



www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/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 doentes com envolvimento da pele da face ou do couro cabeludo apresentam um risco aumentado de desenvolver uveíte. As análises sanguíneas 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 parar 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 corticosteróides, metotrexato ou outros medicamentos imunomoduladores. Existem estudos que demonstram os efeitos benéficos (eficácia) assim como a eficácia destes tratamentos no tratamento a longo prazo. O tratamento deve ser supervisionado e receitado por um reumatologista pediátrico e/ou dermatologista pediátrico.

Em muitos doentes, o processo inflamatório resolve-se por si só, embora 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 doentes 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 doente coxeie e coloque maior pressão sobre as costas, ancas 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 camuflagem da pele (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 pára 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 dura pode até chegar a amolecer e ter um aspeto normal. Algumas manchas podem tornar-se mais aparentes mesmo após o processo inflamatório ter terminado, devido às alterações de 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 sistémica

2.2.1 Como é diagnosticada a esclerose sistémica? Quais são os principais sintomas?

O diagnóstico de esclerodermia é principalmente um diagnóstico clínico, ou seja, os sintomas do doente e o exame físico são os testes mais importantes. Não existe nenhum teste laboratorial único que possa servir como diagnóstico de esclerodermia. Os testes 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. Um dos primeiros sinais são alterações na cor dos dedos das mãos e dos pés, com alterações de temperatura de quente a frio (fenómeno 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 dura espalha-se e em casos graves pode eventualmente afetar todo o corpo. No início da doença, os dedos podem inchar e as articulações ficarem dolorosas. 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 subcutâneos de cálcio (calcificações). 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 todos os órgãos internos (pulmões, intestino, coração, etc.) sejam avaliados quanto ao envolvimento da doença e sejam efetuados outros tipos de testes da função de cada órgão.

O esófago 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 esófago 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 e é um determinante importante do prognóstico a 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 teste sanguíneo específico para a esclerodermia. O médico que controla os doentes com esclerodermia sistémica irá avaliar a função do sistema de órgãos a intervalos periódicos para avaliar 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 sistémica 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 sistemas específicos tais como o cardiologista ou o nefrologista. Os corticosteróides 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 sistémica. O programa de tratamento mais eficaz para cada indivíduo tem de ser determinado através da utilização de medicamentos que foram eficazes noutros indivíduos com esclerose sistémica para ver se funcionam nesse doente. Outras formas de tratamento estão atualmente em investigação e existe uma esperança concreta de que se descubram tratamentos mais eficazes no futuro. Em casos muito graves, pode ser considerado o transplante autólogo de medula óssea. São necessários fisioterapia e cuidados da pele dura durante a doença para manter as articulações e as paredes torácicas em movimento.

2.2.3 Qual é a evolução a longo prazo da esclerodermia sistémica?

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