

Lisandra de Lima Puga

## **Esclerodermia no Paciente Odontopediátrico**

Universidade Fernando Pessoa

Porto, 2015



Lisandra de Lima Puga

## **Esclerodermia no Paciente Odontopediátrico**

Universidade Fernando Pessoa

Porto, 2015

Lisandra de Lima Puga

## **Esclerodermia no Paciente Odontopediátrico**

Trabalho apresentado à Universidade Fernando Pessoa  
como parte dos requisitos para a obtenção do grau de  
Mestre em Medicina Dentária

---

## **RESUMO**

A esclerodermia é uma doença do tecido conjuntivo que apresenta uma baixa prevalência na população pediátrica.

As manifestações orais da doença são numerosas e perante um envolvimento generalizado, as crianças podem apresentar rigidez da pele facial, lábios finos e atrofiados, microstomia, rigidez da língua, aumento do espaço do ligamento periodontal e reabsorções ósseas mandibulares.

A elaboração deste trabalho teve como principais objetivos aprofundar o conhecimento sobre as características físicas gerais, as manifestações sistémicas associadas e, em particular, o tipo de alterações orais existentes em pacientes pediátricos com esclerodermia, bem como, sugerir um protocolo de atuação médico-dentária direcionado às limitações destes pacientes.

Procedeu-se à realização de uma pesquisa bibliográfica de artigos, publicados em revistas científicas e disponíveis em bases de dados eletrónicas e, ainda à avaliação clínica de um paciente infantil com esclerodermia sistémica, para posterior registo das suas alterações orais.

O médico dentista deve estar familiarizado com as manifestações clínicas da esclerodermia, uma vez que os sinais e sintomas desta doença podem condicionar o atendimento médico-dentário no paciente odontopediátrico. Este conhecimento, permite ao clínico a realização de uma intervenção médica direcionada às necessidades especiais deste paciente.

O odontopediatra pode, de forma efetiva, contribuir para a otimização da saúde oral e melhoria da qualidade de vida do doente infantil com esclerodermia. No entanto, salienta-se a necessidade de estudos futuros que colmatem as lacunas de conhecimento relacionadas com o sistema estomatognático, atualmente, ainda existentes sobre esta doença.

## **ABSTRACT**

Scleroderma is a connective tissue's disease with low prevalence in the pediatric population.

Oral manifestations of the disease are numerous and in its systemic involvement, children may get stiff facial skin, thin and withered lips, microstomia, tongue stiffness, increased periodontal ligament space and mandibular bone resorption.

This work's main objective was to deepen the knowledge on the general physical characteristics, associated systemic manifestations and, in particular, oral amendments in pediatric patients with scleroderma, as well as to suggest a medical and dental performance protocol directed to these patients special conditions.

It was made a search on articles published in scientific journals and available in electronic databases and also the clinical evaluation of a child with systemic scleroderma for subsequent registration of his oral manifestations.

The dentist must be familiar with clinical manifestations of scleroderma, since the signs and symptoms of this disease condition dental health care in pediatric patients. This knowledge allows the clinician to perform a targeted medical intervention to the special needs of these patients.

The dentist can effectively contribute to the optimization of children with scleroderma's oral health, improving their quality of life. This work highlights the need for future studies that reduce the knowledge gap still existing about stomatognathic system, related to this disease.

## DEDICATÓRIAS

*“Investir em conhecimento rende sempre os melhores juros”*  
Benjamin Franklin

Aos meus pais e irmã.

Partes de mim, partes do meu ser, pedaços do meu coração.

Ao Rúben.

## **AGRADECIMENTOS**

À minha orientadora, Mestre Cátia Carvalho Silva, pela confiança e motivação, pela sua constante disponibilidade e transmissão de sábios conhecimentos. Sem ela este trabalho não teria o mesmo valor. Obrigada pela paciência.

À professora Sandra Soares pela simpatia e disponibilidade.

À doutora Margarida Guedes, fundamental para a finalização deste trabalho. Muito obrigada.

Aos meus grandes amigos Mateo, Ju, Fá, Mary, Nia, Belú, Mesq, Laro, Mauro, porque o amor entre nós nunca morrerá. Obrigada pela força.

## ÍNDICE GERAL

Índice de siglas e abreviaturas.....	iv
Índice de imagens .....	vii
Índice de tabelas .....	ix
Índice de esquemas .....	x
Índice de ilustrações .....	xi
<b>I- INTRODUÇÃO .....</b>	<b>1</b>
<b>II- DESENVOLVIMENTO .....</b>	<b>3</b>
<b>1. Materiais e Métodos.....</b>	<b>3</b>
<b>2. Revisão da literatura.....</b>	<b>6</b>
<b>2.1. A Esclerodermia.....</b>	<b>6</b>
i. Definição e nomenclatura.....	6
ii. Perspetiva histórica.....	6
iii. Classificação.....	9
iv. Etiologia.....	12
v. Patogénese .....	14
vi. Epidemiologia.....	16
vii. Diagnóstico.....	19
viii. Tratamento.....	28
<b>2.2. Esclerodermia Sistémica Difusa Cutânea .....</b>	<b>34</b>
2.2.1. Manifestações Extracutâneas .....	37
i. Vasculopatia sistémica .....	37
ii. Manifestações gastrointestinais .....	38
iii. Manifestações pulmonares .....	39
iv. Manifestações musculoesqueléticas .....	39
v. Manifestações cardíacas .....	39

vi. Manifestações renais.....	40
<b>2.3. Esclerodermias Localizadas da Face.....</b>	<b>40</b>
i. Esclerodermia Linear em Golpe de Sabre .....	41
ii. Síndrome de Parry-Romberg ou Atrofia Hemifacial Progressiva .....	43
2.3.1. Manifestações Extracutâneas .....	47
i. Envolvimento neurológico .....	47
ii. Envolvimento oftalmológico .....	49
<b>2.4. Manifestações orofaciais da esclerodermia.....</b>	<b>49</b>
2.4.1 Esclerodermia Sistêmica Difusa Cutânea .....	50
i. Alterações faciais.....	50
ii. Alterações na mucosa oral, língua, palato e músculos .....	51
iii. Alterações no ligamento periodontal.....	52
iv. Hipofunção das glândulas salivares.....	53
v. Doenças orais.....	54
vi. Reabsorção óssea.....	55
vii. Disfunção da ATM e nevralgia do trigêmio.....	56
viii. Alterações na cicatrização .....	56
2.4.2. Esclerodermias Localizadas da Face.....	57
i. Desenvolvimento craniofacial e alterações dentárias .....	58
ii. Alterações nos tecidos moles.....	59
iii. Manifestações orais adicionais .....	61
2.4.3. Efeitos adversos ao tratamento da esclerodermia .....	61
<b>2.5. Saúde oral - Prevenção .....</b>	<b>63</b>
i. Pacientes com esclerodermia sistêmica.....	63
ii. Pacientes com esclerodermias localizadas da face.....	67
<b>3. Descrição do caso de um paciente pediátrico com esclerodermia sistêmica observado nas clínicas de Medicina Dentária da Faculdade de Ciências da Saúde da Univerdidade Fernando Pessoa.....</b>	<b>70</b>

<b>4. Proposta de um protocolo básico de atuação médico-dentária direcionado aos pacientes pediátricos com esclerodermia sistêmica.....</b>	<b>79</b>
<b>5. Discussão.....</b>	<b>102</b>
<b>III. CONCLUSÃO.....</b>	<b>106</b>
<b>IV. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....</b>	<b>107</b>
<b>V. ANEXOS.....</b>	<b>125</b>

## Índice de siglas e abreviaturas

**a.C** - antes de Cristo

**AAPD** - *American Academy of Pediatric Dentistry* (Academia Americana de Odontopediatria - tradução livre).

**ACA** - Auto-anticorpo Anti-Centrómero

**AHP** - Atrofia Hemifacial Progressiva

**AINEs** - Anti-Inflamatórios Não Esteroides

**ANA** - Anticorpo Anti-Nuclear

**ATM** - Articulação Temporomandibular

**BST** - Bosentan

**CDMC** - Capacidade de Difusão do Monóxido de Carbono

**CFF** - Ciclofosfamida

**CHX** - Clorohexidina

**CLU** - Capilaroscopia do Leito Ungueal

**cm** - centímetros

**CRE** - Crise Renal Esclerodérmica

**CREST** - Calcinosis; Raynaud's phenomenon; Esophageal dysfunction; Sclerodactyly; Telangiectasias

**CTC** - Corticóides

**CTGF** - Fator de Crescimento do Tecido Conjuntivo

**d.C** - depois de Cristo

**DECH** - Doença do Enxerto Contra o Hospedeiro

**DGS** - Direção Geral de Saúde

**DIP** - Doença Intersticial Pulmonar

**DP** - Doença Periodontal

**EAPD** - *European Academy of Pediatric Dentistry* (Academia Europeia de Odontopediatria - Tradução livre)

**EJ** - Esclerodermia Juvenil

**EL** - Esclerodermia Localizada

**ELF** - Esclerodermia(s) Localizada(s) da Face

**ELGS** - Esclerodermia Linear em Golpe de Sabre  
**ELJ** - Esclerodermia Localizada Juvenil  
**ES** - Esclerodermia Sistêmica  
**ESdc** - Esclerodermia Sistêmica difusa cutânea  
**ESJ** - Esclerodermia Sistêmica Juvenil  
**ESlc** - Esclerodermia Sistêmica limitada cutânea  
**EUA** - Estados Unidos da América  
**FAN** - Fator Anti-Nuclear  
**FCS** - Faculdade de Ciências da Saúde  
**FeR** - Fenómeno de Raynaud  
**FS** - Fluoreto de Sódio  
**HAP** - Hipertensão Arterial Pulmonar  
**HLA** - Sistema Principal de Histocompatibilidade  
**HO** - Higiene Oral  
**IA** - Isolamento Absoluto  
**IC** - Insuficiência Cardíaca  
**IECAs** - Inibidores da Enzima de Conversão da Angiotensina  
**IL-4** - Interleucina 4  
**IL-6** - Interleucina 6  
**IL-8** - Interleucina 8  
**ILP** - Iloprost  
**IP** - Índice de Placa  
**kg** - quilograma  
**LES** - Lúpus Eritmatoso Sistêmico  
**LP** - Ligamento Periodontal  
**MEC** - Matriz Extra Celular  
**mg** - miligrama  
**MiM** - Micofenolato de Mofetil  
**ml** - mililitro  
**mm** - milímetros  
**MMP-1** - Metaloproteinase de matriz 1

**MTX** - Metotrexato

**NDP** - Nifedipina

**nm** - nanómetros

**PB** - Placa Bacteriana

**PCR** - Proteína C Reativa

**ppm** - partes por milhão

**RGE** - Refluxo Gastro Esofágico

**RM** - Ressonância Magnética

**Scl-70** - Auto-Anticorpo Anti-topoisomerase

**SCP** - Surto de Crescimento Puberal

**SDF** - Sildenafil

**SEG** - Sistema Estomatognático

**SM** - *Streptococcus Mutans*

**SNC** - Sistema Nervoso Central

**SPR** - Síndrome de Parry-Romberg

**TAC** - Tomografia Axial Computarizada

**TCAR** - Tomografia Computarizada de Alta Resolução

**TGF- $\beta$**  - Fator de crescimento Transformante Beta

**UFP** - Universidade Fernando Pessoa

**VHS** - Velocidade da Hemossedimentação

## Índice de imagens

<b>Imagem 1.</b>	Biópsia de tecidos dérmicos com esclerodermia sistêmica difusa cutânea	24
<b>Imagem 2.</b>	Aparência de uma menina com esclerodermia sistêmica difusa cutânea	36
<b>Imagem 3.</b>	Marcas da cicatrização de úlceras digitais na mão.	38
<b>Imagem 4.</b>	Lesão de esclerodermia em golpe de sabre com perda de tecido subcutâneo e deformidade óssea	42
<b>Imagem 5.</b>	Envolvimento unilateral do couro cabeludo pela esclerodermia linear em golpe de sabre resultando em alopecia local	43
<b>Imagem 6.</b>	Raro caso de síndrome de Parry-Romberg na hemiface direita com envolvimento ósseo severo	44
<b>Imagem 7.</b>	Envolvimento dos 2/3 inferiores da face	45
<b>Imagem 8.</b>	Corte coronal da ressonância magnética cerebral de um menino com esclerodermia linear em golpe de sabre, demonstrando a atrofia da calote craniana e áreas multifocais de hiperintensidade da substância branca ipsilaterais à atrofia	48
<b>Imagem 9.</b>	Mordida cruzada unilateral posterior (direita), diastema interincisivo e apinhamento dentário numa paciente pediátrica com síndrome de Parry-Romberg	59
<b>Imagem 10.</b>	Atrofia unilateral da língua num paciente pediátrico com esclerodermia linear em golpe de sabre	60
<b>Imagem 11.</b>	Recessão gengival localizada numa paciente pediátrica com esclerodermia linear em golpe de sabre	61
<b>Imagem 12.</b>	<i>Mauskopf appearance</i>	73
<b>Imagem 13.</b>	Ausência de rugas durante a expressão do sorriso	73
<b>Imagem 14.</b>	Medição da distância interincisal	73
<b>Imagem 15.</b>	Expressão facial resultante da capacidade “forçada” para fechar a boca	73
<b>Imagem 16.</b>	Arcada superior	76
<b>Imagem 17.</b>	Arcada inferior	76
<b>Imagem 18.</b>	Gengivite	77
<b>Imagem 19.</b>	Capacidade protrusiva máxima da língua	77
<b>Imagem 20.</b>	Encurtamento e fibrose do freio lingual	77

<b>Imagem 21.</b>	Recessão gengival localizada	77
<b>Imagem 22.</b>	Aspeto esbranquiçado da mucosa do palato	77
<b>Imagem 23.</b>	Telangiectasias	78
<b>Imagem 24.</b>	Radiografia panorâmica	78

## Índice de tabelas

<b>Tabela 1.</b>	Critérios de inclusão e de exclusão	4
<b>Tabela 2.</b>	Classificação preliminar proposta para a esclerodermia localizada juvenil	10
<b>Tabela 3.</b>	Critérios provisórios para a classificação da esclerodermia sistémica juvenil	12
<b>Tabela 4.</b>	Alterações ao nível dos capilares encontrados na capilaroscopia dos leitos ungueais	26
<b>Tabela 5.</b>	Exemplos de diagnósticos diferenciais para a esclerodermia localizada	28
<b>Tabela 6.</b>	Exemplos de diagnósticos diferenciais para a esclerodermia sistémica	28
<b>Tabela 7.</b>	Manifestações orais das esclerodermias localizadas da face	57
<b>Tabela 8.</b>	Fatores de risco de cárie	82
<b>Tabela 9.</b>	Técnicas de controlo do comportamento não farmacológicas	85
<b>Tabela 10.</b>	Técnicas de controlo do comportamento farmacológicas	86
<b>Tabela 11.</b>	Quantidades de flúor recomendadas em pastas dentífricas para a população pediátrica - <i>European Academy of Pediatric Dentistry</i>	88
<b>Tabela 12.</b>	Quantidades de flúor recomendadas em pastas dentífricas para a população pediátrica – Direção Geral de Saúde	88

## **Índice de esquemas**

<b>Esquema 1.</b>	Patogénese da esclerodermia	15
<b>Esquema 2.</b>	Sintomas neurológicos associados à síndrome de Parry-Romberg e à esclerodermia linear em golpe de sabre	48

## **Índice de ilustrações**

<b>Ilustração 1.</b>	A- Representação das áreas de envolvimento cutâneo da Esclerodermia sistémica limitada cutânea; B- Representação das áreas de envolvimento cutâneo da esclerodermia sistémica difusa cutânea	11
<b>Ilustração 2.</b>	Representação das três fases do Fenómeno de Raynaud	22
<b>Ilustração 3.</b>	Demonstração da típica “mão de garra” apresentada pelos pacientes com esclerodermia sistémica juvenil, em virtude da esclerodactilia e do envolvimento articular	35
<b>Ilustração 4.</b>	Linhas de Blaschko	42

## I. INTRODUÇÃO

A esclerodermia é uma doença autoimune do tecido conjuntivo, caracterizada por uma acumulação de colagénio e de outros constituintes da matriz extracelular (MEC) no tecido, conduzindo, invariavelmente, à esclerose da pele afetada (Gamarra et al., 2013; Rao & Bowman, 2013; Torok, 2013; Lo et al., 2010).

Nas suas formas mais graves, além da pele, os tendões, os músculos, os ossos e os órgãos internos podem estar envolvidos (Vilas et al., 2002).

A etiologia da esclerodermia ainda não é conhecida e o seu aparecimento em crianças é raro (Torok, 2013; Lo et al., 2010; Silva et al., 2013; Macedo et al., 2008).

Reconhecendo-se a heterogeneidade de classificações propostas para esta doença na população infantil, face ao conhecimento escasso sobre a mesma nestes pacientes, para a realização deste trabalho optou-se por abordar uma perspetiva específica sobre o estudo das variantes de esclerodermia mais frequentes em crianças e as que, concomitantemente, apresentam maiores repercussões a nível orofacial.

A opção pela realização de uma monografia subordinada ao tema “Esclerodermia no paciente Odontopediátrico”, surgiu durante o atendimento de uma criança com esclerodermia sistémica (ES), pela autora deste trabalho, nas clínicas de Medicina Dentária da Universidade Fernando Pessoa (UFP), em 2014.

O aspeto físico da criança e as suas limitações para receber cuidados médico-dentários, suscitaram desde logo, uma enorme curiosidade sobre o tema. Após uma pesquisa sucinta, a autora constatou que se tratava de uma patologia muito rara, não tendo encontrado nenhuma informação científica relevante sobre a mesma na área da odontopediatria. Deste modo, reconheceu que este seria um tema de desenvolvimento pertinente, face às características orais destes pacientes e às limitações que lhes estão inerentes.

A elaboração deste trabalho de revisão apresenta como principais objetivos:

- Elucidar os médicos dentistas sobre a importância do reconhecimento desta patologia rara, através de uma abordagem teórica sobre a esclerodermia juvenil e sobre as suas alterações orais;
- Apresentar o caso de um paciente pediátrico com ES, de forma a discriminar as alterações orofaciais desta criança, às existentes na literatura;
- Propor um protocolo básico de atuação médico-dentária direcionado às crianças com ES, no sentido de melhorar o atendimento destes doentes na clínica odontopediátrica, ajustando os procedimentos gerais às suas necessidades especiais.

Para alcançar os objetivos propostos foi realizada uma vasta pesquisa bibliográfica de artigos, sob diversos formatos, publicados em revistas científicas e disponíveis em bases de dados eletrónicas. Foram utilizados termos de pesquisa considerados relevantes para o tema e, ainda, estipulados critérios de inclusão e de exclusão para a seleção dos mesmos.

A abordagem do caso do paciente infantil com ES exigiu uma avaliação clínica efetuada em dois momentos. A participação da criança foi conseguida após a explicação do desenho deste trabalho aos responsáveis pela mesma, ficando determinada a apresentação deste caso, após a obtenção das devidas autorizações legais do paciente, salvaguardando-se sempre, o anonimato e a confidencialidade dos dados obtidos.

Pretende-se com a presente monografia alcançar um maior reconhecimento desta patologia pela Odontopediatria.

## II. DESENVOLVIMENTO

### 1. Materiais e Métodos

#### a) Revisão Bibliográfica

A revisão da literatura realizada compreendeu uma pesquisa bibliográfica de artigos científicos publicados em revistas indexadas, disponíveis nas bases de dados eletrônicas: *Pubmed; Science Direct e Scielo*.

A pesquisa na base de dados *Pubmed*, foi efetuada mediante a utilização do repositório digital livre “Pubmed Central”.

A recolha bibliográfica compreendeu a utilização de determinados termos de pesquisa relacionados com a esclerodermia e considerados relevantes para o tema: *localized scleroderma; systemic scleroderma; systemic sclerosis; morfea; linear morfea; parry-romberg syndrome; linear scleroderma en coup de saber*, isoladamente ou concomitantemente com outros termos, de modo a enquadrar o tema abordado na área odontopediátrica: *child; childhood; pediatric dentistry; oral manifestations*.

A pesquisa foi realizada entre Janeiro de 2014 e Maio de 2015. Inicialmente foi estabelecido como limite temporal, artigos publicados nos últimos dez anos, no entanto, após a ativação deste filtro de pesquisa, verificou-se uma escassez de artigos científicos que suportassem este trabalho de revisão. Optou-se então por realizar uma pesquisa sem limite temporal de modo a obter uma informação mais pormenorizada sobre o tema, assim como, verificar a evolução dos conhecimentos adquiridos sobre a esclerodermia ao longo do tempo.

Os artigos foram selecionados de acordo com os fatores de inclusão e de exclusão estipulados pela autora (tabela 1).

Da finitude de artigos encontrados pela conjugação dos diversos termos de pesquisa selecionaram-se 203 artigos, publicados entre 1990 e 2015, primeiramente pela leitura do título e do *abstract*. Após a leitura completa dos artigos excluíram-se 69, por não se

terem considerado relevantes para a elaboração deste trabalho, obtendo-se um total de 134 utilizados.

<b>Critérios de inclusão</b>	<b>Critérios de exclusão</b>
Artigos que relacionassem a esclerodermia com a cavidade oral	Artigos noutros idiomas que não fossem os considerados nos critérios de inclusão
Artigos sobre a esclerodermia na população pediátrica	Artigos sobre doenças auto-imunes que não mencionassem a esclerodermia
Artigos em língua portuguesa, espanhola e inglesa.	Artigos sobre doenças do tecido conjuntivo que não mencionassem a esclerodermia
Artigos sob o formato de: <i>Guideline; Meta-analysis; Practice Guideline, Review; Systematic Review</i>	Artigos científicos não disponibilizados gratuitamente
Artigos disponibilizados sem custos associados	

**Tabela 1.** Critérios de Inclusão e de Exclusão

Foi também realizada uma pesquisa manual de artigos científicos relevantes para o tema, nas bibliotecas da UFP e da Faculdade de Medicina Dentária da Universidade do Porto.

b) Caso de esclerodermia sistémica num paciente odontopediátrico da Faculdade de Ciências de Saúde da Universidade Fernando Pessoa

Neste trabalho é apresentado um caso referente a um paciente pediátrico acometido por ES. A criança foi atendida pela autora desta monografia no âmbito da unidade curricular de Clínica Integrada de Crianças, nas clínicas de Medicina Dentária da UFP. Durante a primeira consulta procedeu-se à recolha da história clínica geral e dentária do paciente, à realização do exame intra e extraoral e ao registo radiográfico da criança, tal como preconiza o protocolo de atendimento clínico de Odontopediatria para as consultas de triagem. A criança voltou às clínicas de Medicina Dentária da Faculdade de Ciências da Saúde (FCS) da UFP após a proposta e a obtenção das devidas autorizações legais, para a sua participação neste trabalho. Nesta segunda consulta, foram realizados registos fotográficos intra e extra-orais do paciente. A recolha e a utilização dos dados do paciente foram efetuados mediante a obtenção do consentimento informado, assinado pelo responsável legal do mesmo.

- c) Proposta de um protocolo de atuação direcionado aos pacientes pediátricos com esclerodermia sistêmica

A parte final desta monografia reporta uma proposta de um possível protocolo de atuação médico-dentária, especialmente direcionado aos pacientes pediátricos com ES.

O protocolo proposto foi baseado em *Guidelines* internacionais de entidades de referência na área de Odontopediatria, nomeadamente, a *American Academy of Pediatric Dentistry* (AAPD) e a *European Academy of Pediatric Dentistry* (EAPD), através das quais foram consultadas as diretrizes para o atendimento médico-dentário, quer para os pacientes saudáveis, quer para os pacientes medicamente comprometidos.

Foram consultadas ainda, as normativas da Direção Geral de Saúde (DGS) pela necessidade de adaptar o protocolo à legislação nacional em vigor.

Reuniram-se para esta etapa 23 novos artigos provenientes da AAPD e da EAPD, e de outras autorias consideradas relevantes. Adicionalmente utilizaram-se nesta fase artigos mencionados na revisão bibliográfica no sentido de ajustar o protocolo às necessidades especiais dos pacientes pediátricos com ES.

A aquisição de conhecimentos por parte da autora sobre esta condição patológica durante a elaboração deste trabalho, foi fundamental para o cruzamento da informação inerente às necessidades médico-dentárias destes pacientes com as diretrizes preconizadas para o atendimento odontopediátrico.

## 2. Revisão da literatura

### 2.1. A Esclerodermia

#### i. Definição e Nomenclatura

A esclerodermia é uma doença autoimune do tecido conjuntivo. É uma condição rara e de origem desconhecida (Gamarra et al., 2013; Rao & Bowman, 2013; Fransen et al., 2013; Lo et al., 2010; Morel et al., 2009).

O termo “esclerodermia” deriva das palavras gregas “*skleros*” = “duro” e “*dermis*” = “pele” (Torok, 2013; Gamarra et al., 2013; Laborde & Young, 2012; Anbiaee & Tafakhori, 2011; Freire et al., 2004) e é, habitualmente, usado para descrever o espectro de desordens que se caracterizam pelo endurecimento e/ou espessamento da pele, resultantes da fibrose dos tecidos envolvidos (Marsol, 2012; Zancanaro et al., 2009).

Embora a esclerose cutânea (esclerodermia) constitua a principal manifestação desta doença, o processo fibrótico pode ainda envolver as articulações, os tendões, os músculos, e/ou os órgãos internos (Vilas et al., 2002).

Nos últimos anos a nomenclatura da esclerodermia foi substituída por terminologias mais precisas, caracterizando os subconjuntos da doença, definidos pelos resultados clínicos, dados serológicos e pelo prognóstico. Os subconjuntos incluem a esclerodermia localizada (ou morfeia), a esclerodermia sistémica limitada cutânea (anteriormente conhecida por síndrome de CREST) e a esclerodermia sistémica difusa cutânea (Fett, 2013).

#### ii. Perspetiva Histórica

Os primeiros relatos sobre as manifestações características da doença foram apresentados por Hipócrates (470-370 a.C) “*doentes que mumificavam em vida*” (cit. in Gamarra et al., 2013; Laborde & Young, 2012; Freire et al., 2004; Vilas et al., 2002) e mais tarde por Galeno (131-210 d.C) “*doença de obstrução dos poros*” (cit. in Gamarra et

al., 2013; Laborde & Young), mas foi apenas no século XVIII que a esclerodermia passou a ser melhor caracterizada como entidade clínica, a partir da descrição detalhada do italiano Carlo Curzio, numa monografia publicada em Nápoles em 1753 (*cit. in* Gamarra et al., 2013; Laborde & Young, 2012; Freire et al., 2004; Vilas et al., 2002).

O autor descreveu o caso de uma jovem de 17 anos, com queixas de endurecimento da pele principalmente na face e no pescoço. Após onze meses de tratamento, que incluía a ingestão de leite quente, banhos de vapor e pequenas doses de mercúrio, foram demonstradas melhorias na pele da jovem (Curzio 1753 *cit. in* Gamarra et al., 2013; Laborde & Young, 2012).

A paciente descrita por Curzio despertou um interesse considerável na comunidade científica da época, tendo sido incluída pelo dermatologista francês Alibert no seu texto pioneiro de 1818 (*cit. in* Laborde & Young, 2012) e relatada em estudos dos fundadores da dermatologia inglesa, Robert William (1808) e o seu discípulo Thomas Bateman (1824) (*cit. in* Gamarra et al., 2013).

Já em 1817 Alibert, no seu trabalho de classificação das doenças humanas, teria reconhecido a morfeia, referindo-a como “*scleremia circumscripta*” (*cit. in* Gamarra et al., 2013; Laborde & Young, 2012).

Fantonetti de Payia foi o primeiro a usar o termo “*scleroderma*”, em Milão no ano de 1836 (*cit. in* Laborde & Young, 2012; Kantor, 2008).

Em 1854, Thomas Addison realiza a primeira descrição detalhada da morfeia, sob o nome de “*true keloid*”, acreditando que esta era uma nova entidade, diferente do “*keloid*” de Alibert, agora aceite como um verdadeiro queiloide fibroso (*cit. in* Laborde & Young, 2012; Zancanaro et al., 2009; Kantor, 2008).

Wilson (1857, 1868, 1869) descreveu primeiramente como “*morphea alba atrophica*” a atual esclerodermia linear em golpe de sabre, acreditando que se relacionava à lepra (*cit. in* Laborde & Young, 2012; Zancanaro et al., 2009).

No ano de 1881, Duhring observou que a morfeia e a esclerodermia eram dignas de ser distinguidas e consideradas separadamente, enfatizando os numerosos pontos de diferença entre ambas as condições (*cit. in* Laborde & Young, 2012).

William Osler, em 1892 no seu livro “*Principles and Practice of Medicine*”, só tinha reparado nos aspetos cutâneos da doença, devido à inespecificidade dos sintomas em algumas localizações viscerais e à precariedade dos métodos de diagnóstico (*cit. in* Gamarra et al., 2013; Laborde & Young, 2012).

É provável que o primeiro a reconhecer a natureza sistémica da esclerodermia fora Matsui, que descreveu pormenorizadamente em 1924 a fibrose pulmonar e o compromisso renal e gastrointestinal de cinco pacientes (*cit. in* Gamarra et al., 2013; Laborde & Young, 2012; Kantor, 2008).

Ehrmann e Brunauer (1931), em Viena reconheceram que a esclerodermia difusa não afetava só a pele, “*acomete todo o sistema do tecido conjuntivo, incluindo as estruturas mais profundas como a fáscia, os tendões, músculos, articulações e ossos*” (*cit. in* Laborde & Young, 2012).

Em 1942 Klemperer, Pollack e Baher, ao proporem a possibilidade de um “denominador comum”, agruparam a esclerodermia com o lúpus eritematoso sistémico, a dermatomiosite e a febre reumática, criando o conceito das “*doenças difusas do colagénio*” (*cit. in* Gamarra et al., 2013; Laborde & Young, 2012; Zancanaro et al., 2009; Kantor, 2008; Freire et al., 2004).

O reconhecimento de que a esclerodermia era a manifestação cutânea de uma doença generalizada, foi estabelecido quando Goetz apresentou uma minuciosa revisão sobre o envolvimento visceral, estabelecendo uma nova designação para este subtipo “*esclerose sistémica progressiva*”, em 1945 (*cit. in* Gamarra et al., 2013; Laborde & Young, 2012; Freire et al., 2004; Vilas et al., 2002).

No entanto em 1980, com a proposição da atual classificação, foi sugerida a supressão do termo “progressiva”, pelo facto da doença não ser sempre progressiva e pela carga emocional que representava aos pacientes por ela acometidos (Freire et al., 2004).

### iii. Classificação

A Esclerodermia Juvenil (EJ), tal como na população adulta é didaticamente dividida em duas formas: Esclerodermia Localizada (EL) e ES. A forma localizada caracteriza-se por um acometimento praticamente restrito à pele, não apresentando por norma envolvimento sistémico, porém, os casos mais graves podem envolver ossos, músculos e fáscia. A forma sistémica para além do comprometimento da pele afeta os órgãos internos como, os pulmões, o coração e o esófago (Silva et al., 2013; Zancanaro et al., 2009; Mâcedo et al., 2008).

#### ✓ Esclerodermia Localizada

A EL é a forma mais comum de EJ, ocorrendo em cerca de 90% dos casos (Silva et al., 2013; Rabinovich, 2011; Mâcedo et al., 2008).

Entre as Esclerodermias Localizadas Juvenis (ELJ), o subtipo mais comum é o linear (65%), seguido por morfeia circunscrita (26%), morfeia generalizada (7%) e morfeia profunda (2%) (Rabinovich, 2011; Mâcedo et al., 2008).

A classificação clássica para a EL, foi realizada por Peterson e os seus colaboradores em 1955, na qual foram descritos cinco subtipos de EL: a morfeia em placa, morfeia generalizada, morfeia bulhosa, morfeia linear e morfeia profunda. Contudo, esta classificação tem sido convenientemente modificada ao longo do tempo (Peterson et al., 1955 *cit. in* Torok, 2013; Marsol, 2012).

Em 2004, a Sociedade Europeia de Reumatologia Pediátrica numa conferência na cidade de Pádua em Itália, implementou a mais recente classificação para a ELJ (tabela 2). Esta classificação segue os critérios da clássica, porém, com uma melhor aplicabilidade clínica (Torok, 2013; Marsol, 2012; Brown et al., 2012; Morel et al., 2009; Mâcedo et al., 2008).

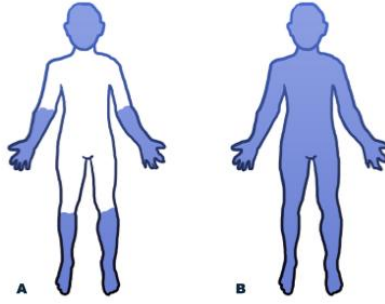
Subtipo		
<b>Morfeia Circunscrita</b>	Superficial	Áreas ovais ou circunscritas de endurecimento limitado à derme, com alterações de pigmentação e lesões violáceas com halo eritematoso. Únicas ou múltiplas
	Profunda	Áreas ovais ou arredondadas de endurecimento cutâneo envolvendo tecido subcutâneo e estendendo-se para a fáscia e eventualmente para a musculatura subjacente. Únicas ou múltiplas
<b>Esclerodermia Linear</b>	Tronco / Membros	Endurecimento linear que envolve a derme, tecido celular subcutâneo e, algumas vezes, músculos e ossos adjacentes
	Cabeça (face)	Lesão em Golpe de Sabre. Endurecimento cutâneo linear que afeta a face e a porção proximal do couro cabeludo, algumas vezes, envolve músculos e ossos adjacentes Síndrome de Parry-Romberg ou Atrofia Hemifacial. Perda de tecido num dos lados da face que pode envolver a derme, tecido subcutâneo, músculos e ossos
<b>Morfeia Generalizada</b>		Endurecimento cutâneo iniciado como placas individuais (4 ou mais, maiores que 3 cm) que se tornam confluentes e envolvem pelo menos duas de sete áreas anatómicas (cabeça-pescoço, membros, tronco anterior ou posterior)
<b>Morfeia Pansclerótica</b>		Envolvimento dos membros, de forma circunferencial. Afeta a pele, tecido subcutâneo, músculos e ossos. A lesão pode envolver outras áreas do corpo sem envolvimento de órgãos internos
<b>Morfeia Mista</b>		Combinação de dois ou mais subtipos previamente descritos. A apresentação dos subtipos concomitantes é ordenada pela sua representação dominante no paciente Ex: Morfeia Mista (Linear-Circunscrita)

**Tabela 2.** Classificação preliminar proposta para a ELJ. Conferência de Pádua, Itália, 2004. Fontes: Torok, 2013; Marsol, 2012; Amaral et al., 2012; Mâcedo et al., 2008.

### ✓ Esclerodermia Sistémica

A ES é a forma mais rara e severa de esclerodermia encontrada na faixa etária pediátrica e, de acordo com a extensão do envolvimento cutâneo, é subdividida em duas formas principais: a Esclerodermia Sistémica limitada cutânea (ESlc) e a Esclerodermia Sistémica difusa cutânea (ESdc) (ilustração 1).

Em pacientes pediátricos, o subtipo mais comum é o difuso, acometendo aproximadamente 90% dos casos e correspondendo a 9,2% das síndromes esclerodérmicas juvenis (Lo et al., 2010; Mâcedo et al., 2008).



**Ilustração 1.** **A** - Representação das áreas de envolvimento cutâneo da ESJ; **B** - Representação das áreas de envolvimento cutâneo da ESdc.

Durante muito tempo assistiu-se à inexistência de critérios de classificação para a esclerodermia sistêmica juvenil (ESJ), sendo aplicados os critérios desenvolvidos para adultos pelo Colégio Americano de Reumatologia em 1980, não validados para a população pediátrica (Fransen et al., 2013; Silva et al., 2013; Torre et al., 2012; Lo et al., 2010; Mâcedo et al., 2008).

Posteriormente, em 2001, LeRoy & Medsger propuseram a revisão dos critérios de classificação existentes, de modo a serem incluídos casos precoces de ES, assim como, incorporarem o padrão de autoanticorpos e a capilaroscopia do leito ungueal (CLU), reconhecendo os avanços nas novas tecnologias para o diagnóstico desta doença (LeRoy & Medsger, 2001 *cit. in* Fransen et al., 2013; Magro, 2009; Freire et al., 2004).

Recentemente, no ano de 2007, um esforço internacional conjunto que reuniu membros da Sociedade Europeia de Reumatologia Pediátrica, do Colégio Americano de Reumatologia e da Liga Europeia Contra o Reumatismo, resultou na publicação de critérios de classificação para a ESJ, sugerindo para o seu diagnóstico a presença de um critério *major* e dois *minor* (tabela 3) (Silva et al., 2013; Rabinovich, 2011; Morel et al., 2009; Mâcedo et al., 2008).

Este conjunto de critérios é provisório uma vez que não foi objeto de validação, no entanto, são mais rigorosos do que os utilizados em adultos e são os primeiros critérios propostos para pacientes com doença de início precoce (Rabinovich, 2011; Lo et al., 2010).

<b>Tabela 3.</b> Critérios provisórios para a classificação da ESJ *	
1- Critério <i>Major</i> (obrigatório)	
Esclerose/Endurecimento cutâneo proximal às articulações metacarpofalângicas e metatarsfalângicas	
2- Critérios <i>Minor</i> (dois obrigatórios)	
Cutâneo	Esclerodactilia
Vascular Periférico	Fenómeno de Raynaud; alterações de capilaroscopia ou úlceras digitais
Gastrointestinal	Disfagia ou doença do refluxo gastroesofágico
Cardíaco	Arritmia ou insuficiência cardíaca
Renal	Crise renal esclerodérmica ou hipertensão de início recente.
Respiratório	Fibrose pulmonar - Tomografia computadorizada de alta resolução ou radiologia convencional pulmonar; Redução da capacidade de difusão do monóxido de carbono; Hipertensão arterial pulmonar
Neurológico	Neuropatia; Síndrome do túnel do carpo
Musculoesquelético	Crepitações tendíneas; artrite ou miosite
Serológico	Fator anti-nuclear (FAN) ou auto-anticorpos relacionados com a ES (FAN centromérico, anti-topoisomerase I, anti-fibrilarina, anti-PM-Scl, anti-fibrilina ou anti-RNA polimerase I ou III)

\* Sugere o diagnóstico na presença de um critério *major* e dois *minor*. Fontes: Torok, 2013; Silva et al., 2013; Lo et al., 2010; Rabinovich, 2011; Mâcedo et al., 2008.

#### iv. Etiologia

Não existe uma etiologia definida para o desenvolvimento da esclerodermia (Zimmermann & Pizzichini, 2013; Singh et al., 2011; Riera et al., 2011; Amaral et al., 2012; Doucet & Morrison, 2011; Lo et al., 2010).

Estudos imunológicos sugerem que a patogênese da doença resulta de uma resposta autoimune dirigida contra o endotélio (Singh, Kapoor, Bither, 2011; Tolle, 2008; Fleming et al., 2008).

De acordo com o demonstrado na literatura, parece existir um estímulo inicial - infeccioso (vírus, bactérias), físico (trauma) ou substâncias químicas (drogas, agentes tóxicos) que, associado a fatores genéticos (auto-anticorpos, predisposição genética e

antígenos de histocompatibilidade) e disfunções imunológicas, desencadeiam processos de inflamação e de fibrose (Fett, 2013; Zancanaro et al., 2009; Bedrikow, 2008).

De facto, é reconhecido que nas fases iniciais da doença ocorre disfunção e apoptose das células endoteliais e inflamação perivascular (com infiltração predominantemente de linfócitos T) e que, nas fases mais avançadas, existe uma acumulação excessiva de colagénio nos tecidos (Godoi et al., 2009; Vilas et al., 2002; Tai et al., 1993; El-Gridly, 1990).

Até ao momento presente, não foram realizados estudos sobre alterações genéticas específicas na EL (Fett, 2013). Entretanto, pacientes com esta condição apresentam maiores taxas de doenças autoimunes em familiares do que o esperado na população em geral (Fett, 2013; Amaral et al., 2012; Martini et al., 2006; Lo et al., 2010).

Na ES, como em quase todas as doenças reumáticas sistémicas, os polimorfismos do sistema principal de histocompatibilidade (HLA), têm sido relacionados ao desenvolvimento da doença, sendo as principais associações feitas com antígenos HLA de classe II (Zimmermann & Pizzichini, 2013; Fett, 2013; Silman, 1991). Além disso, também tem sido estudada a associação do sistema HLA com a especificidade dos auto-anticorpos para esta doença (Zimmermann & Pizzichini, 2013).

Os genes implicados na suscetibilidade à esclerodermia sistémica, têm sido na sua grande maioria, genes codificadores de proteínas responsáveis pela regulação e pela transdução de sinais que compõem os mecanismos de autoimunidade e inflamação envolvidos na sua patogénese (Fett, 2013; Zimmermann & Pizzichini, 2013; Amaral et al., 2012).

Relativamente aos fatores ambientais, a doença de Lyme, causada pela bactéria *Burrelia Burgdorferi*, foi reportada como uma condição de maior suscetibilidade ao surgimento de EL assim como a infeção viral por *Epstein-Barr* (Fett, 2013; Bedrikow, 2008; Orozco et al., 2000).

No que diz respeito à ES, têm sido reconhecidos alguns fatores ambientais importantes como estando na etiologia desta doença, sendo que, os de maior relevância são os que se

relacionam com a exposição à sílica e a solventes orgânicos como o benzeno. Também a atividade mineira (ouro e carvão), a exposição ao cloreto de vinila e o consumo de drogas como a pentazocina, bleomicina e cocaína, têm sido associados ao desenvolvimento da ES (Fett, 2013; Zimmermann & Pizzichini, 2013; Gallardo & Guzmán, 2009; Vlachoyiannopoulos, 2001; Silman, 1991).

Outros fatores ambientais relacionados são as exposições a agentes infecciosos, principalmente de origem vírica. O eritrovírus B19 é um exemplo de um vírus que infeta células precursoras de eritrócitos da medula óssea e do sangue, o qual é muito prevalente em pacientes com ES (Zimmermann & Pizzichini, 2013; Fett, 2013). Por último, também o citomegalovírus pode ocasionar lesões vasculares, ativando os fibroblastos, podendo portanto, desencadear processos patogênicos relacionados ao desenvolvimento desta doença (Fett, 2013; Zimmermann & Pizzichini, 2013; Lauritano et al., 2011).

Atualmente, apesar da existência de um maior conhecimento acerca dos possíveis mecanismos responsáveis pelo aparecimento da esclerodermia, continua a verificar-se a inexistência de evidência científica especificamente sobre como o processo patogênico se inicia e como se amplifica em cada subgrupo de pacientes, conduzindo às diferentes expressões clínicas da doença (Zimmermann & Pizzichini, 2013; Vilas et al., 2002).

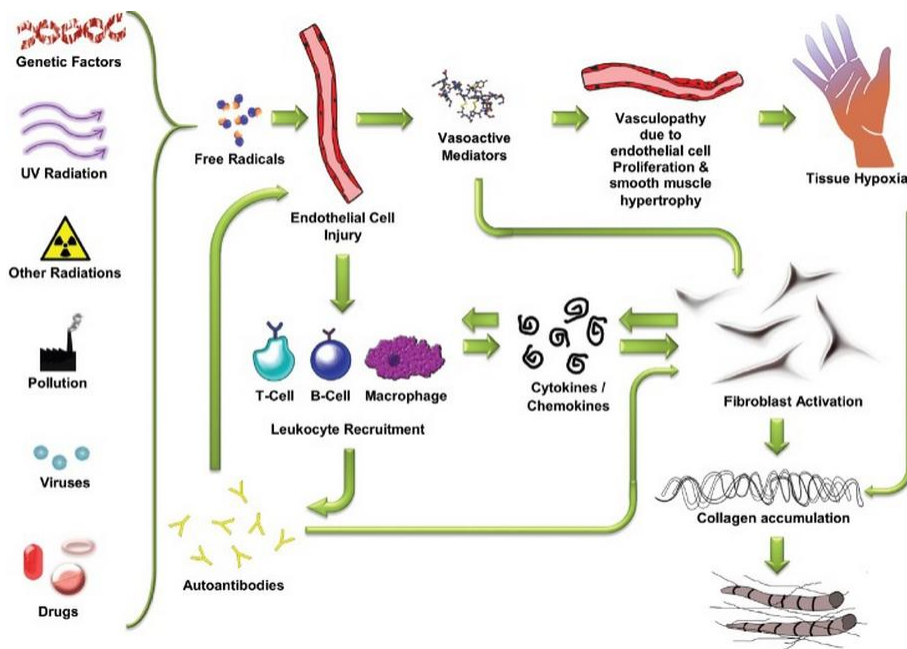
#### v. Patogênese

O conhecimento atual da fisiopatogênese da esclerodermia, deriva de um extenso trabalho de pesquisa em diferentes áreas e indica que, este processo patológico decorre da complexa inter-relação de três componentes principais (esquema 1) (Gaviria et al., 2014; Zimmermann & Pizzichini, 2013; Viswanath et al., 2013; Sartori-Valinotti et al., 2013; Torok, 2013; Garza-Rodriguez et al., 2013; Amaral et al., 2012; Gallardo & Guzmán, 2009):

- a) disfunção vascular;
- b) desregulação do sistema imunitário;
- c) hiperativação fibroblástica.

Apesar das diferenças clínicas entre a EL e a ES, as características histopatológicas das lesões cutâneas são similares em ambas as condições, determinando que estas resultam do mesmo processo patológico (Gaviria et al., 2014; Torok, 2013; Amaral et al., 2012; Zancanaro et al., 2009). Ambas são doenças autoimunes com componentes inflamatórios, fibróticos e vasculares (Torok, 2013).

As amostras histológicas dos tecidos esclerodérmicos têm evidenciado a presença de um infiltrado linfocitário, um excesso na produção de colagénio (principalmente do tipo I e III) e um depósito súbito de MEC (Gaviria et al., 2014; Torok, 2013; Albilica et al., 2007).



**Esquema 1.** Patogénese da esclerodermia. Adaptado de: Viswanath et al., 2013.

A fibrose dos tecidos conjuntivos resulta de uma complexa interação entre múltiplos processos simultâneos ou em cascata, nos quais estão presentes dezenas de mediadores celulares, citocinas, quimiocinas, fatores de crescimento celular e moléculas de sinalização intracelular (Zimmermann & Pizzichini, 2013; Albilica et al., 2007; Krieg et al., 2007).

O envolvimento do sistema imunitário (humoral e celular) representa o elo de ligação entre a vasculopatia e a fibrose tecidual (Zimmermann & Pizzichini, 2013).

O fenómeno responsável pelo início aos eventos fibróticos/escleróticos ainda não está totalmente compreendido. Acredita-se que, inicialmente ocorra uma lesão no endotélio vascular, desencadeada por um “patogénio desconhecido” e possivelmente pela presença de autoanticorpos (determinados geneticamente) que atuam contra proteínas específicas de células endoteliais (Gaviria et al., 2014; Sartori-Valinotti et al., 2013; Gilbane et al., 2013; Viswanath et al., 2013; Zimmermann & Pizzichini, 2013; Gallardo & Guzmán, 2009).

Após a interação com o patogénio, as células endoteliais libertam citocinas que aumentam a expressão de moléculas de adesão celular (VCAM-1; ICAM-1 e E-seletina) as quais recrutam células T produtoras de citocinas pró-fibróticas, como a interleucina 4 (IL-4), a interleucina 6 (IL-6), a interleucina 8 (IL-8), o fator de crescimento transformante beta (TGF- $\beta$ ) e o fator de crescimento do tecido conjuntivo (CTGF) (Gaviria et al., 2014; Torok, 2013; Gilbane et al., 2013; Zimmermann & Pizzichini, 2013; Viswanath et al., 2013; Sartori-Valinotti et al., 2013; Gallardo & Guzmán, 2009; Albilal et al., 2007).

A regulação positiva do TGF- $\beta$ , do CTGF e das citocinas IL-4, IL-6 e IL-8, aumentam a produção de colagénio, fibronectina e proteoglicanos (constituintes da MEC), diminuindo por outro lado a síntese de proteases (Gaviria et al., 2014; Zimmermann & Pizzichini, 2013; Viswanath et al., 2013).

O desequilíbrio entre a produção e a degradação do colagénio, que se reflete pela diminuição das MMP-1 (responsáveis por degradar colagénio) e pelo aumento da síntese de colagénio, parece ser o mecanismo chave para o desenvolvimento da fibrose tecidual que caracteriza a esclerodermia (Gaviria et al., 2014; Viswanath et al., 2013; Zimmermann & Pizzichini, 2013; Brown et al., 2012).

## vi. Epidemiologia

De acordo com a literatura médica mundial, a esclerodermia pode manifestar-se em qualquer altura da vida, contudo, na infância é invulgar. Por norma, surge entre 30 e os 50 anos de idade e é cerca de cinco vezes mais frequente no sexo feminino (Garza-

Rodriguez et al., 2013; Torok, 2013; Lo et al., 2010; Herrick et al., 2010; Mâcedo et al., 2008).

Os diferentes subtipos da doença apresentam uma variabilidade considerável na sua prevalência, dependendo da distribuição geográfica, sendo que os fatores genéticos, raciais e ambientais parecem influenciar estas estimativas (Magro, 2009; Morel et al, 2009).

Em termos gerais estima-se que a incidência anual da esclerodermia seja de 14,1 casos por milhão de habitantes e que a prevalência varie entre 19 a 75 casos por cem mil pessoas (Vilas et al., 2002; Vlachoyiannopoulos, 2001).

As estimativas da incidência e da prevalência para a ESJ são difíceis de determinar devido à exiguidade de casos e de dados publicados, no entanto, estima-se que apenas 10% dos adultos com ES experienciaram o início da doença na infância (Silva et al., 2013; Torok, 2013; Rabinovich, 2011; Herrick et al., 2010; Martini et al., 2006).

Atualmente admite-se que a prevalência da ESJ seja de cerca de um caso para um milhão de crianças e que a idade média de início da doença, seja entre os oito e os nove anos idade, com um pico situado entre os dez e os dezasseis anos, contudo, reconhece-se um atraso de 1,9 a 2,8 anos desde a manifestação dos primeiros sintomas até à determinação do diagnóstico (Torok, 2013; Rabinovich, 2011; Lo et al., 2010; Morel et al, 2009).

Esta forma da doença ocorre mais frequentemente no sexo feminino (4:1), assemelhando-se à mesma condição no indivíduo adulto (Torok, 2013; Rabinovich, 2011; Lo et al., 2010; Tai et al., 1993).

Na infância, a EL é dez vezes mais frequente que a ES (Kelsey & Torok, 2013; Lo et al., 2010; Morel et al., 2009; Mâcedo et al., 2008).

O maior estudo populacional existente sobre EL foi realizado por Peterson e os seus colaboradores, que avaliaram a prevalência e a incidência da EL e dos seus diferentes

subtipos em Minnesota nos Estados Unidos da América (EUA) durante um período de 33 anos (1960-1993) (*cit. in Zancanaro et al., 2009*).

Consta-se que, até à data, a incidência anual da ELJ seja de um a três casos por cem mil crianças (Kelsey & Torok, 2013; Torok, 2013; Lo et al., 2010) e que a prevalência seja de dois casos por mil crianças (Kelsey & Torok, 2013). Esta condição apresenta uma leve predileção para o sexo feminino numa relação de 2,4:1. A idade média para o seu aparecimento é aos 7,3 anos (Torok, 2013; Lo et al., 2010) havendo, no entanto, um atraso significativo no diagnóstico, em média, de 1,2 a 1,6 anos (Torok, 2013; Morel et al., 2009).

A incidência mundial da esclerodermia é provavelmente maior do que as estimativas, pelo facto de esta doença ser frequentemente mal diagnosticada e confundida com outras doenças autoimunes (Tolle, 2008; Vilas et al., 2002; Magro, 2009).

Por razões que não foram ainda bem compreendidas, a maior prevalência da doença refere-se a uma tribo de índios nativos americanos, os índios “*Chocktaw*” de Oklahoma nos EUA, apresentando uma prevalência de 472 casos por cem mil habitantes (Magro, 2009; Gallardo & Guzmán, 2009; Vlachoyiannopoulos, 2001).

Em Portugal, até à data, não foram publicados dados estatísticos nacionais associados à EJ, no entanto, de acordo com o recente estudo de Sousa et al., apresentado em 2014 no *21<sup>st</sup> European Pediatric Rheumatology Congress*, existem pelo menos 15 crianças com ESJ.

Relativamente à distribuição racial da esclerodermia a literatura descreve resultados variáveis.

Reconhece-se que esta doença sob a forma sistémica ocorre mais frequentemente nos indivíduos de raça negra do que nos de raça branca, e que os indivíduos negros com ES tendem a apresentar um início mais precoce da doença e piores efeitos decorrentes da sua evolução, comparativamente aos indivíduos brancos (Silver et al., 2013).

Doucet e Morrison assim como Singh e os seus colaboradores, sustentando estudos precedentes, observaram que os afro-americanos são mais propensos a apresentarem envolvimento cutâneo difuso relativamente aos caucasianos. (Doucet & Morrison, 2011; Singh, et al., 2011). Do mesmo modo, Vlachoyiannopoulos e Pereira et al., referem que a ES acomete preferencialmente mulheres negras na forma mais grave (Pereira et al., 2009; Vlachoyiannopoulos, 2001).

Amaral et al., descrevem que a EL apresenta uma prevalência aumentada nos caucasianos englobando cerca de 72 % a 82% dos pacientes, contrapondo o que foi reportado sobre a forma sistémica da doença (Amaral et al., 2012).

Existem, no entanto, autores que defendem não existir predileção racial para ambas as formas de EJ (Torok, 2013; Tai *et al.*, 1993).

Numa revisão sobre as diferenças raciais entre negros e brancos com esclerodermia sistémica, Silver et al., sugerem que pode existir uma predisposição genética que proporcione uma base biológica para as disparidades raciais. Segundo os mesmos autores, os indivíduos de raça negra podem apresentar uma maior suscetibilidade genética para doenças marcadas por fibrose, incluindo a esclerodermia (Silver et al., 2013).

## vii. Diagnóstico

O diagnóstico definitivo de uma doença está amplamente dependente do conhecimento prévio dos seus fatores etiológicos (Vlachoyiannopoulos, 2001).

As causas da esclerodermia ainda são desconhecidas, daí que o seu amplo espectro e as suas diferentes etapas clínicas exijam que o médico tenha de considerar uma variedade de diagnósticos diferenciais na abordagem de um paciente com suspeita clínica desta condição patológica (Gaviria et al., 2014).

Achados clínicos, histopatológicos e laboratoriais, e a sua relação, são fundamentais para estabelecer o diagnóstico definitivo (Leroux & Bergero, 2014; Vlachoyiannopoulos, 2001; Morel et al., 2009).

Importa referir que os critérios de classificação não são sinónimo de critérios de diagnóstico, ainda assim, refletem quase sempre a lista de critérios usados para a determinação do mesmo, contudo, são mais padronizados e menos abrangentes (Hoogen et al., 2013).

✓ Diagnóstico Clínico

O endurecimento cutâneo é o sinal clínico mais marcante da esclerodermia, dando origem ao próprio nome da doença.

Desenvolve-se através de um processo que inclui três fases e que geralmente ocorrem sequencialmente durante a progressão da patologia: 1 - Fase Inflamatória (Edema); 2 - Fase Fibrótica (Esclerose/Endurecimento); 3 - Fase Atrófica (Atrofia) (Garza-Rodriguez et al., 2013; Atzeni et al., 2006; David et al., 1990).

Na ELJ pequenas placas superficiais podem progredir até à doença extensa, resultando em deformidades estéticas e funcionais (Zancanaro et al., 2009). O número e distribuição das lesões bem como o tipo de tecidos envolvidos (derme; tecido subcutâneo; fáscia; músculo; osso) variam e determinam a classificação da ELJ (Amaral et al., 2012), descrita anteriormente na tabela 2.

Perante uma fase inflamatória, as lesões de ELJ correspondem clinicamente a placas eritematosas ou violáceas escuras (Romero et al., 2004; Gaviria et al., 2014; Torok, 2013; Zancanaro et al., 2009; Orozco et al., 2000). Com o tempo o centro destas lesões torna-se branco e esclerótico e caracteristicamente os bordos adquirem uma conformação em anel de cor violácea “*lilac ring*” (Romero et al., 2004; Gaviria et al., 2014; Amaral et al., 2012; Zancanaro et al., 2009; Orozco et al., 2000). Mais tarde observa-se a atrofia dos tecidos envolvidos manifestando-se como placas hipo ou hiperpigmentadas geralmente, com perda de anexos pilosos e anidróticos, secundária ao excessivo depósito de colagénio nos tecidos (et al., 2004; Gaviria et al., 2014; Zancanaro et al., 2009).

A Esclerodermia Linear em Golpe de Sabre (ELGS) representa uma lesão linear que compromete a região frontal mediana ou a região frontoparietal (Romero et al., 2004; Careta, 2013; Amaral et al., 2012; Zancanaro et al., 2009; Morel et al., 2009; Pekiner et al., 2006). Produz uma zona de ligeira depressão com um aspeto atrófico acompanhada de alopecia (resultante do envolvimento do couro-cabeludo) e às vezes de pigmentação (Romero et al., 2004; Gaviria et al., 2014; Careta, 2013; Amaral et al., 2012; Pekiner et al., 2006). Os olhos, o nariz, e o lábio superior são frequentemente afetados (Gaviria et al., 2014; Pekiner et al., 2006; Orozco et al., 2000). Em casos mais graves, a lesão pode difundir-se para as regiões do mento e do pescoço danificando conjuntamente os tecidos mais profundos (Amaral et al., 2012; Orozco et al., 2000). Quando o transtorno afeta completamente a metade da face é provável que se confunda com a Síndrome de Parry-Romberg (SPR) e que dificulte o diagnóstico (Bali et al., 2013; Careta, 2013; Amaral et al., 2012; Zancanaro et al., 2009).

Clinicamente a SPR traduz-se em atrofia hemifacial, inicialmente com alterações mínimas ou ausentes da superfície cutânea (Gaviria et al., 2014; Torok, 2013; Chaves, 2013; Careta, 2013; Morel et al., 2009).

Compromete os tecidos profundos (tecido adiposo, músculo, osso) das regiões da face enervadas pelo nervo trigémio, favorecendo o aparecimento de alterações oculares e de deformações ao nível dos maxilares (Gaviria et al., 2014; Torok, 2013; Kantor, 2008; Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002) incluindo a atrofia de metade do lábio e da língua e o desvio do nariz e das linhas médias faciais e dentárias para o lado afetado (Torok, 2013; Deshingkar et al., 2012).

Na ESJ 70% das crianças apresentam inicialmente mudanças episódicas na cor das pontas dos dedos (Fenómeno de Raynaud) que podem preceder o envolvimento da pele por meses ou anos (Torok, 2013; Bali et al., 2013; Silva et al., 2013; Mâcedo et al., 2008; Russo & Katsicas, 2007; Atzeni et al., 2006).

O Fenómeno de Raynaud (FeR) corresponde a um fenómeno de espasmo vascular excessivo nas extremidades (dedos dos pés e das mãos e, ocasionalmente, nas orelhas e ponta do nariz) desencadeado pelo frio ou *stress* emocional (Nitsche, 2012; Godoi et al., 2009; Fleming et al., 2008; Vlachoyiannopoulos, 2001). Classicamente é trifásico

apresentando primeiro uma cor pálida (em resposta à vasoconstrição) seguindo-se pela cor azul (decorrente da cianose) e, finalmente, pelo vermelho (devido à reperfusão) (ilustração 2) (Torok, 2013; Garza-Rodriguez et al., 2013; Nitsche, 2012; Vilas et al., 2002). A isquemia digital prolongada em virtude do FeR pode levar ao aparecimento de úlceras dolorosas principalmente nas mãos e pés (Torok, 2013; Manhães Júnior et al., 2012; Nitsche, 2012).



**Ilustração 2.** Representação das três fases do FeR

O endurecimento cutâneo na ESJ surge mais tarde e geralmente o quadro inicia-se com edema simétrico nas extremidades distais (dedos com aspeto de salsicha) (Garza-Rodriguez et al., 2013; Torok, 2013; Bali et al., 2013; Mâcedo et al., 2008). Durante esta fase inflamatória o envolvimento proximal aos membros, bem como o do tronco e da face é raro (Torok, 2013; Bali et al., 2013; Silva et al., 2013). A fase fibrótica é caracterizada pela perda da elasticidade natural da pele e espessamento cutâneo palpável adquirindo, ao longo do tempo um aspeto tenso e brilhante (Torok, 2013; Garza-Rodriguez et al., 2013).

À medida que a fibrose vai progredindo (no sentido proximal aos membros), desenvolve-se esclerodactilia, perda de folículos pilosos e danos nas glândulas sudoríparas (Rabinovich, 2011; Mâcedo et al., 2008; Atzeni et al., 2006; Vilas et al., 2002).

Durante a fase atrófica (depois de vários anos) a pele torna-se mais suave e fina, o aspeto dos dedos parece normal mas à palpação a pele está tensa e aderida aos planos profundos (Garza-Rodriguez et al., 2013).

Outros achados incluem poliartrite, artralguas (sobretudo em pequenas articulações) e atritos tendinosos (Mâcedo et al., 2008; Vilas et al., 2002).

Quando o endurecimento cutâneo alcança a face, provoca microstomia e perda das rugas periorais conduzindo a um aspecto inexpressivo (Bali et al., 2013; Torok, 2013; Singh et al., 2011; Atzeni et al., 2006). Os lábios e a língua tornam-se rígidos e os dentes anteriores encontram-se habitualmente proeminentes (Torok, 2013; Singh et al., 2011).

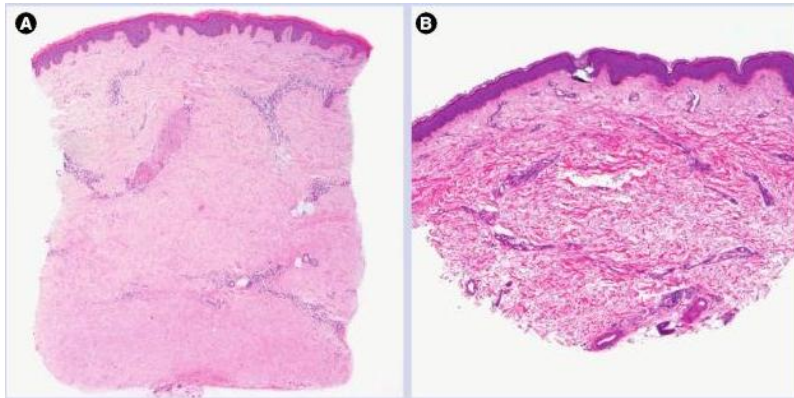
No momento do diagnóstico, a combinação mais frequente de sinais e sintomas de ESJ é, por norma, a associação do FeR com as manifestações cutâneas. Poucos pacientes apresentam sinais de envolvimento de órgãos internos (Martini et al., 2006). As evidências de envolvimento precoce de órgãos são fornecidas pelo aparecimento de fadiga, refluxo gastroesofágico (RGE), disfagia, pirose e perda de apetite associadas ao comprometimento do sistema gastrointestinal, assim como, tosse seca e dispneia geralmente associadas a doença pulmonar (Sampaio-Barros et al., 2013; Silva et al., 2013; Gallardo & Guzmán, 2009; Morel et al., 2009; Mâcedo et al., 2008).

#### ✓ Diagnóstico Histopatológico

Em termos histopatológicos, não existem diferenças significativas entre a ELJ e ESJ (Gaviria et al., 2014; Torok, 2013; Kantor, 2008), porém, as características da biópsia sofrem modificações conforme o estadió da patologia (Romero et al., 2004).

Segundo Leroux e Bergero, e também Kantor, é recomendada a realização de uma biópsia da pele que inclua tecido adiposo e em caso de suspeita de esclerodermia profunda, a mesma deve incluir músculo e fáscia (Leroux & Bergero, 2014; Kantor, 2008), tendo em conta que a afetação mais profunda é importante para definir os subtipos da doença (Leroux & Bergero, 2014).

De um modo geral, neste método de diagnóstico observa-se uma homogeneização das fibras de colagénio. Na primeira etapa da doença verifica-se um infiltrado linfocitário perivascular e edema da derme, que com o tempo evolui para bandas de colagénio grossas e densas (imagem 1) (Leroux & Bergero, 2014; Kantor, 2008; Atzeni et al., 2006; Romero et al., 2004; Tai et al., 1993). Em fases mais avançadas ocorre a perda de folículos pilosos, de glândulas sudoríparas e de tecido adiposo subcutâneo (Leroux & Bergero, 2014; Kantor, 2008; Romero et al., 2004).



**Imagem 1.** Biópsia de tecidos dérmicos com esclerose sistêmica difusa. Coloração com hematoxilina e eosina. A- Fase inicial. B- Fase avançada. Adaptado de: Chighizola et al., 2011.

#### ✓ Diagnóstico Laboratorial

Para além das características histológicas, a pesquisa de alterações laboratoriais na esclerodermia torna-se imprescindível ao estabelecimento do diagnóstico. As alterações laboratoriais são mais frequentes na forma sistêmica da doença, ocorrendo na forma localizada mais comumente em pacientes portadores de manifestações extracutâneas e/ou de formas profundas (Leroux & Bergero, 2014; Morel et al, 2009).

No início do quadro, em portadores de ELJ podem ser encontrados níveis elevados de atividade inflamatória, em especial, a velocidade da hemossedimentação (VHS), eosinofilia no sangue periférico e hipergamaglobulinemia (Leroux & Bergero, 2014; Morel et al, 2009; Zancanaro et al., 2009). Na forma sistêmica observa-se uma maior percentagem de pacientes com um aumento da VHS e proteína C reativa (PCR) além de leucocitose e eosinofilia (Morel et al, 2009).

A detecção de autoanticorpos e a determinação da sua especificidade têm um papel determinante neste processo, onde os anticorpos antinucleares (ANA) estão presentes em cerca de 80% das crianças com ES e uma frequência de 23% a 73% é encontrada nos vários subtipos de ELJ (Atzeni et al., 2006; Vlachoyiannopoulos, 2001; Tai et al., 1993).

Os ANA são autoanticorpos dirigidos contra antígenos nucleares que geralmente precedem, vários anos, o aparecimento da doença e podem ajudar na diferenciação entre a esclerodermia e outras doenças do tecido conjuntivo (Vlachoyiannopoulos, 2001; Tai et al., 1993).

De acordo com a literatura, o autoanticorpo anti-centrómero (ACA) é classicamente associado à ESlc enquanto o autoanticorpo anti-topoisomerase (Scl-70) é vinculado à ESdc (Torok, 2013; Sampaio-Barros et al., 2013).

Outros auto-anticorpos como os anti-U1-RNP e Pm-Scl poderão estar presentes, mas habitualmente correlacionados com síndromes de sobreposição de ES com outra doença do tecido conjuntivo (Torok, 2013). O fator reumatoide também aparece com regularidade e é descrito como fator associado ao envolvimento articular em pacientes com esclerodermia (Morel et al, 2009; Zancanaro et al., 2009; Tai et al., 1993).

#### ✓ Diagnóstico Imagiológico

Os métodos imagiológicos auxiliam a determinação do diagnóstico e permitem instituir o seguimento do envolvimento cutâneo e dos órgãos internos na ESJ e ELJ (Morel et al, 2009).

A atividade das lesões são frequentemente avaliadas pela termografia e fluxometria por laser Doppler, tendo presente, que nas zonas ativas e de novas lesões, a temperatura e o fluxo sanguíneo encontram-se aumentados (Gaviria et al., 2014; Zancanaro et al., 2009).

A ultrassonografia de alta frequência fornece informações sobre a anatomia da pele, detalhando as camadas da derme e do tecido subcutâneo e permite a determinação da profundidade e da extensão da esclerose na área afetada (Zancanaro et al., 2009).

Também, a tomografia axial computadorizada (TAC) da face pode auxiliar na observação da extensão e da profundidade da atrofia, bem como, no grau de acometimento das partes moles ou ósseas (Chaves, 2013).

A extensão da lesão de pele, a sua progressão e atividade podem ainda, ser avaliadas pela ressonância magnética (RM) sendo que esta é considerada a técnica de eleição para detetar o possível compromisso do sistema nervoso central (SNC) (Gaviria et al., 2014; Zancanaro et al., 2009; Morel et al, 2009).

A TAC e a RM são de importância fundamental no diagnóstico das formas de ELGS e de SPR (Chaves, 2013; González et al., 2012).

Recentemente, também a CLU tem sido um método de imagem excepcional de reforço ao diagnóstico da esclerodermia.

Tradicionalmente, o envolvimento vascular na ES, tem sido predominantemente microvascular, associado a um desequilíbrio entre a vasoconstrição e a vasodilatação, com o predomínio da primeira (Godoi et al., 2009).

A CLU possibilita o diagnóstico diferencial entre o FeR primário e o secundário (o segundo distingue-se do primeiro por estar associado a uma condição ou doença subjacente) (Torok, 2013; Sampaio-Barros et al, 2013; Vlachoyiannopoulos, 2001; Silman, 1991) demonstrando uma variedade de alterações patognomónicas ao nível dos capilares do leito ungueal, descritas na tabela 4 (Sampaio-Barros et al., 2013; Nitsche, 2012). A CLU é um método útil e não invasivo (Fransen et al., 2013).

<b>Alterações Precoces</b>	<b>Alterações Tardias</b>
Capilares dilatados	Perda de capilares e áreas avasculares
Megacapilares	Desorganização da arquitetura dos capilares
Micro-hemorragias	Capilares ramificados

**Tabela 4.** Alterações ao nível dos capilares encontrados na CLU. Fonte: (Sampaio-Barros et al., 2013; Nitsche, 2012).

Outros exames de diagnóstico podem ser feitos para objetivar os diferentes tipos de envolvimento visceral e podem incluir, de acordo com os sintomas apresentados pelo paciente, o esofagograma e a endoscopia digestiva, provas de função pulmonar ou

estudo radiológico do tórax, ecocardiograma e cateterismo da circulação cardíaca direita (Morel et al, 2009).

✓ Diagnósticos Diferenciais

A variedade de doenças que apresentam esclerose da pele, pode rotineiramente confundir o diagnóstico (Vlachoyiannopoulos, 2001).

A entidade a descartar de forma obrigatória no diagnóstico diferencial da EL é a ES e vice-versa (Gaviria et al.,2014; Kantor, 2008).

A inexistência de compromisso bilateral e simétrico da pele das mãos, a ausência do FeR e/ou de eventos nos órgãos internos indicam geralmente que o quadro é localizado (Leroux & Bergero, 2014; Kantor, 2008), no entanto, lesões iniciais extensas ou generalizadas podem levantar grandes dúvidas (Zancanaro et al., 2009).

Sob outra perspectiva, pacientes com ES podem apresentar características fenotípicas da síndrome de sobreposição, onde as características clínicas e serológicas de doenças reumáticas individuais se sobrepõem (Romero et al., 2004; Vlachoyiannopoulos, 2001). Nestas condições também o FeR e os ANA são frequentemente encontrados, podendo nestes casos serem necessários exames complementares mais abrangentes (Vlachoyiannopoulos, 2001).

Nas tabelas 5 e 6 encontram-se descritos outros exemplos de diagnósticos diferenciais a ter em consideração quando o quadro clínico revela suspeita de esclerodermia.

<b>Subtipos Esclerodermia Localizada</b>	<b>Diagnósticos Diferenciais</b>
Morfeia Circunscrita	Líquen escleroso extragenital; Acrodermatite crónica atrófica
Morfeia Generalizada	Doença do enxerto contra o hospedeiro (DECH); esclerodermia sistémica; fibrose sistémica nefrogénica
ELGS e SPR	ELGS e SPR; Microsomia hemifacial; Atrofia pós-trauma; Lipodistrofia parcial

**Tabela 5.** Exemplos de diagnósticos diferenciais para a EL. Fonte: Gaviria et al., 2014; Deshingkar et al., 2012.

<b>Manifestações da Esclerodermia Sistémica</b>	<b>Diagnósticos Diferenciais</b>
Baseado em manifestações vasculares	FeR primário; Outras doenças do tecido conjuntivo (Lúpus Eritematoso Sistémico (LES); Dermatomiosite; Polimiosite; Artrite reumatóide)
Baseado em manifestações cutâneas	Doença mista do tecido conjuntivo (DMTC); Fasceíte eosinófilica; Síndromes de sobreposição (esclerodermia sistémica com LES); DECH crónica
Baseado no envolvimento visceral	Diabetes mellitus (hipomotilidade esofágica); Fibrose pulmonar idiopática; Outras doenças do tecido conjuntivo.

**Tabela 6.** Exemplos de diagnósticos diferenciais para a ES. Fonte: Vlachoyiannopoulos, 2001.

### viii. Tratamento

Devido à escassez de dados na literatura relativos à EJ, até ao momento, não existem diretrizes estabelecidas para o tratamento efetivo desta doença (Lo et al., 2010; Zancanaro et al., 2009; Mâcedo et al., 2008).

A etiologia desconhecida, a sua baixa prevalência e as dificuldades inerentes à avaliação da evolução da doença, constituem alguns dos vários obstáculos à realização de ensaios terapêuticos nesta faixa etária (Fett, 2013). Deste modo, as alternativas de tratamento para a forma do adulto, são muitas vezes extrapoladas para as formas juvenis (Silva et al., 2013; Rabinovich, 2011; Mâcedo et al., 2008).

#### ✓ Esclerodermia Localizada Juvenil

A abordagem terapêutica da ELJ está dependente da extensão e da gravidade da doença. Caracteriza-se essencialmente pelo subtipo de ELJ, pelo potencial envolvimento de estruturas profundas (tecido subcutâneo, fáscia, músculos e articulações), pela

localização das lesões e estado de atividade da doença (Fett, 2013; Torok, 2013; Marsol, 2012; Bedrikow, 2008).

Regra geral, as formas localizadas superficiais, como a morfeia circunscrita, são apenas motivo de preocupação estética e, portanto, são melhor tratadas com terapia tópica e/ou fototerapia (Gaviria et al., 2014; Fett, 2013; Atzeni et al., 2006).

Kreuter e os seus colaboradores bem como Christen-Zaech et al., afirmaram que os pacientes portadores de morfeia circunscrita, que usualmente afeta apenas a derme, não beneficiam tanto de terapia sistémica como as formas mais profundas e severas, tendo em consideração os seus efeitos colaterais (Kreuter et al., 2007; Christen-Zaech et al., 2008 *cit.in* Zancanaro et al., 2009).

#### a) Fármacos de uso tópico

Os imunossuppressores tópicos, como o tacrolimus, provavelmente com funções ligadas à inibição da ativação dos linfócitos T e à redução da produção de citocinas inflamatórias, têm-se demonstrado eficazes nas formas superficiais (Gaviria et al., 2014; Marsol, 2012; Zancanaro et al., 2009).

O calcitriol (derivado da vitamina D) inibe a proliferação dos fibroblastos e tem efeitos imunomoduladores nas funções de linfócitos e monócitos. Suaviza a pele e melhora a mobilidade articular, mesmo na fase fibrótica (Zancanaro et al., 2009; Romero et al., 2004).

Recentemente, o imiquimod, capaz de inibir a síntese de fibroblastos mostrou-se eficiente num estudo realizado por Dytoc e os seus colaboradores (Dytoc et al., 2005 *cit.in* Mâcedo et al., 2008).

Por outro lado, e como referido anteriormente, as formas localizadas mais graves e profundas como a esclerodermia linear e esclerodermia generalizada, por exemplo, necessitam de terapia sistémica.

Fett defende que a esclerodermia linear deve ser tratada de modo eficiente, particularmente em crianças, dada a significativa morbidade associada à doença não tratada (Fett, 2013).

b) Fármacos de uso sistêmico

A terapia combinada com metotrexato (MTX) e corticoides (CTC) tem sido de modo recorrente aconselhada por especialistas nos últimos anos (Gaviria et al., 2014; Fett, 2013; Mácedo et al., 2008).

Weibel e os seus colaboradores publicaram o maior estudo retrospectivo de pacientes pediátricos com EL tratados com CTC e MTX e verificaram melhorias significativas em todas as crianças (Weibel et al., 2007 *cit. in* Zancanaro et al., 2009).

Outros autores como Kreuter et al., Christen-Zalch et al., e mais recentemente, Li et al., defendem equitativamente que esta deveria ser considerada a primeira linha de intervenção terapêutica para a EL severa (Li et al., 2010 *cit. in* Torok, 2013; Kreuter et al., 2007; Christen-Zalch et al., 2008 *cit. in* Marsol, 2012).

Os pacientes que por alguma razão não reagem favoravelmente ao MTX podem em alternativa beneficiar da terapêutica com micofenolato de mofetil (MiM), igualmente com propriedades antifibróticas (Gaviria et al., 2014; Fett, 2013; Marsol, 2012).

A associação de MTX/MiM com CTC também tem demonstrado benefícios no controlo de crises de estabilização intratáveis e dos danos no SNC em pacientes com ELGS (Amaral et al., 2012).

c) Cirurgia

A cirurgia plástica ou as técnicas de preenchimento são normalmente consideradas nos casos de esclerodermia facial, visto que, a deformação física causa um transtorno psicoemocional importante, sobretudo na adolescência onde os pacientes têm uma maior perceção da sua aparência (Deshingkar et al., 2013; González et al., 2012; Buján et al., 2009; Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002). Contudo, estas medidas terapêuticas

são apenas recomendadas para o período de estabilização da doença e por conseguinte, ficam reservadas para os anos finais da adolescência, após a maturação das estruturas ósseas (Oliveira et al., 2014; Torok, 2013; Zancanaro et al., 2009; Buján et al., 2009).

d) Fototerapia

A fototerapia consiste num tratamento com radiação ultra-violeta. Diversos autores têm descrito a fototerapia como uma contribuição valiosa às poucas opções terapêuticas existentes para as formas localizadas e sistêmicas de esclerodermia (Bedrikow, 2008). Segundo Kreuter e colaboradores esta modalidade terapêutica apresenta resultados bastante satisfatórios particularmente no tratamento da EL (Kreuter et al., 2008 *cit. in* Mâcedo et al., 2008; Bedrikow, 2008).

e) Medidas complementares

É fundamental evidenciar a importância da educação familiar acerca da doença, definir um programa de exercícios físicos e de fisioterapia precoce a fim de evitar contraturas e maiores danos na capacidade funcional (Marsol, 2012; Zancanaro et al., 2009; Mâcedo et al., 2008).

O acompanhamento psicológico está recomendado de modo ajudar os pacientes a alcançarem níveis sustentados de adaptação social, sobretudo em pacientes com ELGS e SPR (Espíndola et al., 2005). Bianchini e Assencio-Ferreira defendem que a terapia da fala representa uma terapia auxiliar fundamental para os pacientes com SPR visando a manutenção da efetividade funcional do sistema estomatognático (SEG), atuando também na estabilidade muscular, minimizando as alterações estéticas especialmente nos terços médio e inferior da face (Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002).

✓ Esclerodermia Sistêmica Juvenil

O tratamento da ESJ é amplamente complexo e depende do sistema de órgãos envolvidos (Torok, 2013). Na generalidade, baseia-se em medidas de suporte, terapia para controlo da fibrose, das anomalias imunológicas, da vasculopatia e das complicações associadas (Silva et al., 2013). Neste momento, o tratamento para a ESJ

ainda representa um grande desafio para o clínico devido à ausência de eficácia comprovada tanto em adultos como em crianças (Mâcedo et al., 2008).

a) Envolvimento cutâneo

O MTX é a primeira opção terapêutica para o espessamento cutâneo progressivo em crianças com ES (Sampaio-Barros et al, 2013; Lo et al., 2010; Mâcedo et al., 2008). Nos casos em que não existe uma resposta favorável ao tratamento com MTX, a ciclofosfamida (CFF) e o MiM podem apresentar-se como terapias alternativas (Sampaio-Barros et al, 2013; Silva et al., 2013; Rabinovich, 2011).

b) Envolvimento vascular

O FeR é tradicionalmente tratado com vasodilatadores especialmente os bloqueadores dos canais de cálcio cujo principal representante é a nifedipina (NDP) (Silva et al., 2013; Fett, 2013; Nitsche, 2012).

Ainda assim, ultimamente a comunidade científica tem demonstrado os vários benefícios de um análogo da prostaciclina, o iloprost (ILP), na redução da intensidade não apenas do FeR mas também da hipertensão arterial pulmonar (HAP) e da frequência do aparecimento de úlceras digitais (Fett, 2013; Nitsche, 2012; Rabinovich, 2011; Mâcedo et al., 2008).

c) Envolvimento gastrointestinal

Relativamente ao sistema gastrointestinal, os pacientes com evidência de alterações da motilidade esofágica devem ser aconselhados a dormir com a cabeça ligeiramente elevada e a fazer uma dieta polifracionada (Vilas et al., 2002).

O uso de agentes pró-cinéticos está indicado para melhorar os sintomas relacionados com a dismotilidade gastrointestinal (Sampaio-Barros et al., 2013).

O tratamento com inibidores da bomba de prótons é um recurso terapêutico para os sintomas de RGE e da esofagite (Sampaio-Barros et al., 2013; Silva et al., 2013; Mâcedo et al., 2008).

d) Envolvimento renal

Para a crise renal esclerodérmica (CRE) recomendam-se os inibidores da enzima de conversão da angiotensina (IECAs) para o controlo rápido dos níveis de pressão arterial e da função renal (Sampaio-Barros et al., 2013; Vilas et al., 2002).

e) Envolvimento cardíaco

Cerca de metade dos pacientes com ESJ e doença cardíaca apresentam dificuldades inerentes ao fluxo coronário, estando indicado o tratamento convencional com vasodilatadores como a NFD e os IECAs (Sampaio-Barros et al., 2013; Vilas et al., 2002).

f) Envolvimento pulmonar

Ainda não existe consenso na literatura relativamente ao tratamento da doença pulmonar em crianças devido ao seu raro aparecimento e, conseqüentemente, à escassa experiência no manuseamento destes casos (Mâcedo et al., 2008). Contudo, a comunidade científica propõe o uso de CFF para o tratamento da doença intersticial pulmonar (DIP) em atividade (Fett, 2013; Rabinovich, 2011; Mâcedo et al., 2008; Vilas et al., 2002).

g) Envolvimento musculoesquelético

As complicações musculoesqueléticas como a tendinite, a artrite e a miosite podem ser tratadas com fármacos anti-inflamatórios não esteróides (AINEs) e fisioterapia. Para estas inflamações os CTC devem ser usados com precaução pois o seu uso prolongado pode ocasionar CRE (Torok, 2013).

As terapêuticas supracitadas encontram-se de acordo com as *guidelines* de tratamento para a ESJ estabelecidas pela EUROLAR *task force*, reavaliadas por reumatologistas pediátricos e apresentadas em 2007 no encontro da Sociedade Europeia de Reumatologia Pediátrica em Istambul.

É essencial ressaltar que, é imprescindível que a família e o paciente sejam orientados relativamente à importância da proteção ao frio, aos traumas e à prática de exercício físico, bem como, ao uso de ortóteses para manutenção da amplitude dos movimentos, de fisioterapia para a prevenção de contraturas e de apoio psicológico, principalmente na adolescência, devido às sequelas físicas que a doença provoca a longo prazo (Silva et al., 2013).

## **2.2. Esclerodermia Sistêmica Difusa Cutânea**

A ESdc é caracterizada por um endurecimento cutâneo generalizado, simétrico e rapidamente progressivo (Torok, 2013; Manhães Júnior et al., 2012; Rabinovich, 2011; Atzeni et al., 2006) associado a alterações precoces nos órgãos internos (Torok, 2013).

Cerca de 90% das crianças com ES são acometidas pela ESdc (Lo et al., 2010), sendo esta a forma mais agressiva de esclerodermia (Gallardo & Guzmán, 2009) e a que confere pior prognóstico (Rabinovich, 2011).

Os pacientes com ESJ apresentam um elevado grau de variabilidade no que diz respeito à extensão do envolvimento da pele e dos órgãos internos, bem como à atividade e à gravidade da doença (Atzeni et al., 2006).

Classicamente, o FeR é o primeiro sintoma desta doença e normalmente, permanece isolado de outras manifestações (cutâneas e viscerais) durante meses ou anos (Torok, 2013; Silva et al., 2013; Lo et al., 2010; Martini et al., 2006; Atzeni et al., 2006).

As alterações da pele que prosseguem o FeR manifestam-se periféricamente ao nível das extremidades distais (mãos e pés) (Torok, 2013; Lo et al., 2010; Tolle, 2008; Atzeni et al., 2006) pelo que, numa fase inicial a criança pode aparentar o desenvolvimento de

ESlc (Magro, 2009). No entanto, o envolvimento cutâneo progride gradualmente em sentido proximal, alastrando-se com o tempo para a face e para o tronco (Torok, 2013; Magro, 2009; Atzeni et al., 2006) determinando uma ESdc.

O edema simétrico, o prurido e o eritema nas mãos e nos pés, são sinais e sintomas que surgem precocemente, em virtude de um processo inflamatório intenso (Torok, 2013; Mâcedo et al., 2008; Atzeni et al., 2006; Vilas et al., 2002). Este edema é posteriormente substituído por um endurecimento e um espessamento da pele, resultante da acumulação de fibras de colagénio na derme (Bali et al., 2013; Mâcedo et al., 2008; Vilas et al., 2002).

O endurecimento e o espessamento da pele, tanto nas mãos como nos pés (esclerodactilia), provocam contraturas em flexão (ilustração 3) (Torok, 2013; Manhães Júnior et al., 2012; Anbiaee & Tafakhori, 2011), originando incapacidades funcionais com um enorme impacto na execução das atividades da vida diária (AVD) destas crianças (Torok, 2013; Rabinovich, 2011; Tolle, 2008; Vilas et al., 2002).



**Ilustração 3.** Demonstração da típica “mão de garra” apresentada pelos pacientes com ESJ, em virtude da esclerodactilia e do envolvimento articular.

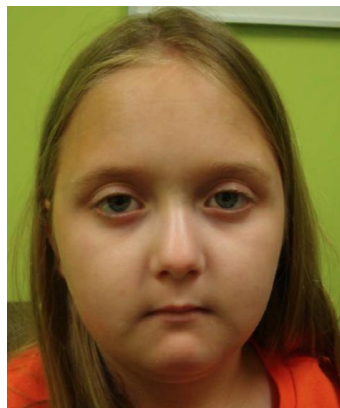
A subsistência da fibrose/esclerose dérmica promove a disfunção das glândulas sebáceas e sudoríparas, bem como, a obliteração de folículos pilosos, culminando em desidratação da pele, prurido grave e alterações da pigmentação (Garza-Rodriguez et al., 2013; Mâcedo et al., 2008; Tolle, 2008; Atzeni et al., 2006).

A atrofia e a aderência da pele aos planos profundos surgem mais tarde, sendo muitas vezes acompanhada de telangiectasias que embora raras em crianças, localizam-se

sobretudo nos dedos, lábios, rosto e mucosa oral (Magro, 2009; Tolle, 2008; Atzeni et al., 2006).

No que concerne às manifestações orofaciais decorrentes da ESdc, estas ocorrem geralmente numa fase tardia (Marcucci & Abdala, 2009).

A deposição acentuada de colagénio nos tecidos faciais promove a rigidez e a atrofia da pele conduzindo, inevitavelmente, à perda das rugas de expressão, conferindo à criança uma face inexpressiva, descrita clássicamente na literatura como “ cara de Mona Lisa”, “cara semelhante a uma máscara” e “*mauskpf appearance*” (imagem 2) (Torok, 2013; Bali et al., 2013; Singh et al., 2011; Anbiaee & Tafakhori, 2011; Magro, 2009; Mâcedo et al., 2008; Albilá et al., 2007; Atzeni et al., 2006).



**Imagem 2.** Aparência de uma menina com ESdc. Adaptado de: Torok, 2013.

A fibrose progressiva da musculatura facial, dos lábios e das bochechas resulta em microstomia (Manhães Júnior et al., 2012) e, conseqüentemente, numa diminuição da amplitude do movimento mandibular (Rahpeyma et al., 2013; Marcucci & Abdala, 2009).

A esclerose da língua, do palato mole e da gengiva, bem como a perda da elasticidade da mucosa oral acarretam alterações do paladar, dificuldades na mastigação, na fala e na deglutição (Doucet. & Morrison, 2011; Marcucci & Abdala, 2009; Mâcedo et al., 2008).

De acordo com alguns autores, a reabsorção óssea mandibular também pode surgir, sobretudo em pacientes com ESdc (Alantar et al., 2011; Doucet & Morrison, 2011).

Outras manifestações como a proeminência dos incisivos (muito característico) (Magro, 2009; Torok, 2013), a gengivite (Mácedo et al., 2008), a fibrose das glândulas salivares (Rahpeyma et al., 2013; Manhães Júnior et al., 2012), o comprometimento da articulação temporomandibular (ATM), a nevralgia do trigêmio (Doucet & Morrison, 2011) e o aumento do espaço do ligamento periodontal (LP) (Doucet & Morrison, 2011; Chu et al., 2011; Anbiaee & Tafakhori, 2011) estão amplamente descritas na literatura como associadas a esta doença.

As alterações nos órgãos de crianças com ESdc incluem, por ordem decrescente de frequência, alterações gastrointestinais, pulmonares, músculoesqueléticas, cardíacas e renais (Torok, 2013). Muitos autores têm evidenciado que, o envolvimento cardíaco associa-se a resultados fatais na população infantil (Rabinovich, 2011; Lo et al., 2010; Mácedo et al., 2008; Atzeni et al., 2006), parecendo estar intrinsecamente relacionado à ESdc (Mácedo et al., 2008).

Um diagnóstico precoce, uma correta classificação e um tratamento apropriado para as crianças são procedimentos fundamentais para o estabelecimento de um melhor prognóstico (Silva et al., 2013).

### 2.2.1. Manifestações Extracutâneas

#### i. Vasculopatia sistêmica

A vasculopatia associada à ES é determinada fundamentalmente por alterações da estrutura das artérias (Fleming et al., 2014; Torok, 2013; Magro, 2009). Pressupõe-se que estas mudanças ocorram em resposta a uma lesão prévia no endotélio vascular (Fleming et al., 2014; Torok, 2013), podendo ser observadas tanto em artérias de grande calibre como em arteríolas pré-capilares (Fleming et al., 2014).

A progressão destas anomalias conduz à diminuição do calibre e à perda da flexibilidade arterial, resultando numa regulação anormal do fluxo sanguíneo (Fleming et al., 2014; Garza-Rodriguez et al., 2013). O efeito destes eventos nos órgãos internos pode levar à morte por HAP, insuficiência cardíaca (IC) ou CRE (Fleming et al., 2014).

O FeR é o primeiro sintoma da ES e é uma evidência clínica de doença vascular associada a esta condição (Rabinovich, 2011; Fleming et al., 2008; Vilas et al., 2002). Na sua forma primária (muito comum em jovens), este fenómeno é reversível e sem evidências de dano tecidual, não estando associado a qualquer doença subjacente (Kayser et al., 2009).

No FeR secundário à ES as alterações da arquitetura vascular desencadeadas pela doença, somam-se à reação vasoespástica, podendo causar obliteração dos vasos acarretando dano tecidual irreversível como ulcerações digitais dolorosas, perda de tecido mole e reabsorção das falanges distais (imagem 3) (Torok, 2013; Nitsche, 2012; Kayser et al., 2009; Godoi et al., 2009).



**Imagem 3.** Marcas da cicatrização de úlceras digitais na mão. Adaptado de: Torok, 2013.

## ii. Manifestações gastrointestinais

O envolvimento do sistema digestivo é muito frequente, podendo todas as suas partes estar envolvidas (Ciaula et al., 2008; Vilas et al., 2002). A disfunção do esófago é a principal causa de morbidade gastrointestinal observada em crianças com ES (Russo & Katsicas, 2007; Vilas et al., 2002).

Sintomas como pirose, regurgitação e disfagia para os alimentos sólidos são consequentes do RGE (Vilas et al., 2002). A hipomotilidade esofágica observada nestes pacientes pode proporcionar o meio ideal para a proliferação fúngica (Vilas et al., 2002).

O comprometimento do intestino é habitualmente assintomático (Vilas et al., 2002) contudo, a fibrose e a atrofia da parede intestinal resultam em função intestinal lenta,

favorecendo o hipercrecimento bacteriano (Mácedo et al., 2008; Vilas et al., 2002). Por consequência, a má absorção e a desnutrição, assim como, os episódios frequentes de diarreia grave contribuem para a perda de peso observada na maioria destas crianças (Silva et al., 2013; Russo & Katsicas, 2007; Martini et al., 2006).

### iii. Manifestações pulmonares

O diagnóstico do envolvimento pulmonar na ESJ continua a ser um grande desafio clínico, visto que as crianças costumam ser clinicamente assintomáticas até uma fase tardia da doença (Rabinovich, 2011). A DIP e a HAP constituem os dois principais padrões de doença pulmonar secundária à ES (Solomon et al., 2014; Vilas et al., 2002).

### iv. Manifestações musculoesqueléticas

O sistema musculoesquelético é quase sempre acometido pela ESJ produzindo sintomas precoces da doença. As poliartralgias e a poliartrite de pequenas articulações são achadas muito comuns assim como as tenossinovites (Mácedo et al., 2008; Russo & Katsicas, 2007; Vilas et al., 2002).

Com a evolução da doença, podem ocorrer contraturas em flexão (principalmente nos dedos das mãos) em função da esclerodactilia, do encurtamento dos tendões e das alterações intra-articulares. A reabsorção e o déficit de crescimento das falanges distais são mais intensos em crianças (Lo et al., 2010; Mácedo et al., 2008).

O envolvimento muscular pode estar presente numa pequena percentagem de pacientes pediátricos, manifestando-se por miosite e discreta elevação das enzimas musculares (Mácedo et al., 2008; Russo & Katsicas, 2007; Atzeni et al., 2006).

### v. Manifestações cardíacas

Apesar de ser pouco frequente no início da ESJ, a doença cardíaca é relatada como a principal causa de morte sobretudo em crianças com ESdc (Rabinovich, 2011; Lo et al., 2010; Russo & Katsicas, 2007; Atzeni et al., 2006). O envolvimento cardíaco pode

geralmente ser dividido em efeitos diretos sobre o miocárdio (miosite, insuficiência cardíaca, doença da artéria coronária, anomalias no sistema de condução, e doenças do pericárdio) e em efeitos associados ao envolvimento de outros órgãos como a HAP (Champion, 2009).

Nas 153 crianças com ESJ incluídas num estudo transversal desenvolvido por Martini e os seus colaboradores, as manifestações cardíacas mais comuns foram as arritmias (10%), a HAP (7%), a IC (7%) e a pericardite (7%) (Martini et al., 2006).

#### vi. Manifestações renais

O acometimento renal é raro mas pode surgir precocemente em crianças com ESdc (Silva et al., 2013; Rabinovich, 2011; Mâcedo et al., 2008). É representado pela CRE que se caracteriza fundamentalmente por hipertensão arterial maligna, perda progressiva de função renal, proteínuria e níveis elevados de creatinina sérica (Mâcedo et al., 2008; Martini et al., 2006; Vilas et al., 2002).

### **2.3. Esclerodermias Localizadas da Face**

A EL é essencialmente caracterizada por alterações fibróticas restritas à derme e/ou ao tecido celular subcutâneo (Gaviria et al., 2014; Torok, 2013; Marsol, 2012; Leroux & Bergero, 2011; Lo et al., 2010; Zulian et al., 2006).

Na maioria dos casos a EL é benigna e autolimitada (Careta, 2013; Zulian et al., 2005), no entanto, a fibrose resultante da pele e dos tecidos subjacentes (subcutâneo, músculos e tendões) causa deformidade óssea significativa e comprometimento funcional grave em crianças durante o crescimento ativo (Torok & Arkachaisri, 2012).

De acordo com a literatura consultada a EL difere da ES principalmente pela ausência de FeR e envolvimento de órgãos internos (Gaviria et al., 2014, Romero et al., 2004; Hawley et al., 2012; Atzeni et al., 2006). A probabilidade de esta condição evoluir para ES é extremamente baixa, de maneira que a sobrevida dos pacientes portadores de EL não difere da sobrevida da população em geral (Mâcedo et al., 2008).

As manifestações extracutâneas estão frequentemente associadas às formas mais severas de EL (Fett, 2013; Zancanaro et al., 2009), sendo que o envolvimento neurológico, oftalmológico e oral são característicos das esclerodermias localizadas da face (ELF) (Careta, 2013; Deshingkar et al., 2012; Jun et al., 2011; Buján et al., 2009; Zulian et al., 2005; Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002).

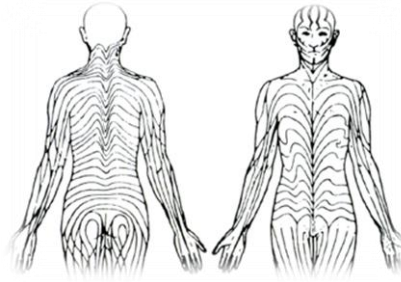
#### i. Esclerodermia Linear em Golpe de Sabre

A ELGS é uma rara e intrigante variante da EL, descrita inicialmente por Addison em 1854 (*cit. in* Careta, 2013; Chiang et al., 2009; Martínez et al., 2005).

O termo refere-se a uma lesão esclerótica caracteristicamente confinada à pele (Khan et al., 2014), isolada, de distribuição linear e unilateral que envolve preferencialmente a região frontoparietal (Romero et al., 2004; Gaviria et al., 2014; Careta, 2013; Marsol, 2012; Amaral et al., 2012; Zancanaro et al., 2009) e que faz lembrar um amolgamento cicatricial provocado por um golpe de um sabre (Buján et al., 2009; Morel et al., 2009; Kantor, 2008; Atzeni et al., 2006).

As lesões iniciais de ELGS são substancialmente representadas por placas escleróticas em cor de marfim com bordos violáceos “*lilac ring*” (Amaral et al., 2012; Chiang et al., 2009; Buján et al., 2009). A região paramediana é mais comumente afetada relativamente à mediana (Jun et al., 2011) e o envolvimento bilateral é muito raro (Careta, 2013; Pekiner et al., 2006; Martínez et al., 2005).

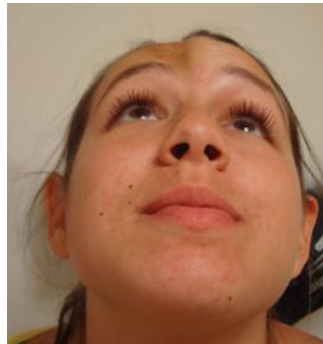
A literatura reporta que as lesões de ELGS podem seguir as linhas de Blaschko (ilustração 4) (Gaviria et al., 2014; Careta, 2013; Marsol, 2012; Pace et al., 2010) sugerindo que um possível mosaicismo genético seja o fator determinante da distribuição linear deste processo escleroso (Marsol, 2012).



**Ilustração 4.** Linhas de Blaschko. Fonte: DermNetNZ.org

Aparentemente, todos os tecidos desde a derme, até ao osso (inclusive) podem estar sujeitos a sofrer alterações (Kantor, 2008; Pekiner et al., 2006), contudo, o envolvimento ósseo é característico de um início da doença em idades infantis (Deshingkar et al., 2012).

O caráter unilateral destas lesões, a sua preferência pela região frontoparietal e a tendência para deformar o osso em crianças, resulta no aparecimento de uma zona côncava em forma de sulco (Golpe de Sabre) (imagem 4) (Gaviria et al., 2014; Careta, 2013; Marsol, 2012; Kantor, 2008) que, por norma, não se estende para as regiões abaixo da sobrancelha (Buján et al., 2009; Bergler-Czop et al., 2009; Pekiner et al., 2006).



**Imagem 4.** Lesão de ELGS com perda de tecido subcutâneo e deformidade óssea. Observa-se claramente a zona côncava em forma de sulco (Golpe de Sabre) na região paramediana. Adaptado de: Torok, 2013.

A pele da área afetada apresenta uma consistência dura, firme, muitas vezes hiperpigmentada (Careta, 2013; Marsol, 2012; Buján et al., 2009) e caracteristicamente o envolvimento do couro cabeludo resulta em alopecia (imagem 5) (Careta, 2013; Marsol, 2012; Amaral et al., 2012; Pekiner et al., 2006; Martínez et al., 2005).



**Imagem 5:** Envolvimento unilateral do couro cabeludo pela ELGS resultando em alopecia local. Adaptado de: Torok, 2013.

A particularidade inerente à ELGS reside na possibilidade da existência de graves complicações no SNC devido à progressão da fibrose no terço superior da face (Gaviria et al., 2014; Amaral et al., 2012; Zancanaro et al., 2009; Bergler-Czop et al., 2009).

Eventualmente, a deformação pode expandir-se para a região nasal e para a cavidade oral podendo também alcançar o pescoço (Amaral et al., 2012; Zancanaro et al., 2009; Buján et al., 2009; Martínez et al., 2005; Orozco et al., 2000).

Quando há deformidade da mandíbula, pode consequentemente existir má oclusão dentária, atrofia radicular, atrasos na erupção dentária e atrofia lingual ipsilateral (Careta, 2013; Martínez et al., 2005).

A progressão do envolvimento craniofacial pode culminar com atrofia da hemiface correspondente (Careta, 2013; Marsol, 2012) e esta expressão extrema de ELGS parece ser idêntica aos casos descritos por Parry e Romberg no século XIX, designados de atrofia hemifacial progressiva (AHP) ou SPR.

## ii. Síndrome de Parry-Romberg ou Atrofia Hemifacial Progressiva

O primeiro caso de atrofia hemifacial foi descrito por Caleb Parry e publicado em 1825 (*cit. in* Khan et al., 2014; Sande et al., 2013; Chaves, 2013; Madasamy et al., 2012; Jun et al., 2011). Mais tarde, Moritz Romberg (1846) através de novas apreciações

caracterizou a desordem como uma síndrome (*cit. in* Khan et al., 2014; Sande et al., 2013; Chaves, 2013; Patel et al., 2010).

O termo AHP surgiu em 1871, por Albert Eulemburg (*cit. in* Khan et al., 2014; Careta, 2013; Madasamy et al., 2012; González et al., 2012) que interpretou a doença como uma condição degenerativa, caracterizada por uma atrofia lentamente progressiva e unilateral, dos tecidos faciais.

Esta condição patológica danifica predominantemente o tecido celular subcutâneo e variavelmente a pele e os músculos (Sande et al., 2013; Balan et al., 2011; Luna et al., 2011; Rangare et al., 2011; Buján et al., 2009) tendo preferência pela hemiface esquerda (Chaves, 2013; Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002). O acometimento bilateral é raro mas, 5% a 10% de casos bilaterais já foram reportados (Khan et al., 2014; González et al., 2012; Patel et al., 2010).

Os pacientes afetados são morfologicamente normais ao nascimento (Madasamy et al., 2012), no entanto, o início da doença em idades pediátricas, revela quadros mais severos com maior envolvimento ósseo e cartilaginoso (imagem 6) (Kumar et al., 2014; Chaves, 2013; González et al., 2012).

As alterações anatómicas da SPR impedem o potencial crescimento do tecido duro evitando o aumento do seu tamanho durante períodos de crescimento ativo, neste sentido, a atrofia que se inicia depois da segunda década de vida é menos perceptível porque o crescimento facial está quase completo (Deshingkar et al., 2012).



**Imagem 6.** Raro caso de SPR na hemiface direita com envolvimento ósseo severo. Adaptado de: Torok, 2013

Após uma fase progressiva que pode abranger até 20 anos, o processo por norma estabiliza (Oliveira et al., 2014; Gaviria et al., 2014; Madasamy et al., 2012; Rangare et al., 2011; Balan et al., 2011), no entanto, as deformidades sofridas costumam ser permanentes (Madasamy et al., 2012).

A SPR possui um espectro clínico variável (Chaves, 2013). As áreas afetadas são claramente uma combinação dos dermatômos de atuação dos três ramos (oftalmológico, maxilar e mandibular) do nervo trigêmio (Careta, 2013; Kantor, 2008; Jun et al., 2011; Buján et al., 2009).

A região mais frequentemente afetada é o 1/3 inferior da face (Khan et al., 2014; Luna et al., 2011) manifestando-se maioritariamente ao nível ramo mandibular (50%) e do ramo maxilar (46,6%) (imagem 7) sendo menos comum manifestar-se na região do ramo oftálmico (40,6%) (Chaves, 2013).



**Imagem 7.** Envolvimento dos 2/3 inferiores da face. Adaptado de: Torok, 2013

O envolvimento do terço superior da face parece estar associado ao acometimento do SNC que é observado mais frequentemente em pacientes com início precoce da doença (Careta, 2013; Maletic et al., 2010; Kantor, 2008).

A afetação da cavidade oral identificada em diversos casos é motivo de grande preocupação (Khan et al., 2014, Chaves, 2013). As alterações produzidas pela SPR incluem o desvio da boca e do nariz para o lado afetado e exposição unilateral dos dentes (quando os lábios são afetados) (Khan et al., 2014; Deshingkar et al., 2012; Rangare et al., 2011; Patel et al., 2010), caracteristicamente verifica-se a atrofia ipsilateral da língua (Oliveira et al., 2014; González et al., 2012; Bianchini & Assencio-

Ferreira, 2002), atrasos na erupção dentária (Rangare et al., 2011; Patel et al., 2010; Pekiner et al., 2006), espasmos faciais associados à nevralgia do trigémio (Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002), hipoplasia mandibular (Deshingkar et al., 2012; Buján et al., 2009), disfunção da ATM (Khan et al., 2014; Chaves, 2013), atrofia do masséter (Balan et al., 2011) e malformações radiculares (Gaviria et al., 2014; Sande et al., 2013; Deshingkar et al., 2012; Luna et al., 2011).

Mais do que uma preocupação estética, esta doença acarreta vários problemas funcionais e psicológicos para o paciente (Oliveira et al., 2014; Khan et al., 2014; Sande et al., 2013; Deshingkar et al., 2012). A evolução contínua do dano hemifacial culmina em assimetria facial severa prejudicando gravemente a autoestima das crianças sobretudo na adolescência (Chaves, 2013; Rangare et al., 2011).

A relação entre a ELGS e a SPR tem sido abundantemente debatida pela comunidade científica desde o século XIX (Buján et al., 2009; Lazaridou et al., 2010; Diez et al., 2007).

Orozco–Cavarrubias e os seus colaboradores consideram as duas doenças como entidades separadas devido às diferenças existentes relativamente aos achados clínicos cutâneos e aos histopatológicos. Segundo os mesmos autores, apesar de ambas serem muito semelhantes, a esclerose cutânea, a hiperpigmentação e a alopecia são manifestadas geralmente pela ELGS enquanto que a SPR não desenvolve esclerose cutânea em qualquer fase (Orozco–Cavarrubias et al., 2002 *cit. in* Jun et al., 2011).

Os relatos frequentes da coexistência de ambas as doenças no mesmo paciente podem, torná-las muito difíceis de distinguir (Jun et al., 2011). A prevalência da sobreposição de ELGS com SPR é incerta, mas foi reportado que varia entre 36,6% e 53,6%. (Jun et al., 2011). Esta percentagem é muito superior à coexistência de ELGS com outras variantes de EL (Careta, 2013) e propõe a hipótese das duas doenças compartilharem uma patogénese similar (González et al., 2012; Jun et al., 2011).

A presença sucessiva e simultânea de condições similares entre a SPR e a ELGS, incentivou vários autores a deduzirem que, possivelmente, os pacientes com um

diagnóstico inicial de ELGS, convertem-se com o tempo em pacientes com SPR (Careta, 2013; Buján et al., 2009; Kantor, 2008).

De facto, a literatura tem vindo a admitir que ambas as condições são eventualmente pólos do mesmo espectro patológico (Careta, 2013; Madasamy et al., 2012; Luna et al., 2011; Jun et al., 2011). Na maioria das vezes os pacientes combinam diferentes graus de atrofia e de esclerose com o comprometimento da região frontal e também do terço inferior da face (González et al., 2012; Luna et al., 2011).

Lamentavelmente devido à baixa frequência de ambas as patologias é difícil obter conclusões que permitam elucidar esta discussão (Buján et al., 2009) e a resposta a esta controvérsia continua pendente até à data.

Pode-se afirmar que tanto a ELGS como a SPR são formas de esclerodermia craniofaciais estreitamente relacionadas e, muitas vezes, com manifestações extracutâneas comuns (Oliveira et al., 2014; Luna et al., 2011).

### 2.3.1. Manifestações extra-cutâneas

#### i. Envolvimento neurológico

Ambas as doenças, SPR e ELGS têm sido classicamente associadas às mesmas alterações neurológicas (Buján et al., 2009). Num estudo que envolveu 750 pacientes com ELJ o envolvimento neurológico foi significativamente mais frequente em pacientes com ELF e foi raramente reportado em pacientes com outros subtipos de ELJ (Zulian et al., 2005).

#### a) Alterações Neurológicas detetadas por exame imagiológico

Os estudos por imagem revelam que as alterações cerebrais são quase sempre ipsilaterais e subjacentes à lesão cutânea apresentada pela criança (Careta, 2013; Madasamy et al., 2012; Lazaridou et al., 2010; Buján et al., 2009; Sartori et al., 2009).

A figura seguinte representa a imagem radiológica obtida por RM de um menino com ELGS.



**Imagem 8.** Corte coronal da RM cerebral de um menino com ELGS, demonstrando a atrofia da calote craniana e áreas multifocais de hiperintensidade da substância branca ipsilaterais à atrofia. Adaptado de: Chiu et al., 2013.

#### b) Sinais e sintomas

O aparecimento dos sintomas pode não estar associado às alterações cerebrais detetadas pelas técnicas de imagem (Sartori et al., 2009), isto é, as crianças podem ser clinicamente assintomáticas mesmo que os resultados dos exames imagiológicos revelem alterações e vice-versa (Chiu et al., 2013; Luna et al., 2011). Os preditores clínicos da doença intracraniana são limitados e a presença de envolvimento cerebral não pode ser determinada pela história clínica e exame físico.

O seguinte esquema refere a frequência de sintomas neurológicos associados à SPR e ELGS.



**Esquema 2:** Sintomas neurológicos associados à SPR e ELGS. Fontes: Zulian et al., 2005; Amaral et al., 2012; Chiu et al., 2013.

As crises epiléticas focais têm sido relatadas como a complicação neurológica mais comum em crianças com ELGS e/ou SPR (Deshingkar et al., 2012; Madasamy et al., 2012; Luna et al., 2011; Rangare et al., 2011). As enxaquecas correspondem ao subtipo

mais prevalente de cefaleia observada nestes doentes (Gaviria et al., 2014; Verma et al., 2013; Amaral et al., 2012; Balan et al., 2011; Patel et al., 2010; Kantor, 2008).

## ii. Envolvimento oftalmológico

As manifestações oftalmológicas são comuns na ELJ, particularmente em pacientes com as formas ELGS e SPR (Gaviria et al., 2014). Na maioria das crianças o acometimento ocular encontra-se ipsilateralmente ao envolvimento cutâneo (Zulian et al., 2005).

Entre as alterações oftalmológicas reportadas verifica-se um predomínio da esclerose das estruturas anexiais (pálpebras, sobrancelhas, cílios e glândulas lacrimais) seguida pela inflamação do segmento anterior e posterior do olho (Gaviria et al., 2014; Careta, 2013).

## **2.4. Manifestações orofaciais da esclerodermia**

A integridade das estruturas orofaciais, pode ser comprometida por distúrbios que afetam a pele e/ou outros sistemas de órgãos (Wadhawan, 2014), como é o caso da esclerodermia. Perante esta condição, os dentes, as glândulas salivares, a língua, o periodonto, e o esqueleto facial estão destinados a sofrer alterações estruturais e funcionais significativas.

O reconhecimento destas alterações pelo médico dentista é útil não só na deteção de uma doença de base, como também, pode indicar a gravidade das doenças sistémicas. Além disso, têm sido registadas melhorias significativas na saúde sistémica, após o tratamento de lesões orais associadas, enfatizando a importância da saúde oral no acompanhamento de doenças sistémicas (Oyetola, 2015).

#### 2.4.1. Esclerodermia Sistêmica difusa cutânea

A recolha de informação sobre as manifestações orais da ESJ é extremamente difícil uma vez que os estudos publicados na literatura dentária pediátrica são escassos, provavelmente devido à baixa prevalência desta doença e ao modesto conhecimento sobre a mesma por parte dos odontopediatras.

Tai e os seus colaboradores, descreveram em 1993 as manifestações orofaciais de uma menina de nove anos com ESJ, tendo encontrado nesta criança uma redução acentuada da distância interincisal, alterações na mucosa oral (telangiectasias), o aumento da largura do LP e alterações da lâmina dura. Os mesmos autores mencionaram ainda, a existência de outra criança com ESJ, que apresentava uma reabsorção bilateral dos côndilos mandibulares. O caso de Tai et al., (1993) representa o primeiro (e possivelmente o único) relato do aumento do espaço do LP e de alterações na lâmina dura na dentição temporária de pacientes com ESJ.

Atualmente, diversas manifestações orais da ES são conhecidas em virtude das recentes publicações de casos em adultos.

Estas alterações resultam da substituição do tecido normal por tecido fibrótico ou da deposição de colagénio em torno de estruturas como nervos ou tecidos endoteliais (Klasser et al., 2007).

##### i. Alterações faciais

Devido à fibrose cutânea, os pacientes com ES, possuem uma pele facial dura e esticada que favorece a perda de expressão “*cara de Mona Lisa*” ou “*cara semelhante a uma máscara*”. A atrofia da asa do nariz e a atrofia labial, juntamente à proeminência dos incisivos superiores promovem uma “*mauskopf appearance*” (face de rato - tradução livre) (Bali et al., 2013; Torok, 2013; Singh et al., 2011; Magro, 2009; Albilia et al., 2007; Atzeni et al., 2006).

A fibrose progressiva da musculatura perioral, lábios e bochechas causa microstomia e consequentemente, a diminuição da capacidade de abertura da boca. Esta situação pode

ainda ser agravada pelo envolvimento concomitante das estruturas da ATM (Rahpeyma et al., 2013; Bali et al., 2013; Singh et al., 2011; Chu et al., 2011; Pereira et al., 2009).

A microstomia é definida como uma distância interlabial inferior a 45 mm ou uma distância interincisal inferior a 40 mm, sendo que numa microstomia grave, a distância interincisal é inferior a 30 mm (Yuen et al., 2013b).

Bianchini (2000) refere que uma amplitude de abertura de boca inferior a 35 mm na criança é um sinal de possíveis problemas musculares e/ou articulares (*cit. in* Cattoni & Fernandes, 2005).

A par do sofrimento psicológico secundário à desfiguração facial, a microstomia desencadeia múltiplas sequelas funcionais como a dificuldade na mastigação e na fonética (Yuen et al., 2013b, Meiri, 2002) A retração labial grave promove uma incapacidade de fechar naturalmente os lábios, suscitando o desenvolvimento de uma respiração predominantemente bucal (Alantar et al., 2011).

A limitação no movimento de abertura da boca pode inviabilizar a adoção de medidas de higiene oral (HO) adequadas, bem como, a realização de tratamentos dentários necessários, estando naturalmente associada a uma elevada prevalência de cárie dentária em pacientes com ES (Yuen et al., 2013b, Klasser et al., 2007; Meiri, 2002).

## ii. Alterações na mucosa oral, língua, palato e músculos

O envolvimento muscular na ES deve-se ao próprio processo escleroso da doença que inclui fenómenos isquémicos (Anbiaee & Tafakhori, 2011; Marcucci & Abdala, 2009). No que diz respeito à morfologia muscular está relatado que os pacientes com ES apresentam graus elevados de atrofia do masséter e que esta atrofia também pode resultar da falta de função da ATM (Marcucci & Abdala, 2009).

A fibrose da mucosa oral, da língua e do palato mole, traduz-se numa perda de elasticidade e diminuição da mobilidade destas estruturas. Simultaneamente, a atrofia muscular prejudica o desempenho de funções essenciais como a mastigação e a deglutição promovendo dificuldades adicionais na fonética, alterações do paladar e

sintomas de disfagia (Manhães Júnior et al., 2012; Singh et al., 2011; Alantar et al., 2011; Marcucci & Abdala, 2009).

A hipomobilidade da língua, para além das dificuldades que acarreta em termos funcionais, condiciona significativamente, a prestação de cuidados médico-dentários nestes pacientes (Rahpeyma et al., 2013).

As telangiectasias na mucosa oral parecem ser relativamente comuns entre os pacientes com ES (Chu et al., 2011; Marcucci & Abdala, 2009). Manifestam-se como pequenas manchas vermelhas devido à dilatação de capilares, e causam sobretudo problemas estéticos (Chu et al., 2011). Num estudo sobre a avaliação da saúde oral em pacientes com ES, Chu et al., (2011) encontraram telangiectasias no bordo lateral da língua e na mucosa jugal da maioria dos pacientes observados.

### iii. Alterações no ligamento periodontal

O alargamento extremo do espaço do LP (duas a quatro vezes o tamanho normal) foi relatado pela primeira vez por Staphne e Austin (1944) como um defeito característico da ES (*cit. in* El-Gridly, 1990).

Gonzale e Coleman (1999) assim como Mehra (2008) afirmam que o aumento da síntese de colagénio provoca um aumento do volume do LP e o alargamento do espaço por ele ocupado (*cit. in* Chu et al., 2011; Anbiaee & Tafakhori, 2011).

Esta condição periodontal pode afetar tanto os dentes anteriores como os posteriores, embora seja normalmente mais pronunciada em torno dos dentes posteriores (Rahpeyma et al., 2013; Singh et al., 2011; Anbiaee & Tafakhori, 2011). Tal condição pode ser explicada pelo facto destes dentes suportarem forças mastigatórias mais intensas, necessitando, portanto, de um LP mais largo e de um maior espaço para o acomodar (Rahpeyma et al., 2013).

Com aumento do volume o LP exerce uma pressão adicional sobre os dentes e sobre o osso alveolar, mesmo assim, a maioria dos autores revela que a lâmina dura permanece

intacta, não existindo normalmente alterações da mobilidade dentária (Anbiaee & Tafakhori, 2011; Chu et al., 2011).

Tai et al., (1993) repararam que a menina de nove anos com ESJ apresentava o LP e a lâmina dura alterados, mas concluíram que esta complicação não necessitaria de nenhuma intervenção.

#### iv. Hipofunção das glândulas salivares

A saliva humana é uma mistura complexa de fluídos orais oriundos de glândulas salivares *major* e *minor* e de fontes não glandulares como o fluido crevicular, microorganismos orais e células hospedeiras (Cunha-Cruz et al., 2013).

Apesar de não terem sido encontradas referências sobre as alterações salivares em crianças com ES, a hipofunção salivar foi observada em adultos com a mesma doença que se queixavam frequentemente de xerostomia (Yuen et al, 2013a; Singh et al., 2011; Chu et al., 2011).

A taxa de fluxo salivar reduzida em pacientes com ES é, em parte, devida a processos fibróticos nas glândulas salivares (Manhães Júnior et al., 2012; Alantar et al., 2011; Chu et al., 2011) podendo estar eventualmente associada ao desenvolvimento secundário da síndrome de Sjögren (Rahpeyma et al., 2013; Chu et al., 2011).

Esta diminuição da produção salivar aumenta a suscetibilidade destes pacientes à cárie dentária, doença periodontal (DP) e infecções fúngicas (Rahpeyma et al., 2013; Yuen et al, 2013 a; Singh et al., 2011; Chu et al., 2011), sendo também uma causa comum de halitose (Rahpeyma et al., 2013; Chu et al., 2011).

Além disso, os episódios de RGE exibidos por estes doentes, associados à hipossalivação, resultam em lesões de erosão dentária graves e em hipersensibilidade dentinária (Manhães Júnior et al., 2012; Alantar et al., 2011; Tolle, 2008; Albilía et al., 2007).

v. Doenças orais

Os pacientes com ES possuem um risco aumentado de desenvolver DP, cárie dentária, úlceras orais e infecções fúngicas (Chu et al., 2011). A elevada prevalência destas doenças está principalmente relacionada com a hipofunção salivar e com a dificuldade de higienização da cavidade oral em virtude da microstomia e da deformidade manual verificada nestes pacientes (FeRe esclerodactilia com contraturas em flexão) (Yuen et al., 2014a; Rahpeyma et al., 2013; Alantar et al., 2011; Pereira et al., 2009).

A gengivite e a periodontite na ES podem estar relacionadas a alterações da microcirculação (devido à fibrose vascular) nos tecidos periodontais (Yuen et al., 2014a; Alantar et al., 2011; Meiri, 2002; Chu et al., 2011).

Além disso, certas classes de medicamentos (anti-inflamatórios, imunossupressores, anti-hipertensivos) usados para tratar as complicações da ES, na presença de fatores locais, são conhecidos por provocar o desenvolvimento de hiperplasia gengival e reduzir a resposta inflamatória periodontal (Al-Ghutaimel et al., 2014; Yuen et al., 2014a; Pereira et al., 2009).

Os pacientes adultos com ESdc demonstraram um alto risco de inflamação gengival (Yuen et al., 2014), apresentando frequentemente perda do nível de inserção com múltiplas áreas de recessão gengival (Rahpeyma et al., 2013; Pereira et al., 2009).

De acordo com a *American Academy of Periodontology* corroborando a AAPD (2014-2015), as crianças com um diagnóstico clínico de periodontite como uma manifestação de doença sistêmica, possuem anomalias funcionais ao nível dos neutrófilos e/ou de outras células do sistema imunológico.

O predomínio de infecções fúngicas (candidíase oral) em adultos com ES também foi reportado. Postula-se que, a dismotilidade esofágica sofrida por estes pacientes favoreça o seu aparecimento, assim como, a diminuição do fluxo salivar (Rahpeyma et al., 2013; Meiri, 2002).

O aparecimento de úlceras orais é frequente devido ao RGE e à utilização de certos medicamentos como o MTX (Alantar et al., 2011; Anbiaee & Tafakhori, 2011).

#### vi. Reabsorção óssea

A reabsorção óssea mandibular é um achado característico de pacientes com ESdc (Alantar et al., 2011; Anbiaee & Tafakhori, 2011). Os mecanismos responsáveis pela osteólise da mandíbula nestes pacientes ainda são pouco compreendidos (Alantar et al., 2011).

As reabsorções mandibulares normalmente bilaterais, bem demarcadas e relativamente simétricas, têm sido verificadas na ES nas áreas de fixação dos músculos da mastigação (Rahpeyma et al., 2013; Anbiaee & Tafakhori, 2011; Marcucci & Abdala, 2009; Tai et al., 1993).

O ângulo da mandíbula é o local mais comumente afetado, seguido do côndilo, apófise coronóide e bordo posterior do ramo da mandíbula (Rahpeyma et al., 2013; Manhães Júnior et al., 2012; Doucet & Morrison, 2011).

Tai et al., (1993) reportaram o caso de uma criança com ES que apresentava uma reabsorção bilateral dos côndilos mandibulares. A osteólise condilar bilateral pode desencadear mordida aberta anterior (Rahpeyma et al., 2013; Doucet & Morrison, 2011).

Dor, sensibilidade pré-auricular, distúrbios oclusais e sons articulares são sinais e sintomas muito comuns na presença de perda óssea (Rahpeyma et al., 2013).

As áreas de reabsorção mandibular são motivo de grande preocupação pois aumentam o risco de fraturas mandibulares, particularmente durante extrações dentárias, além de promoverem condições dolorosas como a nevralgia do trigémio (Bali et al., 2013; Singh et al., 2011; Tolle, 2008).

vii. Disfunção da ATM e nevralgia do trigémio

A disfunção da ATM na ES pode estar relacionada com as alterações macroscópicas na mandíbula, que incluem a atividade osteolítica ao nível do processo coronóide, côndilo, ângulo e ramo mandibular, bem como o envolvimento dos tecidos moles em torno da articulação (Manhães Júnior et al., 2012; Singh et al., 2011). Estas alterações podem resultar em dor articular e edema devido à tendinite e à sinovite, condicionando os movimentos mandibulares (Manhães Júnior et al., 2012).

A nevropatia trigeminal na ES está associada à deposição de colagénio em torno do nervo (causando compressão) e/ou à redução da vascularização do próprio nervo (Tolle, 2008). A dor de cabeça tem sido uma queixa frequente entre os pacientes com ES, principalmente do tipo enxaqueca (Manhães Júnior et al., 2012).

viii. Alterações na cicatrização

A capacidade de cicatrização de feridas, como um processo biológico natural do corpo humano, é conseguida por meio de quatro fases essenciais e altamente programadas: hemostasia, inflamação, proliferação e remodelação (Johnson et al., 2014; Guo & DiPietro, 2010; Mendonça & Coutinho-Netto, 2009).

A ES pode interferir negativamente no processo de cicatrização da mucosa oral, (Bali et al., 2013; Singh et al., 2011) uma vez que a vasculopatia associada a esta doença causa uma redução no calibre dos vasos conduzindo a uma regulação anormal do fluxo sanguíneo (Fleming et al., 2014; Garza-Rodriguez et al., 2013).

A diminuição do fornecimento de sangue rico em oxigénio aos tecidos conduz a um estado prolongado de hipóxia atrasando o processo de cicatrização (Sen, 2010).

Por outro lado, um ambiente húmido baseado em saliva no local da lesão favorece a taxa de cicatrização (Johnson et al., 2014), no entanto, os pacientes com ES vulgarmente apresentam hipofunção das glândulas salivares (Yuen et al, 2013 a; Singh et al., 2011; Chu et al., 2011) prejudicando, adicionalmente, o processo de cicatrização.

## 2.4.2. Esclerodermias Localizadas da Face

O primeiro relato sobre as manifestações orais das ELF foi realizado por Looby & Burket em 1942. Os autores descreveram o caso de uma menina de oito anos que apresentava um atraso evidente na erupção do incisivo central superior e uma mucosa oral com um “aspecto de tecido cicatricial”. Duas décadas depois, Hoggins & Hamilton (1969) descreveram um caso similar (*cit. in* Tang et al., 2012). Desde então, pouco se tem escrito sobre os aspectos orais das ELF (particularmente sobre a ELGS) na literatura dentária pediátrica. O seguinte quadro, destaca algumas das publicações mais recentes sobre os achados orais da ELGS e da SPR, tendo por base o trabalho de Tang et al., (2012).

<b>Autor/ Ano</b>	<b>Caso</b>	<b>Subtipo de ELJ</b>	<b>Manifestações orais</b>
<b>Baxter et al., (2001)</b>	<b>1 caso:</b> F*, 12 anos	ELGS na face direita	Recessão gengival superior direita, mobilidade dos incisivos superiores (lado direito); Exame radiográfico: perda óssea na região ântero-superior da maxila (lado direito)
<b>Marzano et al., (2003)</b>	<b>7 casos</b>	ELGS e SPR	Anomalias dentárias, má oclusão e alterações na língua
<b>Kurian et al., (2003)</b>	<b>2 casos:</b> M**, 15 anos e F, 14 anos	SPR na face esquerda	Atrofia das papilas filiformes no lado esquerdo da língua, constrição do palato, distúrbios na erupção do segundo molar e segundo pré-molar esquerdos
<b>Pekiner et al., (2006)</b>	<b>1 caso:</b> M**, 4 anos	ELGS na face esquerda	Desvio da linha média dentária para o lado esquerdo; atrofia do lado esquerdo da língua.
<b>Herrick et al., (2011)</b>	<b>3 casos</b>	ELGS, SPR e Morfeia Mista	Envolvimento da boca, dentes e gengiva

\* F: género feminino; \*\*M: género masculino.

**Tabela 7.** Manifestações orais das ELF. Fonte: Tang et al., 2012.

i. Desenvolvimento craniofacial e alterações dentárias

Nos paciente com SPR e/ou ELGS apesar de a puberdade estimular o crescimento facial, a área afetada pela doença permanece do mesmo tamanho. O processo patológico inibe o crescimento de uma região facial de modo que, os seus efeitos debilitantes tornam-se mais perceptíveis à medida que avança o desenvolvimento craniofacial (Grippaudo et al, 2004).

Assim sendo, quanto mais precoce for o início da doença maior será o comprometimento ósseo (Madasamy et al., 2012; Diez et al., 2007; Espíndola et al., 2005). A diminuição da altura do ramo da mandíbula, a hipoplasia maxilar, a perda da proeminência do ângulo gónico e o encurtamento do corpo da mandíbula são defeitos ósseos verificados constantemente em crianças acometidas pela SPR e/ou ELGS (Oliveira et al., 2014; Madasamy et al., 2012; Deshingkar et al., 2012; Buján et al., 2009). Por outro lado, quando estas doenças apresentam um início mais tardio, após os quinze anos de idade, espera-se que as suas repercussões sejam observadas exclusivamente ao nível dos tecidos moles (Oliveira et al., 2014).

Nos pacientes com SPR e/ou ELGS a função articular torna-se assimétrica, uma vez que, o crescimento mandibular é restringido do lado afetado da face. Neste sentido, a mandíbula desviar-se-á para o lado afetado durante o movimento de abertura. O encurtamento do ramo e do corpo mandibular desse lado, resulta ainda numa inclinação do plano oclusal (Pekiner et al., 2006; Grippaudo et al, 2004; Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002; Janson, 1998).

Da ocorrência destas sequelas, desenvolvem-se nestes pacientes graves anomalias de oclusão, como mordida aberta anterior e mordida cruzada unilateral posterior (Madasamy et al., 2012; Deshingkar et al., 2012; Buján et al., 2009; Pinheiro et al., 2005; Espíndola et al., 2005; Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002).

Um caso de mordida cruzada anterior foi também reportado por Oliveira et al., (2014) numa menina de oito anos com SPR.

A mordida cruzada unilateral posterior (imagem 9) está geralmente associada a uma posição forçada, na qual a mandíbula se desvia lateralmente para a posição de máxima intercuspidação, durante o movimento de fecho (Janson, 1998), mas também foi relacionada à hipoplasia maxilar (Reddy et al., 2012; Deshingkar et al., 2012; Pinheiro et al., 2005).

A mordida aberta anterior tem sido descrita como uma consequência da hipoplasia do maxilar superior e da erupção dentária ligeiramente atrasada (Madasamy et al., 2012, Grippaudo et al., 2004, Janson, 1998).

Adicionalmente, nas crianças com SPR e/ou ELGS é frequente a retenção prolongada dos dentes temporários, as malformações radiculares (raízes atroficas), os apinhamentos dentários e os diastemas (imagem 9) do lado facial afetado por estas doenças (Oliveira et al., 2014; Deshingkar et al., 2012; Madasamy et al., 2012; Pekiner et al., 2006; Pinheiro et al., 2005; Espíndola et al., 2005), contribuindo também, para a maior ocorrência de anomalias de oclusão entre estes pacientes.



**Imagem 9.** Mordida cruzada unilateral posterior (direita), diastema interincisivo e apinhamento dentário numa paciente pediátrica com SPR. Adaptado de: Madasamy et al., 2012.

Foram ainda reportadas anomalias de desenvolvimento dentário, nomeadamente, oligodontia, microdontia e dilacerações (Reddy et al., 2012). Em alguns casos, reabsorções radiculares também foram verificadas (Tang et al., 2012; Pekiner et al., 2006; Pinheiro et al., 2005; Grippaudo et al., 2004).

## ii. Alterações nos tecidos moles

A pele e o tecido subcutâneo tornam-se mais finos e os músculos (faciais, da mastigação e língua) apresentam um tamanho diminuído do lado facial afetado (González et al., 2012; Deshingkar et al., 2012; Madasamy et al., 2012; Espíndola et al., 2005).

O desenvolvimento deficiente das estruturas ósseas é acompanhado pelos tecidos moles, podendo esta situação levar ao desenvolvimento de processos adaptativos para garantir uma função adequada apesar da deficiência instalada (Janson, 1998).

No processo mastigatório, além dos músculos da mastigação, é de grande importância a participação da língua, dos bucinadores e de outros músculos da mímica facial, no direcionamento dos alimentos para a face oclusal dos dentes posteriores (Bianchini, 1998 *cit. in* Fernandes, 2001).

Alguns autores postulam que os músculos da mastigação, apesar de atrofiados, realizam as suas funções básicas, tendo em conta que as suas ações nos processos de mastigação e de deglutição estão adaptadas às condições estruturais existentes (González et al., 2012; Deshingkar et al., 2012; Madasamy et al., 2012; Espíndola et al., 2005).

Os pacientes com SPR e/ou ELGS apresentam caracteristicamente uma atrofia unilateral da língua (imagem 10) (Chaves, 2013; Deshingkar et al., 2012; Buján et al., 2009; Pekiner et al., 2006; Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002).



**Imagem 10.** Atrofia unilateral da língua num paciente pediátrico com ELGS. Adaptado de: Pekiner et al., 2006.

Num estudo realizado por Buján e seus colaboradores em 2009, seis dos catorze pacientes pediátricos avaliados apresentavam atrofia lingual unilateral. Desses seis, quatro tinham diagnóstico de ELGS, um de SPR e outro tinha sobreposição das duas condições patológicas.

Apesar da evidência da assimetria lingual, na literatura não existem registos de alterações do paladar nem da sensibilidade da língua nestes pacientes, no entanto, Bianchini e Assencio-Ferreira publicaram em 2002 o caso de uma paciente pediátrica com SPR que apresentava atrofia unilateral da língua e distorção nos fonemas silibantes

“s” e “z” por elevação da parte média/posterior da língua e escape de ar lateral, acompanhados por um desvio mandibular para o lado afetado pela doença.

A mucosa oral e a gengiva nestes pacientes, além de apresentarem um aspeto tendencialmente esbranquiçado e endurecido (Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002), não tem revelado outras alterações significativas, contudo, foram registados casos de recessão gengival localizada em algumas crianças acometidas pela ELGS (imagem 11) (Tang et al., 2012; Orozco et al., 2000).



**Imagem 11.** Recessão gengival localizada numa paciente pediátrica com ELGS. Adaptado de: Orozco et al., 2000.

### iii. Manifestações orais adicionais

Outras manifestações graves ocasionadas pela SPR e pela ELGS, como espasmos do masséter, espasmos faciais relacionados com a nevralgia do trigémio e parestesias faciais, não têm sido observadas em pacientes pediátricos, no entanto, com o avançar da idade, a condição clínica destes pacientes pode progredir para quadros médicos mais graves, sendo que, estas alterações já foram verificadas na população adulta (Verma et al., 2013; Sande et al., 2013; González et al., 2012; Lazaridou et al., 2010; Bianchini & Assencio-Ferreira, 2002).

### 2.4.3. Efeitos adversos ao tratamento da esclerodermia

Alguns dos medicamentos usados no tratamento da esclerodermia podem ser responsáveis por eventos adversos que envolvem a mucosa oral, a gengiva, a língua e os dentes.

Os bloqueadores dos canais de cálcio (em especial a NDP), têm sido associados a hiperplasia gengival. A hiperplasia gengival desenvolve-se meses após o início da terapia, é usualmente generalizada e está, em parte, associada à não adoção de medidas de HO adequadas (Alantar et al., 2011; Singh et al., 2011; Scully & Bagan-Sebastian, 2004; Tack & Rogers, 2002).

Tem sido também descrito que o uso prolongado de CTC sistêmicos favorece o aparecimento de infecções na cavidade oral, principalmente de candidíase oral (Alantar et al., 2011; Scully & Bagan-Sebastian, 2004; Tack & Rogers, 2002).

A CFF é normalmente prescrita para as crianças que apresentam DIP. Entre os eventos adversos associados à CFF, o risco de infecção está aumentado (Alantar et al., 2011) e o desenvolvimento dentário pode ser afetado (calcificação incompleta dos dentes, hipoplasia do esmalte, raízes dentárias finas e fecho prematuro dos ápices radiculares) (Juliani, 2013).

O MTX usualmente prescrito, tanto na ES como na ELGS e/ou SPR, pode conduzir ao aparecimento de úlceras orais, embora, estas apenas ocorram na ausência de tratamento complementar com ácido fólico (Alantar et al., 2011; Scully & Bagan-Sebastian, 2004; Tack & Rogers, 2002; Pedrazas et al., 2010). A administração de ácido fólico previne a toxicidade do MTX sem interferir na sua eficácia (Pedrazas et al., 2010).

Os pacientes tratados com MTX devem evitar a toma de alguns fármacos, tais como, penicilina e o ibuprofeno uma vez que aumentam a sua toxicidade. O protóxido de azoto (usado na sedação consciente) aumenta os efeitos anti-folato do MTX potenciando o seu mecanismo de ação, de modo que a sua utilização concomitante, deve ser evitada (Alantar et al., 2011; Pedrazas et al., 2010; Deeming et al., 2005; Scully & Bagan-Sebastian, 2004; Tack & Rogers, 2002).

Os IECAs, utilizados para o tratamento da CRE podem produzir edema, xerostomia e alterações do paladar (Scully & Bagan-Sebastian, 2004; Tack & Rogers, 2002).

A utilização dos inibidores da bomba de prótons como o lansoprazol, associados a alguns antibióticos como a amoxicilina, pode ocasionar o desenvolvimento de úlceras orais, descoloração da língua e glossite (Scully & Bagan-Sebastian, 2004).

## **2.5. Saúde Oral - Prevenção**

### **i. Pacientes com esclerodermia sistémica**

A finalidade das estratégias preventivas no âmbito da saúde oral do paciente com ES reside fundamentalmente no controlo das infeções orais.

O reforço das medidas de HO, a prática de exercícios de alongamento orofaciais e a estimulação da secreção salivar, juntamente com ações educativas e a uma avaliação médico-dentária periódica são medidas cruciais para a preservação da saúde oral destes doentes (Lauritano et al., 2011; Alantar et al., 2011).

A deformidade manual, a microstomia e as condições psicossociais (sentimentos depressivos) afetam negativamente o correto desempenho da HO por parte dos mesmos, assim como, a sua motivação e colaboração para a prestação de cuidados médico-dentários (Yuen et al., 2013a).

Neste sentido, o médico dentista deve elucidar o paciente sobre as diferentes técnicas de escovagem dentária e os diversos instrumentos de HO que tem ao seu dispor, adaptados às suas necessidades, de modo a minimizar as barreiras físicas à realização dos seus autocuidados em saúde oral (Yuen et al., 2013a; Yuen et al., 2012; Alantar et al., 2011; Tolle, 2008).

Para a maioria destes doentes envolver o fio dentário em redor dos dedos e manipulá-lo entre os dentes é muito complicado, principalmente durante o FeR ativo (Tolle, 2008).

A utilização de aplicadores de fio dentário é uma medida mais eficaz nestes doentes no sentido de facilitar a adesão ao seu uso regular (Yuen et al., 2013a; Yuen et al., 2012).

As escovas dentárias elétricas devem ser indicadas de modo a compensar a falta de destreza manual e a amplitude de abertura de boca destes pacientes, uma vez que, possuem um cabo mais largo e uma cabeça de tamanho reduzido, melhorando significativamente o controlo da PB (Yuen et al., 2013a; Yuen et al., 2012; Alantar et al., 2011; Tolle, 2008).

Também as escovas dentárias unitufo podem representar uma mais-valia para a higienização dos dentes do setor posterior (Tolle, 2008).

O uso de pastas dentífricas fluoretadas, de soluções de bochecho antimicrobianas (sem álcool) e a aplicação moderada de fluoreto de sódio (FS) tópico, são medidas importantes a adotar para a prevenção da cárie dentária e da DP. Advertir o paciente para evitar a ingestão de alimentos ácidos é essencial, ajudando a diminuir o RGE e a erosão dentária (Yuen et al., 2013a; Yuen et al., 2012; Lauritano et al., 2011; Alantar et al., 2011; Tolle, 2008).

Recentemente a AAPD reconheceu os benefícios do uso do xilitol nas estratégias preventivas da cárie dentária e na manutenção da saúde oral de crianças, adolescentes e de pacientes com necessidades especiais (AAPD, 2014-2015).

Este edulcorante está, atualmente, disponível em diversas apresentações (gomas, pastilhas, pastas dentífricas, soluções de bochecho, etc). A sua apresentação sob a forma de gomas de mascar tem demonstrado uma eficácia satisfatória como agente preventivo da cárie dentária (AAPD, 2014-2015).

Apesar do efeito promissor como agentes anti-cárie, as gomas de xilitol podem não ser uma opção válida para os pacientes com ES, dado que, uma proporção destes doentes apresenta fenómenos de osteólise, desordens da ATM e neuropatia trigeminal, condições que podem propiciar o surgimento de dor facial durante movimentos mastigatórios prolongados (Yuen et al., 2014b).

Nesta população de pacientes, a incorporação de xilitol em soluções de bochecho pode ser mais vantajosa (Yuen et al., 2014b).

Yuen et al., (2014b) demonstraram que o efeito das gomas de xilitol sobre os níveis totais de *Streptococcus Mutans* (SM) na saliva de adultos com ES, não difere significativamente do efeito produzido pelas soluções de bochecho com xilitol.

A aplicação de selantes de fissuras, a implementação de medidas profiláticas pelo profissional de saúde e as recomendações dietéticas são também procedimentos fundamentais para o controlo das doenças orais na ES (Lauritano et al., 2011).

Medidas preventivas, tais como, a realização de exercícios de alongamento orofaciais demonstraram-se efetivas contra a progressão da microstomia em pacientes com ES (Yuen et al, 2013b; Alantar et al., 2011; Singh et al., 2011; Chu et al., 2011; Tolle, 2008; Albilá et al., 2007).

Pizzo et al., (2003) descreveram a eficácia dos exercícios de alongamento no aumento da distância interincisal em pacientes com limitações graves na capacidade de abertura da boca. Entre os dez pacientes avaliados em dezoito semanas, todos apresentaram melhorias nas funções de mastigação e de fonação, assim como, na sua capacidade de higienização oral (*cit. in* Yuen et al, 2013b; Alantar et al., 2011).

Recentemente, Yuen e colaboradores (2013b), estudaram o efeito dos exercícios de alongamento orofaciais na capacidade abertura oral em pacientes adultos com ES.

Um dos exercícios implementados pelos autores consistia na colocação do polegar direito no canto da boca do lado esquerdo e o polegar esquerdo no canto da boca do lado direito, esticando simultaneamente ambos os lados na horizontal. Os pacientes foram instruídos a permanecer nesta posição durante 15 a 20 segundos e a descansar cerca de 10 segundos, antes de repetir o processo (Yuen et al, 2013b).

Três meses depois, os pacientes submetidos à prática de exercícios, foram avaliados e obtiveram melhorias significativas na capacidade de abertura da boca (Yuen et al, 2013b).

Os mesmos autores concluíram que recomendações para a prática de simples exercícios de alongamento orofaciais em casa, podem ser eficazes a longo prazo, principalmente,

quando nenhuma monitorização (fisioterapia) pode ser implementada, nestes pacientes (Yuen et al, 2013b).

Tolle (2008), numa revisão de considerações sobre a esclerodermia dedicada aos higienistas orais, descreveu um exercício de alongamento oral muito simples, que pode ser facilmente executado a qualquer hora pelos pacientes com ES:

- a) Fazer um “O” com a boca;
- b) Sorriso, careta, sorriso, careta;
- c) Abrir a boca o máximo que puder, e esticar tanto quanto possível;
- d) Praticar lentamente os exercícios acima propostos dez vezes por dia.

Relativamente aos efeitos resultantes da hipofunção salivar, os mesmos podem ser atenuados com o uso de agentes colinérgicos, capazes de estimular o tecido glandular que não foi afetado pela ES, por exemplo a pilocarpina (Yuen et al., 2013a; Lauritano et al., 2011; Alantar et al., 2011; Tolle, 2008).

Substitutos salivares à base de carboximetilcelulose, ácido poliacrílico e mucina também podem ser úteis pois possuem propriedades químicas e uma viscosidade semelhante à da saliva (Lauritano et al., 2011; Tolle, 2008). Além disso, aqueles que incluem flúor bem como iões de cálcio e de fósforo na sua composição, podem proporcionar um benefício adicional ao paciente com ES devido às propriedades de remineralização (Tolle, 2008).

A recorrência de candidíase oral pode ser controlada com a prescrição de antifúngicos tópicos como o miconazol (Lauritano et al., 2011).

Consultas periódicas são fundamentais para controlar a infeção oral e para prevenir a realização de tratamentos dentários invasivos que exijam um atendimento demorado, tendo em conta que estes pacientes não conseguem permanecer muito tempo de boca aberta (Tolle, 2008).

ii. Pacientes com esclerodermias localizadas da face

As crianças com uma aparência dentofacial dita normal, são consideradas mais atraentes, resultando, quase invariavelmente, numa maior aceitação social (Fonte et al., 2008). Na infância, os problemas de aceitação social podem afetar negativamente a autoestima das crianças prejudicando o seu desenvolvimento a curto, médio ou longo prazo (Fonte et al., 2008).

Os pacientes com SPR e/ou ELGS sofrem obstinadamente de egodistonia e de *bullying* devido à deformação hemifacial que apresentam (Tolkachjov et al., 2015).

Alguns estudos pertinentes, como o de Raposo-do-Amaral et al., (2014), têm defendido a necessidade de intervenções cirúrgicas craniofaciais em idades juvenis, no sentido de evitar uma amplificação destes efeitos psicossociais.

No entanto, segundo revisões bibliográficas recentes, não existe consenso relativamente ao momento ideal para corrigir cirurgicamente a deformidade facial destes pacientes.

Face ao conhecimento atual, a fase clínica (ativa ou estabilizada) é considerada um aspeto relevante para o tratamento cirúrgico da SPR e/ou ELGS (Tolkachjov et al., 2015; Torok, 2013; Deshingkar et al., 2012; Madasamy et al., 2012; Zancanaro et al., 2009; Pinheiro et al., 2005).

Tradicionalmente, os procedimentos cirúrgicos têm sido efetuados após a estabilização da doença (entre os 18 e os 20 anos de idade) a fim de evitar os defeitos de intervenções cirúrgicas repetidas, as recidivas, e ainda, pela necessidade de uma base esquelética estável (Tolkachjov et al., 2015; Oliveira et al., 2014; Deshingkar et al., 2012; Madasamy et al., 2012; Espíndola et al., 2005; Pinheiro et al., 2005; Grippaudo et al., 2003).

Sendo a intervenção cirúrgica adiada até uma fase clínica tardia, o desenvolvimento mandibular adequado e o paralelismo dos planos faciais podem ser estimulados e monitorizados pela ortopedia funcional e pela ortodontia (Tolkachjov et al., 2015; Madasamy et al., 2012; Espíndola et al., 2005; Grippaudo et al., 2003).

Nestes doentes, o principal objetivo destas modalidades terapêuticas interceativas consiste em promover a simetria facial, estimulando os centros de crescimento que não estão diretamente envolvidos no processo patológico. Sem qualquer tipo de intervenção ortopédica durante o crescimento craniofacial, a mandíbula tornar-se-ia assimétrica, com o ramo e o côndilo menos desenvolvidos no lado afetado pela doença (Grippaudo et al., 2004).

Os aparelhos funcionais devem ser usados em períodos de crescimento significativo como acontece durante a puberdade. Porém, é de realçar que os surtos de crescimento puberal (SCP) dependem do género e variam relativamente à idade cronológica do paciente (Šidlauskas et al., 2005).

Normalmente, no sexo feminino, o SCP inicia-se entre os 10 e os 12 anos de idade. No sexo masculino, esta fase ocorre entre os 12 e os 14 anos (Šidlauskas et al., 2005).

A compreensão dos padrões de desenvolvimento da criança é um dos pré-requisitos essenciais para o sucesso dos cuidados ortopédicos e ortodônticos (Šidlauskas et al., 2005).

Grippaudo et al., (2004) e Espíndola et al., (2005) determinaram os vários objetivos destas terapias em pacientes com SPR, onde incluíram:

- a) Alcançar um equilíbrio psíquico e neuromuscular;
- b) Nivelar o plano oclusal;
- c) Eliminar diastemas interincisivos;
- d) Manter uma relação maxilomandibular estável;
- e) Centralizar as linhas médias.

No estudo de Grippaudo e colaboradores em 2004, as duas crianças com SPR que receberam dispositivos ortopédicos e ortodônticos apresentaram (após seis anos) melhorias significativas. No final do crescimento craniofacial, a mandíbula manteve-se praticamente simétrica, e a atrofia dos tecidos moles manteve-se confinada à área inicial. A análise cefalométrica demonstrou que os planos oclusal e mandibular

permaneceram alinhados ao plano bizigomático. A relação entre o ramo e o côndilo mandibulares do lado afetado e do lado saudável, melhorou.

Os pacientes apresentaram uma face mais harmoniosa no final da puberdade ficando a intervenção cirúrgica confinada aos tecidos moles afetados pela esclerodermia (Grippaudo et al., 2004).

### **3. Descrição do caso de um paciente pediátrico com esclerodermia sistémica observado nas clínicas de Medicina Dentária da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade Fernando Pessoa**

O paciente R.G.S.P, nascido em 19 de Janeiro de 2003, acometido pela ES dirigiu-se, em 2014, às clínicas de Medicina Dentária da UFP para a realização de uma consulta médico-dentária.

O paciente pediátrico apresentava um diagnóstico de ESdc obtido por uma equipa multidisciplinar de Pediatria do Hospital de Santo António no Porto, no ano de 2006.

A criança foi atendida pela autora desta monografia durante uma aula clínica no âmbito da unidade curricular de Clínica Integrada de Crianças.

A criança não revelou sintomas de medo ou de ansiedade perante o ambiente da clínica, afirmando que se sentia confortável e preparada para colaborar na realização dos procedimentos inerentes à consulta.

Importa ainda referir que se tratava de uma criança surpreendentemente consciente relativamente à complexidade da sua doença e às suas limitações.

#### **História médica**

O paciente deu entrada no Hospital de Santo António, no Porto, em Maio de 2006, com história de FeR e de úlceras digitais nas mãos e nos pés, desde os dois anos de idade.

A investigação efetuada foi compatível com o diagnóstico de ESJ, com ANA positivos e Scl-70 positivos.

No seguimento da doença manteve um envolvimento cutâneo com o endurecimento da pele, FeR com *pitting scars* (cicatrizes de úlceras digitais), envolvimento articular com limitações mais acentuadas nas articulações dos cotovelos e dos joelhos e envolvimento pulmonar objetivado nas provas de função respiratória e na tomografia torácica.

Observaram-se também, algumas dificuldades relacionadas com o esvaziamento gástrico.

O paciente foi medicado inicialmente com MTX oral, NDP e omeprazol. Foram ainda prescritos suplementos de vitamina D, de flúor e de ácido fólico.

Em Dezembro de 2007 e Agosto de 2010, foi submetido a internamentos programados para efetuar o tratamento com ILP, tendo em conta o agravamento das úlceras digitais. Posteriormente iniciou o tratamento com BST.

O paciente nunca necessitou de internamentos de emergência, não apresenta alergias medicamentosas ou de carácter geral e contém um plano nacional de vacinação atualizado, sem vacinas extracalendário.

O desenvolvimento psicomotor é adequado à idade.

Os últimos exames efetuados entre 2014 e 2015 demonstraram uma estabilização da doença e algumas melhorias significativas.

Verificaram-se algumas melhorias relativamente ao envolvimento da pele, principalmente na zona do tronco e em áreas proximais aos membros.

O paciente é acompanhado semanalmente por profissionais de fisioterapia, dada a incapacidade física causada pelo envolvimento articular.

Até ao momento não se verificaram manifestações da doença em outros órgãos internos. A função renal e cardíaca mantem-se sem modificações.

O menino encontra-se atualmente medicado com: MTX: 15mg por semana (uma vez por semana); BST: 62,5mg por dia; ILP: 3-4 vezes por ano (endovenoso); omeprazol: 20mg por dia; vigantol (vitamina D) 12 gotas por semana (uma vez por semana); óleo de onagra; ácido fólico; suplementos de Flúor (um por dia); cremes emulientes; suplementos nutritivos e sessões de fisioterapia.

### **História dentária**

Relativamente aos hábitos de HO, quer a criança quer o seu responsável, afirmaram que o paciente não escova os dentes diariamente e que não existia uma supervisão parental por rotina. A criança informou a autora que tinha uma escova elétrica mas que só a usava às vezes. Foi referido também, que não utilizava o fio dentário para a higienização dos espaços interproximais.

Verificou-se, ainda, que esta criança seguia uma dieta amplamente rica em alimentos cariogénicos, pois afirmou que comia bolachas todos os dias.

Não revelou história de hábitos orais deletérios (sucção digital ou onicofagia) e referiu ainda que, nunca sentiu a boca seca, nunca teve dores de origem dentária e que gostava muito de ir ao dentista.

Não costuma utilizar qualquer tipo de solução de bochecho nem nenhum horário específico para a escovagem dos dentes. A escovagem dentária é realizada com uma pasta com 1450 ppm de flúor.

### **Prognóstico Geral**

Fase de SCP: A doença não deve limitar o potencial desenvolvimento da criança.

Adolescência: A adolescência pode desencadear na criança, atitudes de rejeição pela doença e incumprimento dos tratamentos. Os pais devem estar altamente atentos a esta fase.

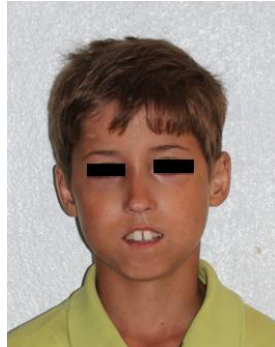
Se todos os cuidados necessários forem mantidos e se não houver evolução da doença para outros órgãos, estará tudo adequadamente preparado para a transição da criança para a fase adulta.

## Observação clínica

### ✓ Exame extraoral

No exame extraoral observou-se com perspicuidade a ausência de rugas da expressão facial, a atrofia das asas do nariz, a microstomia e a proeminência dos incisivos centrais superiores que lhe conferiam a clássica “*mauskopf appearance*”. (imagens 12 e 13).

A pele facial era lisa, brilhante e à palpação demonstrou-se muito dura, com pouca elasticidade. Os lábios eram rígidos e incompetentes.



**Imagem 12.** “*Mauskopf Appearance*”



**Imagem 13.** Ausência de rugas durante a expressão do sorriso

O paciente apresentava uma capacidade de abertura de boca diminuída e dificuldades para fechar, de forma natural, os lábios. A distância interincisal com a boca em abertura máxima foi de 35mm, registada através de um paquímetro (imagens 14 e 15).



**Imagem 14.** Medição da distância interincisal



**Imagem 15.** Expressão facial resultante da capacidade “forçada” para fechar a boca

Foi constatada também, a incapacidade da criança para fechar completamente as mãos devido à esclerodactilia e ao comprometimento articular que apresenta.

✓ **Exame intraoral**

Na avaliação da cavidade oral foi possível evidenciar a existência de PB, cáries, inflamação gengival generalizada (imagem 18) e alterações da mucosa oral (imagens 22 e 23)

A criança encontrava-se em fase de dentição mista, com diastema interincisivo no maxilar superior e má posição dentária. A maioria dos dentes do setor posterior apresentava selantes de fissuras e pequenas restaurações em resina composta. Observou-se que o paciente apresentava um palato profundo, em “V” (imagens 16 e 17).

Relativamente às relações oclusais, verificou-se:

- Relação molar: Impossível de registrar com total clareza, uma vez que a falta de elasticidade da pele perioral não permitiu a avaliação quer por meio de fotografias quer por avaliação clínica, propriamente dita.
- Relação canina: Não avaliada, face ao momento eruptivo que apresentava.
- Relação Incisiva: Overjet aumentado (5 mm) e overbite diminuído (- 2,5 mm). Mordida aberta anterior (desenvolvimento de deglutição atípica pela interposição da língua durante a função de deglutição).
- Ligeiro desvio da linha média inferior para o lado esquerdo.



**Imagem 16.** Arcada superior



**Imagem 17.** Arcada inferior



**Imagem 18.** Gengivite

A língua demonstrou-se dura à palpação e com os movimentos ligeiramente diminuídos devido à fibrose do freio lingual e ao seu encurtamento (imagens 19 e 20).



**Imagem 19.** Capacidade protrusiva máxima da língua



**Imagem 20.** Encurtamento e fibrose do freio lingual

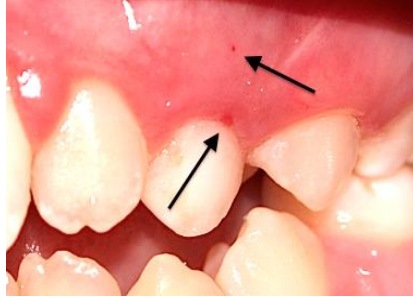
Na região do quarto quadrante, identificou-se uma recessão gengival ao nível do dente 4.3 (imagem 21).



**Imagem 21.** Recessão gengival localizada



**Imagem 22.** Aspeto esbranquiçado da mucosa do palato



**Imagem 23.** Telangiectasias

O registo fotográfico das arcadas dentárias não foi adequadamente obtido, uma vez que a criança não tolerava a inserção dos espelhos intraorais nem dos afastadores. Mesmo assim, a autora procedeu à aquisição de um espelho oclusal feito com medidas ajustadas à cavidade oral do paciente (4,5 cm de largura), dando-se início a um novo registo fotográfico. No momento da segunda avaliação (já com o novo espelho oclusal), o paciente voltou a não tolerar a inserção correta do espelho oclusal personalizado.

### **Exames radiográficos**

A radiografia panorâmica não demonstrou nenhum sinal de reabsorção óssea ao nível do ramo ou corpo da mandíbula (imagem 24).



**Imagem 24.** Radiografia panorâmica

Foram realizadas radiografias periapicais para verificar a existência de alterações ao nível do LP. Não foram encontradas alterações no LP nem ao nível da lâmina dura.

#### **4. Proposta de um protocolo básico de atuação médico-dentária direcionado aos pacientes pediátricos com esclerodermia sistémica**

Os pacientes com necessidades de cuidados de saúde especiais, definem-se como aqueles que possuem incapacidades físicas, de desenvolvimento mental, sensorial, comportamental, cognitivo ou emocional ou uma condição limitante que requer controlo médico ajustado e intervenções ou programas clínicos especializados. A condição pode ser adquirida ou de desenvolvimento e pode causar limitações nas ações de cuidados pessoais ou mesmo limitações substanciais em atividades cruciais do dia-a-dia. Os cuidados de saúde para crianças com necessidades especiais requerem um conhecimento especializado, cuidados redobrados, atenção, adaptação e medidas de integração para além do que é considerado de rotina (AAPD, 2014-2015).

Os pacientes com ESJ necessitam de um atendimento médico-dentário especial, uma vez que as limitações físicas causadas por esta doença condicionam a prática de cuidados médico-dentários, bem como os cuidados de auto-higiene oral. Além disso, estas crianças possuem um risco aumentado para adquirir infeções orais, ao longo da sua vida. As doenças orais podem ter um impacto direto e devastador na saúde e qualidade de vida destes doentes pelo facto de serem tratados com medicamentos imunossuppressores, estando por isso mais vulneráveis aos seus efeitos.

As lesões orais são progressivas e cumulativas pelo que ignorá-las pode conduzir a situações de dor e de sofrimento desnecessárias (AAPD, 2014-2015).

A prestação de cuidados de saúde oral a crianças com necessidades especiais deve seguir os mesmos padrões da prática clínica em crianças sem limitações, embora as consultas possam ser mais frequentes, requerer mais tempo, maior assistência, ou necessitar de adaptações do equipamento ou dos procedimentos (Floyd, 2008).

A realização deste protocolo básico, manter-se-á semelhante ao protocolo estabelecido para todas as crianças, no entanto, algumas recomendações adaptadas da AAPD, da EAPD, da DGS e de alguns investigadores como Floyd (2008), Alantar e colaboradores (2011), Yuen e colaboradores (2014b) entre outros, e o conhecimento da autora desta

monografia sobre a esclerodermia, bem como, a sua experiência na medicina dentária, propõem diretrizes de conduta médico-dentária direcionadas às crianças com ES.

#### **4.1 . Marcação das consultas**

A primeira consulta médico-dentária do paciente especial, à semelhança do que se pode verificar para alguns pacientes saudáveis, passa por definir objetivos podendo ser necessária a realização de várias consultas para familiarizar a criança com o consultório dentário. Para um paciente infantil muito ansioso, com um comportamento de recusa, combativo ou de aversão ao atendimento dentário, o sucesso da primeira consulta pode ser, apenas, chegar ao consultório, apresentar o profissional e sentar a criança na cadeira (Floyd et al., 2008).

Não existe nenhuma particularidade relativamente ao momento da realização dos tratamentos dentários em pacientes com ESJ (relativamente às *guidelines* estabelecidas para pacientes pediátricos especiais e saudáveis), excetuando-se os casos de procedimentos complexos. Nestes casos, as consultas devem ser marcadas para o período da manhã (Alantar et al., 2011).

O odontopediatra deve ainda ter em conta a duração das consultas, evitando cansar o paciente com ESJ, tendo em conta a sua dificuldade em permanecer de boca aberta. Portanto, a duração das consultas não deve ultrapassar os 30 minutos, tal como está estabelecido para qualquer outro paciente pediátrico.

A AAPD (2014-2015) declara que, as crianças com necessidades especiais e doença dentária grave, devem ser acompanhadas bi ou trimestralmente, conforme as necessidades individuais do paciente.

Para os pacientes com esta enfermidade destaca-se a importância da realização de procedimentos, tais como, destartarização dentária e polimento dentário, em consultas de rotina agendadas com um intervalo temporal nunca superior a seis meses.

## **4.2. O ambiente do consultório**

Para o atendimento destes pacientes é necessário que o ambiente do consultório permaneça a uma temperatura quente, uma vez que o frio pode desencadear e/ou agravar o FeR (Alantar et al., 2011). Podem ser utilizadas mantas e/ou cobertores, especialmente na sala de espera, mas poderão também ser úteis durante o atendimento médico-dentário, uma vez que podem acomodar melhor a criança e ajudar na redução do *stress*.

## **4.3. Consentimento Informado**

Para todos os pacientes pediátricos é necessária a obtenção do consentimento informado, devidamente assinado, pelos seus representantes legais.

## **4.4. Avaliação do paciente**

Nunca é demais enfatizar o quão importante é para o odontopediatra conhecer o seu paciente, assim como, o comportamento a esperar deste durante os procedimentos odontológicos.

### **i. História médica**

É fundamental que a história médica atual da criança seja recolhida precocemente, de modo a diminuir os riscos de agravar a condição patológica de base durante a execução dos cuidados dentários. Esta história deve ser abrangente e atualizada a cada visita, permitindo um diagnóstico correto e um plano de tratamento efetivo (AAPD, 2014-2015). Baseia-se na informação sobre a queixa principal, a história da doença presente ou de condições médicas atuais, o contacto dos médicos que acompanham esta condição, as hospitalizações ou cirurgias a que a criança foi submetida, experiências prévias com procedimentos que tenham requerido anestésias, medicações correntes, alergias ou sensibilidades, estado de imunização, histórias médicas e familiares relevantes e a história dentária do paciente até ao momento. Se o paciente/responsável for incapaz de fornecer informações precisas, o odontopediatra deve entrar em contacto com o pediatra ou clínico geral que acompanha a criança (AAPD, 2014-2015).

ii. Avaliação clínica

Um exame oral abrangente deve incluir a avaliação de: saúde geral/fase de crescimento; história da dor; tecidos moles extraorais; ATM; tecidos moles intraorais; HO e saúde periodontal; tecidos duros intraorais; desenvolvimento da oclusão; risco de cárie e comportamento da criança.

Com base no exame clínico, o odontopediatra pode sentir necessidade de recorrer a meios auxiliares de diagnóstico adicionais (radiografias, fotografias, testes pulpares, exames laboratoriais, etc). Em pacientes com ESJ deverão também ser efectuados exames auxiliares de diagnóstico à função das glândulas salivares (por exemplo sialometria).

iii. Avaliação do risco individual de cárie

A avaliação do risco individual de cárie pode ser realizada a partir da avaliação dos fatores de risco, descritos na seguinte tabela (DGS, 2005):

<b>Fatores de risco</b>	<b>Baixo risco</b>	<b>Alto risco</b>
<b>Evidência clínica de doença</b>	Sem lesões de cárie Nenhum dente perdido devido a cárie Poucas ou nenhuma obturações	Lesões ativas de cárie Extrações devido a cárie Duas ou mais obturações Aparelho fixo de ortodontia
<b>Análise dos hábitos alimentares</b>	Ingestão pouco frequente de alimentos açucarados	Ingestão frequente de alimentos açucarados, em particular entre as refeições
<b>Utilização de fluoretos</b>	Uso regular de dentífrico fluoretado	Não utilização regular de qualquer dentífrico fluoretado
<b>Controlo da PB</b>	Escovagem dos dentes duas ou mais vezes por dia	Não escova os dentes ou faz uma escovagem pouco eficaz
<b>Nível socioeconómico da família</b>	Médio ou alto	Baixo
<b>História clínica da criança</b>	Sem problemas de saúde Ausência de medicação crónica	Portador de deficiência física ou mental Ingestão prolongada de medicamentos cariogénicos Doenças Crónicas Xerostomia

**Tabela 8.** Fatores de risco de cárie. Adaptado do programa nacional de promoção da saúde oral, DGS, 2005.

Os pacientes com ESJ são considerados doentes de elevado risco de cárie, uma vez que são considerados portadores de uma doença crônica com todos os estados de suscetibilidade associados a essa condição.

#### iv. Índice de Placa

O índice de placa (IP) é utilizado para quantificar a PB em todas as superfícies dentárias e reflete, com algumas limitações, os hábitos de HO dos indivíduos avaliados (DGS, 2005).

Os pacientes com ESJ tendo em conta as suas limitações para os auto-cuidados de HO, são doentes que apresentam uma elevada acumulação de PB nas superfícies dentárias. Neste sentido, todas as medidas de HO e cuidados preventivos devem ser enfatizados, no sentido de reduzir a presença do biofilme bacteriano na cavidade oral e, desta forma, minimizar a ocorrência de doenças gengivais e/ou periodontais nestes pacientes.

#### v. Exames radiográficos

Espera-se que a prescrição radiográfica na clínica infantil seja realizada apenas quando contribuir efetivamente para o diagnóstico e plano de tratamento, embora possam gerar-se circunstâncias em que não se pode obter a imagem, pela incapacidade da criança colaborar com a estabilização e a imobilização que a técnica exige (AAPD, 2014-2015).

Assim sendo, é de extrema importância a escolha do momento ideal para a realização do exame radiográfico, assim como o número e o tipo de radiografias. A altura ideal para a execução do exame radiográfico não se baseia na idade do paciente, mas nas circunstâncias específicas e individuais de cada criança, após a avaliação da história médica e dentária do paciente (AAPD, 2014-2015).

Deve-se minimizar a exposição do paciente à radiação, pelos efeitos cumulativos ao longo do tempo, constituindo boa prática radiológica o uso de aventais de chumbo que preconizam a proteção da tiroide e da região das gónadas. O odontopediatra tem o dever de pesar os benefícios do exame radiográfico relativamente ao risco de exposição da criança (AAPD, 2014-2015).

Relativamente à radiografia panorâmica não existe nenhuma restrição/limitação à sua realização em pacientes pediátricos com ES, comparativamente aos pacientes saudáveis.

Nas radiografias periapicais, oclusais e interproximais a limitação da abertura oral pode condicionar a técnica utilizada, neste sentido, recomenda-se para todas as crianças com ES a utilização de películas pediátricas, independentemente da idade.

#### vi. Sialometria

A sialometria é um exame que avalia a quantidade de saliva produzida num determinado intervalo de tempo (Falcão et al., 2013). Existem vários métodos disponíveis para esta quantificação salivar.

Nos pacientes acometidos pela ESJ o método de sialometria que melhor se ajusta à sua condição, consiste na colocação de duas porções de algodão previamente pesados no pavimento da boca, próximos à face interna da gengiva, onde permanecem durante dois minutos, para que possam ser novamente pesados.

A diferença entre os pesos é convertida em ml/minuto. Para este método, a medição dos valores é feita a partir dos valores padronizados por Screebny e Valdini (1987) (Pupo et al., 2002).

Importa referir que as crianças a serem submetidas a um teste sialométrico, devem evitar comer, beber, escovar os dentes, mastigar gomas ou pastilhas elásticas nas duas horas que antecedem o exame. As sialometrias seriadas no mesmo paciente, deverão ter início à mesma hora do dia, tendo em conta que o fluxo salivar varia de acordo com o ritmo circadiano (Pupo et al., 2002).

#### **4.5. Controlo do comportamento**

Algumas crianças podem resistir ao atendimento médico-dentário e não atender satisfatoriamente às instruções do odontopediatra, ainda que este demonstre empatia, liderança e habilidade de ouvir. Esta resistência deve-se à ansiedade, imaturidade, dor ou ao simples desejo de não colaborar (AAPD, 2014-2015).

As técnicas de controlo de comportamento deverão ser usadas para estes casos desde que, baseadas em evidências científicas, na capacidade do profissional em conduzir o atendimento e no respeito aos princípios de autonomia, beneficência e não-maleficência. O odontopediatra deve ter uma variedade de abordagens de orientação do comportamento, sendo capaz de avaliar com precisão o nível de desenvolvimento da criança, as atitudes, o temperamento e de prever a reação da criança ao tratamento (AAPD, 2014-2015).

As seguintes tabelas fazem referência às técnicas de controlo do comportamento, bem como às restrições/limitações a considerar durante o atendimento de uma criança com ES.

✓ Técnicas de controlo do comportamento não farmacológicas

<b>“Tell – show – do” (dizer-mostrar-fazer)</b>	Explicação apropriada para a idade; demonstração (visual, auditiva, olfativa, tátil); realização dos procedimentos	Não existem restrições quanto à execução desta técnica em pacientes com ESJ
<b>Controlo por voz</b>	Alteração do volume, tom ou ritmo da voz (explicação prévia ao responsável) para conquistar a atenção do paciente e definir papéis do adulto e da criança	Não existem restrições quanto à execução desta técnica em pacientes com ESJ
<b>Comunicação não-verbal</b>	Comunicação por contacto, postura, expressão facial, linguagem corporal	Não existem restrições quanto à execução desta técnica em pacientes com ESJ
<b>Reforço positivo</b>	Reconhecimento dos comportamentos adequados para estimular a sua manutenção; inclui modulação da voz, expressão facial, elogio verbal, demonstrações físicas de afeto, prémios ou presentes.	Não existem restrições quanto à execução desta técnica em pacientes com ESJ
<b>Distração</b>	Desvio da atenção do paciente de situações percebidas como desagradáveis	Não existem restrições quanto à execução desta técnica em pacientes com ESJ
<b>Presença/ausência do responsável</b>	Negociação com a criança resistente maior de 3 anos, sobre a presença do responsável no local do atendimento condicionada à sua colaboração. O responsável pela criança tem o direito de permanecer perto da mesma, caso seja a sua vontade	Não existem restrições quanto à presença dos pais/responsável, durante a prestação de cuidados em pacientes com ESJ
<b>Estabilização protetora</b>	Restrição dos movimentos do paciente, com ou sem o seu consentimento, para reduzir o risco de lesões durante os procedimentos (técnica avançada de controlo de comportamento)	A realização desta técnica pode não ser segura em pacientes com ESJ, uma vez que estes são muito magros e com grande incapacidade articular, existindo riscos de lesões físicas associadas

**Tabela 9.** Técnicas de controlo do comportamento não farmacológicas. Fonte: AAPD, 2014-2015.

## ✓ Técnicas de controlo do comportamento farmacológicas

<b>Sedação ligeira (ansiólise)</b>	Estado induzido por fármacos durante o qual os doentes podem responder naturalmente a comandos verbais. As funções respiratórias e cardiovasculares não são afetadas, mas a função cognitiva e a coordenação motora podem estar diminuídas
<b>Sedação moderada/analgesia (“sedação consciente”)</b>	Depressão da consciência induzida por fármacos, durante a qual o doente responde adequadamente a comandos verbais isolados ou acompanhados de estimulação tátil ligeira. Não são necessárias manobras de manutenção da permeabilidade da via aérea e a função respiratória é mantida, assim como a função cardiovascular
<b>Sedação profunda/analgesia</b>	Depressão da consciência induzida por fármacos durante a qual o doente não pode ser facilmente acordado, mas responde adequadamente à estimulação repetida ou dolorosa. Pode verificar-se uma redução da capacidade de manutenção da função respiratória adequada, com necessidade de assistência na permeabilização da via aérea e da ventilação. Normalmente, a função cardiovascular não é afetada.
<b>Anestesia geral</b>	Perda de consciência induzida por fármacos durante a qual os doentes não estão num estado de inconsciência controlada, mesmo com estimulação dolorosa. A capacidade de manutenção da função respiratória independente é geralmente reduzida. Os doentes necessitam frequentemente de ajuda na manutenção da permeabilização da via aérea e pode ser necessário o recurso à ventilação com pressão positiva. A função cardiovascular pode ser afetada.

**Tabela 10.** Técnicas de controlo do comportamento farmacológicas. Fonte: AAPD, 2014-2015.

Em pacientes com ESJ a utilização de protóxido de azoto não está recomendada, uma vez que este fármaco interage com o MTX, usado no tratamento desta doença. Níveis de sedação profunda e a anestesia geral, necessitam de uma avaliação prévia, tendo em conta que as funções respiratórias e cardiovasculares estão comprometidas. À semelhança do que se verifica para pacientes saudáveis, é indispensável a presença de um anestesiológista na vigilância e monitorização destes doentes, de modo a intervir com eficácia quando solicitado, assegurando ao doente os cuidados necessários à manutenção integral de todas as suas funções vitais.

#### 4.6. Estratégias preventivas

Como foi referido anteriormente as crianças com ES apresentam um risco maior de adquirirem doenças orais que podem vulnerabilizar de modo acrescido a sua saúde oral e geral. Assim sendo, a prevenção inicia-se pela educação dos pais sobre a HO, modificações dos instrumentos de HO (como escovas elétricas que aumentam a colaboração das crianças), recomendação da utilização de pastas dentífricas fluoretadas e aconselhamento dietético (AAPD, 2014 – 2015).

i. Higiene oral

✓ Escova e técnicas de escovagem dentária

Segundo a DGS (2005), a escovagem dos dentes deve ser efetuada com uma escova de tamanho adequado à boca de quem a utiliza. Habitualmente, as embalagens referem as idades a que se destinam. Os filamentos devem ser de *nylon* com extremidades arredondadas e de textura macia, que quando começam a ficar deformados, obrigam à substituição da escova. A escovagem dentária para ser eficaz, ou seja, para remover adequadamente a PB, necessita de ser realizada com rigor durante cerca de dois a três minutos. A escovagem deve ser feita duas vezes por dia, sendo uma delas obrigatoriamente à noite, antes de deitar.

Os pacientes com ESJ podem utilizar tanto escovas manuais como elétricas, as quais requerem os mesmos cuidados de base. Para a escovagem manual sugere-se para estes doentes, uma técnica de escovagem que seja simples, como por exemplo a técnica de FONES e/ou a Solo Technique, sendo que, a última preconiza a utilização de uma escova dentária unitufo.

As escovas elétricas facilitam a HO destes doentes tendo em conta a reduzida destreza manual e a limitação da abertura da boca que os mesmos apresentam. As escovas elétricas possuem uma cabeça mais pequena (permitindo uma melhor higienização em zonas de difícil acesso) e um cabo de maior diâmetro que compensa a dificuldade destes doentes em manusear a escova, além disso, podem aumentar a motivação da criança para a HO.

Quando se utiliza uma escova dentária elétrica o movimento da escova é realizado automaticamente, pelo que basta que a escova seja deslocada ao longo das superfícies dentárias, escovando um só dente de cada vez (DGS, 2005).

✓ Pastas dentífricas

Os dentífricos com sabores muito atrativos não estão recomendados uma vez que podem motivar as crianças a degluti-los deliberadamente. A DGS (2005) sugere que, até

aos seis anos de idade, aproximadamente, o dentífrico deve ser colocado na escova por um adulto. Após a escovagem dos dentes é apenas necessário expelir o excesso de dentífrico podendo, no entanto, bochechar-se com um pouco de água

Na seguinte tabela são apresentadas as quantidades de flúor preconizadas para as pastas dentífricas de acordo com a EAPD:

<b>Idade</b>	<b>Concentração de flúor</b>	<b>Frequência de utilização</b>	<b>Quantidade a usar diariamente</b>
<b>6 meses - &lt; 2 anos</b>	500 ppm	Duas vezes por dia	Tamanho de uma ervilha
<b>2 anos - &lt; 6 anos</b>	1000 (+) ppm	Duas vezes por dia	Tamanho de uma ervilha
<b>&gt; = 6 anos</b>	1450 ppm	Duas vezes por dia	1 – 2 cm

**Tabela 11.** Quantidades de flúor recomendadas em pastas dentífricas para a população pediátrica. Fonte: EAPD, 2009.

Na seguinte tabela são apresentadas as quantidades de flúor preconizadas para as pastas dentífricas de acordo com a DGS:

<b>Idade</b>	<b>Frequencia de escovagem</b>	<b>Material usado na escovagem</b>	<b>Execução da escovagem dos dentes</b>	<b>Dentífrico fluoretado</b>
<b>0 – 3 anos</b>	<b>2 x dia</b> , a partir da erupção do primeiro dente, uma obrigatoriamente antes de deitar	Gaze; Dedeira; Escova macia de tamanho pequeno	<b>Pais</b>	<b>1000 -1500 ppm</b> tamanho equivalente ao tamanho da unha do 5º dedo da criança
<b>3 – 6 anos</b>	<b>2 x dia</b> , uma obrigatoriamente antes de deitar	Escova macia de tamanho adequado á boca da criança	<b>Pais e/ou criança</b> , a partir do momento em que a criança adquire destreza manual, faz a escovagem sob supervisão	<b>1000 -1500 ppm</b> tamanho equivalente ao tamanho da unha do 5º dedo da criança
<b>Mais de 6 anos</b>	<b>2 x dia</b> , uma obrigatoriamente antes de deitar	Escova macia ou média de tamanho adequado à boca da criança ou do jovem	<b>Criança e/ou pais</b> , se a criança não tiver adquirido destreza manual, a escovagem tem que ter a intervenção ativa dos pais	<b>1000 -1500 ppm</b> quantidade aproximada de 1 cm

**Tabela 12.** Quantidades de flúor recomendadas em pastas dentífricas para a população pediátrica. Fonte: DGS, 2005.

Os pacientes com ESJ são pacientes que apresentam elevado risco de cárie, de acordo com o demonstrado na literatura médica e tendo em conta os parâmetros estabelecidos pela DGS para a avaliação do risco individual de cárie dentária. Neste sentido, considera-se pertinente, seguir as recomendações da DGS para estas crianças, com a utilização indicada de 1000-1500 ppm de flúor nas pastas dentífricas.

✓ Fio dentário

Segundo as normas estipuladas pela DGS (2005), a higienização dos espaços interdentários deve começar a ser realizada a partir do momento em que haja destreza manual do paciente (a partir dos oito anos de idade). A técnica deve ser claramente explicada e treinada, uma vez que requer destreza e paciência. O fio dentário deve ser usado uma vez por dia, de preferência à noite antes de deitar. É fundamental a colaboração dos pais.

Relativamente aos pacientes pediátricos, o recurso a fios dentários encerados e com sabor pode aumentar a motivação da criança para a sua utilização, neste sentido, podem ser obtidos melhores resultados na remoção de PB interdentária também nos pacientes com ESJ.

As crianças com ES podem ainda usufruir de adaptadores para o fio dentário (portafios), tendo em conta a debilidade manual que apresentam. Existem diversos formatos que devem ser adequados ao paciente de acordo com as limitações que apresenta, ou de acordo com a preferência dos pais/responsáveis. A remoção da PB interdentária pode ainda ser realizada através de escovilhões dentários.

✓ Soluções de bochecho

A partir dos seis anos de idade, ao abrigo do plano nacional de promoção de saúde oral, a realização do bochecho quinzenal com FS a 0,2%, no contexto escolar, permite reduzir a incidência da cárie dentária na população pediátrica, de acordo com os dados da DGS (2005).

Este bochecho pode ainda ser de uso diário com FS, doseado a 0,05%. Nas primeiras vezes em que a criança faz o bochecho é preferível realizarem-se simulações com água, até ter a certeza de que a mesma não engole a solução DGS (2005).

Em casos de gengivite ou de periodontite podem estar indicados bochechos com soluções com CHX 0,12% (aconselhar formulações sem álcool) ou a aplicação desta com uma escova dentária, se existir o risco de deglutição pela criança (AAPD, 2014-2015).

Para os pacientes com ESJ recomenda-se ainda, o uso de soluções de bochecho com xilitol, considerando-se o estudo realizado por Yuen et al., (2014b), e o reconhecimento dos benefícios do uso do xilitol também pela AAPD (2014-2015) em crianças com necessidades especiais.

## ii. Prescrição de fluoretos sistémicos

Os flouretos, quando administrados por via sistémica, podem ter efeitos tóxicos, particularmente antes dos seis anos de idade. Nas crianças com idades iguais ou inferiores a seis anos, que apresentam hábitos de HO adequados, isto é, escovam os dentes usando dentífricos fluoretados, a concomitante administração de comprimidos ou gotas de flúor aumenta o risco de fluorose dentária (DGS, 2005).

Os comprimidos anteriormente recomendados, só deverão ser prescritos após os 3 anos de idade, a crianças com alto risco de cárie dentária (DGS, 2015). Nestas circunstâncias, está indicada a administração de um comprimido diário de 0,25mg que deve ser dissolvido lentamente na boca, preferencialmente antes de deitar (DGS, 2005).

Não está recomendada a administração de fluoretos sistémicos às crianças antes dos três anos e às que, em qualquer idade, consumam água com teor de fluoreto superior a 0,3 ppm de flúor (DGS, 2005).

É importante que os reumatologistas pediátricos tenham o conhecimento das recomendações supracitadas, no momento da prescrição de fluoretos sistémicos para as crianças com ESJ.

iii. Indutores da produção salivar

Substitutos salivares à base de carboximetilcelulose, ácido poliacrílico e mucina podem ser úteis às crianças com ES que apresentam xerostomia, pois possuem propriedades químicas e uma viscosidade semelhante à da saliva (Lauritano et al., 2011; Tolle, 2008).

Além disso, aqueles que incluem flúor bem como, iões de cálcio e de fósforo na sua composição podem proporcionar um benefício adicional ao paciente com ESJ, devido às propriedades de remineralização (Tolle, 2008).

Beber água muitas vezes ao dia e a utilização de cremes para hidratação dos lábios ajuda a aliviar a sintomatologia associada (AAPD, 2014-2015).

A AAPD (2014-2015) preconiza que, para pacientes sob tratamento de quimioterapia, transplantes de células hematopoiéticas e/ou radioterapia, que sofrem frequentemente de xerostomia, os fármacos usados para a estimulação salivar (como a pilocarpina), não são recomendados para o uso na população infantil, de modo que a sua prescrição também não se encontra indicada para pacientes com ESJ.

iv. Estimulação miofacial

O odontopediatra deve recomendar a prática de exercícios de alongamento orofaciais durante as sessões de fisioterapia, no sentido de estimular a capacidade de abertura da boca do paciente infantil com ES.

Se por algum motivo, a criança não beneficiar de cuidados de fisioterapia, o odontopediatra pode ensinar ao paciente com ESJ a simples técnica descrita por Tolle (2008):

- e) Fazer um “O” com a boca;
- f) Sorriso, careta, sorriso, careta;
- g) Abrir a boca o máximo que puder, e esticar tanto quanto possível;
- h) Praticar lentamente o exercício dez vezes por dia.

v. Educação alimentar

Tendo por base o *Manual de Boas Práticas em Saúde Oral*, editado em 2002 pela DGS, para quem trabalha com crianças e jovens com necessidades de saúde especiais, salienta-se que:

- a) Prevenir a cárie dentária pela redução dos alimentos cariogénicos implica não só reduzir a quantidade de ingestão de açúcares, mas também, e principalmente, a sua frequência;
- b) As recompensas alimentares dadas por alguma tarefa bem-sucedida pela criança não devem ser açucaradas;
- c) O consumo de guloseimas e refrigerantes, sobretudo fora das refeições, é desaconselhado;
- d) Se a criança fizer medicação crónica (como é o caso dos pacientes com ESJ), deve dar-se preferência à prescrição de medicamentos sem açúcar;
- e) Os odontopediatras devem sensibilizar os pais para a importância do baixo consumo de alimentos açucarados e refrigerantes, informando que:
  - os alimentos açucarados, sólidos e aderentes às superfícies dentárias são os mais cariogénicos;
  - o efeito cariogénico dos alimentos é maior se estes forem ingeridos no intervalo das refeições;
  - uma boa dieta passa pela seleção de alimentos naturais, fruta, legumes, cereais e alimentos fibrosos.

Em pacientes pediátricos com ES deve dar-se especial atenção aos alimentos que aumentam a acidez gástrica, como por exemplo alimentos gordurosos, frutas cítricas, tomates, café, álcool e refrigerantes, uma vez que estes agravam os episódios de RGE (Lauritano et al., 2011; Alantar et al., 2011; Tolle, 2008; Norton & Penna, 2000).

vi. Cuidados preventivos no consultório dentário

- ✓ Aplicação tópica de fluoretos e de selantes de fissuras

De acordo com o descrito pela DGS (2005), a proteção dos dentes em crianças com elevado risco de cárie inclui a aplicação tópica de fluoretos e de selantes de fissuras.

Dentes recém-erupcionados, apresentam maior suscetibilidade à cárie, especialmente durante o processo de pós-maturação (AAPD, 2010 – 2011).

Os pacientes pediátricos com ES pelo elevado risco à cárie dentária que apresentam podem beneficiar da aplicação tópica de vernizes ou géis fluoretados em consultório dentário, incrementando, concomitantemente a prevenção da erosão do esmalte dentário pelo RGE. A aplicação de vernizes fluoretados, pelos seus procedimentos inerentes, pode representar a opção profilática de eleição, tendo em conta a microstomia característica destes pacientes e que pode inviabilizar a utilização de moldeiras para a aplicação dos géis de flúor.

A DGS (2013) recomenda a aplicação semestral de vernizes de flúor nas crianças com idade inferior a sete anos de idade. Em situações de absoluta necessidade e de comprovada pertinência, o verniz de flúor poderá substituir os bochechos quinzenais de FS (0,2%) em crianças dos seis aos dez anos.

Os selantes de fissuras estão indicados em dentes temporários e permanentes com sulcos ou fissuras suscetíveis à retenção de PB. A necessidade da aplicação de selantes deve ser reavaliada em consultas periódicas de cuidados preventivos. Os selantes devem ser monitorizados e substituídos quando necessário (AAPD, 2010 - 2011).

#### 4.7. Estratégias de tratamento

i. Prescrição farmacológica

✓ Antibióticos

Para as crianças com ES os antibióticos da classe das penicilinas não estão recomendados, uma vez que interagem no mecanismo de ação do MTX. A utilização de macrólidos pode ser uma alternativa conveniente.

**Profilaxia Antibiótica:** A AAPD (2014-2015) declara que, pacientes com um sistema imunológico comprometido podem não ser capazes de tolerar uma bacteremia transitória devido a procedimentos dentários invasivos. Esses fatores não-cardíacos podem colocar um paciente com imunidade comprometida em risco de infecção num local distante do procedimento médico-dentário. A consulta com o médico da criança é recomendada para tratamento de pacientes com um sistema imunológico comprometido, como é o caso dos pacientes com ESJ.

De acordo com a *guideline* estabelecida pela AAPD (2014-2015) para a profilaxia antibiótica em pacientes odontopediátricos em risco de infecção, salienta-se os seguintes aspetos:

- Indicação para os procedimentos médico-dentários: todos os procedimentos que envolvam a manipulação do tecido gengival ou região periapical ou perfuração da mucosa oral;
- Não está indicada a profilaxia antibiótica em casos de: administração de anestesia local através de tecidos não infetados; realização de exames radiográficos, colocação de próteses ou aparelhos removíveis, colocação de bráquetes ortodônticos, esfoliação de dentes temporários, hemorragia por trauma à mucosa oral;
- A administração do antibiótico deverá ocorrer trinta a sessenta minutos antes da realização dos procedimentos dentários.

Os medicamentos usados para a profilaxia antibiótica estão descritos no seguinte quadro:

Situação	Agente	Crianças
<b>Oral</b>	Amoxicilina	50 mg/kg
<b>Impossibilidade de administração por via oral</b>	Ampicilina ou cefazolina* ou ceftriaxona*	50mg/kg IM ou IV 50 mg/kg IM ou IV
<b>Alérgicos à penicilina</b>	Cefalexina* ou clindamicina ou azitromicina ou claritromicina	50 mg/kg 20 mg/kg 15 mg/kg
<b>Alérgicos à penicilina e impossibilidade de administração por via oral</b>	Cefazolina* ou ceftriaxona* ou clindamicina	50 mg/kg IM ou IV 20 mg/kg IM ou IV

\* As cefalosporinas não devem ser utilizadas em indivíduos com história de anafilaxia, angioedema, ou urticária com penicilinas ou ampicilina.

**Tabela 13.** Fármacos utilizados para a realização de profilaxia antibiótica na população pediátrica. Fonte: AAPD 2014-2015.

✓ Analgésicos e anti-inflamatórios

Face ao conhecimento atual sobre a utilização de analgésicos nos pacientes com ESJ, não são reportadas até à data restrições quanto à sua utilização, neste sentido, recomenda-se a prescrição usual de paracetamol.

No caso dos anti-inflamatórios, não são recomendados os AINE's (particularmente o ibuprofeno), uma vez que interferem com o MTX, mas também podem aumentar a acidez gástrica (Alantar et al., 2011; Pedrazas et al., 2010; Deeming et al., 2005; Scully & Bagan-Sebastian, 2004; Tack & Rogers, 2002). Nestes casos, a prescrição de anti-inflamatórios esteroidais (como a prednizolona) podem ser uma boa alternativa.

✓ Antifúngicos

Para o tratamento da candidíase oral, em crianças com ES, aconselha-se a utilização de miconazol ou de nistatina.

ii. Anestesia

A anestesia intra-oral é eficaz no controlo da dor inerente aos tratamentos dentários na criança. É essencial que o odontopediatra não negligencie este passo operativo e que tome as devidas precauções relativamente ao tipo de anestésico, à dose, à técnica anestésica e ao uso de vasoconstritor.

✓ Anestesia tópica

A aplicação de anestésicos tópicos pode ajudar a minimizar o desconforto causado durante a administração da anestesia local. A sua eficácia está limitada a uma profundidade tecidular de cerca de dois a três milímetros. Existem diversas formas de apresentação de anestésicos tópicos (gel, líquido e spray), ficando a escolha do formato mais adequado ao critério do odontopediatra.

A benzocaína tópica é muito útil uma vez que tem um início de ação rápido e baixa toxicidade. Por outro lado, a lidocaína tópica tem demonstrado uma baixa incidência de reações alérgicas, contudo, é absorvida sistemicamente. As propriedades farmacológicas devem ser corretamente compreendidas. A absorção sistémica de anestésicos tópicos deve ser considerada no cálculo da quantidade total de anestésico administrado (AAPD, 2012-2013).

✓ Anestesia local injetável

A seleção de agentes anestésicos locais deve basear-se: na história médica do paciente e estado mental/desenvolvimento; na duração prevista do procedimento médico-dentário; na necessidade de controlo da hemorragia; na administração planeada de outros agentes (por exemplo, protóxido de azoto, agentes sedativos, anestesia geral) e no conhecimento do profissional sobre o agente anestésico (AAPD, 2012-2013).

Se um anestésico local for injetado numa área de infeção o seu efeito será retardado ou mesmo impedido. A inserção da agulha em locais ativos de infeção também pode conduzir à propagação da infeção (AAPD, 2012-2013).

O uso de vasoconstritores em anestésicos locais é recomendado para diminuir o risco de toxicidade do agente anestésico, especialmente quando o tratamento se estende a dois ou mais quadrantes numa única visita (AAPD, 2012-2013), no entanto, em pacientes com ESJ não está indicada a sua utilização uma vez que estes podem agravar a vasculopatia associada a esta doença (Alantar et al., 2011).

A administração de anestesia local sem vasoconstritor deve ser realizada com precaução tendo em conta a sua rápida absorção sistémica podendo resultar numa situação de sobredosagem (AAPD, 2012-2013).

Relativamente às técnicas de anestesia local (infiltrativa, intrapulpar e intraligamentar) não existem restrições/limitações à sua execução em pacientes pediátricos com ES.

No que diz respeito ao bloqueio do nervo alveolar inferior, a realização desta técnica anestésica exige que a criança abra a boca o mais amplamente possível para que se possa localizar a região do trígono retromolar. Nestes pacientes a execução do bloqueio do nervo alveolar inferior pode estar condicionada devido à limitação da abertura de boca. A utilização de afastadores orais pode ser útil no momento da realização desta técnica se a criança os tolerar.

É importante informar os pais/responsáveis sobre o tempo de duração da anestesia, de modo a evitar lesões de mordedura da mucosa pela criança após os procedimentos.

### iii. Tratamentos restauradores

A AAPD (2014-2015) preconiza algumas recomendações importantes relativamente a alguns materiais restauradores:

- Relativamente aos selantes de fissuras, quando o controlo da humidade é difícil, deve optar-se por selantes de fissuras à base de ionómero de vidro;
- Em casos onde o isolamento ou a cooperação do paciente estão comprometidos, as resinas compostas deixam de ser o material de eleição;
- Em pacientes com elevado risco de cárie, deficiência e improvável manutenção de uma adequada HO, o uso de resinas compostas é desaconselhável;

- O cimento ionómero de vidro de alta viscosidade pode ser usado para controlar as cáries em crianças com múltiplas lesões ativas, antes da restauração definitiva dos dentes;
- Os compómeros podem ser úteis em odontopediatria, tendo em conta a capacidade de libertação de flúor, a estética aceitável e a fácil manipulação.

Não existe nenhuma limitação quanto à realização dos procedimentos restauradores convencionais e à escolha dos diversos materiais disponíveis para pacientes pediátricos com ES (Alantar et al., 2011). Contudo, recomenda-se a utilização de compómeros para restaurações diretas definitivas, tendo em consideração as suas propriedades (estéticas e mecânicas) que melhor se ajustam à condição oral destes doentes.

A utilização do isolamento absoluto (IA) pode ser útil para qualquer tratamento restaurador, dada a limitação de abertura de boca que estes pacientes apresentam. A avaliação da capacidade de abertura da boca deve ser realizada obrigatoriamente antes da colocação do IA.

#### iv. Tratamentos pulpares

As indicações, os objetivos e o tipo de terapia pulpar dependem da condição pulpar (vital ou não vital) com base no diagnóstico clínico e radiográfico: polpa normal; pulpite reversível; pulpite irreversível sintomática ou assintomática e necrose pulpar (AAPD, 2014-2015).

Para a realização de qualquer procedimento pulpar recomenda-se a utilização do IA para minimizar a contaminação bacteriana no local de tratamento (AAPD, 2014-2015).

A limitação da abertura oral em pacientes com ESJ pode dificultar ou mesmo impedir a realização de alguns procedimentos como as pulpotomias, pulpectomias ou tratamentos endodônticos de dentes permanentes, uma vez que, exigem que a criança permaneça por longos períodos de tempo com a boca aberta e também, pelo facto da abertura de boca ser reduzida, dificultando a manipulação de limas endodônticas nos canais. Nestes pacientes, de modo a evitar as dificuldades inerentes aos tratamentos pulpares é fundamental o sucesso das estratégias preventivas.

v. Tratamentos cirúrgicos

A cirurgia em pacientes pediátricos pode tornar-se complicada devido ao desenvolvimento dos gérmenes dos dentes permanentes (AAPD, 2014-2015).

Em pacientes pediátricos com ES a hipomotilidade da língua pode exigir a intervenção cirúrgica ao nível do freio lingual.

Relativamente às frenectomias linguais, segundo a AAPD ainda não existem evidências científicas que apoiem as decisões a tomar relativamente ao momento da intervenção, às indicações e ao tipo de intervenção cirúrgica a realizar. A monitorização desta condição deve ser sempre realizada envolvendo uma equipa multidisciplinar (terapeutas da fala, pediatras, odontopediatras e otorrinolaringologistas) (AAPD, 2014-2015).

A frenectomia deve ser sempre considerada um procedimento de base individual. Se a avaliação pré-operatória demonstrar que a função pode ser melhorada por meio da cirurgia, o tratamento deve ser recomendado. A realização da frenectomia lingual conjuntamente com sessões de terapia da fala podem representar uma opção de tratamento vantajosa para estes pacientes (AAPD, 2014-2015).

Embora as pesquisas baseadas em evidências sejam mínimas, têm sido reportadas vantagens relacionadas com o uso da tecnologia laser e da eletrocirurgia nas frenectomias, nomeadamente, um tempo de trabalho mais curto, obtenção de hemostasia mais rapidamente, a redução da dor e do desconforto, menor frequência de complicações pós-operatórias (dor, edema, infeção), a inexistência de necessidade de remoção da sutura e o aumento da aceitação da técnica pelo paciente (AAPD, 2014-2015).

Pelos motivos supracitados, o uso da tecnologia laser e da eletrocirurgia estão indicados quando existir a necessidade de realização das frenectomias linguais em pacientes com ESJ.

O odontopediatra deve ter sempre em consideração que os pacientes esclerodérmicos apresentam a capacidade de cicatrização reduzida devido à vasculopatia sistémica. O

atraso na cicatrização pode originar repercussões negativas no pós-operatório quando aliado a outras particularidades que a ES provoca ao nível da cavidade oral (xerostomia). É, por isso, fundamental que a criança/responsáveis sejam previamente educados relativamente à importância da manutenção de uma adequada HO.

A ação dos estimulantes salivares pode representar um “método auxiliar de cicatrização” na medida em que um ambiente húmido baseado em saliva no local da lesão ajuda a aumentar a taxa de cicatrização (Johnson et al., 2014). Além disso, um maior consumo de vitaminas (B12; B; D) através de fontes alimentares ou de suplementos, pode otimizar a cicatrização após a cirurgia (Lau et al., 2013). A aplicação tópica de agentes à base de fatores de crescimento e géis de colagénio são também métodos eficientes e comumente usados para acelerar o processo de cicatrização (Lau et al., 2013).

Importa lembrar que para qualquer tratamento cirúrgico é recomendada a profilaxia antibiótica em pacientes com ESJ.

#### vi. Tratamentos periodontais

De acordo com a American Academy of Periodontology (aprovado pela AAPD), os objetivos do tratamento periodontal incluem a manutenção da função, da saúde e da estética de todas as estruturas e tecidos de suporte dos dentes (gengiva, LP, cimento e osso alveolar) (AAPD, 2014-2015).

Todos os doentes devem ser alvo de um exame periodontal abrangente. Exames microbiológicos, bioquímicos ou outros testes de diagnóstico podem ser úteis e necessários, numa base individual, para avaliar a condição periodontal do doente (AAPD, 2014-2015).

Nenhuma abordagem de tratamento único pode representar o único meio de tratar uma ou todas as doenças periodontais (AAPD, 2014-2015).

O tratamento periodontal (destartarização e polimento; raspagens e alisamentos radiculares), assim como, a utilização de soluções com CHX a 0,12% para bochechos

durante a HO, fazem parte das estratégias preventivas para o controlo da gengivite e da periodontite preconizadas para os pacientes infantis com ES.

Importa lembrar que nos pacientes pediátricos com ES, a profilaxia antibiótica está indicada previamente à prática de qualquer cirurgia periodontal, bem como, à realização de destartarizações e de raspagens e radiculares.

## 5. Discussão

A EJ continua a representar um constante desafio para a comunidade médica mundial (Torok, 2013; Silva et al., 2013; La Torre et al., 2012; Rabinovich, 2011; Lo et al., 2010).

A origem e a patogênese desta doença autoimune estão envoltas num mistério que suscita uma grande variedade de hipóteses etiológicas.

Os esforços internacionais entre a Sociedade Europeia de Reumatologia Pediátrica o Colégio Americano de Reumatologia e a Liga Europeia contra o Reumatismo, têm sido fundamentais no estabelecimento de critérios de classificação para a ESJ (Torok, 2013; Rabinovich, 2011; Lo et al., 2010), contudo, estes critérios continuam sem validação.

Até ao que se sabe não existem em Portugal dados estatísticos publicados associados à esclerodermia, porém, de acordo com o recente estudo desenvolvido por Sousa et al., em 2014, existem pelo menos 15 crianças afetadas pela ESJ no nosso país.

Devido à escassez de dados na literatura relativamente à EJ, até ao momento, ainda não existem diretrizes estabelecidas para o tratamento definitivo desta patologia.

A etiologia desconhecida, a sua baixa prevalência e as dificuldades inerentes à avaliação da evolução da doença constituem alguns dos vários obstáculos à realização de ensaios terapêuticos nesta faixa etária (Fett, 2013).

A especial relação entre a ELGS e a SPR, continua a ser motivo de controvérsia. Admite-se que ambas as doenças são formas de esclerodermia estreitamente relacionadas e, muitas vezes, com manifestações extracutâneas comuns (Oliveira et al., 2014; Luna et al., 2011).

O início destas doenças em idades pediátricas revela quadros mais severos, em virtude do subdesenvolvimento craniofacial da área afetada.

Devido à deformação hemifacial estas crianças enfrentam muitas vezes problemas de aceitação social com enormes repercussões psicológicas, que podem prejudicar o seu desenvolvimento a curto, médio ou longo prazo.

A utilização de aparelhos ortopédicos funcionais pode promover a simetria facial nestes doentes, concedendo-lhes uma face mais harmoniosa até ao final da puberdade, momento em que, poderão optar por realizar uma intervenção cirúrgica corretiva, limitada apenas aos tecidos moles da zona afetada (Espíndola et al., 2005; Grippaudo et a., 2004).

A recolha de informação sobre as manifestações orais da ESJ foi extremamente difícil, devido à exiguidade de casos publicados na literatura odontopediátrica.

Não foi encontrado nenhum trabalho sobre as manifestações orais desta doença, para além do que foi descrito por Tai e colaboradores em 1993.

Por essa razão, a avaliação clínica do paciente com ESJ, com o posterior registo das manifestações orais encontradas, abordados no capítulo três desta monografia, poderá representar no âmbito da medicina dentária, um enorme contributo para o melhor conhecimento desta patologia.

As manifestações extraorais observadas no caso que apresentamos, como a típica “*mauskopf appearance*”, a microstomia, o endurecimento dos tecidos periorais e a proeminência dos incisivos superiores, coincidiram com o reportado na maioria dos casos publicados em adultos e, também, com o que foi descrito em 1993 por Tai e colaboradores. No nosso caso, o resultado da medição da distância interincisal foi ligeiramente superior (1 mm) ao que Tai evidenciou na altura.

Relativamente aos achados intraorais, não foi possível avaliar corretamente as relações oclusais da criança uma vez que a falta de elasticidade da pele facial não permitiu uma observação clínica exata nem a introdução dos espelhos intraorais para a obtenção de um registo fotográfico adequado.

Não foi possível comparar a maioria das manifestações intraorais encontradas neste paciente com outros casos pediátricos devido à inexistência de publicações de casos idênticos na área odontopediátrica, no entanto, estas alterações parecem ser semelhantes às descritas em casos de adultos. Relativamente a estes achados, Tai e os seus colaboradores em 1993, apenas referiram que a menina de doze anos por eles observada, apresentava uma dentição mista saudável com baixos índices de PB e que a sua mucosa oral possuía um aspeto esbranquiçado. Evidenciaram, ainda, a presença de telangiectasias, não se tendo pronunciado sobre outros aspetos.

A radiografia panorâmica realizada ao nosso paciente infantil não demonstrou nenhum sinal de reabsorção óssea ao nível do ramo e/ou do corpo da mandíbula. A avaliação dos côndilos e dos processos coronóides, não pode ser devidamente efetuada uma vez que, os exames radiográficos disponíveis nas clínicas de Medicina Dentária da UFP-FCS, não permitiram uma observação tão abrangente.

Não foram encontradas alterações no LP (como se esperava) nem na lâmina dura, contrapondo as evidências demonstradas por Tai et al., em 1993. Estes resultados podem ser consequência da fase de dentição em que o nosso paciente se encontrava, mas também podem estar associados a outros fatores como o tipo de tratamento a que foi submetido, o tempo de atividade da doença e ao género.

Não foram efetuados exames à função das glândulas salivares pela inexistência de materiais necessários ao procedimento. Contudo, o nosso paciente infantil referiu não recordar-se de episódios em que sentisse a boca seca.

A nossa proposta de um protocolo básico direcionado especialmente às crianças com ES, poderá ser uma mais-valia, face às necessidades especiais que estes pacientes apresentam, em virtude das limitações físicas causadas pela doença.

No entanto, a sua elaboração baseou-se nas recomendações gerais preconizadas para pacientes com necessidades especiais, nos conhecimentos da autora sobre a esclerodermia e na sua experiência com pacientes odontopediátricos.

As adaptações realizadas foram sustentadas pelas necessidades apresentadas pelo nosso paciente pediátrico, evidenciadas durante a avaliação clínica. Seria necessário um acompanhamento desta criança a longo prazo e a realização de estudos futuros sobre esta doença na literatura dentária, para a verificação e avaliação da real aplicabilidade do protocolo proposto.

A iniciativa da realização deste protocolo, sob o ponto de vista da autora, proporcionará uma intervenção mais adequada da odontopediatria na abordagem das crianças com ES contribuindo, acentuadamente, para a otimização da saúde oral e geral destes pacientes pediátricos.

### **III. CONCLUSÃO**

O reconhecimento das manifestações orofaciais da esclerodermia, pelo odontopediatra, é de importância fundamental, no sentido de reforçar a necessidade da implementação de cuidados médico-dentários especiais e em fase precoce, enquadrados no planejamento terapêutico estabelecido para estas crianças, que visem prevenir e controlar a infecção oral, contribuindo para a manutenção da sua saúde oral e geral.

O agravamento crescente da saúde oral dos pacientes pediátricos com esclerodermia é bastante evidente e o odontopediatra pode ser, eventualmente, o primeiro a suspeitar e a diagnosticar a patologia. Neste sentido, destaca-se a importância de um melhor conhecimento das manifestações gerais desta doença e do seu tratamento, por parte da comunidade médico-dentária, para que a sua prática clínica possa contribuir com segurança para um melhor prognóstico dos casos, para a qualidade de vida e/ou para aumentar a sobrevida das crianças com esclerodermia.

Em suma, fica o desafio de aprofundar este tema num futuro próximo, pois a informação existente é tão escassa e trata-se de uma temática tão estimulante para a investigação, que nos leva a encarar este trabalho monográfico não como o término de uma etapa, mas sim, como o início de uma nova, com o propósito de ajudar os atuais e futuros pacientes pediátricos acometidos pela esclerodermia.

#### IV. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Al-Ghutaimel, H. *et alli.* (2014). Common Periodontal Disease of Children and Adolescents. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25053946>>. [Consultado em 02/11/2014].

Alantar, A.L.P. (2011). Recommendations for the Care of Oral Involvement in Patients with Systemic Sclerosis, *Arthritis Care Res*, 68(8), pp. 1126-33.

Albilis, J.B. *et alli.* (2007). Small Mouths... Big Problems? A Review Of Scleroderma and its Oral Health Implications, *JCDA*, 73(9), pp. 831-36.

Amaral, T.N. *et alli.* (2011). Neurologic Involvement in Scleroderma en Coup de Sabre. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3272788/>>. [Consultado em 07/04/2014].

American Academy of Pediatric Dentistry (2012-2013). Guideline on Use of Local Anesthesia for Pediatric Dental Patients, *Pediatr Dent*, 34(6), pp. 183-89.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Guideline on Antibiotic Prophylaxi for Dental Patients at Risk for Infection, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 292-301.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Guideline on Dental Management of Pediatric Patients Receiving Chemotherapy, Hematopoietic Cell Transplantation, and/or Radiation Therapy, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 293-301.

American Academy of Pediatric Dentistry (2010-2011). Guideline on Periodicity of Examination, Preventive Dental Services, Anticipatory Guidance/Counseling, and Oral Treatment for Infants, Children, and Adolescents, *Pediatr Dent*, 32(6), pp. 93-100.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Guideline on Behavior Guidance for the Pediatric Dental Patient, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 179-91.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Guideline on Prescribing Dental Radiographs for Infants, Children, Adolescents, and Persons with special Health Care Needs, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 314-16.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Guideline on Management of Dental Patients with Special Health Care Needs, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 161-66.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Definition of Special Health Care Needs, *Pediatr Dent* 36(6), p. 16.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Guideline of Pediatric Oral Surgery, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 276-83.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Guideline on Pulp Therapy for Primary and Immature Permanent Teeth, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 242-50.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Guideline on Restorative Dentistry, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 230-41.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Periodontal Diseases of Children and Adolescents, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 347-54.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Guideline for Periodontal Therapy, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 355-59.

American Academy of Pediatric Dentistry (2014-2015). Policy on the Use of Xilitol in Caries Prevention, *Pediatr Dent*, 36(6), pp. 45-7.

Anbiaee, N. e Tafakhori, N. (2011). Early Diagnosis of Progressive Systemic Sclerosis (Scleroderma) from a Panoramic View: Report of Tree Cases, *Dentomaxillofac Rad*, 40, pp. 457-62.

Atzeni, F. *et alli*. (2006). Localized and Systemic Forms of Scleroderma in Adults and Children, *Clin Exp Rheumatol*, 24(49), pp. 36-45.

Balan, P. *et alli*. (2011). Three-Dimensional Imaging of Progressive Facial Hemiatrophy (Parry-Romberg Syndrome) with Unusual Conjunctival Findings, *Imaging Sci Dent*, 41, pp. 183-7.

Bali, V. *et alli*. (2013). A Rare Case of Hidebound with Dental Implications, *Dent Res J*, 10, pp. 556-61.

Bedrikow, R.B. (2008). Esclerodermia Cutânea: Avaliação da Resposta Terapêutica à Fototerapia [Dissertação para Obtenção do Título de Mestre em Ciências]. *Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo*.

Bergler-Czop, B. *et alli*. (2009). Scleroderma Linearis: Hemiatrophia Faciei Progressiva (Parry-Romberg Syndrom) without any Changes in CNS and Linear Scleroderma “En Coup de Sabre” with CNS Tumor. [Em linha]. Disponível em <<http://www.biomedcentral.com/1471-2377/9/39>>. [Consultado em 02/11/2014].

Bianchini, E.M.G. e Assencio-Ferreira, V.J. (2002). Hemiatrofia Facial Progressiva (Síndrome de Parry- Romberg) Tratamento Fonoaudiológico Miofuncional, *Rev CEFAC*, 4, pp. 117-21.

Brown, M. *et alli*. (2012). Supernatants from Culture Of Type I Collagen-Stimulated PBMC from Patients with cutaneous Systemic Sclerosis versus Localized Scleroderma Demonstrate Suppression of MMP-1 by Fibroblast, *Clin Rheumatol*, 31, pp. 973-81.

Buján, M.M. *et alli.* (2009). Esclerodermia Lineal en “Coup de Sabre” y Síndrome de Parry-Romberg: Estudio Retrospectivo en un Hospital Pediátrico, *Arch Argent Dermatol*, 59(2), pp. 43-52.

Careta, M.F (2013). Estudo Prospectivo para Avaliar a Evolução Radiológica de 12 Pacientes Portadores de Esclerodermia da Face e Perfil Demográfico, Manifestações Clínicas e Alterações Laboratoriais de 34 Casos [Tese para Obtenção do Título de Doutor em Ciências]. *Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo*.

Cattoni, D.M e Fernandes, F.D.M. (2005). Distância Interincisiva Máxima em Crianças na Dentadura Mista, *Dental Press Ortodon Ortop Facial*, 10(1), pp. 117-21.

Champion, H.C. (2009). The Heart in Scleroderma. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2361099/>>. [Consultado em 07/04/2014].

Chaves, E.B.F. (2013). Principais Achados Clínicos em Pacientes Portadores de Atrofia Hemifacial, *Arq Catarin Med*, 42(3), pp. 76-81.

Chiang, K.L *et alli.* (2009). Linear Scleroderma “En Coup De Sabre”: Initial Presentation as Intractable Partial Seizures in a Child, *Pediatr Neonatol*, 50(6), pp. 294-8.

Chighizola, C. *et alli.* (2011). Cyclophosphamide as Disease-Modifying Therapy for Scleroderma, *Int J Clin Rheumatol*, 6(2), pp. 219-30.

Chiu, Y.E. *et alli.* (2013). A Significant Proportion of Pediatric Morphea En Coup de Sabre and Parry-Romberg Syndrome Patients Have Neuroimaging Findings. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3490222/>>. [Consultado em 10/05/2014].

Chu, C.H, *et alli.* (2011). Oral Health of Chinese People with Systemic Sclerosis, *Clin Oral Invest*, 15, pp. 931-39.

Ciaula, A.D. *et alli.* (2008). Gastrointestinal Symptoms and Motility Disorders in Patients with Systemic Scleroderma. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2276219/>>. [Consultado em 03/09/2014).

Cunha-Cruz, J. *et alli.* (2013). Salivary Characteristics and Dental Caries: Evidence From General Dental Practices, *J Am Dent Assoc*, 144(5), pp. 31-40.

David, J. *et alli.* (1990). Scleroderma “En Coup de Sabre”, *Ann Rheum Dis*, 50, pp. 260-2. Deeming, G.M.J. *et alli.* (2005). Methotrexate and Oral Ulceration, *Br Dent J*, 198(2), pp. 83-5.

Dermnet NZ. [Em linha]. Disponível em <<http://dermnetnz.org/common/image.php?path=/lesions/img/blaschko1.gif>>. [Consultado em 24/01/2015].

Deshingkar, S.A. *et alli.* (2012). Progressive Hemifacial Atrophy (Parry – Romberg Syndrome), *Contemp Clin Dent*, 3(1), pp. 78-81.

Diez, S.G. *et alli.* (2007). Progressive Facial Hemiatrophy with Associated Osseous Lesions, *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*, 12(8), pp. 602-4.

Direção Geral de Saúde – Divisão De Saúde Escolar. (2002). *Manual de Boas Práticas em Saúde Oral*. Lisboa, DGS, pp. 1-32.

Direção Geral de Saúde – Divisão De Saúde Escolar. (2005). *Estratégias e Técnicas de Educação e Promoção da Saúde – Texto de Apoio Ao Programa Nacional de Promoção da Saúde Oral*. Lisboa, Ministério da Saúde, pp. 1-15.

Direção Geral de Saúde – Divisão De Saúde Escolar. (2005). *Fluoretos – Fundamentação e Recomendações da Task Force – Texto de Apoio Ao Programa Nacional de Promoção da Saúde Oral*. Lisboa, Ministério da Saúde, pp. 1-12.

Direcção Geral de Saúde. (2005). *Programa Nacional de Saúde Oral*. Lisboa, Ministério da Saúde DGS, pp. 1-20.

Direcção Geral de Saúde. (2013). *Aplicação de Verniz de Flúor (Soluto de 50mg/ml em Saúde Comunitária)*. Lisboa, DGS, pp. 1-16.

Doucet, J.C. e Morrison, A.D. (2011). Bilateral Mandibular Condylitis from Systemic Sclerosis: Case Report of Surgical Correction with Bilateral Total Temporomandibular Joint Replacement, *Craniomaxillofac Trauma Reconstr*, 4(1), pp. 11-18.

El-Gridly, M. (1990). An Unusual Dental Phenomenon in Systemic Scleroderma. Review of the Literature and Report of Two Cases, *Saudi Dent J*, 1(3), pp. 91-6.

Espíndola, M.E.G *et alli*. (2005). Síndrome de Parry – Romberg. Visión de su Tratamiento. [Em linha]. Disponível em <[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75072005000200010](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75072005000200010)>. [Consultado em 01/11/2014].

European Academy of Pediatric Dentistry. (2009). Guidelines on the Use of Fluoride in Children: An EAPD Policy Document, *Eur Arch Paediatr Dent*, 10(3), pp. 129-35.

Falcão, D.P. *et alli*. (2013). Sialometry: Aspects of Clinical Interest, *Rev Bras Reumatol*, 53(6), pp. 525-31.

Fett, N. (2013). Scleroderma: Nomenclature, Etiology, Pathogenesis, Prognosis, and Treatments: Facts and Controversies, *Clin Dermatol*, 31, pp. 432-7.

Fleming, J.N. *et alli.* (2008). Capillary Regeneration in Scleroderma: Stem Cell Therapy Reverses Phenotype?, *PLoS ONE*, 1, pp. 1-13.

Fleming, J.N. *et alli.* (2014). Is Scleroderma a Vasculopathy?. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4091992/>>. [Consultado em 03/09/2014].

Floyd, K. *et alli.* (2008). Oral Health Care For Children With Special Health Care Needs – A Guide for Family Members/Caregivers and Dental Providers, *ASTDD, ODF e ODA*, pp. 2-22.

Fonte, P. *et alli.* (2008). The social impact of children's dentofacial appearance. *Eur Arch of Pediatr Dent*, 9(2), pp. 84-8.

Fransen, J. *et alli.* (2013). Items for Developing Revised Classification Criteria in Systemic Sclerosis: Results of a Consensus Exercise With the ACR/EULAR Working Committee for Classification Criteria in Systemic Sclerosis, *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 64(3), pp. 351-7.

Freire, E.A. *et alli.* (2004). Análise dos Critérios Diagnósticos, de Classificação, Atividade e Gravidade de Doença na Esclerose Sistémica, *Rev Bras Reumatol*, 44(1), pp. 40-5.

Gallardo, C.D. e Guzmán, M.A. (2009). Immunopatogenia de la Esclerosis Sistémica, *Rev Chil Reumatol*, 25(1), pp.17-24.

Gamarra, A.I. *et alli.* (2013). Historia del Compromiso Cutáneo de la Esclerose Sistémica, *Rev Colomb Reumatol*, 20(3), pp. 155-70.

Garza-Rodriguez, V. *et alli.* (2013). Etiopatogenia y Tratamiento de la Esclerodermia – Conceptos Actuales, *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*, 51(5), pp. 50-7.

Gaviria, C.M. *et alli.* (2014). Morfea o Esclerodermia Localizada, *Rev Assoc Colomb Dermatol*, 22(2), pp. 126-140.

Gilbane, A.J. *et alli.* (2013). Scleroderma Pathogenesis: a Pivotal Role for Fibroblasts as Effector Cells, *Arthritis Res Ther*, 15, pp. 1-8.

Godoi, E.T.A. *et alli.* (2009). Envolvimento Macrovascular e Esclerose Sistémica, *J Vasc Bras*, 8(1), pp. 65-76.

González, C. *et alli.* (2012). Síndrome de Parry-Romberg o Hemiatrofia Facial Progressiva. Reporte de un Caso, *Cien Odontol*, 9(1), pp. 56-63.

Grippaudo, C. *et alli.* (2004). Management of Craniofacial Developmente in the Parry-Romberg: Report of Two Patients, *Cleft Palate Craniofac J*, 41(1), pp. 95-104.

Guo, S. e DiPietro, L.A. (2010). Factors Affecting Woud Healing, *J Dent Res*, 89(3), pp.219-29.

Hawley, D.P *et alli.* (2012). Access to Care for Children and Young People Diagnosed with Localized Scleroderma or Juvenile SSc in the UK. [Em linha]. Disponível em <<http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/51/7/1235.full.pdf+html>>. [Consultado em 07/04/2014].

Herrick. A.L. *et alli.* (2010). Incidence of Childhood Linear Scleroderma and Systemic Sclerosis in the UK and Ireland, *Arthritis Care Res*, 62(2), pp. 213-18.

Hoogen, V.D. *et alli.* (2013). Classification Criteria for Systemic Sclerosis, *Ann Rheum Dis*, 72(11), pp. 1747-55.

Janson, G. (1998). Estudo Tridimensional das Assimetrias Dentárias e Esqueléticas numa Má-Oclusão de Classe II [Tese para Obtenção do Título de Livre Docente em

Odontologia, Área de Ortodontia]. *Faculdade de Odontologia de Bauru da Universidade de São Paulo*.

Johnson, A. *et alli*. (2014). Differential Apoptosis in Mucosal and Dermal Wound Healing, *Adv Wound Care*, 3(12), pp. 751-61.

Juliani, F.A. (2013). Efeitos da Cilcofosfamida na Odontogênese e Propriedades da Fototerapia: Revisão da Literatura [Trabalho de Conclusão de Curso para a Obtenção do Título de Cirurgião Dentista]. *Universidade Estadual de Londrina*.

Jun, J.H. *et alli*. (2011). Parry-Romberg Syndrome with En Coupe de Sabre, *Ann Dermatol*, 23(3), pp. 342-7.

Júnior, J.T.C. *et alli*. (2014). Enxerto Dermogorduroso para Tratamento da Atrofia Hemifacial Progressiva, *Rev Cir Traumatol Buco-Maxilo-Fac*, 14(1), pp. 71-4.

Manhães Júnior, L.R.C.M. *et alli*. (2012). Mandibular Findings of Systemic Scleroderma: Case Report, *Int J Dent, Recife*, 11(1), pp. 70-4.

Kantor, B. (2008). Esclerodermia Localizada [Carrera de Posgrado en Dermatologia]. *Universidad Nacional de Rosario – Facultad de Ciencias Médicas, Argentina*.

Kayser, C. *et alli*. (2009). Fenômeno de Raynaud, *Rev Bras Reumatol*, 49(1), pp. 48-63.

Kelsey, C.E e Torok, K.S. (2013). The Localized Scleroderma Cutaneous Assessment Tool: Responsiveness to Change in a Pediatric Clinical Population, *J Am Acad Dermatol*, 69(2), pp. 214-20.

Khan, M. *et alli*. (2014). Parry-Romberg Syndrome with Localized Scleroderma: A Case Report, *J Clin Exp Dent*, 6(3), pp. 313-6.

Klasser, G.D. *et alli.* (2007). Connective Tissue Diseases: Orofacial Manifestations Including Pain, *J Orofac Pain*, 21(3), pp. 171-84.

Krieg, T. *et alli.* (2007). Fibrosis in Connective Tissue Disease: The Role of the Myofibroblast and Fibroblast-Epithelial Cell Interactions. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2072888/>>. [Consultado em 10/05/2014].

Kumar, S. *et alli.* (2014). Parry-Romberg Syndrome. A Case of Late Onset with Rapid Progression, *J Clin Diagn Res*, 8(9), pp. 27-8.

La Torre, F. *et alli.* (2012). A Preliminary Disease Severity Score for Juvenile Systemic Sclerosis, *Arthritis Rheum*, 64(12), pp.4143-50.

Laborde, H.A. e Young, P. (2012). Historia de la Esclerosis Sistémica. *Gac Med Mex*, 148, pp. 201-8.

Lau, B.Y. *et alli.* (2013). Dietary Strategies to Optimize Healing after Periodontal and Dental Implant Surgery: An Evidence-Bases Review, *Open Dent J*, 7, pp. 36-46.

Lauritano, D. *at alli.* (2011). Scleroderma and CREST Syndrome: A Case Report in Dentistry, *Minerva Stomatol*, 60(9), pp. 443-65.

Lazaridou, E. *et alli.* (2010). Parry-Romberg Syndrome, *J Dermatol Case Rep*, 4(2), pp. 30-2.

Leroux M.B. e Bergero, A. (2011). A Esclerodermia Localizada. Os Diagnósticos Diferenciais. [Em linha]. Disponível em <[http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1851-300X2011000300002](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2011000300002)>. [Consultado em 01/11/14].

Lo, C.Y. *et alli.* (2010). Juvenile Scleroderma: Experience in One Institution, *Asian Pac J Allergy Immunol*, 28, pp. 279-86.

Luna, P.C. *et alli.* (2011). Esclerodermia Lineal Progresiva/ Síndrome de Parry-Romberg. Tratamiento de un Niño Pequeño, *Dermatol Argent*, 18(2), pp 56-9.

Mâcedo, P.A. *et alli.* (2008). Esclerodermia Juvenil, *Orgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Reumatologia – Acta Reumatol Port*, 33, pp. 289-97.

Madasamy, R. *et alli.* (2012). Parry-Romberg Syndrome: A Case Report and Discussion, *J Oral Maxillofac Pathol*, 16(3), pp. 406-10.

Magro, P.C.F.M. (2009). Esclerodermia – Revisão da Literatura e Caracterização da População Observada na Consulta de Reumatologia do Centro Hospitalar Cova da Beira, E.P.E [Dissertação de Mestrado Integrado em Medicina]. *Universidade da Beira Interior – Faculdade de Ciências da Saúde*.

Maletic, J. *et alli.* (2010). Parry-Romberg Syndrome Associated with Localized Scleroderma, *Case Rep Neurol*, 2, pp. 57-62.

Marcucci, M. e Abdala, N. (2009). Analysis of the Masseter Muscle in Patients with Systemic Sclerosis: a Study by Magnetic Resonance Imaging, *Dentomaxillofac Rad*, 38, pp. 524-30.

Marsol, I.B. (2012). Actualización en la Clasificación y el Tratamiento de la Esclerodermia Localizada, *Actas Dermosifiliogr*, 104(8), pp. 654-66.

Martínez, E.V. *et alli.* (2005). Esclerodermia en Golpe de Sable. Reporte de un Caso, *Rev Cent Dermatol Pascua*, 14(1). pp. 39-42.

Martini, G. *et alli.* (2006). Systemic Sclerosis in Childhood, *Arthritis Rheum*, 54(12), pp. 3971-78.

Meiri, S.D. (2002). Manifestations Stomatologiques de la Sclerodermie [Tese Apresentada Para a Obtenção do Grau de Doutor em Medicina Dentária]. Universidade de Genève – Faculdade de Medicina. Goteborg.

Mendonça, R.J. e Coutinho-Neto, J. (2009). Aspectos Celulares da Cicatrização, *An Bras Dermatol*, 84(3), pp. 257-62.

Morel, Z. *et alli.* (2009). Clinical Characteristics of Children With Scleroderma in a Referral Hospital, *Reumatol Clin*, 5(3), pp. 158-62.

Nitsche, A. (2012). Raynaud, Úlceras Digitales y Calcinosis en Esclerodermia, *Reumatol Clin*, 8(5), pp. 270-7.

Norton, R.C. e Penna, F.J. (2000). Refluxo gastroesofágico. *J pediatr* 76(2), pp. 218-24.

Oliveira, G.Q.V *et alli.* (2014). Aspectos Clínicos da Síndrome de Parry-Romberg, *Rev Bahiana Odonto*, 5(1), pp. 59-65.

Orozco, A. *et alli.* (2000). Manifestaciones Orales en Una Paciente con Esclerodermia Linear; Reporte de un Caso, *CES Med*, 14(2), pp. 51-6.

Oyetola, E.O. *et alli.* (2015). Oral Findings in Chronic Kidney Disease: Implications for Management in Developing Countries, *BMC Oral Health*, 15(24), pp. 1-8.

Pace, C. *et alli.* (2010). A Rare Case of Frontol Linear Scleroderma (En Coup de Sabre) with Intra-Oral in Dental Involvement, *Br Dent J*, 208(6), pp. 249-50.

Patel, H. *et alli.* (2010). Parry-Romberg Syndrome: A Rare Entity, *J Maxillofac Oral Surg*, 9(3), pp. 147-50.

Pedrazas, C.H.S. *et alli.* (2010). Oral Events Related to Low-Dose Methotrexate in Rheumatoid Arthritis Patients, *Bras Oral Res*, 24(3), pp. 368-73.

Pekiner, F.N *et alli.* (2006). Frontal Linear Scleroderma (En Coup de Sabre): A Case Report, *J Dent Child*, 73(3), pp. 175-8.

Pereira, M.C *et alli.*(2009). Esclerodermia Sistémica: Relato de Caso Clínico, *Rev Odontol Univ São Paulo*, 21(1), pp. 69-73.

Pinheiro, T.P.S. *et alli.* (2005). Progressive Hemifacial Atrophy – Case Report, *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*, 11, pp. 112-4.

Pupo, D.B. *et alli.* (2002). Proposta de um Método Prático de Sialometria, *Rev Bras Otorrinolaringol*, 68(2), pp. 219-22.

Rabinovich, C.E. (2011). Challenges in the Diagnosis and Treatment of Juvenile Systemic Sclerosis, *Nat Rev Rheumatol*, 7, pp. 676-80.

Rahpeyma, A. *et alli.* (2013). Severe Osteolysis of the Mandibular Angle and Total Condylolysis in Progressive Systemic Sclerosis. [Em linha]. Disponível em <<http://www.hindawi.com/journals/crid/2013/948042/>>. Consultado em [01/11/2014].

Rangare, A.L. *et alli.* (2011). Parry-Romberg Syndrome: a Rare Case Report. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3886062/>>. [Consultado em 02/11/2014].

Rao, V. e Bowman, S. (2013). Latest Advances In Connective Tissue Disorders, *Ther Adv Musculoskel Dis*, 5(4), pp. 234-49.

Raposo-do-Amaral, C.E. *et alli.* (2014). Abordagem Terapêutica da Síndrome de Parry-Romberg Baseada em um Sistema de Classificação de Gravidade, *Rev Bras Cir Plast*, 29(1), pp. 57-65.

Reddy, S.S. *et alli.* (2012). Parry-Romberg Syndrome: Report of Two Cases with Rare Dental and Skeletal Findings, *e-Journal Dent*, 2(3), pp. 212-5.

Romero, D.B. *et alli.* (2004). Morfea en Niños: Revisión Bibliográfica y Puesta al Día, *Rev Chil Pediatr*, 75(2), pp. 166-72.

Russo, R.A.G. e Katsicas, M.M. (2007). Clinical Characteristics of Children with Juvenil Systemic Sclerosis: Follow-Up of 23 Patients in a Single Tertiary Center, *Pediatr Rheumatol*, 5(6), pp. 1-9.

Sampaio-Barros, P.D. *et alli.* (2013). Recomendações sobre Diagnóstico e Tratamento da Esclerose Sistêmica, *Rev Bras Reumatol*, 53(3), pp. 258-75.

Sande, A. *et alli.* (2013). Progressive Hemifacial Atrophy, *Dent Res J (Isfahan)*, 10(1), pp. 108-11.

Sartori, S. *et alli.* (2009). Severe Epilepsy Preceding by Four Mouth the Onset of Scleroderma En Coup de Sabre, *Clin Exp Rheumatol*, 27(54), pp. 64-7.

Sartorini-Valinotti, J.C *et alli.* (2013). Updates on Morphea: Role Vascular Injury and Advances in Treatment.[Em linha]. Disponível em <<http://www.hindawi.com/journals/ad/2013/467808/>>. [Consultado em 02/11/2014].

Scully, C. e Bagan-Sebastian, J.V. (2004). Adverse Drug Reaction in the Orofacial Region, *Crit Rev Oral Biol Med*, 15(4), pp. 221-40.

Sen, C.K. (2010). Wound Healing Essentials: Let There be Oxygen. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2704021/>>. [Consultado em 05/11/2014].

Silman, A.J. (1991). Epidemiology of Scleroderma, *Ann Rheum Dis*, 50, pp. 846-53.

Silva, M. *et alli*. (2013). Esclerose Sistémica Juvenil: Uma Doença Incomum na Infância, *Acta Pediatr Port*, 43(6), pp. 257-9.

Silver, R.M. *et alli*. (2013). Racial Differences between Blacks and Whites with Systemic Sclerosis, *Curr Opin Rheumatol*, 24(6), pp. 642-8.

Singh, P.P. *et alli*. (2011). Oral Manifestations in Progressive Systemic Sclerosis: Case Report, *J Dent Oral Hyg*, 3(7), pp. 89-94.

Solomon, J.J. *et alli*. (2014). Scleroderma Lung Disease. [Em linha]. Disponível <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4103193/>>. [Consultado em 03/09/2014].

Sousa, S.I. *et alli*. (2014). Juvenile Systemic Esclerosis: Review of 15 Patients, *Pediatr Rheumatol*, 12(1), p. 118.

Tack, D.A. e Rogers, R.S. (2002). Oral Drug Reactions, *Dermatol Ther*, 15, pp. 236-50.

Tai, C.C.E. *et alli*. (1993). Progressive Systemic Sclerosis in a Child: Case Report, *Pediatr Dent*, 15(4), pp. 275-79.

Tang, M.M *et alli*. (2012). Oral Mucosal Morphea: A New Variant, *Dermatology*, 224, pp. 215-20.

Tolkachjov, S. *et alli.* (2015). Progressive Hemifacial Atrophy: A Review. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ojrd.com/content/10/1/39>>. [Consultado em 12/04/2015].

Tolle, S.L. (2008). Scleroderma: Considerations for Dental Hygienists, *Int J Dent Hygiene*, 6, pp. 77-83.

Torok, K.S. (2013). Pediatric Scleroderma – Systemic and Localized Forms. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3459339/>>. [Consultado em 01/05/2014].

Torok, K.S. e Arkachaisri, T. (2012). Methotrexate and corticosteroids in the treatment of localized scleroderma: a standardized prospective longitudinal single-center study, *J Rheumatol*, 39(2), pp. 286-94.

Verma, R. *et alli.* (2013). A Case of Extensive Left-Sided Facial Atrophy of Romberg, *Natl J Maxillofac Surg*, 4(1), pp. 77-80.

Vilas, A.P. *et alli.* (2002). Esclerose Sistémica – Prespectivas Actuais, *Medicina Interna HEM*, Lisboa, 9(2), pp. 111-20.

Viswanath, V. *et alli.* (2013). Systemic Sclerosis: Current Concepts in Pathogenesis and Therapeutic Aspects of Dermatological Manifestations, *Indian J Dermatol*, 58(4), pp. 255-68.

Vlachoyiannopoulos, P.G. (2001). Systemic Sclerosis (Scleroderma). [Em Linha]. Disponível em <<https://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-SSc.pdf> > .[Consultado em 01/11/14].

Wadhawan, R. *et alli.* (2014). Oral Manifestations of a Systemic Disease: *Journal of Science*, 4(4), pp. 231-41.

Yoshizawa, J.M *et alli.* (2013). Salivary Biomarkers: Toward Future Clinical and Diagnostic Utilities, *Clin Microbiol Rev*, 26(4), pp. 781-91.

Yuen, H.K *et alli.* (2014a). Factors Associated with Gingival Inflammation Among Adults with Systemic Sclerosis, *Int J Dent Hyg*, 12(1), pp. 55-61.

Yuen, H.K. *et alli.* (2012). Effect of a multi-faceted intervention on gingival health among adults with systemic sclerosis, *Clin Exp Rheumatol*, 29(2), pp. 22-32.

Yuen, H.K. *et alli.* (2013a). Factors Associated with Oral Hygiene Practices Among Adults with Systemic Sclerosis, *Int J Dent Hygiene*, 12(3), pp. 180-6.

Yuen, H.K. *et alli.* (2013b). Effect of Orofacial Exercises on Oral Aperture in Adults with Systemic Sclerosis.[Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3437654/>>. [Consultado em 02/02/2014].

Yuen, H.K. *et alli.* (2014b). Immediate Effect of Xylitol Chewing Gum and Mouth Rinse on Salivary Levels of Mutans Streptococci in Adults with Systemic Sclerosis: A Pilot Study. [Em linha]. Disponível em <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3925060/>>. [Consultado em 07/04/2014].

Zancanaro, P.C. Q *et alli.* (2009). Esclerodermia Localizada na Criança: Aspectos Clínicos, Diagnósticos e Terapêuticos, *An Bras Dermatol*, 84(2), pp. 161-72.

Zimmermann, A.F e Pizzichini, M.M.M. (2013). Atualização na Etiopatogênese da Esclerose Sistêmica, *Rev Bras Reumatol*, 53(6), pp. 516-24.

Zulian, F. *et alli.* (2005). Localized Scleroderma in Childhood is not Just a Skin Disease, *Arthritis Rheum*, 52(9), pp. 2873-81.

Zulian, F. *et alli*. (2006). Juvenile Localized Scleroderma: Clinical and Epidemiological Features in 750 Childreb. An Internacional Study, *Arthritis Rheum*, 45, pp. 614-20.

## **V. ANEXOS**

## Folha Explicativa de Estudo

### “Esclerodermia no Paciente Odontopediátrico”

No âmbito da Dissertação do curso de Mestrado Integrado em Medicina Dentária com o título “Esclerodermia no Paciente Odontopediátrico” da estudante Lisandra Lima Puga, orientada pela Mestre Cátia Carvalho Silva, vimos solicitar a participação do paciente Rúben Gabriel de Sá Puga, ao seu representante legal, Francisco Martins de Puga.

O conhecimento das manifestações clínicas da Esclerodermia tem um interesse significativo no âmbito da Medicina Dentária, uma vez que possibilita a realização de uma intervenção na área de Odontopediatria direcionada às necessidades especiais deste paciente infantil.

#### **Objetivo:**

Realizar uma revisão bibliográfica sobre o tema proposto e ilustrar este trabalho com a recolha de dados clínicos do paciente pediátrico acometido pela esclerodermia, nomeadamente fotografias intra e extraorais tendo em vista a melhor compreensão da doença e suas condicionantes na consulta de Odontopediatria.

#### **Metodologia:**

Para se proceder à elaboração do presente estudo é necessário a recolha de dados clínicos do paciente, como a história clínica geral e dentária, exames radiográficos e registo fotográfico. Não serão efetuados procedimentos invasivos para posterior registo.

#### **Características Éticas:**

A colheita destes dados apenas será realizada após a autorização atribuída pelo tutor legal do paciente, podendo a qualquer momento recusar a participação do último, sem que isso possa ter como efeito qualquer prejuízo pessoal.

Os registos efetuados pelo investigador serão utilizados única e exclusivamente para o estudo em causa, salvaguardando sempre, o anonimato e confidencialidade dos dados obtidos.

Declaro ter recebido, lido e compreendido a explicação do estudo.

Data: ...../...../.....

O(A) responsável pelo participante no estudo:

.....

O(A) investigador(a):

.....

O(A) orientador(a):

.....

# DECLARAÇÃO DE CONSENTIMENTO INFORMADO

*Designação do Estudo (em português):*

-----  
-----

**Eu, abaixo-assinado, (nome completo do participante no estudo)**

-----  
-----  
-----, compreendi a explicação que me foi fornecida acerca da participação na investigação que se tenciona realizar, bem como do estudo em que serei incluído. Foi-me dada oportunidade de fazer as perguntas que julguei necessárias, e de todas obtive resposta satisfatória.

Tomei conhecimento de que a informação ou explicação que me foi prestada versou os objectivos e os métodos. Além disso, foi-me afirmado que tenho o direito de recusar a todo o tempo a minha participação no estudo, sem que isso possa ter como efeito qualquer prejuízo pessoal.

Foi-me ainda assegurado que os registos em suporte papel e/ou digital (sonoro e de imagem) serão confidenciais e utilizados única e exclusivamente para o estudo em causa, sendo guardados em local seguro durante a pesquisa e destruídos após a sua conclusão.

Por isso, consinto em participar no estudo em causa.

Data: \_\_\_\_/\_\_\_\_/20\_\_

**Assinatura do participante no projecto:** \_\_\_\_\_

O Investigador responsável:

**Nome:**

**Assinatura:**