

# Esclerodermia



## O QUE É A ESCLERODERMIA?

A palavra Esclerodermia deriva de duas palavras gregas, “escle-ro” que significa dura e “derma” que significa pele.

É uma doença em que a pele, geralmente a dos pés e mãos, se torna dura, tensa e brilhante. Tal acontece, devido ao endurecimento do tecido conjuntivo (ou colagénico), que se torna fibrótico e cicatricial (sem elasticidade). Além da pele, podem estar afectados os órgãos internos, pois o colagénico existe em todos os tecidos. É devido a esta possibilidade de envolvimento de todo o organismo que a Esclerodermia também se chama Esclerose Sistémica.

Esta doença, que é crónica, isto é, não se cura, apresenta uma variabilidade muito grande em termos de prognóstico, representando para alguns doentes apenas um ligeiro incómodo, mas para outros pode ser uma doença muito grave.

A Esclerodermia é classificada como uma doença auto-imune, em que o sistema imunológico, que normalmente nos defende de agressões externas, começa a enganar-se e ataca os tecidos do próprio organismo. No mesmo grupo incluem-se outras doenças como o Lúpus, a Artrite Reumatóide, a Síndrome de Sjögren e a Esclerose Múltipla (esta última é, por vezes, confundida com a Esclerodermia ou Esclerose Sistémica pela sua nomenclatura, mas não existe qualquer relação entre elas).

Elaborado por

Prof. Doutora Lelita Santos para o Núcleo de Estudos das Doenças Auto-Imunes (NEDAI) da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (SPMI).

Coordenador Nacional do NEDAI:

Dr. Luís Campos

## QUE TIPOS DE ESCLERODERMIA EXISTEM?

Há dois tipos principais de Esclerodermia: a *Esclerodermia Localizada* e a *Esclerodermia Sistémica* ou *Generalizada*, também chamada *Esclerose Sistémica*.

**ESCLERODERMIA LOCALIZADA** – afecta as células produtoras de colagénio em apenas algumas áreas restritas da pele, poupando os órgãos internos e os vasos sanguíneos. Este tipo de Esclerodermia tem duas sub-classificações:

**Morfea** – aparecem zonas de pele espessada, geralmente de forma oval, esbranquiçadas no centro e com bordo de cor púrpura. Surgem, com mais frequência, no tronco, mas também aparecem nos braços, pernas ou fronte.

**Esclerodermia Linear** – são áreas em tira ou bandas de pele endurecida que se estendem pelo tronco ou pelos membros. Quando surge na região frontal é chamada de “em golpe de sabre”.

**ESCLEROSE SISTÉMICA** – o sistema imunológico provoca lesões em duas áreas principais, os vasos sanguíneos de pequeno calibre (capilares) e as células produtoras de colagénio localizadas na pele e em todo o organismo. As principais formas de Esclerose Sistémica são:

**Esclerose Sistémica Cutânea Difusa** - afecta 40% dos doentes e tem maior envolvimento dos órgãos internos. A pele dos dedos, mãos, braços, pernas, face, pescoço e tronco fica endurecida e espessa. Podem estar atingidos vários órgãos internos, como pulmões, coração, tubo digestivo (incluindo o esófago) e rins. Há alterações no funcionamento do sistema digestivo, problemas respiratórios e, eventualmente, insuficiência renal. Este tipo de Esclerodermia, se não for tratada, pode ser fatal.

**Esclerose Sistémica Cutânea Limitada** - o atingimento dos órgãos internos é mais tardio e confinado, quase sempre, apenas ao tubo digestivo, embora possa, por vezes, haver envolvimento pulmonar. A pele mais afectada é a dos dedos, antebraços e pernas, face e pescoço. Esta forma é, muitas vezes, chamada CREST. O significado desta sigla corresponde aos sinais e sintomas mais frequentes nestes doentes: C para calcinose – depósitos de cristais de cálcio na pele; R para Raynaud – alterações da cor dos dedos quando expostos ao frio (ficando brancos inicialmente e depois arroxeados); E de esófago – disfunção deste órgão que causa dor e/ou azia; S para esclerodactilia (começa por s em inglês) – pele dos dedos das mãos dura e espessa e T de telangiectasias – lesões avermelhadas da pele.

**ESCLERODERMIA SINE ESCLERO-DERMIA** – Esta é uma variante da Esclerodermia em que não há atingimento da pele, mas em que existem outros sinais e sintomas típicos de Esclerodermia.

**SÍNDROMA DE SOBREPOSIÇÃO** – esta é uma entidade em que, além de Esclerose Sistémica Limitada ou Difusa, existe uma ou mais características de outras doenças auto-imunes. A Doença Mista do Tecido Conjuntivo é uma Síndrome de Sobreposição que associa às características de Esclerodermia, as do Lúpus, Polimiosite e Artrite Reumatóide, apresentando um tipo de anticorpos específico.

**DOENÇA INDIFERENCIADA DO TECIDO CONJUNTIVO** – tem características de Esclerose Sistémica, mas não tem achados clínicos ou laboratoriais que permitam fazer um diagnóstico definitivo.

## QUEM PODE SER ATINGIDO PELA ESCLERODERMIA ?

A Esclerodermia afecta, anualmente, cerca de 20 pessoas por cada milhão da população em geral.

A doença é 4 vezes mais frequente nas mulheres do que nos homens. Geralmente surge entre os 25 e os 50 anos.

A Esclerodermia Localizada é mais frequente nas crianças.

## QUAIS SÃO AS CAUSAS DA ESCLERODERMIA?

As causas são desconhecidas. Não é uma doença contagiosa nem hereditária. No entanto, como em outras doenças, algumas famílias parecem ter maior predisposição para a Esclerodermia. Há estudos que indicam que há uma susceptibilidade genética que aumenta a probabilidade de desenvolver a doença mas que, por si só, não é a sua causa.

O aparecimento da Esclerodermia tem sido relacionado com alguns factores externos como infecções, exposição a produtos químicos, medicamentos e picadas de insectos, no entanto a doença é, provavelmente, resultante da combinação de diferentes factores, genéticos e ambientais.

## QUAIS AS ALTERAÇÕES QUE LEVAM À ESCLERODERMIA?

Podemos dizer que há vários mecanismos que interferem nesta doença, nomeadamente, três que se interligam:

**ALTERAÇÕES VASCULARES** – manifestam-se pelo Fenómeno de Raynaud, que na Esclerodermia está associado a lesões dos tecidos e ulcerações (pequenas feridas), causadas pelo fluxo (circulação) de sangue diminuído (isquémia). Este problema não está apenas limitado aos dedos mas atinge também vários órgãos – pulmões, coração, rins e tubo digestivo. Além disto as artérias médias e pequenas têm o seu calibre (passagem) reduzido devido à cicatrização da sua parede por deposição anormal de camadas de colagénio, o que reduz o fluxo de sangue para a pele e outros órgãos. Do mesmo modo, o relaxamento dos vasos fica comprometido, estes ficam, assim, mais expostos a episódios de vasoespasma (contratura da parede e ainda maior estreitamento da passagem do sangue).

**REACÇÃO AUTO-IMUNE NA ESCLERODERMIA** – nesta doença há uma resposta imunológica dirigida contra as próprias proteínas e tecidos. Os doentes com Esclerose Sistémica têm células T (imunes) que são detectadas em grande quantidade. Estas células podem causar lesão dos tecidos e, quando activadas, libertam moléculas que activam outras células inflamatórias, provocando uma reacção inflamatória continuada. Não se conhece a causa que faz disparar estes acontecimentos inflamatórios.

**REACÇÃO FIBRÓTICA** – quase todos os doentes com Esclerodermia têm uma reacção de fibrose (*cicatrização*) nos vários tecidos atingidos. Esta fibrose é causada, principalmente, pela produção de colagénio a partir dos fibroblastos (que existem em todos os tecidos). Os fibroblastos são activados por moléculas produzidas pelas células T e podem, também, sê-lo pelos níveis baixos de oxigénio ou pelos radicais de oxigénio produzidos durante as crises de espasmos vasculares ocorridas no Fenómeno de Raynaud.

## QUAIS OS SINAIS E OS SINTOMAS QUE SUGEREM ESCLERODERMIA?

Um sintoma precoce e presente em cerca de 95% dos doentes é uma grande sensibilidade ao frio, chamada Fenómeno de Raynaud - os dedos das mãos e, por vezes, dos pés e/ou os lobos das orelhas e nariz, quando expostos ao frio ou em situações de stress, podem ficar brancos e roxos e, muitas vezes, sem sensibilidade, porque os pequenos vasos sanguíneos se contraem ou estreitam e não chega sangue suficiente às extremidades. Quando a circulação normal se restabelece, as mãos e as restantes zonas afectadas aquecem, ficam vermelhas e, depois, retomam a sua cor habitual. A maioria das pessoas com Fenómeno de Raynaud não tem Esclerodermia mas a maioria dos doentes com Esclerodermia tem Fenómeno de Raynaud.

Outro sinal frequente é o "inchaço" (edema) das mãos e pés. A pele aparece brilhante e "desaparecem" as rugas. Surge espessamento da pele que fica dura (especialmente, mãos, braços e face).

Por vezes, aparecem pequenas úlceras da pele devido ao estreitamento dos capilares. Algumas pessoas têm depósitos brancos (cálcio) em várias zonas do corpo.

Pode haver inflamação das articulações com dor, "inchaço", rigidez articular e calor local.

Quando a doença afecta os órgãos internos existem outros sintomas mais gerais. Se o esófago for atingido, os seus músculos podem ficar fracos e surge dificuldade em engolir, azia e regurgitação (os alimentos voltam à boca depois das refeições). As perturbações intestinais podem mesmo condicionar deficiente absorção dos nutrientes (alimentos).

O atingimento dos pulmões pode dar "falta de ar" e cansaço e os rins ou o coração podem ter problemas.

Só o médico poderá avaliar estes sintomas e, através do exame clínico e algumas análises, fazer o diagnóstico.

## QUAIS SÃO OS EXAMES QUE SE DEVEM FAZER NA ESCLERODERMIA?

Não há um teste ou uma análise que diagnostique, directamente, a Esclerodermia. Na maior parte dos casos são necessários vários exames, não só para o diagnóstico, mas também para avaliar que órgãos estão afectados. Nas situações mais graves haverá necessidade de repetir os exames, regularmente.

## COMO SE DIAGNOSTICA A ESCLERODERMIA?

O diagnóstico de Esclerodermia baseia-se em dados clínicos e laboratoriais.

O diagnóstico é, por vezes, mais difícil por se tratar de uma doença pouco frequente e porque a sua forma de apresentação pode ser muito variada ou mesmo ser confundida com outras doenças auto-imunes.

O exame clínico é fundamental para avaliar se existem sinais de deposição de colagénio na pele ou alterações da circulação. Também serve para verificar se existe lesão de outros órgãos.

Em complemento ao exame clínico, habitualmente, é feita uma Capiloscopia Periungueal, que faz a visualização dos pequenos vasos do leito periungueal através de um microscópio e pode dar indicações muito precisas para o diagnóstico da doença. Este exame é muito importante porque não é invasivo (não provoca dor ou desconforto).

Há alguns centros que fazem biópsia da pele (retiram um pequeno fragmento de pele para análise) para ajudar no diagnóstico, mas tal nem sempre é necessário.

Entre os exames de sangue é feita a pesquisa e doseamento de certos anticorpos (produzidos pelo sistema imunológico activado e que reagem contra o seu próprio organismo) que são muito específicos para a Esclerodermia. Os anticorpos podem não só ajudar a identificar o tipo de Esclerodermia mas, também, fazer suspeitar se existem órgãos internos atingidos pela doença.

Todos os outros exames servem para avaliar se há órgãos lesados e quais pelo que, geralmente, se fazem exames ao coração, pulmões, tubo digestivo e rins.

## COMO EVOLUI A ESCLERODERMIA?

A evolução da Esclerodermia é muito variável e lenta. Em geral, começa gradualmente e vai-se agravando ao longo dos anos, estabilizando depois. Às vezes pode evoluir mais rapidamente. A sua gravidade e consequências são também extremamente variáveis, mas é raro surgirem grandes incapacidades.

A gravidade da evolução depende muito dos órgãos eventualmente atingidos pela doença.

## COMO FAZER PARA VIVER MELHOR COM A DOENÇA?

Fazer, regularmente, consultas de rotina para avaliar a evolução e os novos sintomas que possam, entretanto, ter surgido.

O médico recomendará exames periódicos no sentido de ajustar o tratamento.

Para manter o mais possível a flexibilidade da pele e evitar que, devido à sua rigidez exista perda da função das articulações, nomeadamente, ao nível das mãos, são habitualmente recomendados uma série de exercícios. O exercício é muito importante para manter a flexibilidade, bem como para melhorar a circulação do sangue. No entanto, os exercícios devem ser suaves e sempre orientados pelo médico.

As mobilizações mais frequentemente recomendadas são, apertar com a mão uma pequena bola de borracha, girar suavemente os braços em círculos e fazer exercícios respiratórios. De qualquer modo o exercício praticado deve ser aeróbico. No entanto, também são importantes pequenos períodos de repouso que ajudam a aliviar o trabalho das articulações.

As situações de stress devem ser evitadas porque podem desencadear crises de Fenómeno de Raynaud ou, mesmo, agravar a doença (embora tal não esteja comprovado).

A pele, se for seca, deve ser protegida com creme hidratante o que evitará, em parte, as ulcerações dos dedos. Devem, igualmente, evitar-se o contacto com detergentes ou sabonetes que possam ser agressivos para a pele.

Devido à microstomia (boca pequena), que pode surgir na Esclerodermia, por vezes há dificuldade em abrir a boca e fazer uma boa higiene oral pelo que as visitas regulares a um médico dentista são fundamentais.

Outro aspecto importante é evitar a exposição ao frio pelo que a pele deve estar protegida, sobretudo no Inverno, para evitar maior diminuição da circulação do sangue às extremidades do corpo.

O tabaco (nicotina) tem, também, um efeito muito prejudicial pois provoca espasmos dos pequenos vasos sanguíneos e, portanto, redução da circulação.



Não existe evidência de que a alimentação tenha interferência no aparecimento ou na melhoria da Esclerodermia. No entanto, a doença pode causar perturbações digestivas e levar a perda de peso e desnutrição. A alimentação deve ser de alto valor nutricional e é aconselhado fazer várias refeições ao dia e com pouco volume cada, devido aos problemas de motilidade do tubo digestivo. Devem evitar-se alimentos muito condimentados, gorduras, café e álcool. Em geral, a regra é seguir os padrões de alimentação saudável recomendados para a população em geral.

## QUAL É O TRATAMENTO DA ESCLERODERMIA?

Não há nenhum medicamento que cure a Esclerodermia. No entanto, existem muitos tratamentos para os sintomas específicos e alguns são dirigidos para diminuir ou controlar a actividade do sistema imunológico.

Devido à grande variabilidade da expressão clínica (sintomas) entre doentes, os tratamentos também podem ser muito diferentes, de doente para doente. Há pessoas com formas leves da doença, que podem até não necessitar de qualquer medicação. O tratamento deve ser individualizado e orientado por um médico ou equipa médica experientes na doença.

Como todas as doenças crónicas, os doentes com Esclerodermia devem ser tratados de acordo com as suas necessidades individuais e com a sua avaliação física, psicológica e social.

Para o tratamento dos sintomas específicos ou quando existem órgãos já atingidos o médico avaliará as prioridades dos tratamentos e as suas indicações. Ao longo da doença os tratamentos podem mudar de acordo, quer com os órgãos atingidos, quer com a fase da doença.

**FENÓMENO DE RAYNAUD (DOENÇA DOS VASOS SANGUÍNEOS)** – o tratamento (além dos cuidados gerais da protecção do frio) é feito com medicamentos vasodilatadores, geralmente sob a forma oral, mas se o caso for grave ou existirem úlceras (feridas) da pele pode ser preciso tratamento por via endovenosa (como os soros). Também se recomendam anti-agregantes plaquetares para evitar a formação de pequenos trombos (coágulos).

**ESCLEROSE (ENDURECIMENTO E ESPESSAMENTO DA PELE)** – por vezes receitam-se medicamentos que são modificadores do sistema imunológico, como a D-penicilamina, o interferon-alfa, ou os anti-palúdicos (anti-maláricos), mas geralmente são pouco eficazes para esta manifestação da doença.

**FIBROSE PULMONAR** – nestes casos há necessidade de receitar corticosteróides ou mesmo imunossupressores.

**HIPERTENSÃO PULMONAR** – além dos vasodilatadores por via oral (bloqueadores dos canais de cálcio ou outros), também pode ser necessário administrar vasodilatadores pela veia. Geralmente, receitam-se também anticoagulantes.

**DOENÇA RENAL** – nestes casos, quase sempre há hipertensão arterial, que é preciso controlar. Para melhor protecção dos rins, as terapêuticas com corticosteróides em doses altas ou com alguns imunossupressores agressivos para os rins, devem ser evitadas.

**AZIA, REFLUXO DOS ALIMENTOS (DOENÇA DO ESÓFAGO)** – o tratamento é feito com medicamentos que melhoram a motilidade e/ou reduzem a acidez do estômago (bloqueadores dos receptores H2 ou inibidores da bomba de prótons).

**DIARREIA, MÁ-ABSORÇÃO, EXCESSO DE GASES (DOENÇA DO INTESTINO DELGADO)** – trata-se com medicamentos que melhorem a motilidade.

**OBSTIPAÇÃO, INCONTINÊNCIA (DOENÇA DO INTESTINO GROSSO)** – geralmente são receitados medicamentos que modifiquem a consistência das fezes.

**DOENÇA CARDÍACA** – pode ser preciso, nos casos mais graves, colocar um pacemaker, por exemplo. Se surgirem problemas de arritmia (coração a bater de forma descompassada) receitam-se medicamentos anti-arrítmicos, ou se houver insuficiência cardíaca geralmente o doente é medicado com um IECA (inibidor do enzima de conversão da angiotensina) ou outros, tal como para a insuficiência cardíaca de outras causas.

**MANIFESTAÇÕES MUSCULARES (MIOSITE – DORES E FRAQUEZA MUSCULARES, POR INFLAMAÇÃO)** – a medicação habitual são os corticosteróides ou, nos casos mais graves, os imunossupressores (metotrexato ou ciclofosfamida).

**DORES E/OU “INCHAÇO” DAS ARTICULAÇÕES** – podem usar-se anti-inflamatórios não esteróides e, também, os corticosteróides sobretudo se o “inchaço” for muito grande.

Uma palavra para alguns dos grupos de medicamentos utilizados como modificadores da doença, sobretudo nas fases em que o sistema autoimune está mais activo:

**CORTICOSTERÓIDES (ALGUNS DOENTES CONHECEM-NOS COMO “CORTISONA”)** – são os anti-inflamatórios mais potentes que se conhecem.

Devem, no entanto, ser usados só sob indicação e vigilância médicas pois o seu uso prolongado pode provocar efeitos secundários como, aumento do peso, “inchaço” (edema) das mãos e da face, aumento dos pêlos, pele fina, tendência para o aparecimento de nódos negros, osteoporose (ossos fracos), aumento da pressão arterial, diabetes e outros.

Quando esta medicação é necessária o médico costuma dar conselhos que incidem sobre a redução do consumo de sal (devido ao risco de hipertensão), o aumento da ingestão de produtos lácteos, que são ricos em cálcio (por causa da osteoporose) e a diminuição dos alimentos com açúcar (para que não surja a diabetes, nos indivíduos mais sensíveis).

**IMUNOSSUPRESSORES** – são medicamentos que “travam” a actividade do sistema imunológico e, portanto, levam à diminuição da resposta inflamatória presente nas fases mais precoces da Esclerodermia e que pode condicionar a evolução para a fibrose, a vários níveis. Este tipo de tratamento é sempre muito bem ponderado pelos médicos, porque além de poder estar contra-indicado em algumas fases, também tem efeitos secundários principalmente ao nível da medula (local onde são fabricadas as células do sangue) e fígado, entre outros.

**ANTI-PALÚDICOS** – foram medicamentos desenvolvidos para o tratamento da malária. Também têm efeitos na estabilidade do sistema imunológico embora se desconheça a maneira exacta como podem controlar a doença. Têm poucos efeitos secundários, mas é necessário fazer controlos oftalmológicos regulares pois alguns doentes podem desenvolver problemas oculares.

A Esclerodermia é uma doença que pode ser controlada e, mesmo nas formas mais graves, permitir uma vida longa, útil e feliz. O doente deve, no entanto, aprender a viver com algumas limitações e saber que as consultas periódicas e a medicação adequada lhe darão o suporte necessário para conduzir a sua actividade diária normal, sem grandes problemas.

## A QUEM DEVE RECORRER?

A Esclerodermia exige a colaboração de uma equipe multidisciplinar. Deve haver uma estreita ligação entre o Médico de Medicina Geral e Familiar e os Especialistas neste tipo de doença, geralmente Médicos de Medicina Interna (que têm Consultas de Doenças Auto-imunes, dedicadas a este tipo de doentes) ou Reumatologistas. No entanto, é frequente haver necessidade da intervenção de outras Especialidades, assim como a de outros Técnicos como sejam Enfermeiros, Psicólogos, Fisioterapeutas, Assistentes Sociais e outros.

# Hospitais com Consultas de Doenças Auto-imunes

(Dependentes da Medicina Interna)

## Região Norte:

- Hospital de Santo António – Porto
- Hospital de São João – Porto
- Hospital de São Marcos – Braga
- Hospital de São Pedro – Vila Real
- Hospital de São Sebastião – Feira
- Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

## Região Centro:

- Hospital dos Covões / C. H. de Coimbra – Covões
- Centro Hospitalar Rainha D. Leonor – Caldas da Rainha
- Hospital da Covilhã / C. H. da Cova da Beira - Covilhã
- Hospital de Santo André – Leiria
- Hospital de São Teotónio – Viseu
- Hospital Distrital da Figueira da Foz - Figueira da Foz
- Hospital Infante D. Pedro – Aveiro
- Hospital Jesus Cristo – Santarém
- Hospital Nossa Senhora da Assunção – Seia
- Hospital Sousa Martins – Guarda

## Região de Lisboa:

- Hospital Curry Cabral
- Hospital de Santa Maria
- Hospital Egas Moniz / C.H. Lisboa Ocidental
- Hospital de São Francisco Xavier / C.H. Lisboa Ocidental
- Hospital Fernando da Fonseca
- Hospital dos Capuchos

## Região Sul

- Hospital de Santa Luzia – Elvas
- Hospital Distrital de Faro – Faro
- Hospital do Espírito Santo – Évora
- Hospital Dr. Reynaldo dos Santos – Vila Franca de Xira
- Hospital Nossa Senhora do Rosário – Barreiro
- Hospital São Bernardo – Setúbal

## Madeira

- Centro Hospitalar do Funchal – Funchal

## Açores

- Hospital de Angra do Heroísmo – Angra do Heroísmo



NEDAI

Morada Rua de Tóbis Portuguesa 8 - 2º, Sala 7  
1750 - 292 LISBOA

Tel 217 520 570 / 8

Fax 217 520 579

E-mail [secretariado@spmi.webside.pt](mailto:secretariado@spmi.webside.pt)  
[www.spmi.pt](http://www.spmi.pt)

Com a colaboração de:

**Wyeth®**