



<https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BR/intro>

## Esclerodermia

Versão de 2016

### 2. DIFERENTES TIPOS DE ESCLERODERMIA

#### 2.1 Esclerodermia localizada

##### 2.1.1 Como é diagnosticada a esclerodermia localizada?

O aspeto de pele endurecida é sugestivo de esclerodermia localizada. Nas fases iniciais da doença é frequente existir um círculo avermelhado, arroxeadado ou despigmentado em volta da mancha. Isto indica inflamação na pele. Nas fases posteriores da doença, nos indivíduos caucasianos, a pele torna-se castanha e em seguida branca. Nos indivíduos não caucasianos, nas fases iniciais as manchas parecem hematomas antes de ficarem brancas. O diagnóstico é efetuado com base no aspeto típico da pele.

A esclerodermia linear tem o aspeto de uma faixa linear no braço, na perna ou no tronco. O processo pode afetar os tecidos sob a pele, incluindo os músculos e os ossos. Por vezes, a esclerodermia linear pode afetar a face e o couro cabeludo. Os pacientes com envolvimento da pele da face ou do couro cabeludo apresentam um risco aumentado de desenvolver uveíte. Os exames de sangue costumam estar normais. Na esclerodermia localizada não costuma existir um envolvimento significativo dos órgãos internos. Muitas vezes, é efetuada uma biópsia da pele para ajudar a fazer o diagnóstico.

##### 2.1.2 Qual é o tratamento para a esclerodermia localizada?

O tratamento tem como objetivo controlar a inflamação o mais cedo possível. Os tratamentos disponíveis têm muito pouco efeito no tecido que já está fibroso. O tecido fibroso é a fase final da inflamação. O

---

objetivo do tratamento é controlar a inflamação e, conseqüentemente, minimizar a formação de tecido 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 à utilização de corticosteroides, metotrexato ou outros medicamentos imunomoduladores. Existem estudos que demonstram os efeitos benéficos (eficácia) assim como a eficácia destes tratamentos no tratamento em longo prazo. O tratamento deve ser supervisionado e receitado por um reumatologista pediátrico e/ou dermatologista pediátrico.

Em muitos pacientes, o processo inflamatório resolve-se espontaneamente, embora isto possa demorar alguns anos. Em alguns indivíduos, o processo inflamatório pode persistir durante muitos anos e em alguns pode tornar-se inativo e em seguida recidivar. Em pacientes com envolvimento mais grave, pode ser necessário um tratamento mais agressivo.

A fisioterapia é importante, especialmente no caso da esclerodermia linear. Quando a pele afetada está sobre uma articulação, é importante manter a articulação em movimento com extensões e, quando apropriado, aplicar massagem profunda nos tecidos conectivos. Nos casos em que uma perna é afetada, pode observar-se que as pernas ficam com comprimentos diferentes, levando a que o paciente manche e coloque maior pressão sobre as costas, quadris e joelhos. A colocação de uma palmilha dentro do calçado da perna mais curta irá tornar o comprimento funcional das pernas igual e irá evitar qualquer tensão quando caminhar, permanecer em pé ou correr. A massagem das zonas afetadas com cremes hidratantes ajuda a atrasar o endurecimento da pele.

A maquilagem (cosméticos e pinturas) pode ajudar nas aparências inestéticas (alterações da pigmentação da pele), especialmente na face.

### **2.1.3 Qual é a evolução a longo prazo da esclerodermia localizada?**

A progressão da esclerodermia localizada é normalmente limitada a alguns anos. Muitas vezes, o endurecimento da pele para alguns anos após o início da doença, mas pode estar ativo durante vários anos. A

---

morféia circunscrita deixa geralmente apenas marcas na pele (alterações de pigmentação) e após algum tempo, a pele endurecida pode tornar-se macia e ter um aspecto normal. Algumas manchas podem tornar-se mais aparentes mesmo após o processo inflamatório ter terminado, devido às alterações da cor.

A esclerodermia linear pode deixar a criança afetada com problemas devido ao crescimento desigual das partes afetadas e não afetadas do corpo, resultante da perda muscular e da diminuição do crescimento dos ossos. Uma lesão linear sobre uma articulação pode provocar artrite e, se não for controlada, pode provocar contraturas.

## **2.2 Esclerose sistêmica**

### **2.2.1 Como é diagnosticada a esclerose sistêmica? Quais são os principais sintomas?**

O diagnóstico de esclerodermia é principalmente um diagnóstico clínico, ou seja, os sintomas do paciente e o exame físico são os testes mais importantes. Não existe nenhum exame laboratorial único que possa servir como diagnóstico de esclerodermia. Os exames laboratoriais são utilizados para excluir outras doenças semelhantes, para avaliar o grau de atividade da esclerodermia e para determinar se estão envolvidos outros órgãos além da pele. Os primeiros sinais são alterações na cor dos dedos das mãos e dos pés, com alterações de temperatura de quente a frio (fenômeno de Raynaud) e úlceras na ponta dos dedos. A pele das pontas dos dedos das mãos e dos pés, muitas vezes, endurece rapidamente e torna-se brilhante. Isto também pode ocorrer na pele sobre o nariz. Em seguida, a pele endurecida espalha-se e em casos graves pode eventualmente afetar todo o corpo. No início da doença, os dedos podem inchar e as articulações ficarem doloridas.

Durante a evolução da doença, os doentes podem desenvolver ainda mais alterações cutâneas, tais como dilatações visíveis de pequenos vasos (telangiectasias), perda de pele e tecido subcutâneo (atrofia) e depósitos de cálcio (calcificações) na pele ou mais profundas. Os órgãos internos podem ser afetados e o prognóstico em longo prazo depende do tipo e da gravidade do envolvimento dos órgãos internos. É importante que todos os órgãos internos (pulmões, intestino, coração, etc.) sejam avaliados quanto ao envolvimento da doença e sejam

---

efetuados outros tipos de exames da função de cada órgão. O esôfago está envolvido na maioria das crianças, muitas vezes bastante precocemente na evolução da doença. Isto pode causar azia, devido ao ácido do estômago que entra no esôfago e dificuldade em engolir determinados tipos de alimentos. Mais tarde, todo o trato intestinal pode ser afetado com distensão abdominal (barriga inchada) e má digestão dos alimentos. O envolvimento dos pulmões é frequente, sendo um determinante importante do prognóstico em longo prazo. O envolvimento de outros órgãos, tais como o coração e os rins, também é muito importante para o prognóstico. No entanto, não existe nenhum exame de sangue específico para a esclerodermia. O médico que controla os pacientes com esclerodermia sistêmica irá avaliar a função dos órgãos em intervalos periódicos para verificar se a esclerodermia se espalhou para os órgãos, ou se o envolvimento se agravou ou melhorou.

### **2.2.2 Qual é o tratamento para a esclerose sistêmica nas crianças?**

A decisão sobre qual o tratamento mais adequado é efetuada por um reumatologista pediátrico com experiência em esclerodermia e deverá ser tomada em conjunto com outros especialistas que avaliam outros órgãos específicos tais como o cardiologista ou o nefrologista. Os corticosteroides são utilizados assim como o metotrexato ou o micofenolato. Quando os pulmões ou os rins estão afetados, pode utilizar-se a ciclofosfamida. Nos casos do fenómeno de Raynaud, é necessário um bom cuidado da circulação mantendo o corpo sempre aquecido para impedir cortes e ulceração da pele e, por vezes, é necessário tomar medicação para dilatar os vasos sanguíneos. Não existe nenhum tratamento que tenha demonstrado ser claramente eficaz em todos os indivíduos com esclerodermia sistêmica. O programa de tratamento mais eficaz para cada indivíduo tem de ser determinado através da utilização de medicamentos que foram eficazes em outros indivíduos com esclerose sistêmica para ver se funcionam nesse paciente. Outras formas de tratamento estão atualmente em investigação, havendo esperança concreta de que se descubram tratamentos mais eficazes no futuro. Em casos muito graves, pode ser considerado o transplante de células da própria medula óssea do paciente.

---

São necessários, fisioterapia e cuidados da pele endurecida durante a doença para manter as articulações e as paredes torácicas em movimento.

### **2.2.3 Qual é a evolução em longo prazo da esclerodermia sistêmica?**

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