



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## ESCLERODERMIA

### **O que é?**

Esclerodermia é uma palavra grega que pode ser traduzida por “pele endurecida”. A pele torna-se brilhante e dura. Há várias doenças que têm como característica principal o endurecimento da pele. Há dois tipos de Esclerodermia: a esclerodermia localizada e a sistêmica.

Na **esclerodermia localizada** a doença está limitada à pele e aos tecidos que estão debaixo da pele afetada. Pode ter a aparência de manchas (morphea ou morfêia) ou de faixas finas (esclerodermia linear).

Na **esclerodermia sistêmica** (ou esclerose sistêmica) o processo é mais abrangente e envolve não só a pele mas também os órgãos internos do corpo. Pode causar sintomas diferentes como por exemplo azia, dificuldades respiratórias e pressão arterial elevada.

### **É uma doença comum?**

A esclerodermia é uma doença rara. As estimativas apontam para uma ocorrência anual de 3 casos em cada 100.000 pessoas. A esclerodermia localizada é a forma mais comum nas crianças e afeta predominantemente meninas. Apenas 10%, ou até menos, dos casos de esclerodermia em crianças são do tipo sistêmico.

### **Quais são as causas desta doença?**

A esclerodermia é uma doença inflamatória, mas a causa da inflamação ainda não foi descoberta. A esclerodermia é, provavelmente, uma doença auto-imune, o que significa que o sistema imunitário da criança reage contra ele mesmo. A inflamação causa inchaço, calor e a produção de tecido fibroso.

### **É hereditária?**

Não é hereditária, embora haja alguns casos de ocorrência em membros da mesma família.

### **Pode ser prevenida?**

Não se conhece prevenção para esta doença.

### **É contagiosa?**

Não é contagiosa. Algumas infecções podem desencadear a doença, mas a doença em si não é infecciosa e as crianças que dela sofrem não precisam de ser isoladas.

## **A) Esclerodermia localizada**

### **1) Como é que a Esclerodermia localizada pode ser diagnosticada?**

A aparência de pele endurecida é um indicador. Nas fases iniciais, é frequente aparecer em volta da mancha um círculo avermelhado, que indica inflamação na pele. Nas fases

posteriores da doença, nos indivíduos de pele clara, a pele torna-se castanha e depois branca., Nos de pele escura as manchas na pele tendem a ser escurecida.O diagnóstico é feito a partir da aparência típica da pele.A esclerodermia linear tem a aparência de uma faixa linear no braço ou na perna.O processo pode afetar o tecido sob a pele, incluindo o músculo e o osso. Às vezes, a esclerodermia linear pode afetar a face e o couro cabeludo. Os exames de sangue costumam ser normais. Na esclerodermia localizada é raro haver envolvimento significativo dos órgãos internos.

## **2) Qual é o tratamento para a esclerodermia localizada?**

O tratamento tem como objetivo controlar, o mais cedo possível, a inflamação, e tem pouco efeito no tecido que já está fibroso. Quando a inflamação desaparece, o organismo é capaz de reabsorver algum do tecido fibroso e a pele pode voltar a ficar mais suave.

As opções de tratamento variam entre nenhuma medicação até ao uso de esteróides e metotrexate. Não há estudos que mostrem, claramente, a eficácia de tratamentos para a esclerodermia localizada. Contudo, sempre que existam, estes tratamentos têm de ser supervisionados e receitados por um reumatologista pediátrico e/ou dermatologista pediátrico.

Normalmente, o processo resolve-se por si só, embora possa levar alguns anos e, apesar de tudo, pode haver recorrências.

Na esclerodermia linear pode ser necessário fazer um tratamento mais intenso.

Neste caso, a fisioterapia é importante. Quando a pele afetada está sobre uma articulação, é essencial manter a mobilização daquela articulação e, se for aconselhado, fazer a massagem profunda. Nos casos em que a perna é afetada, pode acontecer um comprimento desigual da mesma, levando à alteração da marcha com maior pressão nas costas, quadris e joelhos. Estes efeitos podem ser evitados colocando uma palmilha no sapato.

As massagens das lesões, com cremes hidratantes, evitam que a pele fique endurecida.

Cosméticos faciais podem ajudar a diminuir a aparência das marcas. Nos indivíduos de pele clara, a pele deverá ser protegida com filtro solar total para que a morfêia (que não se bronzeia) não seja tão evidente.

## **B) Esclerodermia/esclerose sistêmica**

### **1) Como é diagnosticada a esclerodermia sistêmica? Quais são os principais sintomas?**

Os primeiros sinais são a mudança de cor dos dedos das mãos e dos pés, juntamente com alterações de temperatura de calor para frio (Fenômeno de Raynaud) e as úlceras nas pontas dos dedos. Tanto a pele da ponta dos dedos das mãos e dos pés, quanto a do nariz costumam endurecer e ficar brilhante. Isso pode também acontecer à pele de todo o corpo. No início da doença os dedos podem inchar e as articulações ficarem dolorosas.

Durante o curso da doença, os órgãos internos podem ser afetados e o prognóstico a longo prazo depende do tipo e da gravidade do envolvimento dos órgãos internos. É importante que se façam vários exames para se verificar se os órgãos internos estão afetados, apesar de não haver um exame específico de sangue para a esclerodermia.

Na maioria das crianças, na fase inicial da doença, o esôfago é afetado. Isto pode causar azia, que resulta do fato do suco gástrico refluir ao esôfago. Mais tarde, pode acontecer distensão abdominal e dificuldades de digestão. É frequente os pulmões serem afetados e

esse é um determinante essencial do prognóstico a longo prazo. Também é importante para o prognóstico, o envolvimento de outros órgãos como o coração e os rins.

## **2) Qual é o tratamento para a Esclerodermia sistêmica nas crianças?**

A decisão sobre qual o tratamento necessário tem de ser tomada por um reumatologista pediátrico com experiência nesta doença e deverá ser tomada em conjunto com outros especialistas como o cardiologista ou nefrologista. Corticosteróides são usados juntamente com metotrexate e penicilamina. Quando os pulmões ou rins estão afetados, é comum usar-se a ciclofosfamida. Nos casos do Fenômeno de Raynaud, para preservar a pele do máximo de danos possíveis, é aconselhável manter sempre o corpo aquecido e, quando necessário, tomar-se medicação para dilatar os vasos sanguíneos. Não há nenhum tratamento específico que tenha mostrado ser claramente eficaz no tratamento da esclerodermia sistêmica. Outras formas de tratamento estão, neste momento, sendo estudadas e há esperança que se descubra um tratamento mais eficaz nos próximos anos. Durante a doença, para que as articulações e as paredes da caixa torácica conservem a mobilidade, é necessário que se faça fisioterapia e tratamento tópico para a pele dura.

### **Que acompanhamentos periódicos são necessários fazer?**

Os “check-ups” periódicos são necessários para avaliar a evolução da doença e para alterar o tratamento. Porque os órgãos internos (pulmões, aparelho digestivo, rins, coração) podem ser afetados, é necessário manter o controle sobre o seu funcionamento, de forma que os problemas sejam detectados precocemente.

Quando se tomam determinados medicamentos, é necessário controlar periodicamente os seus efeitos secundários.

### **Quanto tempo se manterá a doença?**

A evolução da esclerodermia sistêmica é, de um modo geral, limitada a alguns anos. Normalmente, o endurecimento da pele para após dois anos do início da doença. Por vezes, só para após 5 ou 6 anos, e algumas manchas podem tornar-se mais visíveis, mesmo depois do processo inflamatório ter terminado, devido às mudanças na cor da pele. Algumas vezes, a doença poderá parecer estar mais ativa devido ao crescimento desigual nas partes do corpo que estão afectadas e nas que não estão. A sistêmica é uma doença crônica que pode durar toda a vida.

### **Qual é a evolução a longo prazo da doença (prognóstico)?**

Normalmente, a Morféia (manchas) deixa apenas marcas na pele. A esclerodermia linear pode deixar a criança com graves problemas devido à atrofia dos músculos e à diminuição do crescimento dos ossos, além de que pode provocar deformidades nas articulações.

A esclerose sistêmica é potencialmente uma doença grave. O grau de envolvimento dos órgãos internos (coração, rins e pulmões) varia de paciente para paciente, sendo o determinante principal da evolução a longo prazo. Em alguns doentes, a doença pode estabilizar por longos períodos de tempo.

### **É possível recuperar totalmente?**

As crianças com esclerodermia localizada recuperam. Após algum tempo, até a pele endurecida pode recuperar o seu aspecto normal. A recuperação da esclerose sistêmica é menos provável, mas pode haver melhora considerável ou, pelo menos, a doença pode estabilizar.