



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

## Esclerodermia

Versão de 2016

### 1. O QUE É A ESCLERODERMIA

#### 1.1 O que é?

Esclerodermia é uma palavra grega que pode ser traduzida como "pele endurecida". A pele torna-se brilhante e dura. Existem dois tipos diferentes de esclerodermia: a esclerodermia localizada e a esclerose sistêmica.

Na esclerodermia localizada, a doença está limitada à pele e aos tecidos localizados abaixo da pele afetada. Pode afetar os olhos e causar uveíte, também pode afetar as articulações e causar artrite. Pode ter a aparência de manchas (morféia) ou de faixas finas (esclerodermia linear).

Na esclerose sistêmica, o processo é mais disseminado e afeta não só a pele como também alguns dos órgãos internos do corpo.

#### 1.2 É uma doença comum?

A esclerodermia é uma doença rara. As estimativas da sua frequência nunca excedem 3 novos casos em cada 100.000 pessoas anualmente. A esclerodermia localizada é a forma mais comum nas crianças e afeta predominantemente as meninas. Apenas 10% ou menos das crianças com esclerodermia são afetadas por esclerose sistêmica.

#### 1.3 Quais são as causas da doença?

A esclerodermia é uma doença inflamatória, mas a causa da inflamação ainda não foi descoberta. É provavelmente uma doença autoimune, o que significa que o sistema imunitário da criança reage contra si

---

próprio. A inflamação causa inchaço, calor e uma produção excessiva de tecido fibroso (cicatriz).

#### **1.4 É hereditária?**

Não, não existe, até à data, nenhuma evidência de uma associação genética com a esclerodermia, embora existam alguns relatos de casos de ocorrência em membros da mesma família.

#### **1.5 O seu aparecimento pode ser prevenido?**

Não se conhece nenhuma prevenção para esta doença. Isto significa que como pais ou como paciente não poderiam ter evitado o aparecimento da doença.

#### **1.6 É infecciosa?**

Não. Algumas infeções podem desencadear o início da doença, mas a doença em si não é infecciosa e as crianças que sofrem desta doença não necessitam de ser isoladas.

## **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 maquiagem (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.

## **3. VIDA QUOTIDIANA**

### **3.1 Quanto tempo durará a doença?**

A progressão da esclerodermia localizada é normalmente limitada à alguns anos. Normalmente, o endurecimento da pele estabiliza alguns anos após o início da doença. Às vezes, pode demorar 5 a 6 anos, e algumas manchas podem tornar-se ainda mais visíveis após o processo inflamatório ter terminado, devido às alterações na cor da pele ou a doença poderá parecer pior devido ao crescimento desigual das partes do corpo afetadas comparadas com as não afetadas. A esclerose sistêmica é uma doença de longo prazo que pode durar toda a vida. No entanto, um tratamento precoce e adequado pode encurtar a evolução da doença.

---

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

As crianças com esclerodermia localizada normalmente recuperam. Após algum tempo, até a pele endurecida pode recuperar o seu aspecto normal podendo apenas persistir áreas hiperpigmentadas. A recuperação da esclerose sistêmica é muito menos provável, mas pode conseguir-se uma melhoria significativa ou, pelo menos, a doença pode estabilizar, permitindo uma boa qualidade de vida.

### **3.3 E os tratamentos não convencionais/complementares?**

Existem muitos tratamentos complementares e alternativos disponíveis e isto pode ser confuso para os pacientes e para as suas famílias. Avalie cuidadosamente os riscos e os benefícios de experimentar estes tratamentos uma vez que existem poucos benefícios comprovados e podem ser dispendiosos, tanto em termos de tempo, impacto para a criança e financeiros. Se quiser saber mais sobre tratamentos complementares e alternativos, discuta essas opções com o seu reumatologista pediátrico. Alguns tratamentos podem interagir com os medicamentos convencionais. A maioria dos médicos não se oporá, desde que siga as indicações médicas. É muito importante não parar de tomar os medicamentos receitados. Quando são necessários medicamentos para manter a doença sob controle, pode ser muito perigoso parar de tomá-los, caso a doença ainda esteja ativa. Fale com o médico do seu filho sobre preocupações que tenha em relação à medicação.

### **3.4 De que forma pode a doença afetar o dia a dia da criança e da sua família e que tipo de check-ups periódicos são necessários?**

Tal como qualquer doença crônica, a esclerodermia pode afetar o dia a dia da criança e da sua família. Se a doença for leve, sem envolvimento de órgãos vitais, a criança e a sua família têm geralmente uma vida normal. No entanto, é importante lembrar que as crianças com esclerodermia podem sentir-se frequentemente cansadas ou ser menos resistentes à fadiga, e podem precisar de mudar de posição frequentemente devido à má circulação. São necessários check-ups periódicos para avaliar a progressão da doença e a necessidade de

---

alterações do tratamento. Uma vez que órgãos internos importantes (pulmões, trato gastrointestinal, rins, coração) podem estar afetados em diferentes momentos durante a evolução da esclerose sistêmica, é necessária uma avaliação periódica do seu funcionamento, de forma a que possíveis problemas sejam detetados precocemente.

Quando são utilizados determinados medicamentos, os seus possíveis efeitos secundários também devem ser monitorizados através de controlos periódicos.

### **3.5 E a escola?**

É essencial continuar a educação das crianças com doenças crônicas. Existem alguns fatores que podem causar problemas enquanto as crianças estão na escola e, como tal, é importante explicar aos professores as possíveis necessidades especiais destas crianças. Os pacientes devem participar, sempre que possível, das aulas de educação física. Neste caso, deve-se levar em consideração o mesmo discutido abaixo no que diz respeito à prática de esportes. Quando a doença está bem controlada, como é geralmente o caso utilizando os medicamentos atualmente disponíveis, a criança não deve ter nenhum problema em participar em todas as atividades como os seus colegas saudáveis. A escola para uma criança significa o mesmo que o trabalho para um adulto. Um lugar onde aprendem a tornarem-se pessoas independentes e produtivas. Os pais e os professores devem fazer tudo o que puderem para permitir que a criança participe das atividades escolares de forma normal, de modo a que a criança tenha bom rendimento escolar e seja aceita e apreciada pelos colegas e adultos.

### **3.6 Em relação à prática de esportes?**

A prática de esportes é um aspecto essencial da vida diária de qualquer criança. Um dos objetivos do tratamento é permitir que as crianças tenham uma vida normal na medida do possível e não se considerem diferentes dos seus colegas e amigos. Como tal, a recomendação geral é permitir que os pacientes participem nos esportes que quiserem, assegurando-lhes que parem quando houver limitações devido a dor ou desconforto. Esta escolha faz parte de uma atitude genérica que tende a incentivar psicologicamente a criança a ser independente e capaz de lidar sozinha com os limites impostos pela doença.



---

### **3.7 Em relação à alimentação?**

Não existem evidências que a alimentação possa influenciar a doença. De um modo geral, a criança deve seguir uma alimentação equilibrada e adequada para a sua idade. Uma alimentação saudável e bem equilibrada com proteínas, cálcio e vitaminas suficientes é recomendada para crianças em crescimento. Os pacientes tratados com corticosteroides devem evitar comer em excesso, uma vez que estes medicamentos aumentam o apetite.

### **3.8 O clima pode influenciar a evolução da doença?**

Não existem evidências de que o clima possa afetar as manifestações da doença.

### **3.9 A criança pode ser vacinada?**

Os pacientes com esclerodermia devem consultar sempre o seu médico antes de receber qualquer vacina. O médico irá decidir quais vacinas a criança pode receber, considerando caso a caso. No geral, as vacinas não parecem aumentar a atividade da doença e não causam efeitos adversos graves em pacientes com esclerodermia.

### **3.10 E em relação à vida sexual, à gravidez e à contracepção?**

Não existem restrições quanto à atividade sexual ou gravidez devidas à doença. No entanto, os pacientes que tomam medicamentos devem ser sempre muito cuidadosos devido aos possíveis efeitos desses medicamentos no feto. Os doentes são aconselhados a consultar o médico sobre a contracepção e a gravidez.