ESCLERODERMIA: UMA VISÃO GERAL

“SCLERODERMA: AN OVERVIEW”

O QUE É ESCLERODERMIA?

Esclerodermia é uma doença do tecido conjuntivo que afeta a pele, e algumas vezes os órgãos internos. Apresenta uma variação muito grande em termos de prognóstico. Para alguns pacientes representa apenas um incômodo, enquanto para outros é uma doença grave e letal, sendo para a maioria uma doença que afeta o modo como elas vivem o seu dia a dia. A esclerodermia é classificada como uma doença auto-imune, juntamente com a artrite reumatóide, o lupus eritematosos sistêmico, a síndrome de Sjögren e a esclerose múltipla, devido ao fato de que o sistema imunológico nestas doenças é ativado para agredir os tecidos do próprio organismo.

TIPOS DE ESCLERODERMIA

Existem dois tipos de esclerodermia: a forma *sistêmica* (esclerose sistêmica) que afeta os órgãos e sistemas internos do organismo, e a forma *localizada*, que afeta uma área localizada da pele. Como regra geral, as crianças apresentam tendência a apresentar a forma localizada (subdividida em esclerodermia linear e morfêia), enquanto os adultos geralmente manifestam a forma sistêmica.

Na esclerose *sistêmica*, o sistema imunológico costuma causar dano a duas áreas principais: os vasos sanguíneos de pequeno calibre e as células produtoras de colágeno localizadas na pele e em todo o organismo. Na esclerose *sistêmica*, os vasos sanguíneos de pequeno calibre nos dedos das mãos tendem a estreitar-se e por vezes o fluxo sanguíneo é completamente ocluído. Pequenos cortes nas mãos podem apresentar uma cicatrização muito lenta, e por vezes evoluem espontaneamente para ulcerações. Devido a esta diminuição no suprimento sanguíneo, os pacientes esclerodérmicos são notoriamente sensíveis ao frio. É este componente vascular da doença o responsável pelo fenômeno de Raynaud (alterações da coloração dos dedos quando expostos ao frio), que ocorre em mais de 90% dos pacientes com esclerose *sistêmica*.

É o componente colágeno da doença o responsável pelo espessamento da pele, bem como pelo acometimento pulmonar, gastrointestinal e cardíaco da doença. Sobre circunstâncias normais, o sistema imunológico ativa algumas células para produzir colágeno a fim de formar uma cicatriz após uma área de dano ou infecção ter sido controlada. Na esclerodermia, este tecido cicatricial é produzido sem razão aparente na pele e nos órgãos internos. Nem todos os pacientes com esclerose sistêmica apresentarão acometimento de múltiplos órgãos. Muitos pacientes terão apenas acometimento do trato digestivo, com pulmões, coração e rins normais.

A esclerose *sistêmica* é dividida em duas formas clínicas: limitada e difusa, de acordo com a extensão do comprometimento cutâneo. Ambas as formas clínicas estão associadas com envolvimento de órgãos internos, mas a forma limitada tende a apresentar acometimento visceral mais leve que a forma difusa. A esclerose sistêmica limitada frequentemente é chamada de forma CREST. Este acrônimo significa:

C alcinose
R aynaud
E sôfago
S clerodactilia
T elangiectasias

A calcinose se refere aos depósitos de cristais de cálcio na pele. O fenômeno de Raynaud se refere às alterações de coloração (palidez, cianose e vermelhidão) dos dedos quando da exposição ao frio. A disfunção esofágica muitas vezes causa dor retroesternal, devido ao refluxo de ácido do estômago para o esôfago. A esclerodactilia significa que a pele dos dedos das mãos está endurecida e espessada, enquanto que as telangiectasias são um tipo particular de lesões avermelhadas na pele.

A esclerodermia *localizada* afeta as células produtoras de colágeno em apenas algumas áreas restritas da pele, geralmente poupando os órgãos internos e os vasos sanguíneos. O termo localizada é usado para indicar que esta forma de esclerodermia está confinada a uma área da pele. A doença *localizada* ocorre como áreas de pele espessada (morféia) ou como esclerodermia linear, que representa uma área linear de espessamento cutâneo que se estende pelo tronco ou pelos membros. Se esta linha de pele espessada acomete a testa, é chamada de “golpe de sabre” ou “coup de sabre”. É fácil confundir os termos esclerodermia localizada e limitada, já que têm som tão semelhante; infelizmente, esta terminologia é de uso corrente e é pouco provável que seja alterada. A esclerodermia pode também ser encontrada em pacientes com outras doenças auto-imunes, como lupus eritematoso sistêmico, artrite reumatóide, síndrome de Sjögren ou polimiosite, como parte de uma síndrome de superposição. Finalmente, uma variedade de drogas e produtos químicos pode produzir lesões similares àquelas observadas na esclerodermia.

TIPOS DE ESCLERODERMIA

1. Esclerodermia Localizada
(não envolve órgãos internos)
 - Morféia
 - Esclerodermia Linear

2. Esclerose sistêmica
(envolve órgãos internos)
 - Limitada
 - Difusa

3. Doenças relacionadas à esclerodermia
 - Síndrome de superposição com outras doenças auto-imunes
 - Doenças esclerodermia-like ambientais

QUEM DESENVOLVE ESCLERODERMIA?

A esclerodermia localizada é mais comum nas crianças, enquanto que a esclerose sistêmica é mais comum nos adultos. No geral, é mais frequente no sexo feminino que

no sexo masculino (geralmente quatro mulheres para cada homem acometido), e a média de idade de início ocorre por volta dos quarenta anos.

Contudo, a esclerodermia pode ocorrer em qualquer idade. Quando os médicos utilizam os termos “geralmente” ou “na maioria das vezes”, o leitor deve compreender as variações que podem ocorrer. Muitos pacientes se assustam quando lêem informação médica que parece contradizer suas próprias experiências, e concluem que aquilo que aconteceu com eles não deveria ter acontecido. Na verdade, existem muitas exceções à regra na esclerodermia, talvez mais que nas outras doenças. Cada caso é diferente e as informações devem ser discutidas diretamente com os médicos.

Embora existam muitas pesquisas enfocando este aspecto muito importante, a causa da esclerodermia (tanto localizada quanto sistêmica) ainda é desconhecida. O que é atualmente denominado esclerodermia pode, na verdade, representar um conjunto de doenças diferentes, todas apresentando causas diferentes.

A ESCLERODERMIA É UMA DOENÇA GENÉTICA?

A maioria dos pacientes não tem nenhum parente esclerodérmico e seus filhos não desenvolvem esclerodermia. Pesquisas indicam que existe uma susceptibilidade genética que aumenta a probabilidade de desenvolver a esclerodermia, mas que por si próprio não causa a doença.

EXISTE TRATAMENTO PARA A ESCLERODERMIA?

Até o presente momento, não há cura para a esclerodermia, mas existem muitos tratamentos disponíveis. Alguns são dirigidos para sintomas particulares como a azia, que pode ser controlada com o uso de inibidores da bomba protônica ou medicamentos para melhorar a motilidade do tubo digestivo. Alguns tratamentos são dirigidos para diminuir a atividade do sistema imunológico. Pacientes com doença leve podem não necessitar de nenhuma medicação e por vezes o paciente pode parar o tratamento porque sua esclerodermia não está mais em atividade. Por causa da grande variabilidade clínica entre os pacientes, pode ocorrer grande variação nos tratamentos prescritos.

Panfleto da Scleroderma Foundation, elaborado com o auxílio da Dra. Maureen D. Mayes (Wayne State University, Detroit – EUA); tradução do Dr. Percival D. Sampaio-Barros (UNICAMP).