

ESCLERODERMIA LOCALIZADA

“LOCALIZED SCLERODERMA”

Esclerodermia significa “pele dura”. O termo esclerodermia localizada se refere ao fato de que o processo nosológico está “localizado” na pele. Por vezes o termo “morféia” é utilizado como sinônimo de esclerodermia localizada, criando alguma confusão. A morféia é, de fato, apenas uma variante da esclerodermia localizada. É importante compreender que a esclerodermia localizada é diferente da esclerodermia que afeta os órgãos internos, que é conhecida como esclerose sistêmica. A esclerodermia localizada tipicamente está confinada à pele, embora por vezes os músculos subjacentes possam estar envolvidos. 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 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 é uma proteína presente na pele normal, com função de sustentação. Contudo, quando uma quantidade anormalmente grande de colágeno é produzida, a pele vai se tornar rígida e dura.

O QUE CAUSA A ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

A causa ainda é desconhecida. Ela não é infecciosa, não podendo 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.

TIPOS DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA

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 4 tipos principais de esclerodermia localizada: morféia, morféia generalizada, esclerodermia linear e “golpe de sabre”.

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 morféia em diversos subtipos de acordo com a forma ou a profundidade das lesões. Por exemplo, morféia “gutata” se refere a áreas de

pele espessada na forma de “gotas”, enquanto morféia “subcutânea” indica uma forma com envolvimento predominante dos tecidos cutâneos mais profundos, poupando de maneira relativa a pele.

Morféia generalizada. Apresenta extensas áreas da pele acometidas por lesões tipo morféia. Alguns pacientes com morféia generalizada podem também apresentar áreas de espessamento da pele em braços ou pernas característicos de esclerodermia linear. Da mesma forma, placas de morféia 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.

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.

Esclerodermia “em golpe de sabre”. A esclerodermia linear que acomete a face ou o couro cabeludo pode 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.

COMO SE FAZ O DIAGNÓSTICO DE ESCLERODERMIA LOCALIZADA?

Médicos que estão familiarizados com esclerodermia, ou são especialistas em examinar a pele, podem estabelecer o diagnóstico sem muita dificuldade, simplesmente pelo exame da pele. Em alguns casos, testes adicionais podem ser necessários.

PROGNÓSTICO: O QUE VAI ACONTECER?

Como regra geral, pacientes com esclerodermia localizada não apresentam acometimento de órgãos internos.

A *morféia* 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 morféia tende a acometer apenas as camadas superficiais da pele. Pacientes com morféia geralmente apresentam boa evolução, mas visitas periódicas ao médico são recomendadas. Raramente, alguns pacientes continuarão a desenvolver novas áreas de morféia e poderão evoluir para morféia generalizada. A evolução para morféia generalizada é mais comum em mulheres.

A *morféia 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 morféia generalizada representa mais que um grande

número de placas de morfêia, mas sim uma tendência à disseminação das lesões para diferentes áreas da pele. 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. 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 às aquelas 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. Parece que a esclerodermia “em golpe de sabre” representa um tipo específico de esclerodermia localizada, e não um subtipo da esclerodermia linear.

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 principalmente pelo exame visual, embora uma biópsia possa ser realizada para mostrar depósitos aumentados de colágeno. A biópsia de pele pode auxiliar a determinar se a doença ainda está ativa. Contudo, as lesões de pele podem ainda se estender mesmo quando a biópsia não apresenta alterações significativas.

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 de hélice única 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.

QUAIS MEDICAÇÕES ESTÃO DISPONÍVEIS?

Não existe cura para a esclerodermia localizada, embora alguns medicamentos possam alterar a progressão da doença e suas complicações. 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, mas nenhum deles se mostrou comprovadamente eficaz em estudos controlados.

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 potenciais complicações, estas drogas são reservadas para os pacientes com doença ativa, generalizada e rapidamente progressiva. Muitos médicos continuam a recomendar o uso da vitamina E oral, mas não há comprovação científica de sua eficácia.

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.

O metotrexato é outra medicação que pode ser utilizada em muitos pacientes, particularmente quando o comprometimento da pele é extenso e afeta as camadas profundas da pele. Esta medicação tem sido utilizada no tratamento de outras doenças auto-imunes e é segura e bem tolerada. A ciclosporina, uma medicação que deprime o sistema imunológico, também pode ser usada.

Existe consenso definido de que a fisioterapia é importante no sentido de preservar a amplitude da mobilidade das articulações acometidas.

Panfleto da Scleroderma Foundation, elaborado com o auxílio do Dr. Vincent Falanga (Boston University); tradução do Dr. Percival D. Sampaio-Barros (Universidade de São Paulo, São Paulo - SP).