

ESCLERODERMIA LOCALIZADA E SUA  
IMPLICAÇÃO NA QUALIDADE DE VIDA  
*LOCALIZED SCLERODERMA AND ITS  
IMPLICATIONS ON QUALITY OF LIFE*

Nathalia Mebius<sup>1</sup>, Nathália Vianna de Matos Leite<sup>1</sup>, Vicente Dias Spinola Neto<sup>2</sup>

**RESUMO**

A esclerodermia é uma doença de etiologia desconhecida que acomete o tecido conjuntivo, caracteriza-se histologicamente por uma alteração na síntese do colágeno com aumento de sua deposição, além de infiltração cutânea e espessamento da pele, de distribuição assimétrica, sem envolvimento de órgãos internos nesta forma (localizada) da doença, mas que pode levar, em alguns casos, a importante comprometimento estético e funcional do paciente. No caso relatado, acredita-se que a doença já se desenvolveu por completo e agora existe uma sobreposição da velhice à doença, o que impossibilita suas atividades diárias e sua independência.

Descritores: esclerodermia localizada; doenças do colágeno; qualidade de vida; pessoas com deficiência; idoso.

**ABSTRACT**

Scleroderma is a disease of unknown etiology, which affects the connective tissue, is characterized histologically by a change in collagen synthesis with increased deposition, and dermal infiltration and thickening of the skin, asymmetric distribution without involvement of internal organs in this way (localized) of the disease, but can lead, in some cases, important aesthetic and functional impairment of the patient. In our case, it is believed that the disease has already developed completely and now there is an overlap disease of old age, which makes their daily activities and independence. Key-words: localized scleroderma; collagen diseases; quality of life; disabled persons; aged.

**INTRODUÇÃO**

Esclerodermia é caracterizada pelo endurecimento e/ou espessamento da pele e fibrose dos tecidos envolvidos. É dividida nas formas sistêmica e localizada. A forma localizada - morfeia -, diferentemente da sistêmica, possui acometimento predominantemente cutâneo, podendo atingir músculos subjacentes, ao passo que os órgãos internos, geralmente, são poupados.<sup>1,3</sup>

A etiologia é desconhecida, mas já foi descrita uma associação com trauma, infecções virais e bacterianas, vacinação e doenças autoimunes. A patogênese da morfeia está relacionada a uma inflamação crônica e persistente, e a extensão do infiltrado linfocítico se correlaciona com a gravidade e a progressão da esclerose cutânea.<sup>4,6</sup>

A doença é, usualmente, autolimitada, com progressão variável com o tipo clínico: mais rápida na forma linear em membros e gradual na forma em placas. Clinicamente, subdivide-se em cinco formas: em placas, linear, em golpe de sabre, generalizada e panesclerótica. Após a formação de eritema inicial, ocorre a formação de placa de coloração amarelo-branca, elevada ou deprimida, limitada por eritema azul-violáceo (*lilac ring*).

À medida que a infiltração da pele ocorre, observa-se atrofia. A morfeia já foi descrita em associação ao vitiligo; líquen plano; alopecia areata; e colagenoses, como lúpus sistêmico eritematoso, dermatomiosite e artrite reumatoide.<sup>1,2,7</sup>

O diagnóstico é feito principalmente pelo exame físico, porém a biópsia de pele pode auxiliar a determinar se a doença ainda está ativa e mostrar depósitos aumentados de colágeno.

Várias anormalidades laboratoriais são encontradas, entre elas: eosinofilia; hipergamaglobulinemia com elevações policlonais de IgM e IgG; elevação do VHS; altos títulos de autoanticorpos, como antinúcleo (46% - 80%), anti-ssDNA (50%) e anti-histona (47%), e eles se correlacionam com a severidade da doença; fator reumatoide (FR) pode ser encontrado em 39% dos pacientes e tem correlação significativa com a presença de artrite. Autoanticorpos mais específicos, como Scl-70, anticentrômero, Ro/La e U1RNP podem preceder o desenvolvimento de doença sistêmica, e os pacientes que apresentam esses marcadores devem ser acompanhados por vários anos. Níveis séricos do fator de necrose tumoral alfa (TNF- $\alpha$ ) e interleucina 13 (IL-13) são significativamente elevados em pacientes com esclerodermia localizada em comparação com indivíduos saudáveis.<sup>1,2,5,7</sup>

A doença tem um bom prognóstico, porém pode resultar em deformidades e disfunções devido ao acometimento do tecido subcutâneo, músculos, ossos e sinovias, desenvolvendo uma atrofia com discrepância de 1,5 cm a 7 cm no comprimento das pernas.<sup>2,3</sup>

A saúde e a funcionalidade física na velhice são uma preocupação central no campo do envelhecimento; a incapacidade funcional causada pela doença resulta em dificuldades cotidianas tanto para os próprios idosos quanto para suas famílias. Sabe-se que ainda não existe cura para a doença, porém a associação de alguns medicamentos com a fisioterapia, alteram a progressão da doença e melhoram a qualidade de vida.<sup>8,9</sup>

**RELATO DE CASO**

Paciente do sexo feminino, 66 anos, natural de Alagoas, procedente de Sorocaba, aposentada, católica. Paciente em acompanhamento no Ambulatório de Geriatria do Conjunto Hospitalar de Sorocaba relata que há 50 anos apareceu uma mancha marrom de, aproximadamente, 2 cm de diâmetro no flanco direito sem demais alterações. Após dois anos relata o início de episódios de dor em queimação localizada nos membros superior e inferior direito,

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 16, n. 4, p. 203 - 205, 2014

1. Acadêmica do curso de Medicina - FCMS/PUC-SP

2. Professor do Depto. de Medicina - FCMS/PUC-SP

Recebido em 21/3/2014. Aceito para publicação em 31/10/2014.

Contato: nathaliamebius@uol.com.br

acompanhada de febre não medida, bolhas com conteúdo líquido inicialmente claro e progressivamente amarelado, edema com sinais flogísticos em braços e pernas do lado direito, além de gânglios dolorosos na região inguinal. Refere que inicialmente a pele do braço e da perna ficavam hiperemiadas e evoluíam com coloração marrom, além das alterações relatadas havia descamação, endurecimento da pele e redução da transpiração. Essa mancha foi se estendendo progressivamente e hoje está presente em todo hemicorpo direito. Refere perda muscular progressiva, enrijecimento das articulações do cotovelo, punho, mão, quadril e tornozelo do lado direito, limitando sua capacidade funcional (Figuras 1 a 3).

Medicamentos em uso de clonazepam 2 mg/noite; amitriptilina 25 mg/noite; alendeonato 70 mg/dia; D-penicilamina 250 mg/dia; CaCO<sub>3</sub> 500 mg 2x/dia.

Entre as alterações laboratoriais observou-se aumento do VHS (22 e 42 mm/h), PCR (12 e 27,40 mg/L) e plaquetose (com variação entre 457 e 654 mil/mm<sup>3</sup>). Gama globulina: 1,71 g/dl; complemento C4: 48 mg/dl; FAN: - padrão nuclear: reagente 1/160-placa metafásica: reagente.

Foram realizadas cinco densitometrias em um período de quatro anos (entre 2008 e 2012), onde foi concluído osteoporose densitométrica (Figura 4). O acompanhamento laboratorial foi precário durante a evolução da doença.



Figuras 1 a 3. Atrofia do Hemicorpo Direito

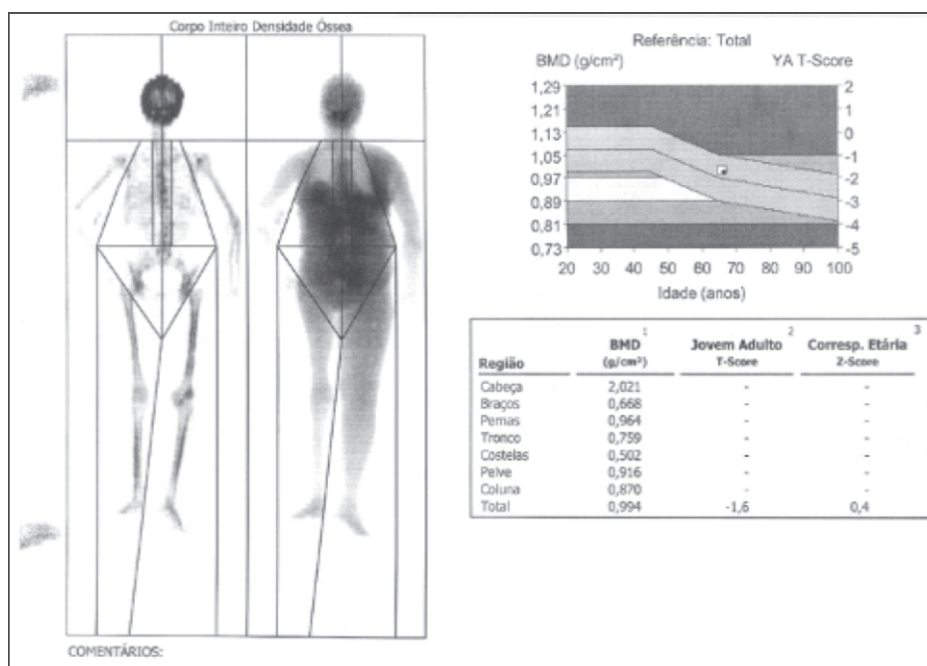


Figura 4. Densitometria óssea

## DISCUSSÃO

No caso descrito há acometimento da pele, músculos e ossos, além de contraturas e retrações dos membros, indicando uma sobreposição das diversas formas clínicas já citadas.

É importante enfatizar o comprometimento crônico e incapacitante da doença relatada, levando a alterações tanto nos aspectos físicos e capacidade funcional do paciente; observa-se interferência direta em suas atividades de vida diária, atividades sociais, de relacionamento, envolvendo aspectos emocionais importantes, afetando de algum modo a qualidade de vida desses pacientes.

Inicialmente sob a influência da depressão, essa pessoa poderá apresentar uma progressiva reclusão social, com tendência ao sedentarismo, *déficit* cognitivo, perda de autoestima e abandono de autocuidados.

As doenças crônicas e as incapacidades consequentes podem afetar significativamente o bem-estar dos idosos.<sup>1,2,5</sup>

Eventualmente, o adequado tratamento dessas doenças pode reverter o quadro, mas não a ponto de retornar ao patamar inicial. Capacidade funcional surge, portanto como um novo paradigma de saúde, particularmente relevante para o idoso.

No caso relatado, acredita-se que a doença já se desenvolveu por completo e agora o que predominam são as alterações próprias do envelhecimento.

O envelhecimento saudável passa a ser a resultante da interação multidimensional entre saúde física, mental, independência na vida diária, integração social, suporte familiar e independência econômica.

O bem-estar na velhice, ou saúde num sentido amplo, seria o resultado do equilíbrio entre as várias dimensões da capacidade funcional do idoso, sem necessariamente significar ausência de problemas em todas as dimensões.<sup>8-9</sup>

## REFERÊNCIAS

1. Barros PDS, Yamada RM, Marine R, Bértolo MB, Marques Neto JF. Esclerodermia juvenil: análise de 35 pacientes. *Rev Bras Reumatol.* 2001;41(5):274-9.
2. Furtado RNV, Puccineli MLC, Sato EI. Esclerodermia localizada familiar: relato de caso. *Rev Bras Reumatol.* 2000;40(1):9-14.
3. Gilliland BC. Esclerose sistêmica (esclerodermia). In: Harrison TR, Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD, Martin JB. *Medicina interna.* Rio de Janeiro: McGraw Hill; 1998. p. 2005-13.
4. Sapadin AN, Esser AC, Fleischmajer R. Immunopathogenesis of scleroderma: evolving concepts. *Mt Sinai J Med.* 2001;68:233-42.
5. Zancanaro PCQ, Isaac AR, Garcia LT, Costa IMC. Esclerodermia localizada na criança: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. *An Bras Dermatol.* 2009;84(2):161-72.
6. Yancey KB, Lawley TJ. Doenças cutâneas mediadas imunologicamente. In: Harrison TR, Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD, Martin JB et al. *Medicina interna.* Rio de Janeiro: McGraw Hill; 1998. p. 1984-90.
7. Tavares LN, Barbosa ER, Szajubok JCM, Chahade WH. Esclerodermia em placas, hipotireoidismo e sacroilite bilateral: uma rara associação clínica? *Rev Bras Reumatol.* 1999;9(6):339-41.
8. Rabelo DF, Cardoso CM. Auto-eficácia, doenças crônicas e incapacidade funcional na velhice. *Psico-USF.* 2007;12(1):75-81.
9. Ramos LR. Fatores determinantes do envelhecimento saudável em idosos. *Cad Saúde Pública.* 2003;19(3):793-8.