configuram o denominado **sinal do xale** e eventualmente pode tornar-se generalizado. A mucosa da cavidade oral pode apresentar telangiectasias, com eritema na mucosa jugal e, ocasionalmente ulcerações. A presença de úlceras, nas axilas, nos cotovelos e nas áreas de pressão indicam pior prognóstico⁴³.

As pálpebras e cutículas podem, caracteristicamente, apresentar telangiectasias. Com a ajuda do dermatoscópio, capilaroscopia, ou até mesmo a olho nu (em casos mais exacerbados) é possível notar menor densidade capilar, dilatação, tortuosidade e perda de alças capilares nas cutículas de pacientes com DMJ (Figura 21). Estes sinais são frequentes e, provavelmente, estão presentes em todos os pacientes nos estágios iniciais da doença⁴⁴.

Figura 21. Dermatomiosite juvenil - menor densidade, dilatação e tortuosidade capilar nas cutículas (dermatoscopia).



Calcificações cutâneas ocorrem em 20% a 30% dos pacientes e são mais observadas quando há retardo no diagnóstico e instituição do tratamento, bem como nas formas graves e de difícil controle. Em geral, têm início após três anos do diagnóstico, e raramente pode ser a manifestação inicial da DMJ. São caracterizadas por

placas superficiais ou nódulos endurecidos (Figura 22), dolorosos e pode haver drenagem de material esbranquiçado na superfície cutânea exulcerada. Pacientes com calcificação extensa na fáscia muscular apresentam um exoesqueleto na radiografia⁴⁵.

Figura 22. Dermatomiosite juvenil – dois nódulos endurecidos de 0,5 cm na face lateral do joelho.



Lipodistrofia progride lentamente naqueles com doença crônica e de difícil controle. Pode ser localizada e simétrica ou mais raramente generalizada⁴³, e é encontrada em 10% a 40% dos pacientes¹².

A úlceração cutânea e o edema generalizado são marcadores clínicos de doença grave. Presume-se que as úlceras refletem vasculopatia significativa na pele (com hipoxia e necrose tecidual) e podem sinalizar doença vascular em outros órgãos (especialmente nos pulmões e no intestino)⁴⁶. Já o edema generalizado pode ser o resultado de um extravasamento capilar difuso, resultante de dano endotelial vascular⁴⁷.

Na biópsia cutânea ocorre atrofia da epiderme, degeneração e liquefação das células da camada basal, dilatação vascular e infiltrado linfocitário na derme. As pápulas de Gottron exibem vasculopatia e espessamento da membrana basal, com depósitos de mucina e infiltrado difuso superficial de células mononucleares^{6,42}.

No diagnóstico diferencial das lesões na face e tronco figuram as dermatites eczematosas como dermatite atópica, que se diferencia

pelos sinais menores de atopia, prurido intenso e localização nas pregas cubitais e poplíteas. A dermatite de contato, que apresenta formato e localização condizente com o agente causal, é pruriginosa e não há fraqueza muscular. As lesões localizadas nos cotovelos podem ser confundidas com psoríase, na qual a descamação é mais espessa. Para o diagnóstico é importante associar os sinais cutâneos com os demais critérios de Bohan (Quadro 3) e, frente aos achados cutâneos característicos (heliotropo e pápulas de Gottron), os sintomas de fraqueza muscular devem ser questionados e pesquisados no exame, pois na faixa etária pediátrica podem ser de difícil detecção.

Quadro 3. Critérios de Bohan e Peter para o diagnóstico da dermatomiosite juvenil

- I. Fraqueza muscular proximal simétrica
- II. Alterações cutâneas características: heliotropo (descoloração ou eritema + edema periorbital) e pápulas de Gottron (eritema + edema na superfície dorsal das metacarpofalangeanas e interfalangeanas proximais)
- III. Elevação dos níveis séricos de uma ou mais enzimas musculares (creatinoquinase [CPK], transaminase oxalacética [TGO], desidrogenase láctica [DHL] e aldolase).
- IV. Alterações na eletromiografia características de miopatia e denervação, incluindo a tríade de potenciais curtos da unidade motora polifásica; fibrilação, ondas agudas positivas, irritabilidade insercional aumentada, e descargas repetitivas de alta frequência.
- V. Biópsia muscular mostrando evidência histológica de necrose e inflamação.

Vasculites sistêmicas primárias

Vasculite primária significa inflamação vascular que pode causar dano tissular, como resultado de fibrose com estenose vascular, oclusão ou mesmo ruptura do vaso. As quatro principais

vasculites sistêmicas primárias pediátricas que cursam com lesões muco-cutâneas são: vasculite por IgA (anteriormente denominada de púrpura de Henoch-Schönlein), doença de Kawasaki, poliarterite nodosa (formas cutânea e sistêmica) e doença de Behçet.

Vasculite por IgA (antigamente denominada de púrpura de Henoch-Schönlein)

A manifestação clínica presente em 100% dos pacientes é a petequia e/ou a púrpura, que é habitualmente palpável, com lesão elevada, cor vermelha-arroxeadas e que não desaparece à digitopressão. Cerca de 30% dos pacientes têm edema subcutâneo, habitualmente doloroso, predominantemente em mãos, pés e couro cabeludo⁴⁸⁻⁵⁰.

Artralgia ou artrite acometem aproximadamente 60% dos pacientes. Habitualmente grandes articulações são afetadas, com artralgia ou artrite aguda dolorosa e migratória (geralmente nos joelhos e tornozelos). Raramente tem envolvimento poliarticular, acometendo cinco ou mais articulações. Dor abdominal em cólica ocorre entre 50% e 62% dos pacientes. Os sinais e sintomas mais frequentemente observados são dor abdominal periumbilical em cólica, náuseas, vômitos e diarreia sanguinolenta. A nefrite (hematuria e/ou proteinúria transitórias, síndrome nefrótica, síndrome nefrítica, doença renal aguda e/ou crônica) é o principal determinante do prognóstico da vasculite por IgA, tendo sido evidenciada entre 20% e 80%, geralmente nos primeiros três meses da doença. Orquite/orquiepididímite ocorre em até 20% dos pacientes⁴⁸⁻⁵⁰.

Manifestações cutâneas da vasculite por IgA

A pele está sempre acometida na vasculite por IgA e as lesões mais frequentes são petequias e púrpuras palpáveis, mas também são observadas erupções eritematosas maculares, urticária e bolhas⁵¹.

A manifestação cutânea típica é a púrpura palpável e simetricamente localizada nas náde-

gas e nos membros inferiores. As lesões variam de poucos milímetros até 5 cm, são bem delimitadas e não desaparecem à diascopy (Figura 23). O fenômeno de Köebner pode ser observado e é caracterizado por lesões purpúricas lineares nas áreas de atrito⁵², como na figura 24 em que a lesão se delimitou à área do elástico das meias.

Figura 23. Vaculite por IgA linear – máculas e pápulas de coloração purpúrica, mais localizadas nas nádegas e em menor número nos membros inferiores.



Figura 24. Mácula purpúrica delimitada na área do elástico das meias – fenômeno de Köebner na vasculite por IgA linear. (imagem autorizada por Marinoni et al. *Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z*, 2018).



Vesículas e bolhas são raramente observadas (Figura 25), com frequência de 5% a 10% dos pacientes⁵². A erupção evolui em surtos durante duas a quatro semanas, e na sequência as lesões permanecem hiperpigmentadas por duas a três semanas, desaparecendo sem deixar cicatriz.

Em 5% a 10% dos pacientes as lesões persistem por mais de dois meses e/ou recorrem num período de quatro semanas⁵².

Figura 25. Vaculite por IgA linear com bolha hemorrágica e lesões papulares púrpuras nas nádegas.



Na presença das manifestações cutâneas típicas, a biópsia cutânea não é necessária. Quando as manifestações clínicas são atípicas ou com distribuição extensa, a biópsia de pele auxilia na confirmação do diagnóstico, excluindo outras

formas de vasculites, por exemplo, as vasculites ANCA-associadas⁵³.

O ideal é que seja realizada de uma lesão de pele recente⁶. A biópsia mostra uma vasculite leucocitoclástica, de pequenos vasos e na imunofluorescência há depósitos de IgA^{53,54}. Porém, a ausência de depósitos de IgA não exclui o diagnóstico de vasculite por IgA⁶.

Nos diagnósticos diferenciais estão incluídas a púrpura pigmentar crônica, que evolui com hiperpigmentação e é de caráter evolutivo crônico, a meningococcemia que tem evolução aguda e grave, com alteração do estado geral e lesões purpúricas disseminadas. A púrpura trombocitopênica idiopática se diferencia, pois, suas lesões são difusas, e characteristicamente há petéquias e equimoses (que têm coloração arroxeadas), além da plaquetopenia.

O diagnóstico de vasculite por IgA é realizado pelo critério de classificação do EULAR (Liga Europeia contra o Reumatismo), PRINTO (Organização Internacional de Ensaios Clínicos em Reumatologia Pediátrica) e PRES (Sociedade Europeia de Reumatologia Pediátrica) e consta no quadro 4⁵⁵.

Quadro 4. Critérios de classificação do EULAR/PRINTO/PRES para vasculite por IgA⁵⁵

Critério mandatório: púrpura (geralmente palpável) ou petéquia com predomínio em membros inferiores (não relacionada a trombocitopenia) associada a um dos critérios abaixo:	
Dor abdominal	Aguda, em cólica e difusa. Inclui intussuscepção e sangramento gastrintestinal
Histopatologia	Vasculite leucocitoclástica ou glomerulonefrite proliferativa com depósito de IgA
Artrite/artralgia	Aguda, edema ou dor e/ou limitação articular
Nefrite	Proteinúria acima de 0,3g/24h ou relação albumina/creatinina >30mmol/mg urina isolada manhã Hematuria > 5 hemácias/campo ou Cilindros hemáticos

EULAR (European League Against Rheumatism),
PRINTO (Paediatric Rheumatology International Trials Organization),
PRES (Paediatric Paediatric Rheumatology European Society).

Doença de Kawasaki (DK)

A DK geralmente acomete crianças menores de cinco anos de idade, sendo 50% dos casos abaixo de dois anos e, com discreto predomínio no sexo masculino. O comprometimento coronariano é o mais grave (aneurismas, estenoses ou irregularidades de artérias coronarianas) e ocorre entre 15% e 25% dos casos não tratados, aumentando o risco de complicações como doença cardíaca isquêmica, infarto agudo do miocárdio e morte súbita precoce ou tardia^{56,57}.

A febre é alta, contínua e não responde aos antitérmicos comuns. A hiperemia e edema de mãos e pés são características marcantes da DK. O exantema é polimórfico, podendo se apresentar como: máculo-papular, urticariforme, eritrodermia difusa e mesmo escarlatiniforme, com predomínio em tronco, extremidades e virilha. Pústulas puntiformes e lesões psoriasiformes são menos comuns. Vesículas, bolhas, petéquias, úlceras orais e exsudato em orofaringe sugerem outros diagnósticos^{56,57}.

O diagnóstico é essencialmente clínico, o que dispensa a solicitação de exame complementar, baseado nos critérios estabelecidos. Para o diagnóstico da DK completa é necessária a presença de febre por mais de cinco dias, associada a quatro dos cinco critérios propostos⁵⁸.

Quadro 5. Critérios diagnósticos da doença de Kawasaki⁵⁸

1. Febre com duração acima de 5 dias*
2. Hiperemia conjuntival bilateral
3. Alterações de mucosa (eritema labial e/ou fissura labial e/ou eritema difuso em orofaringe e/ou língua em framboesa)
4. Alterações de extremidades (edema indurado de mãos e pés e/ou eritema palmoplantar e/ou descamação periungueal)
5. Exantema polimorfo
6. Adenomegalia cervical com diâmetro superior a 1,5 cm

* Se quatro ou mais critérios estiverem presentes, sobretudo a hiperemia e edema de extremidades, o diagnóstico poderá ser feito no 4º dia de febre

Manifestações cutâneas da doença de Kawasaki

Entre os critérios que permitem suspeitar do diagnóstico da DK figuram as manifestações cutâneas, que devem ser prontamente reconhecidas, entre elas: o exantema, as alterações nos lábios e cavidade oral, a hiperemia conjuntival, o edema e o eritema na fase aguda e tardivamente a descamação das extremidades⁵⁹. As manifestações são observadas em diferentes fases⁶⁰:

- **Do 1º ao 14º dia (fase aguda)** – febre, hiperemia ocular, língua em morango, eritema de orofaringe e mucosa oral, lábios ressecados e fissurados, linfadenopatia cervical unilateral, edema e eritema das extremidades, descamação perineal, reativação do local de inoculação da vacina BCG.
- **Do 15º ao 30º dia (fase sub-aguda)** – melhora dos sintomas da fase aguda, descamação periungueal, artrite, anormalidades da artéria coronária.
- **Depois de 30 dias (convalescência)** – melhora clínica geral, linhas de Beau nas unhas.

A **hiperemia conjuntival bilateral** ocorre em 85% dos pacientes, caracteriza-se por ser não purulenta e não pruriginosa e poupar a região perilímbica (ao redor da córnea) (Figura 26), ocorre nas primeiras semanas da doença, acompanhada de febre e linfonodomegalia cervical frequentemente unilateral (Figura 27)⁶¹.

Figura 26. Dilatação vascular na conjuntiva bulbar, sem secreção, poupando a região perilímbica. (imagem autorizada por Marinoni et al. *Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z*, 2018).

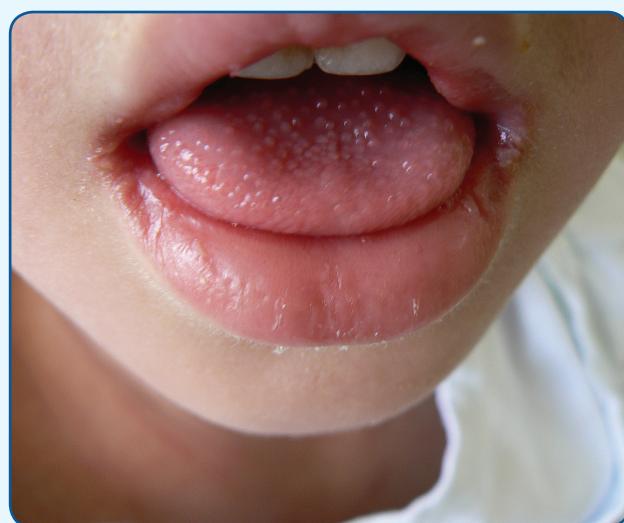


Figura 27. Linfonodos cervicais de 2 cm de diâmetro. (imagem autorizada por Marinoni et al. *Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z*, 2018).



As mucosas têm sinais de inflamação, com eritema da mucosa jugal e da faringe⁶⁰. Os lábios ficam edemaciados, fissurados, além de ressecados, e a língua apresenta-se avermelhada dando o aspecto semelhante ao morango (Figura 28), causado por descamação das papilas filiformes e proeminência das grandes papilas fungiformes⁶¹.

Figura 28. Lábios secos com descamação, eritema, edema e papilas dando à língua aspecto de morango. (imagem autorizada por Marinoni et al. *Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z*, 2018).



O **exantema** ocorre nos primeiros dias da doença, junto com a febre⁵⁹, e pode assumir características variadas, ou seja, pode ser máculo-papular, escarlatiniforme, morbiliforme ou até urticariforme. Predomina no tronco (Figura 29) nos primeiros dias e depois estende-se para extremidades⁶⁰. Alterações das extremidades são

frequentes, com edema e eritema bilateral de mãos e pés (Figura 30), ocorrem nos primeiros dias da doença e duram 1 a 3 dias. Descamação perineal (Figura 31) é característica e mais frequente no sexto dia da doença⁶¹.

Figura 29. Rash macular difuso eritematoso da Doença de Kawasaki.

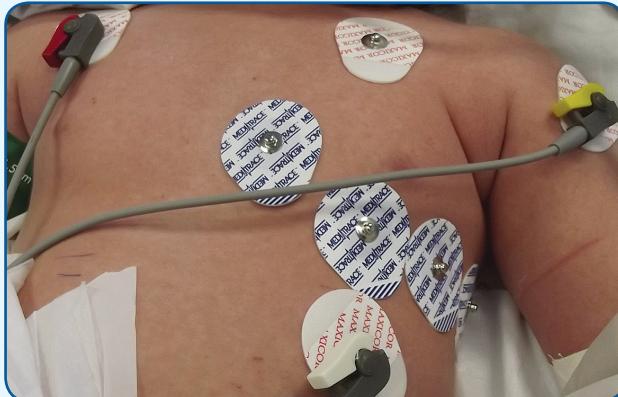


Figura 30. Edema e áreas com eritema arroxeados na mão.



Figura 31. Eritema e descamação perineal da Doença de Kawasaki. (imagem autorizada por Marinoni et al. Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z, 2018).



A reativação do local de inoculação da vacina BCG é um sinal observado na fase aguda (Figura 32).

Figura 32. Cicatriz da BCG intradérmico reativada com edema e hiperemia, lábios edemaciados e recoberto por crostas no mesmo lactente.



As palmas e plantas ficam edemaciadas na fase febril e depois de 10 a 15 dias ocorre melhora das manifestações gerais⁶⁰ e cutâneas⁶⁰, iniciando a descamação nas extremidades com escamas em dedo de luva (Figura 33).

Figura 33. Descamação em grandes lamelas periungueal da Doença de Kawasaki.



Na presença de *rash* e febre o diagnóstico diferencial é amplo incluindo principalmente processos infecciosos como:

- **Escarlatina** - acomete a faixa etária dos adolescentes, não tem alterações na conjuntiva, apresenta eritema da face associado à palidez perioral, bem como *rash* áspido com aspecto de lixa e existe o histórico precedente de amigdalite⁶⁰.
- **Síndrome do choque tóxico** - o *rash* é róseo difuso, o paciente apresenta hipotensão, existe o foco primário de infecção bacteriana por estafilococo⁶.
- **Infecções virais com exantema** – conforme o vírus haverá características evolutivas diferentes das lesões cutâneas, assim como sintomas precedentes e concomitantes. No sarampo as manchas de Koplik estão presentes na mucosa jugal, a conjuntivite é não purulenta com epifora (lacrimejamento) e tosse. Na rubéola o exantema inicia na região retroauricular, é róseo claro e a linfonodomegalia é de menor tamanho⁶⁰.
- **Farmacodermia** - em razão do acometimento de mucosas é necessário afastar a possibilidade da síndrome de Stevens-Johnson, que terá lesões bolhosas na pele e mucosas, além de relação temporal com a ingestão do fármaco e em geral a faixa etária maior, o que permite realizar a diferenciação da DK.

Poliarterite nodosa (PAN)

A PAN é uma vasculite primária rara na faixa etária pediátrica e é caracterizada pela presença de vasculite necrosante de artérias de pequeno e médio calibres^{55,62-64}.

Quatro formas de apresentação clínica da PAN podem ser reconhecidas⁶⁴:

1. PAN sistêmica: apresenta envolvimento de múltiplos órgãos e sistemas. O diagnóstico da PAN sistêmica é estabelecido de acordo com os novos critérios diagnósticos propostos pela EULAR/PRINTO/PRES (Quadro 6)⁵⁵
2. PAN cutânea é a forma mais frequente na infância, com acometimento predominantemente da pele e tecido celular subcutâneo. Tem associação causal com estreptococos beta-hemolítico do grupo A. O espectro clínico do comprometimento cutâneo é variado e inclui casos leves, com lesões cutâneas discretas até formas graves com úlceras extensas e lesões necróticas. A presença de nódulos subcutâneos dolorosos que acompanham o trajeto vascular é frequente e descrito em 60% a 70%

Quadro 6. Critérios de classificação do EULAR/PRINTO/PRES para PAN sistêmica⁵⁵

Critérios	
Histopatologia ou	Vasculite necrosante em artéria de pequeno ou médio calibre
Achado angiográfico e um dos seguintes critérios:	Aneurisma, estenose ou oclusão de artéria de pequeno/médio calibre
• Envolvimento cutâneo	Livedo reticular, nódulos subcutâneos, infartos cutâneos superficiais/profundos
• Mialgia ou fraqueza muscular	Dor muscular ou fraqueza muscular
• Hipertensão arterial sistêmica	Pressão arterial sistólica ou pressão arterial diastólica > percentil 95 para estatura
• Neuropatia periférica	Neuropatia sensorial em bota/luva Mononeurite motora multiplex
• Envolvimento renal	Proteinúria >0,3 gramas/24h Hematúria > 5 hemácias/campo ou cilindros hemáticos Diminuição da função renal

EULAR (European League Against Rheumatism), PRINTO (Paediatric Rheumatology International Trials Organization), PRES (Paediatric Paediatric Rheumatology European Society)

dos pacientes, e o livedo reticular ocorre em cerca de 45% destes. Úlceras e gangrenas ocorrem em proporções variáveis (7% a 50%) e podem ocasionar perda dos segmentos distais das mãos e pés⁶⁴.

3. PAN clássica associada ao vírus da hepatite B: acomete artérias de médio calibre, com maior frequência de aneurismas (principalmente nas artérias renais), com presença do marcador AgHBs⁶⁴.

4. Poliangiite microscópica (PAM): caracteriza-se pelo acometimento de vasos de pequeno calibre, com evidência histológica de vasculite renal ou pulmonar. A PAM está associada ao anticorpo anticitoplasma de neutrófilos e padrão perinuclear (ANCA-p, avaliado por imunofluorescência indireta)⁶⁴

Manifestações cutâneas

As manifestações cutâneas mais características são **nódulos** dolorosos, com tamanho de 0,5 a 1 cm de diâmetro, cuja coloração varia de eritematosa a purpúrica. Pela vasculite de vasos superficiais, distribuem-se em trajetos lineares (Figura 34) e localizam-se principalmente nos joelhos, região pré-tibial e pés. Na presença de ulceração deixam cicatrizes atróficas (Figura 35)⁶.

Figura 34. PAN – nódulos eritêmato-acastanhados com distribuição em trajeto vascular.



Figura 35. PAN – nódulos vermelho-acastanhados pré-tibiais e cicatrizes atróficas.



Livedo reticular também é descrito na PAN, caracterizado por moteamento reticulado eritematoso (Figura 36 e 37) a acastanhado e está presente em todas as formas clínicas, sendo um achado que chama atenção para a possibilidade diagnóstica de PAN, quando associado a outros sinais cutâneos ou sistêmicos de vasculite.

Figura 36. Livedo reticular - moteamento eritematoso a arroxeados, reticulado permanente nos membros superiores.



Figura 37. Livedo reticular - moteamento eritematoso a arroxeados, reticulado permanente nos membros inferiores.



Doença de Behçet (DB)

As manifestações clínicas da DB são variadas e a tríade clássica inclui úlceras orais recorrentes, úlceras genitais e uveíte (iridociclite). Lesões cutâneas ocorrem durante a evolução da doença entre 70% e 93% dos pacientes. A lesão cutânea característica da DB é a resposta intracutânea ao trauma (punção por agulha), conhecido como teste de patergia, observado em 22% a 84% dos pacientes. Outras lesões podem ocorrer, destacando-se: eritema nodoso, pseudofoliculite, lesões papulo-pustulares e/ou nódulos acneiformes⁶⁵⁻⁶⁷.

O diagnóstico de DB é estabelecido de acordo com os critérios propostos pelo "International Study Group for Behçet's Disease"⁶⁵. A presença de úlceras orais recorrentes e dois dos outros quatro critérios define o diagnóstico de DB (Quadro 4).

Quadro 7. Critérios de Doença de Behçet⁶⁵

Úlceras orais recorrentes mais dois dos seguintes critérios:	Aftas ou ulcerações orais que recorrem pelo menos 3 vezes em 12 meses
• Úlceras genitais recorrentes	Ulceração aftoide ou cicatriz genital
• Lesão ocular	<ul style="list-style-type: none">• Uveíte anterior ou posterior• Células no vítreo no exame com lâmpada de fenda• Vasculite retiniana
• Lesões cutâneas	Eritema nodoso, pseudofoliculite, lesões papulo-pustulares e/ou nódulos acneiformes
• Teste de patergia	Reação cutânea após punção com agulha, geralmente ocorre após 24-48h

Manifestações cutâneas da Doença de Behçet

Úlceras orais: as úlceras são disciformes com bordas bem delimitadas, eritematosas, recobertas por pseudomembrana branco-acinzentada (Figura 38) ou com uma base central fibrinosa, amarelada. Apresentam-se de forma rasa a profunda, evoluindo rapidamente. Ocorrem como úlceras únicas ou múltiplas, que curam deixan-

do cicatrizes. Localizam-se na mucosa gengival e bucal, língua e lábios, mas podem ocorrer nos palatos mole e duro, faringe, bem como nas amígdalas. Úlceras com tamanho menor que 1 cm em diâmetro curam sem cicatrizes em quatro a quatorze dias. Já as maiores que 1cm são extremamente dolorosas, causam dificuldades na alimentação e curam em duas a seis semanas com cicatrizes residuais^{68,69}.

Figura 38. Duas áreas eritematosas com úlcera rasa central, recoberta por material fibrinoso esbranquiçado. (imagem autorizada por Marinoni et al. *Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z*, 2018)



Úlceras genitais: as lesões são dolorosas e morfológicamente semelhantes às úlceras orais, mas são maiores, mais profundas, com bordas irregulares (Figura 39) e curam com cicatrizes hipocrônicas ou pigmentadas. Frequentemente surgem anos depois das lesões orais. Em ambos os sexos pode haver lesões perineais, perianais e na prega inguinal. A evolução com fístulas indica pior prognóstico^{68,69}.

Figura 39. Úlcera profunda de bordas bem delimitadas, com sangramento na região genital. (imagem autorizada por Marinoni et al. *Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z*, 2018)



Eritema nodoso: caracterizado por nódulos castanhos arroxeados, dolorosos, frequentemente localizados na região pré-tibial (Figura 40) bilateral, que evoluem com períodos de remissão e recidiva. São mais frequentes nos pacientes do sexo feminino⁷⁰.

Figura 40. Eritema nodoso – dois nódulos castanhos arroxeados, localizados na região pré-tibial. (imagem autorizada por Marinoni et al. *Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z*, 2018)



Pseudofoliculite e nódulos acneiformes: são pústulas de base eritematosa, localizadas na face, pescoço e dorso (Figura 41). São mais frequentes no sexo masculino⁷⁰.

Figura 41. Pseudofoliculite da DB – pústulas de base intensamente eritematosas no tronco. (imagem autorizada por Marinoni et al. *Atlas Dermatologia Pediátrica de A a Z*, 2018)



As lesões cutâneas podem ocorrer em diferentes períodos, algumas vezes ao longo de anos, sendo necessário indagar sobre os demais sintomas frente a pacientes com aftas orais re-

correntes. O teste de patergia pode ajudar se existe suspeita diagnóstica, e é considerado positivo quando surge uma pápula ou pústula com halo eritematoso 48 horas depois da injeção de solução salina na hipoderme ou no subcutâneo⁶.

Entre os diagnósticos diferenciais estão as aftas e estomatite aftosa recorrente, úlceras por

neutropenias cíclicas, infecções virais, infecção por herpes simples, infecção por citomegalovírus, sífilis, lúpus eritematoso sistêmico, farmacodermias, eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson, erupções acneiformes, pioderma gangrenoso, vasculites, doenças inflamatórias intestinais⁶.

REFERÊNCIAS

01. Hilario MO, Terreri MT. Rheumatic fever and post-streptococcal arthritis. Best Pract Res Clin Rheumatol. 2002;16(3):481-494.
02. Carapetis JR, Beaton A, Cunningham MW, et al. Acute rheumatic fever and rheumatic heart disease. Nat Rev Dis Primers. 2016;2:15084.
03. Diretrizes Brasileiras para o Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática. 2009. Disponível em: http://publicacoes.cardiol.br/consenso/2009/diretriz_febrereumatica_93supl04.pdf. Acesso em julho de 2020.
04. Caldas AM, Terreri MT, Moises VA, et al. What is the true frequency of carditis in acute rheumatic fever? A prospective clinical and Doppler blind study of 56 children with up to 60 months of follow-up evaluation. Ped Cardiol. 2008;29(6):1048-1053.
05. Paz JA, Silva CA, Marques-Dias MJ. Randomized double-blind study with prednisone in Sydenham's chorea. Pediatric neurology. 2006;34(4):264-269.
06. Paller AS, Mancini AJ. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology: A Textbook of Skin Disorders of Childhood and Adolescence. 5th ed: Elsevier Health Sciences; 2015.
07. Chakraborty PP, Chakraborty M. Erythema marginatum rheumaticum. IDCases. 2016;4:1-2.
08. Michelin CM, Aikawa NE, Diniz JC, et al. Association of systemic-onset juvenile idiopathic arthritis and celiac disease - a case report. Acta Reumatol Port. 2011;36(4):404-407.
09. Petty RE, Southwood TR, Manners P, et al. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. J Rheumatol. 2004;31(2):390-392.
10. Tamashiro MS, Aikawa NE, Campos LM, et al. Discrimination of acute lymphoblastic leukemia from systemic-onset juvenile idiopathic arthritis at disease onset. Clinics. 2011;66(10):1665-1669.
11. Martini A, Ravelli A, Avclin T, et al. Toward New Classification Criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis: First Steps, Pediatric Rheumatology International Trials Organization International Consensus. J Rheumatol. 2019;46(2):190-197.
12. Bologna JL, Jean L. Bologna JLJRPR, et al. Dermatology. 3th ed: Elsevier Health Sciences; 2012.
13. Prendiville JS, Tucker LB, Cabral DA, et al. A pruritic linear urticarial rash, fever, and systemic inflammatory disease in five adolescents: adult-onset still disease or systemic juvenile idiopathic arthritis sine arthritis? Ped Dermatol. 2004;21(5):580-588.
14. Behrens EM, Beukelman T, Gallo L, et al. Evaluation of the presentation of systemic onset juvenile rheumatoid arthritis: data from the Pennsylvania Systemic Onset Juvenile Arthritis Registry (PASOJAR). J Rheumatol. 2008;35(2):343-348.
15. Paller AS, Mancini AJ. Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology: A Textbook of Skin Disorders of Childhood and Adolescence. 4th ed: Elsevier Health Sciences; 2011.
16. Al-Mutairi N, Manchanda Y, Nour-Eldin O. Nail changes in childhood psoriasis: a study from Kuwait. Ped Dermatol. 2007;24(1):7-10.
17. van der Velden HM, Klaassen KM, van de Kerkhof PC, Pasch MC. Fingernail psoriasis reconsidered: a case-control study. J Amer Acad Dermatol. 2013;69(2):245-252.

18. Uber M, Carvalho VO, Abagge KT, Robl Imoto R, Werner B. Clinical features and nail clippings in 52 children with psoriasis. *Ped Rheumatol*. 2018;35(2):202-207.
19. Morris A, Rogers M, Fischer G, Williams K. Childhood psoriasis: a clinical review of 1262 cases. *Ped Dermatol*. 2001;18(3):188-198.
20. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, et al. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology*. 2006;45(5):614-620.
21. Valoés CCM, Novak GV, Brunelli JB, et al. Esophageal abnormalities in juvenile localized scleroderma: is it associated with other extracutaneous manifestations? *Rev Bras Reumatol*. 2017;57(6):521-525.
22. Rojas M, Rodriguez Y, Monsalve DM, et al. Cytokine imbalance in patients with systemic sclerosis and resilience: the key role of interleukin-6. *Clini Exp Rheumatol*. 2019;37 Suppl 119(4):15-22.
23. Li SC. Scleroderma in Children and Adolescents: Localized Scleroderma and Systemic Sclerosis. *Ped Clin N Amer*. 2018;65(4):757-781.
24. Martin M, Martinez C, Arnaud L, et al. Association of antiphospholipid antibodies with active digital ulceration in systemic sclerosis. *RMD open*. 2019;5(2):e001012.
25. Zulian F, Culpo R, Sperotto F, et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localised scleroderma. *An Rheum Dis*. 2019;78(8):1019-1024.
26. Zulian F. Scleroderma in children. *Best Pract Res Clin Rhematol*. 2017;31(4):576-595.
27. Zulian F, Woo P, Athreya BH, et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthr Rheumat*. 2007;57(2):203-212.
28. Mansour M, Liy Wong C, Zulian F, et al. Natural history and extracutaneous involvement of congenital morphea: Multicenter retrospective cohort study and literature review. *Ped Dermatol*. 2018;35(6):761-768.
29. Torok KS, Li SC, Jacobe HM, et al. Immunopathogenesis of Pediatric Localized Scleroderma. *Front Immunol*. 2019;10:908.
30. Young A, Khanna D. Systemic sclerosis: commonly asked questions by rheumatologists. *J Clin Rheumatol Pract Rep Muscul Dis*. 2015;21(3):149-155.
31. Torok KS. Pediatric scleroderma: systemic or localized forms. *Ped Clin N Amer*. 2012;59(2):381-405.
32. Zancanaro PC, Isaac AR, Garcia LT, et al. Localized scleroderma in children: clinical, diagnostic and therapeutic aspects. *An Bras Dermatol*. 2009;84(2):161-172.
33. Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol*. 2015;90(1):62-73.
34. Lundberg IE, Tjarnlund A, Bottai M, et al. 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and Their Major Subgroups. *Arthr Rheumatol*. 2017;69(12):2271-2282.
35. Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, Wedderburn L. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. Elsevier; 2015.
36. Guseinova D, Consolaro A, Trail L, et al. Comparison of clinical features and drug therapies among European and Latin American patients with juvenile dermatomyositis. *Clin Exp Rheumatol*. 2011;29(1):117-124.
37. Sato JO, Sallum AM, Ferriani VP, et al. A Brazilian registry of juvenile dermatomyositis: onset features and classification of 189 cases. *Clin Exp Rheumatol*. 2009;27(6):1031-1038.
38. Shah M, Mamyrava G, Targoff IN, et al. The clinical phenotypes of the juvenile idiopathic inflammatory myopathies. *Medicine*. 2013;92(1):25-41.
39. Robinson AB, Hoeltzel MF, Wahezi DM, et al. Clinical characteristics of children with juvenile dermatomyositis: the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance Registry. *Arthr Care Res*. 2014;66(3):404-410.
40. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (first of two parts). *The N Eng J Med*. 1975;292(7):344-347.
41. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (second of two parts). *The N Eng J Med*. 1975;292(8):403-407.
42. Wienke J, Deakin CT, Wedderburn LR, et al. Systemic and Tissue Inflammation in Juvenile Dermatomyositis: From Pathogenesis to the Quest for Monitoring Tools. *Front Rheumatol*. 2018;9:2951.
43. Papadopoulou C, McCann LJ. The Vasculopathy of Juvenile Dermatomyositis. *Front Pediatr*. 2018;6:284.
44. Schmeling H, Stephens S, Goia C, et al. Nailfold capillary density is importantly associated over time with muscle and skin disease activity in juvenile dermatomyositis. *Rheumatology*. 2011;50(5):885-893.
45. Hoeltzel MF, Oberle EJ, Robinson AB, et al. The presentation, assessment, pathogenesis, and treatment of calcinosis in juvenile dermatomyositis. *Cur Rheumatol Rep*. 2014;16(12):467.
46. Ramanan AV, Feldman BM. Clinical features and outcomes of juvenile dermatomyositis and other childhood onset myositis syndromes. *Rheum Dis N Amer*. 2002;28(4):833-857.

47. Mitchell JP, Dennis GJ, Rider LG. Juvenile dermatomyositis presenting with anasarca: A possible indicator of severe disease activity. *J Pediatrics.* 2001;138(6):942-945.
48. de Almeida JL, Campos LM, Paim LB, Leone C, Koch VH, Silva CA. Renal involvement in Henoch-Schonlein purpura: a multivariate analysis of initial prognostic factors. *Jornal de pediatria.* 2007;83(3):259-266.
49. Buscatti IM, Abrao HM, Kozu K, et al. Characterization of scrotal involvement in children and adolescents with IgA vasculitis. *Adv Rheumatol.* 2018;58(1):38.
50. Buscatti IM, Casella BB, Aikawa NE, et al. Henoch-Schonlein purpura nephritis: initial risk factors and outcomes in a Latin American tertiary center. *Clin Rheumatol.* 2018;37(5):1319-1324.
51. Trnka P. Henoch-Schonlein purpura in children. *J Pediatr Child Health.* 2013;49(12):995-1003.
52. Morita T, Criado PR, Criado RFJ, et al. Update on vasculitis: overview and relevant dermatological aspects for the clinical and histopathological diagnosis - Part II. *An Bras Dermatol.* 2020;95(4):493-507.
53. Ozen S, Marks SD, Brogan P, et al. European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis-the SHARE initiative. *Rheumatology.* 2019;58(9):1607-1616.
54. Marinoni LP CV, Abagge KT. Atlas de dermatologia pediátrica de A a Z. Ás Editorial; 2018.
55. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schonlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *An Rheum Dis.* 2010;69(5):798-806.
56. Diniz JC, Almeida RT, Aikawa NE, et al. Kawasaki disease and juvenile systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2012;21(1):89-92.
57. Rossi Fde S, Silva MF, Kozu KT, et al. Extensive cervical lymphadenitis mimicking bacterial adenitis as the first presentation of Kawasaki disease. *Einstein (Sao Paulo, Brazil).* 2015;13(3):426-429.
58. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, et al. Diagnosis, Treatment, and Long-Term Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement for Health Professionals From the American Heart Association. *Circulation.* 2017;135(17):e927-e999.
59. Singh S, Jindal AK, Pilania RK. Diagnosis of Kawasaki disease. *Int J Rheum Dis.* 2018;21(1):36-44.
60. Gupta A, Singh S. Kawasaki disease for dermatologists. *Ind Rheumatol O J.* 2016;7(6):461-470.
61. Son MB, Sundel RP. Kawasaki Disease. *Textbook of Pediatric Rheumatology.* 2016:467-483.e466.
62. Gomes RC, Marques VL, Cavalcante EG, et al. Severe intestinal involvement as initial manifestation of systemic childhood polyarteritis nodosa: report of two cases. *J Pediatr Surg.* 2013;48(2):425-428.
63. Novak GV, Hayashi K, Sampa K, et al. Chronic polyarthritis as the first manifestation of childhood systemic polyarteritis nodosa. *Einstein (Sao Paulo, Brazil).* 2017;15(1):96-99.
64. Ozen S, Anton J, Arisoy N, et al. Juvenile polyarteritis: results of a multicenter survey of 110 children. *J Pediatrics.* 2004;145(4):517-522.
65. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. International Study Group for Behcet's Disease. *Lancet.* 1990;335(8697):1078-1080.
66. Aikawa NE, Goncalves C, Silva CA, et al. Late response to anti-TNF-alpha therapy in refractory mucocutaneous lesions of Behcet's disease. *Rheumatol Int.* 2011;31(8):1097-1099.
67. de Albuquerque PR, Terreri MT, Len CA, et al. Behcet's disease in childhood. *J Pediatr.* 2002;78(2):128-132.
68. Mendes D, Correia M, Barbedo M, et al. Behcet's disease--a contemporary review. *J Autoimmunity.* 2009;32(3-4):178-188.
69. Neves FdS, Moraes JCBd, Gonçalves CR. Síndrome de Behcet: à procura de evidências. *Rev Bras Reumatol.* 2006;46:21-29.
70. de Carvalho VO, Abagge KT, Giraldi S, et al. Behcet disease in a child--emphasis on cutaneous manifestations. *Ped Dermatol.* 2007;24(5):E57-62.



Diretoria

Triênio 2019/2021

PRESIDENTE:

Luciana Rodrigues Silva (BA)

1º VICE-PRESIDENTE:

Clóvis Francisco Constantino (SP)

2º VICE-PRESIDENTE:

Edson Ferreira Liberal (RJ)

SECRETÁRIO GERAL:

Sidnei Ferreira (RJ)

1º SECRETÁRIO:

Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

2º SECRETÁRIO:

Paulo de Jesus Hartmann Nader (RS)

3º SECRETÁRIO:

Virginia Resende Silva Weffort (MG)

DIRETORIA FINANCEIRA:

Maria Tereza Fonseca da Costa (RJ)

2º DIRETORIA FINANCEIRA:

Cláudio Hoinoff (RJ)

3º DIRETORIA FINANCEIRA:

Hans Walter Ferreira Greve (BA)

DIRETORIA DE INTEGRAÇÃO REGIONAL

Fernando Antônio Castro Barreiro (BA)

COORDENADORES REGIONAIS

NORTE:

Bruno Acatauassu Paes Barreto (PA)

Adelma Alves Figueiredo (RR)

NORDESTE:

Anamaria Cavalcante e Silva (CE)

Eduardo Jorge da Fonseca Lima (PE)

SUDESTE:

Rodrigo Aboudib Ferreira Pinto (ES)

Isabel Rey Madeira (RJ)

SUL:

Darci Vieira Silva Bonetto (PR)

Helena Maria Correa de Souza Vieira (SC)

CENTRO-OESTE:

Regina Maria Santos Marques (GO)

Natasha Shlessarenko Fraife Barreto (MT)

COMISSÃO DE SINDICÂNCIA

TITULARES:

Gilberto Pascolat (PR)

Aníbal Augusto Gaudêncio de Melo (PE)

Maria Sidneuma de Melo Ventura (CE)

Isabel Rey Madeira (RJ)

Valmim Ramos da Silva (ES)

SUPLENTES:

Paulo Tadeu Falanghe (SP)

Tânia Denise Resener (RS)

João Coriolano Régis Barros (SP)

Marisa Lopes Miranda (SP)

Joaquim João Caetano Menezes (SP)

CONSELHO FISCAL

TITULARES:

Núbia Mendonça (SE)

Nelson Grisard (SC)

Antônio Márcio Junqueira Lisboa (DF)

SUPLENTES:

Adelma Alves de Figueiredo (RR)

João de Melo Régis Filho (PE)

Darci Vieira da Silva Bonetto (PR)

ASSESSORES DA PRESIDÊNCIA PARA POLÍTICAS PÚBLICAS:

Maria Tereza Fonseca da Costa (RJ)

COORDENAÇÃO:

Clóvis Francisco Constantino (SP)

Maria Albertina Santiago Rego (MG)

Donizetti Dimer Giamberardino Filho (PR)

Sérgio Tadeu Martins Marba (RJ)

Aldá Elizabeth Boehler Iglesias Azevedo (MT)

Evelyn Eisenstein (RJ)

Paulo Augusto Moreira Camagros (MG)

João Coriolano Régis Barros (SP)

Alexandre Lopes Miralha (AM)

Virginia Weffort (MG)

Themis Rebeval da Silveira (RS)

DIRETORIA E COORDENAÇÕES

DIRETORIA DE QUALIFICAÇÃO E CERTIFICAÇÃO PROFISSIONAL

Maria Marluce dos Santos Vilela (SP)

Edson Ferreira Liberal (RJ)

COORDENAÇÃO DE CERTIFICAÇÃO PROFISSIONAL

José Hugo de Lins Pessoa (SP)

COORDENAÇÃO DE ÁREA DE ATUAÇÃO

Mauro Batista de Moraes (SP)

Kerstin Taniguchi Abagge (PR)

Ana Alice Ibiapina Amaral Parente (RJ)

COORDENAÇÃO DO CEXTEP (COMISSÃO EXECUTIVA DO TÍTULO DE ESPECIALISTA EM PEDIATRIA)

COORDENAÇÃO:

Hélio Villa Simões (RJ)

MEMBROS:

Ricardo do Rego Barros (RJ)

Clóvis Francisco Constantino (SP)

Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

Carla Príncipe Pires C. Viana Braga (RJ)

Flávia Nardes dos Santos (RJ)

Cristina Ortiz Sobrinho Valete (RJ)

Grant Wall Barbosa de Carvalho Filho (RJ)

Sidnei Ferreira (RJ)

Silvio Rocha Carvalho (RJ)

COMISSÃO EXECUTIVA DO EXAME PARA OBTENÇÃO DO TÍTULO DE ESPECIALISTA EM PEDIATRIA AVALIAÇÃO SERIADA

COORDENAÇÃO:

Edson Jorge da Fonseca Lima (PE)

Victor Horácio de Souza Costa Junior (PR)

MEMBROS:

Henrique Mochida Takase (SP)

João Carlos Batista Santana (RS)

Luciana Cordeiro Souza (PE)

Luciano Amedee Péret Filho (MG)

Mara Morelo Rocha Felix (RJ)

Marilucia Rocha de Almeida Picâncio (DF)

Vera Hermina Kalika Koch (SP)

DIRETORIA DE RELAÇÕES INTERNACIONAIS

Nelson Augusto Rosário Filho (PR)

Sérgio Augusto Cabral (RJ)

REPRESENTANTE NA AMÉRICA LATINA

Ricardo do Rego Barros (RJ)

DIRETORIA DE DEFESA PROFISSIONAL

COORDENAÇÃO:

Fábio Augusto de Castro Guerra (MG)

MEMBROS:

Gilberto Pascolat (PR)

Paulo Tadeu Falanghe (SP)

Cláudio Orestes Britto Filho (PB)

João Cândido de Souza Borges (CE)

Anemisia Coelho de Andrade (PI)

Isabel Rey Madeira (RJ)

Donizetti Dimer Giamberardino Filho (PR)

Jocieleide Sales Campos (CE)

Maria Nazareth Ramos Silva (RJ)

Gloria Tereza Lima Barreto Lopes (SE)

Corina Maria Nívia Batista (AM)

DIRETORIA DOS DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS E COORDENAÇÃO DE DOCUMENTOS CIENTÍFICOS

Dircen Solé (SP)

DIRETORIA-ADJUNTA DOS DEPARTAMENTOS CIENTÍFICOS

Emanuel Savio Cavalcanti Sarinho (PE)

DIRETORIA DE CURSOS, EVENTOS E PROMOÇÕES

COORDENAÇÃO:

Lilian dos Santos Rodrigues Sadeck (SP)

MEMBROS:

Ricardo Queiroz Gurgel (SE)

Paulo César Guimarães (RJ)

Cléa Rodrigues Leoni (SP)

COORDENAÇÃO DO PROGRAMA DE REANIMAÇÃO NEONATAL

Maria Fernanda Branco de Almeida (SP)

Ruth Guinburg (SP)

COORDENAÇÃO PALS – REANIMAÇÃO PEDIÁTRICA

Alexandre Rodrigues Ferreira (MG)

Kátia Laureano dos Santos (PB)

COORDENAÇÃO BLS – SUPORTE BÁSICO DE VIDA

Valéria Maria Bezerra Silva (PE)

COORDENAÇÃO DO CURSO DE APRIMORAMENTO EM NUTROLOGIA PEDIÁTRICA (CANP)

Virginia Weffort (MG)

PEDIATRIAS PARA FAMÍLIAS

Nílza Maria Medeiros Perin (SC)

Normeide Pedreira dos Santos (BA)

Marcia de Freitas (SP)

PORTAL SBP

Luciana Rodrigues Silva (BA)

PROGRAMA DE ATUALIZAÇÃO CONTINUADA A DISTÂNCIA

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Edson Ferreira Liberal (RJ)

Natalya Shlessarenko Fraife Barreto (MT)

Ana Alice Ibiapina Amaral Parente (RJ)

DOCUMENTOS CIENTÍFICOS

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Dircen Solé (SP)

Emmanuel Savio Cavalcanti Sarinho (PE)

Joel Alves Lamounier (MG)

DIRETORIA DE PUBLICAÇÕES

Fábio Ancona Lopez (SP)

EDITORES DA REVISTA SBP CIÊNCIA

Joel Alves Lamounier (MG)

Altacílio Aparecido Nunes (SP)

Paulo Cesar Pinho Ribeiro (MG)

Flávio Diniz Capanema (MG)

EDITORES DO JORNAL DE PEDIATRIAS (JPED)

Renato Procanoy (RS)

MEMBROS:

Crésio de Aragão Dantas Alves (BA)

Paulo Augusto Moreira Camagros (MG)

João Guilherme Bezerra Alves (PE)

Marco Aurelio Palazzi Safadi (SP)

Magda Lahorgue Nunes (RS)

Gisela Alves Pontes da Silva (PE)

Dircen Solé (SP)

Antonio José Ledo Alves da Cunha (RJ)

EDITORES REVISTA RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

João Fábio Bazurini Pombo March (RJ)

Silvio da Rocha Carvalho (RJ)

Rafaela Baroni Aurilia (RJ)

Leonardo Rodrigues Campos (RJ)

Álvaro Jorge Maedero Leite (CE)

Eduardo Jorge da Fonseca Lima (PE)

Marcia C. Bellotti de Oliveira (RJ)

CONSULTORIA EDITORIAL:

Ana Cristina Ribeiro Zöllner (SP)

Fábio Ancona Lopez (SP)

MEMBROS:

Dirceu Solé (SP)

Joel Alves Lamounier (MG)

EDITORES ASSOCIADOS:

Danilo Blank (RS)

Paulo Roberto Antonacci Carvalho (RJ)

Renata Dejtjar Waksman (SP)

COORDENAÇÃO DO PRONAP

Fernanda Luis Ceragioli Oliveira (SP)

Túlio Konstantyner (SP)

Cláudia Bezzera de Almeida (SP)

COORDENAÇÃO DO TRATADO DE PEDIATRIA

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Fábio Ancona Lopez (SP)

DIRETORIA DE ENSINO E PESQUISA

Joel Alves Lamounier (MG)

COORDENAÇÃO DE GRADUAÇÃO

Dirceu Solé (SP)

COORDENAÇÃO:

Rosana Fiorini Puccini (SP)

MEMBROS:

Rosana Fiorini Puccini (SP)

Suzana Maria de Souza Lima (GO)

Edson Ferreira Liberal (RJ)

Julia Dutra Rossetto (RJ)

Luisa Moreira Hopker (PR)

Rosa Maria Graziano (SP)

Celia Regina Nakamani (SP)

SAÚDE MENTAL

COORDENAÇÃO:

Roberto Santoro P. de Carvalho Almeida (RJ)

MEMBROS:

Danielle Wanderley (BA)

Vera Lucia Afonso Ferrari (SP)

Rossano Cabral Lima (RJ)

Gabriela Judith Crenzel (RJ)

Cecy Dunshei de Abrahams (RJ)

Adriana Rocha Brito (RJ)

MUSEU DA PEDIATRIA

COORDENAÇÃO:

Edson Ferreira Liberal (RJ)

MEMBROS:

Mario Santoro Junior (SP)

José Hugo de Lins Pessoa (SP)

REDE DA PEDIATRIA

COORDENAÇÃO:

Luciana Rodrigues Silva (BA)

Rubem Couto (MT)

MEMBROS:

SOCIEDADE ACREANA DE PEDIATRA:

Ana Isabel Coelho Montero

SOCIEDADE ALAGOANA DE PEDIATRIA:

Ana Carolina de Carvalho Ruela Pires

SOCIEDADE AMAZONENSE DE PEDIATRIA: