

Você sabia? Esclerodermia ou Esclerose sistêmica?

O termo esclerodermia é mais abrangente, e inclui as formas sistêmicas e localizadas.

Formas localizadas

A formas localizadas de esclerodermia são restritas à pele e, às vezes, ao tecido subcutâneo subjacente. Não há envolvimento vascular ou de órgãos internos.

Divide-se em esclerodermia linear, morfeia (em placas) ou síndrome de Parry-Romberg. Embora às vezes seja extensa e afete a imagem do paciente, as formas localizadas não costumam ser graves. Raramente há prejuízo funcional e quase nunca, risco de morte.

MORFEIA (EM PLACAS)



LINEAR



Esclerodermia linear em "golpe de sabre" ou "coup de sabre"

Manejo terapêutico

Na maioria dos casos, a esclerodermia localizada não requer tratamento. Para casos muito extensos, ou quando há comprometimento de movimentos, por exemplo, pode-se usar imunossuppressores, cuja eficácia é discutível. Outras terapias, como alongamento, reabilitação, preenchimentos estéticos e apoio psicológico também são recomendados.



NÃO CONFUNDA FORMA LOCALIZADA COM FORMA SISTÊMICA LIMITADA!

PARRY-ROMBERG

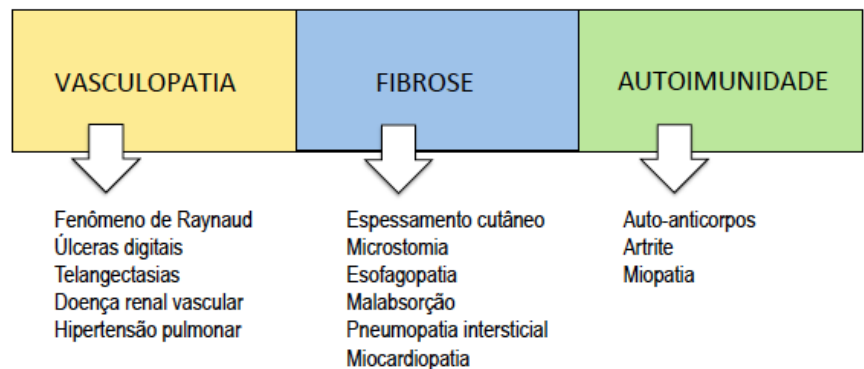


Hemiatrofia de face, com atrofia de pele e tecidos adjacentes. Pode haver envolvimento neurológico local. Doença rara e de causa desconhecida.

Formas sistêmicas

A esclerose sistêmica é uma doença bastante diferente das formas localizadas, por haver envolvimento microvascular difuso, fibrose de pele e órgãos internos e evidências de autoimunidade.

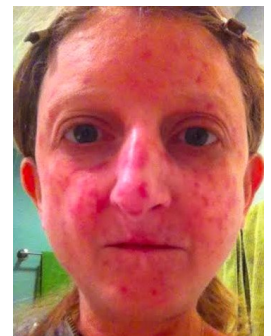
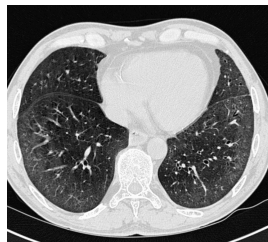
A tríade patogênica inclui:



Quadro clínico

Órgãos frequentemente afetados:

- Pele - fibrose
- Trato digestivo, principalmente esôfago, às vezes estômago e intestino
- Vascular – fenômeno de Raynaud, úlceras digitais, telangectasias
- Pulmões – pneumopatia intersticial
- Coração – pericárdio e miocárdio
- Rins – crise esclerodérmica renal



A esclerose sistêmica divide-se em formas difusa e limitada, diferenciadas pela extensão de pele acometida. Essa divisão tem valor prognóstico, uma vez que a forma difusa costuma evoluir mais rapidamente e com maior gravidade, com doença intersticial pulmonar em mais de 50% dos pacientes. Já a forma limitada evolui mais lentamente e associa-se a hipertensão pulmonar. Para ambas as formas, o fenômeno de Raynaud costuma ser a primeira manifestação clínica (vide texto sobre fenômeno de Raynaud, na seção Quero Saber Mais).

Manejo terapêutico

Medidas para todos os pacientes:

- Aquecimento de mãos, evitar frio
- Vasodilatadores
- Medidas contra refluxo gastro-esofágico (dieta, postura..)
- Curativos em úlceras de pele

Medidas específicas conforme o envolvimento:

- Bloqueadores de bomba H⁺ e pró-cinéticos - para refluxo gastro-esofágico
- Imunossupressores – metotrexato, ciclofosfamida, micofenolato de mofetil (para envolvimento de pele, doença intersticial pulmonar, cardíaco)
- Antifibróticos – nintedanib - doença intersticial pulmonar
- Inibidores da ECA – captopril ou enalapril – para crise renal esclerodérmica

