

Deverá ser feita uma avaliação da reacção do adolescente a estes medicamentos por um médico. Quando há uma diminuição dos movimentos do esófago, provocando dificuldades em engolir, há diversos medicamentos que podem ser úteis. Raramente, os músculos ficam inflamados ou fracos, mas se tal acontecer, é necessário tomar corticosteróides, quer por via oral, quer por via intravenosa.

Todos os medicamentos têm efeitos secundários e, por causa deste facto são algumas as pessoas que têm receio de os tomar. No entanto, eles são essenciais. O importante é que haja sempre um médico que controle e avalie a doença.

Outros Problemas

É frequente que o diagnóstico correcto e definitivo seja demorado de fazer e, como tal, também será prolongado o tempo de espera até se encontrar o especialista que conheça bem a esclerodermia nos jovens. Isto tudo acontece porque esta doença é rara.

É altamente improvável que o teu médico assistente ou de família tenha no seu ficheiro outra criança com esclerodermia. Da mesma forma não existe provavelmente mais nenhum colega na tua escola com a doença ou alguém que saiba alguma coisa acerca dela.

É frequente passar-se por um período de frustração enquanto não se tem um diagnóstico e obviamente que podem também surgir a ansiedade e a depressão, já que se trata de um jovem que, por vezes, não é capaz de fazer todas as actividades que deseja e que tem incapacidades evidentes. Consequentemente, pode-se afirmar que a adaptação à doença é um processo individual, mas que deverá contar com a ajuda do médico e da família. Eles também deverão aprender a lidar com esta doença. Muitas das vezes surgem o choque ou a recusa, depois a revolta, e só em momentos posteriores se sente que se pode colaborar positivamente no tratamento e aprender a viver com a doença. A depressão é também uma reacção natural e é essencial que se saiba e consiga procurar ajuda. Não há nenhuma dieta especial que cure a esclerodermia, mas é imperativo que a dieta seja equilibrada e que contenha todos os ingredientes fundamentais, devendo-se ter cuidado com o excesso de sal.

Antes de tentares qualquer terapia alternativa, se desejares experimentar, deves falar sempre com o teu médico, pois muitas destas “opções” não têm validade científica e o abandono de um tratamento médico, provavelmente mais eficaz, pode ter consequências graves.

Não há nenhum medicamento que “cure a esclerodermia”, mas com o diagnóstico precoce e o tratamento apropriado (descrito brevemente neste folheto), é possível controlar a doença e manter uma vida normal ou o mais perto disso.

Uma atitude positiva pode ajudar!

Como em todos os tipos de doença, uma atitude positiva pode ajudar. Existem profissionais de saúde (medicação e apoio psicológico) e voluntários (outros doentes com quem falar) que lhe poderão prestar ajuda. Um melhor entendimento, dos problemas psicológicos e físicos causados pela doença, por parte da família e dos amigos pode ser conseguido através de diálogo franco. Com frequência, esta atitude poderá ajudá-lo a ajudá-lo a si quando mais precisar.

Em certa medida, a doença pode mudar a tua aparência, mas não deve alterar a tua forma de ser.

Liga Portuguesa Contra as Doenças Reumáticas

A Esclerodermia na população jovem

A LPCDR agradece à Scleroderma Society UK pelo apoio na concepção deste folheto.

Liga Portuguesa Contra as Doenças Reumáticas

Avenida de Ceuta-Norte, 13 - Loja 2
1350-410 Lisboa

Telefone: 213 648 776
Fax: 213 648 769
e-mail: lpcdr@lpcdr.org.pt / site www.lpcdr.org.pt



**LIGA PORTUGUESA
CONTRA AS DOENÇAS
REUMÁTICAS**

Introdução

Esclerodermia que, literalmente, significa «endurecimento da pele», é uma doença rara e pouco frequente em crianças e adolescentes. Por esta razão é difícil de ser diagnosticada.

O objectivo deste folheto é informar-te a ti e aos teus pais sobre esta doença. Se fores a uma biblioteca ou à Internet procurar informação sobre a esclerodermia, aquilo que leres, vai parecer-te horrível e muito provavelmente terá pouco a ver com o teu caso!

Há várias manifestações desta doença: por vezes é localizada, mas também pode ser generalizada e afectar não só a pele, mas também outros órgãos além da pele. As análises clínicas são importantes para definirem o padrão da doença e o risco de complicações.

Quem pode ter Esclerodermia? Qualquer pessoa, e não há provas de incidência familiar, no entanto, é mais comum nas raparigas do que nos rapazes; pode ocorrer em qualquer raça.

Esclerodermia Localizada

Esta é a forma mais comum da doença nos jovens com menos de 16 anos. Há dois tipos conhecidos:

1) Morfélia

Este é o nome dado às alterações na pele e podem ter a forma circular ou oval. A inflamação da pele faz com que estas manchas adquiram uma tonalidade arroxeadas. Elas surgem, mais frequentemente, no tronco, mas podem também surgir nos braços e nas pernas e, muito raramente, na cara. À medida que o tempo passa as manchas vão desaparecer, mas enquanto houver um perímetro desta cor significa que a inflamação está presente. Posteriormente, as manchas adquirem uma coloração castanha e, dois ou três anos depois, tornar-se-ão brancas. Normalmente, o número de alterações na pele é reduzido. Porém, quando tal não sucede estamos perante um caso de esclerodermia generalizada. Em jovens dos 3 aos 10 anos, as lesões na pele podem agravar-se com a presença de nódulos nos tendões em cima das articulações, provocando rigidez, o que por vezes é confundido com doença inflamatória articular.

2) Esclerodermia Linear

Este é o nome dado quando surge um endurecimento da pele que afecta, principalmente, as coxas ou a parte inferior das pernas ou a parte superior dos braços. Raramente afecta toda a perna ou todo o braço e, muito raramente, afecta, simultaneamente, a perna e o braço. A pele fica endurecida e, frequentemente, revela uma tonalidade arroxeadas.

Por vezes, este tipo de esclerodermia envolve também a face e o couro cabeludo, quando tal acontece, atribui-se-lhe o nome de

«esclerodermia em golpe de sabre», uma vez que a cicatriz faz lembrar a de um ferimento causado por uma faca ou espada.

Quando as zonas endurecidas são muito ríjas e ocorrem em cima de uma articulação, pode acontecer que os punhos, os dedos, os tornozelos ou o pé, bem como o cotovelo ou o joelho fiquem flectidos. Muito raramente, pode suceder que a articulação, junto da zona da lesão no braço ou na perna, fique inchada.

Parece ser possível afirmar que a esclerodermia linear surge após pequenos incidentes, e algumas das suas formas têm sido descritas como consequências de infecções virais, como, por exemplo, o sarampo. No entanto, acontece, muitas vezes, não se saber a causa directa. Até à data, tentativas de incriminar outros germes ou infecções revelaram-se inconsequentes. Ocasionalmente, pode acontecer que um dos membros não cresça à mesma velocidade que o outro, daí que, por vezes, suceda que o comprimento da perna ou o tamanho do pé ou da mão sejam diferentes nos dois lados.

Gestão

Na gestão da doença localizada é importante que se conheça a localização de todas as lesões e também, periodicamente que se meça a dimensão da lesão cutânea, bem como o comprimento do membro afectado e do membro contra lateral. Este controlo é extremamente importante, de forma a que se possam avaliar a evolução da doença e a resposta ao tratamento.

Para todas as lesões de morfélia basta aplicar localmente uma pomada. Se se tornarem mais generalizadas (o que raramente acontece) é imperativa outra forma de tratamento. Como a esclerodermia linear afecta não só a pele, mas também o tecido subcutâneo e a gordura sob a lesão, existe o risco de ocorrerem deformações graves, especialmente quando sucede que a articulação fica flectida. Pode também provocar um crescimento deficiente dos membros. Por vezes, é necessário usar uma tala, especialmente durante a noite, para manter o joelho ou o punho numa posição correcta.

A fisioterapia é igualmente essencial para manter a força dos músculos e a mobilidade das articulações. Massajar com óleo de coco as zonas da pele afectadas é também importante para melhorar a elasticidade.

A investigação tem recorrido ao uso de uma técnica chamada termografia, que tem revelado que estas lesões estão frequentemente quentes, o que significa que estão, inflamadas e, como tal, nestes casos deve-se ponderar uma terapia com cortisona.

Se houver uma contractura na articulação, pode recomendar-se um medicamento imunossupressor. As injecções locais de corticosteróides podem ser eficazes.

Todos os medicamentos podem provocar reacções adversas, por essa razão devem ser monitorizados frequentemente através de análises ao sangue. Uma vez que podem acontecer alterações no

crescimento, provocando diferenças no tamanho dos pés e das pernas, poderá tornar-se necessário um plantar dentro do sapato ou uma alteração do número do sapato do lado afectado.

Imediatamente antes, bem como durante a puberdade, fase em que há uma maior velocidade de crescimento, a perna saudável pode ficar consideravelmente mais longa do que a perna afectada e, nesse caso, pode colocar-se a questão de retardar o crescimento da perna que não está afectada. Isto raramente acontece, mas se for o caso, deve ser feito antes do crescimento estar completo. Esta decisão vai envolver o reumatologista e o cirurgião ortopédico pediátrico.

Fenómeno de Raynaud

Algumas das crianças com esclerodermia localizada podem desenvolver Fenómeno de Raynaud, isto é, uma constrição dos vasos sanguíneos dos dedos das mãos e dos pés, tornando-os pálidos e/ou azulados. Isto não significa que elas tenham desenvolvido uma forma sistémica de esclerodermia, porém, é necessário fazer exames adicionais.

Esclerose Sistémica

A esclerose sistémica afecta mais frequentemente as raparigas do que os rapazes e caracteriza-se pelo envolvimento dos vasos sanguíneos, causando o Fenómeno de Raynaud descrito anteriormente, pelo endurecimento mais ou menos localizado da pele e, eventualmente, pela dificuldade em engolir, pela dor nos músculos e nas articulações e, por vezes, pelo envolvimento de outros órgãos, como é o caso dos pulmões e dos rins. Esta forma da doença requer um controlo periódico mais apertado para que se avalie a função dos pulmões, dos rins e do coração, de modo a evitar complicações o mais precocemente possível.

Gestão

Se o fenómeno de Raynaud for diagnosticado devem ser prescritos medicamentos vasodilatadores, como a nifedipina. Se houver contracturas nos tendões, dever-se-á fazer fisioterapia e tomar anti-inflamatórios não esteróides. Medicamentos imunossupressores, podem ser necessários para tratar a pele ou os órgãos internos.

Nos casos raros em que os adolescentes ficam com tensão arterial elevada, os rins podem estar em risco. Nesse caso, devem ser tomados medicamentos para baixar a tensão arterial, isto é, anti-hipertensores. Se os rins começarem a falhar, serão receitados inibidores da ECA (Enzima Conversor da Angiotensina). Se houve envolvimento dos pulmões o médico poderá optar por várias alternativas (corticosteróides, imunossupressores ou outros).