

ESCLERODERMIA LOCALIZADA

“LOCALIZED SCLERODERMA”

Esclerodermia significa “pele dura”. Na esclerodermia localizada, apenas a pele e por vezes os músculos subjacentes estão envolvidos, sendo que os órgãos internos geralmente estão poupados. A esclerodermia localizada não é uma doença fatal, mas a qualidade de vida do paciente é muitas vezes afetada por causa do aspecto da pele, das contraturas articulares e, raramente, por sérias deformidades da face e das extremidades. O objetivo deste material é informar sobre a natureza, prognóstico e complicações da esclerodermia localizada e discutir aquilo que atualmente está disponível para o seu tratamento. Devido ao fato que a esclerodermia localizada geralmente afeta crianças, um objetivo importante deste material é dissipar o medo sobre esta condição clínica e diferenciá-la da forma clínica da esclerodermia que pode acometer os órgãos internos (a esclerose sistêmica).

O QUE É A ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

A esclerodermia localizada é caracterizada pelo espessamento da pele devido à excessiva deposição de fibras colágenas. O colágeno representa uma proteína normalmente presente na pele normal. Contudo, quando uma quantidade anormalmente grande de colágeno é produzida, a pele vai se tornar rígida e dura. Devido ao fato dela estar restrita à pele, a esclerodermia localizada é muito diferente da esclerose sistêmica, que quase sempre acomete órgãos internos. Embora existam casos isolados sugerindo que a transformação da esclerodermia localizada para esclerose sistêmica possa ocorrer, o fato ainda não está completamente reconhecido. Pacientes e pais de crianças com esclerodermia localizada devem ficar tranquilos quanto ao fato da doença estar restrita à pele e tecidos subjacentes.

O QUE CAUSA A ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

Ainda não se sabe. Ela não é infecciosa (não pode ser transmitida para outra pessoa). Não é hereditária, e muito raramente ocorre em membros de uma mesma família. Alguns a consideram uma “doença auto-imune”, mas os pacientes não apresentam outros defeitos conhecidos do sistema imunológico. A esclerodermia localizada pode ocorrer após pequenos traumas à pele afetada, mas esta associação pode ser puramente uma coincidência.

QUANTOS TIPOS DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA EXISTEM?

Os diferentes nomes causam muita confusão na esclerodermia localizada. Os pacientes que recebem o diagnóstico de “esclerodermia” podem ficar muito assustados pensando que têm esclerose sistêmica, a forma da esclerodermia que acomete os órgãos internos. Dependendo da forma e da extensão da pele afetada, existem três tipos principais de esclerodermia localizada: morféia, morféia generalizada e esclerodermia linear.

Morféia é a forma clínica mais comum e se apresenta como uma ou mais placas de pele espessada com graus variados de pigmentação. Uma borda de cor violeta ou rosa

pode ser observada quando as lesões ainda estão em atividade e se estendendo. Por vezes, alguns médicos podem classificar a morfêia em diversos subtipos de acordo com a forma ou a profundidade das lesões. Por exemplo, morfêia “gutata” se refere a áreas de pele espessada na forma de “gotas”, enquanto morfêia “subcutânea” indica uma forma com envolvimento predominante dos tecidos cutâneos mais profundos, poupando de maneira relativa a pele.

Morfêia generalizada apresenta extensas áreas da pele acometidas por lesões tipo morfêia. Alguns pacientes com morfêia generalizada podem também apresentar áreas de espessamento da pele em braços ou pernas característicos de esclerodermia linear. Da mesma forma, placas de morfêia são comuns na esclerodermia linear. Portanto, embora ocorra o predomínio de uma forma clínica da esclerodermia localizada, os pacientes podem apresentar mais de uma forma de envolvimento da pele.

A esclerodermia linear, como o nome indica, apresenta áreas lineares de espessamento da pele. Podem apresentar envolvimento profundo da pele até atingir os músculos. As áreas de espessamento cutâneo são mais comuns nas pernas e nos braços e, quando acometem as articulações, podem acarretar limitações da função articular. Raramente, a esclerodermia linear pode representar um sério problema em crianças, especialmente quando acomete profundamente a pele. Algumas vezes, por razões até o momento não compreendidas, a esclerodermia linear pode retardar o crescimento dos ossos abaixo da pele afetada.

A esclerodermia linear que acomete a face ou o couro cabeludo pode, em algumas ocasiões, ser bastante destrutiva e ter a aparência de uma linha branca, descrita como “golpe de sabre”, devido ao seu aspecto. O “golpe de sabre” está ocasionalmente associado à atrofia da face, podendo também afetar a língua e a boca. Raramente, pode estar associado com anormalidades do crescimento dos ossos da face, levando a deformidades consideráveis.

Qualquer que seja a forma, todas estas variantes representam esclerodermia localizada. Mesmo nos casos muito raros em que a maioria da superfície corpórea estiver envolvida, geralmente não ocorre acometimento de órgãos internos.

COMO SE FAZ O DIAGNÓSTICO DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

Em muitos casos, os médicos podem informar os pacientes que eles têm esclerodermia localizada simplesmente pelo aspecto da pele. Médicos que estão familiarizados com esclerodermia, ou são especialistas em examinar a pele, podem estabelecer o diagnóstico sem muita dificuldade.

A BIÓPSIA DE PELE É NECESSÁRIA?

Geralmente, é realizada para confirmar o diagnóstico de esclerodermia (a biópsia não pode distinguir a esclerodermia localizada da esclerose sistêmica). Para a biópsia da pele, geralmente se faz uma leve anestesia local com xilocaína, que pode causar uma breve sensação de queimação que deve durar apenas alguns segundos. A partir daí, uma pequena amostra de pele é extraída, de maneira indolor. Geralmente, não ocorrerá dor, mesmo após o efeito da anestesia ter desaparecido. Os resultados da biópsia de pele, se interpretados de maneira inadequada, podem causar confusão e apreensão.

Tipicamente, a descrição da biópsia pode indicar “esclerodermia”, que pode levar os pacientes a acreditarem que têm a forma generalizada da doença. É importante se

reconhecer que é difícil, se não impossível, estabelecer se alguém tem esclerodermia localizada ou esclerose sistêmica baseado somente na biópsia de pele.

PROGNÓSTICO: O QUE VAI ACONTECER?

Como regra geral, pacientes com esclerodermia localizada não apresentam acometimento de órgãos internos. Como será discutido a seguir, pacientes com esclerodermia localizada podem apresentar certas alterações nos exames laboratoriais, que podem trazer ansiedade tanto aos médicos quanto aos pacientes.

A morfêia pode ocorrer em todas as faixas etárias, e tende a ser mais frequente nas mulheres. A maioria dos pacientes desenvolve apenas uma ou duas placas espessadas que são frequentemente mais escuras ou mais claras que a pele que as circunda. Uma área de descoloração amarelada também pode ocorrer. As mudanças na coloração da pele podem durar anos, a despeito da melhora e do amolecimento da pele. Em geral, a morfêia tende a acometer apenas as camadas superficiais da pele. Pacientes com morfêia geralmente apresentam boa evolução, mas visitas periódicas ao médico são recomendadas. Raramente, alguns pacientes continuarão a desenvolver novas áreas de morfêia e poderão evoluir para morfêia generalizada (ainda sem envolvimento de órgãos internos). A evolução para morfêia generalizada é mais comum em mulheres.

A morfêia generalizada também pode ocorrer em todas as faixas etárias, e estes pacientes costumam apresentar doença mais extensa e prolongada, em alguns casos podendo durar vários anos. A morfêia generalizada representa mais que um grande número de placas de morfêia. As áreas de espessamento da pele na morfêia generalizada tendem a se tornar confluentes, ocasionalmente chegando a acometer a maioria da superfície corpórea, e a profundidade do envolvimento é geralmente maior que na morfêia. Mesmo assim, estes pacientes não costumam apresentar acometimento de órgãos internos. O seguimento periódico por um médico é imprescindível. Dependendo do grau de envolvimento da pele, pacientes com morfêia generalizada podem se apresentar desfigurados, devido ao extenso espessamento da pele. De maneira semelhante à morfêia, o amolecimento da pele é esperado, porém a descoloração da pele pode se manter durante anos ou ser permanente.

A esclerodermia linear é mais comum em crianças e adolescentes. Cerca de 80% dos pacientes têm menos de 20 anos de idade. É quatro vezes mais comum na mulher do que no homem. A esclerodermia linear tem o potencial de causar sérias complicações. As áreas lineares de espessamento da pele podem estender-se para músculos e tecidos subjacentes na criança, o que pode retardar o crescimento de um braço ou perna afetado. As alterações da superfície cutânea são semelhantes àquelas descritas na morfêia e na morfêia generalizada. Lesões extensas de esclerodermia linear, quando atravessam as articulações, podem limitar a mobilidade articular. A menos que esforços continuados no sentido de manter uma boa amplitude de movimento das articulações afetadas através da fisioterapia sejam realizados, estas complicações podem se tornar permanentes. E claro, muitos outros pacientes com esclerodermia linear, especialmente aqueles com idade de início mais tardia, cursarão apenas com mínimas alterações e espessamento da pele. A esclerodermia linear permanece em atividade por dois a cinco anos, mas pode ser mais duradoura em alguns casos. Por vezes, alguns pacientes apresentam recorrência após um período de aparente inatividade da doença. Isto é mais frequente em pacientes com esclerodermia “em golpe de sabre”.

A esclerodermia “em golpe de sabre” é a forma potencialmente mais desfigurante da esclerodermia localizada. Pode ser leve, com apenas leve atrofia (perda de tecido) da área afetada. Contudo, dependendo da sua localização na face, pode levar a problemas consideráveis, especialmente nas crianças. Quando acomete o couro cabeludo, pode causar perda de cabelos. Quando envolve a face, pode levar à desfiguração da fisionomia. O processo pode se estender aos ossos subjacentes. Recorrências podem ocorrer, mesmo quando parece que a doença se tornou inativa.

A ESCLERODERMIA LOCALIZADA DESAPARECE?

Como regra geral, a esclerodermia localizada é uma doença auto-limitada. Às vezes, lesões novas podem aparecer, mas, ao final, a doença regride. Uma provável exceção à regra é a esclerodermia “em golpe de sabre”, que pode apresentar um curso imprevisível e se tornar ativa novamente anos após ter aparecido.

EXISTEM OUTRAS COMPLICAÇÕES DA ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

Alguns pacientes com esclerodermia localizada, provavelmente 10 a 20%, desenvolvem dores articulares durante o curso da doença. A dor não fica limitada às articulações situadas abaixo da pele acometida, e pode envolver inúmeras articulações, como joelhos, punhos e a coluna vertebral. Ocasionalmente, esta complicação precede o espessamento da pele, causando considerável confusão com a artrite reumatóide. Por fim, as dores articulares regredem, mesmo ocorrendo um novo espessamento da pele.

EXISTEM OUTROS TESTES PARA COMPROVAR O DIAGNÓSTICO DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

O diagnóstico de esclerodermia localizada é feito pelo exame clínico e pela biópsia. A biópsia de pele pode auxiliar a determinar se a doença ainda está ativa.

Existem vários testes laboratoriais que podem ser realizados em pacientes com esclerodermia localizada que, quando alterados, auxiliam a determinar a atividade da doença e quão extensa e prolongada esta pode se tornar. Estes exames laboratoriais incluem o número de eosinófilos no sangue, a quantidade de imunoglobulinas séricas, e vários auto-anticorpos, como o fator antinuclear (FAN) e os anticorpos anti-DNA e anti-histonas. Estes exames não são específicos para esclerodermia localizada e podem estar alterados em outras doenças. Os auto-anticorpos que são comuns na esclerose sistêmica geralmente estão negativos na esclerodermia localizada.

EXISTE TRATAMENTO PARA A ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

Não existe cura para a esclerodermia localizada, embora alguns medicamentos possam alterar a progressão da doença. Recomendações específicas devem ser deixadas ao julgamento dos médicos, que irão discutir as opções terapêuticas com o paciente e sua família. Muitos medicamentos têm sido usados na esclerodermia localizada. Contudo, nenhum deles se mostrou comprovadamente eficaz em estudos controlados. A esclerodermia localizada geralmente se torna inativa e melhora espontaneamente, de maneira que experiências pessoais isoladas são difíceis de avaliar. Muitos médicos continuam a preconizar o uso da vitamina E por via oral, mas não existe comprovação de sua eficácia.

Numerosos medicamentos, como a fenitoína, o para-amino-benzoato de potássio (POTABA), os corticosteróides sistêmicos, os antimaláricos e a d-penicilamina, isolados ou combinados, têm sido utilizados, com resultados tanto favoráveis quanto desfavoráveis. Contudo, devido às suas potencialmente sérias complicações, estas drogas são reservadas para os pacientes com doença ativa, generalizada e rapidamente progressiva.

A vitamina D por via oral parece ser benéfica em alguns pacientes. Também existem evidências de que tipos específicos de luz ultravioleta podem auxiliar na doença. A penicilina e outros antibióticos são frequentemente utilizados por médicos que acreditam que a esclerodermia localizada possa ser causada por agentes infecciosos, mas não existe consenso quanto à esta relação.

Existe consenso definido de que a fisioterapia é importante no sentido de preservar a amplitude da mobilidade das articulações acometidas. O escurecimento da pele pode diminuir com o tempo. Como algumas lesões podem se tornar mais escuras após exposição solar, o uso de fotoprotetores pode ser útil. Vários agentes tópicos atualmente disponíveis, quando adequadamente utilizados, tornarão as áreas com alterações de pigmentação cosmeticamente mais aceitáveis. *Peeling* químico e tratamento com laser poderão diminuir a quantidade de pigmentos em alguns pacientes. Naqueles pacientes com extenso envolvimento da face, cirurgia plástica reparadora tem apresentado bons resultados.

Panfleto da Scleroderma Foundation, elaborado com o auxílio do Dr. Vincent Falanga (Boston University e Roger Williams Medical Center, Providence – EUA); tradução do Dr. Percival D. Sampaio-Barros (UNICAMP).