

ESCLERODERMIA SISTÊMICA: RELATO DE CASO CLÍNICO

SYSTEMIC SCLEROSIS: A CASE REPORT

Manoela Carrera M. C. Pereira *
Ricardo Alberto de Miranda Nunes **
Antônio Márcio Marchionni ***
Gabriela Botelho Martins ****

RESUMO

A esclerodermia sistêmica é uma doença dermatológica que pode afetar os tecidos orais e periorais. Sua etiologia é desconhecida sendo associada a um mecanismo autoimune. A doença acomete preferencialmente mulheres negras, entre 30 e 50 anos de idade, e se caracteriza por modificações da microcirculação causando fibrose e obliteração das veias da pele, pulmão, trato gastrointestinal, rins e coração. O fenômeno de Raynaud e edema das mãos e dedos são sinais característicos da doença. As manifestações orofaciais incluem aumento do espaço do ligamento periodontal, limitação da função mastigatória, dificuldade no processo de reparo, fibrose da pele, redução da abertura bucal, entre outros. O objetivo deste trabalho é relatar o caso clínico de uma paciente portadora de Esclerodermia Sistêmica, visando auxiliar o cirurgião-dentista a identificar os sinais e sintomas característicos dessa alteração sistêmica que pode acometer os pacientes.

DESCRIPTORIOS: Esclerodermia sistêmica • Doença de Raynaud • Manifestações bucais

ABSTRACT

The Systemic Scleroderma is a dermatologic illness that can affect oral and dermal tissue. Its etiology is unknown and it's commonly associated to an autoimmune mechanism. The illness affects preferentially african-american women, between 30 and 50 years old and it is characterized by modifications of the microcirculation that causes fibrosis and obliteration of the veins of the skin, lung, gastrointestinal system, kidneys and heart. Raynaud's phenomenon and edema of the hands and fingers are characteristics signals of the illness. The orofacial manifestations include increase of the space of the periodontal ligament, limitation of the chewing function, difficulty in the wound healing process, fibrosis of the face skin and reduction of the buccal opening, among others. The objective of this work is to describe a case of a patient with Systemic Scleroderma looking forward to help the dentist identify the signs and symptoms of this illness. The dental treatment will then be modified to suit these patients.

DESCRIPTORS: Scleroderma, systemic • Raynaud disease • Oral manifestations

* Aluna do Programa de Pós-Graduação em Odontologia – Mestrado em Estomatologia – Fundação Bahiana para Desenvolvimento das Ciências (FBDC).

** Cirurgião-Dentista graduado pelo Curso de Odontologia da Fundação Bahiana para Desenvolvimento das Ciências (FBDC).

*** Professor Assistente do Curso de Odontologia da Fundação Bahiana para Desenvolvimento das Ciências (FBDC).

**** Professora Adjunta do Curso de Odontologia da Fundação Bahiana para Desenvolvimento das Ciências (FBDC). Professora do Programa de Pós-Graduação em Odontologia – Mestrado em Estomatologia da FBDC. Disciplina de Estomatologia III – Fundação Bahiana para Desenvolvimento das Ciências (FBDC) – Salvador/Ba

INTRODUÇÃO

A Esclerodermia Sistêmica (ES) é uma condição relativamente rara, de causa desconhecida, caracterizada por deposição aumentada do colágeno na pele, e que pode afetar os tecidos orais e periorais. Sua evolução é lenta, progressiva e incapacitante, podendo, no entanto, ocorrer de forma rápida e fatal, devido ao comprometimento dos órgãos internos. Geralmente se inicia na terceira ou quarta décadas de vida, embora as crianças, algumas vezes, sejam afetadas. Tem predileção pelo sexo feminino e sua incidência é de 2 a 10 para cada 1.000.000 indivíduos na população em geral (Katsambas e Stefanaki³ 2005, Neville *et al.*⁷ 2004, Kraychete *et al.*⁴ 2003).

A doença se caracteriza por modificações da microcirculação, podendo causar fibrose e obliteração das veias da pele, pulmão, trato gastrointestinal e rins (Ghersetich *et al.*² 2000). O fenômeno de Raynaud, um evento desencadeado pela vasoconstrição periférica, leva à “rouxidão” dos dedos quando expostos ao frio e na presença de alterações emocionais. Apresenta-se como edema das mãos e dos dedos sendo sinal característico da enfermidade. Além disso, podem ocorrer tenossinovite, artralgias com evolução para poliartrite, esclerose cutânea, telangiectasias na face e periungueais e, finalmente, calcificações cutâneas (Mitchell *et al.*⁵ 1997).

Os achados bucais incluem a microstomia, que se desenvolve devido à deposição de colágeno nos tecidos periorais, causando limitação da abertura da boca, enrugamento dos sulcos periorais, e, nas radiografias interproximal e periapical, observa-se, alargamento difuso do espaço do ligamento periodontal. Já nas radiografias panorâmicas, observa-se em 10 a 20% dos pacientes, graus variáveis de reabsorção posterior do ramo da mandíbula, processo coronoide, mento e côndilo. Acredita-se que essas áreas são reabsorvidas devido à deposição crônica de colágeno. A reabsorção de alguns dentes também tem sido relatada com certa frequência nesses pacientes. Outros achados incluem a xerostomia e a perda de inserção da mucosa gengival com múltiplas áreas de retração (Neville *et al.*⁷, 2004). Pode-se encontrar acúmulo de placa bacteriana devido à limitação de abertura de boca e à dificuldade de manusear as escovas de dente causadas pelas alterações escleróticas nos dedos e mãos (Bortoluzzi *et al.*¹ 2005).

Na fase precoce, o diagnóstico da ES pode ser difícil. Geralmente os sinais clínicos de enrijecimento da pele associado ao fenômeno de Raynaud são sugestivos da doença. Uma biópsia de pele pode confirmar a sus-

peita, e, na observação microscópica, há uma deposição aumentada de colágeno. Exames laboratoriais também podem ajudar no diagnóstico, caso anticorpos anticentrômeros ou anti-Scl-70 (topoisomerase I) sejam detectados (Bortoluzzi *et al.*¹ 2005).

O tratamento dessa alteração é difícil. Muitas das terapias não têm sido examinadas em estudos controlados, pois os cursos naturais de melhora e piora tornam difícil a avaliação da efetividade do tratamento. A administração de bloqueadores dos canais de cálcio só produz alívio transitório dos sintomas vasculares. Medicamentos sistêmicos, como a penicilina D, são prescritos com o objetivo de inibir a produção do colágeno. Entretanto, são pouco benéficas (Ghersetich *et al.*² 2000).

O presente trabalho relata o caso de uma paciente do sexo feminino, que compareceu ao ambulatório de Estomatologia com queixa de dor em uma unidade



Fig. 1A - Aspecto clínico da garra esclerodérmica



Fig. 1B - Aspecto radiológico da garra esclerodérmica

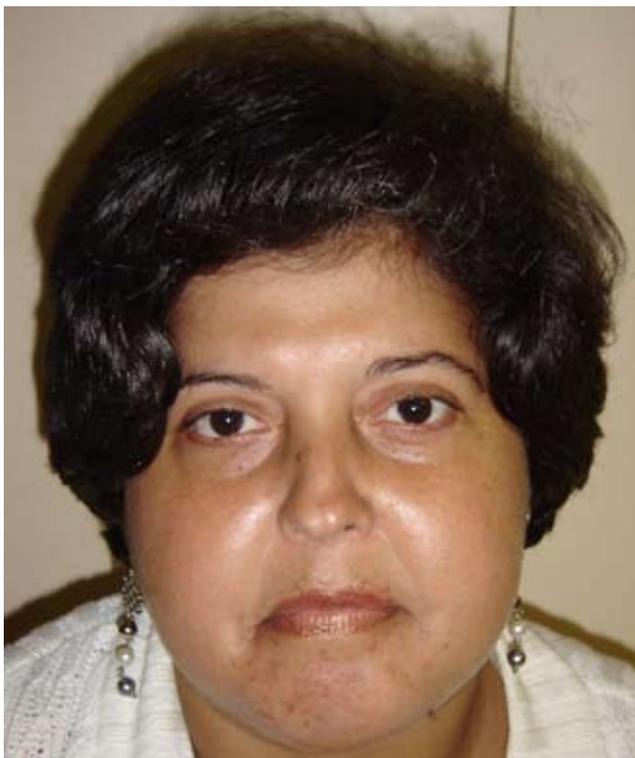


Fig. 2. Vista frontal da paciente. Pode-se observar a característica de face em máscara, com perda das linhas de expressão e afinamento nasal.

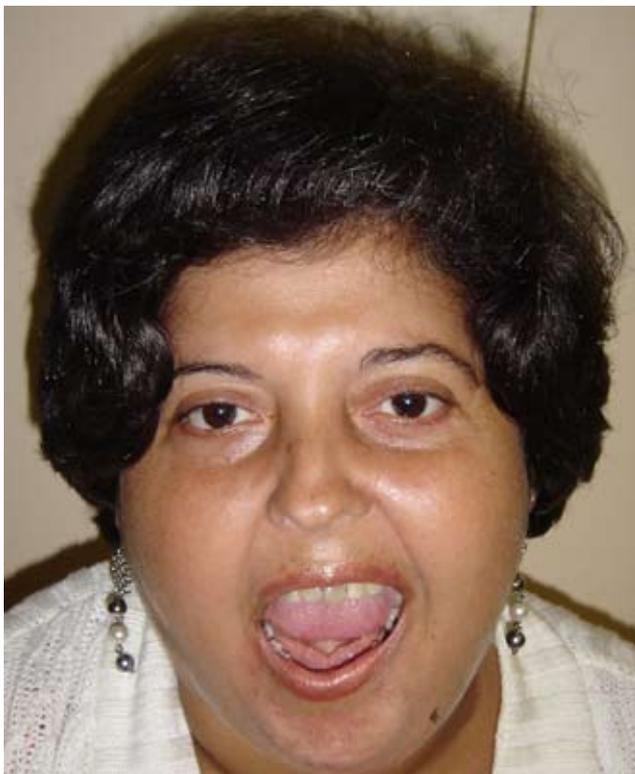


Fig. 3. Nota-se a microstomia causada pela fibrose da mucosa jugal.

dentária, e sendo portadora de Esclerodermia Sistêmica previamente diagnosticada.

RELATO DO CASO CLÍNICO

A paciente A.C.C.F., faioderma, 34 anos de idade, sexo feminino, compareceu ao ambulatório de Estomatologia da Fundação Bahiana para Desenvolvimento das Ciências (FBDC), queixando-se de dor na unidade 12, que apresentava abscesso periapical crônico, com duração de uma semana.

Durante a anamnese, ela relatou ser portadora de ES, que havia se manifestado há três anos, sendo descoberta através das características da fibrose pulmonar que lhe causava insuficiência respiratória. Fazia uso de prednisona para tratar essa alteração e relatava ainda hipertireoidismo e anemia crônica, não tratados devido à sua limitação financeira. Na sua história familiar relatava um parente portador de Lupus Eritematoso Sistêmico.

Na avaliação geral, percebeu-se a presença de manchas cutâneas endurecidas em membros superiores, abdômen e face. Observou-se, também, rouxidão e dificuldade de movimentação dos dedos, quando expostos ao frio - fenômeno de Raynaud - o que se manifestou durante o atendimento clínico, por se encontrar sob a baixa temperatura do ar condicionado do ambulatório. Foi ainda observada a garra esclerodérmica (Fig. 1a e 1b), que consiste no formato de garra assumido pelas mãos devido à contratura de flexão, confirmada pela radiografia das mãos. Além disso, a perda das linhas de expressão e afinamento do nariz caracterizavam a "face em máscara" da doença (Fig. 2).

No exame intrabucal, evidenciou-se limitação da abertura de boca (Fig.3), além de alterações nos tecidos



Fig.4. Radiografia panorâmica exibindo ausência de alterações ósseas significativas.

moles, com a mucosa jugal endurecida por fibrose e gengiva apresentando pigmentações esbranquiçadas. Foi observada a presença de cálculo supragengival em todas as unidades dentárias presentes. As radiografias panorâmica (Fig.4) e periapicais não demonstraram alterações ósseas significantes.

Como tratamento odontológico, foi realizada a raspagem e alisamento radicular nos arcos superior e inferior, e tratamento endodôntico na unidade 12, com medicação intracanal à base de hidróxido de cálcio veiculado com soro fisiológico.

Em relação ao quadro sistêmico, a paciente encontra-se em preservação no serviço de origem, tendo-se recentemente diminuído a dosagem de corticosteróide sistêmico devido à melhora do quadro clínico geral.

Quanto à Odontologia, foi orientada em relação à manutenção da higiene oral e à necessidade de consultas periódicas para controle de placa e cálculo e prevenção de cáries.

DISCUSSÃO

O correto diagnóstico da ES muitas vezes torna-se difícil de ser obtido, pois, em seus estágios iniciais, pode assemelhar-se a outras doenças do tecido conjuntivo, como o Lúpus Eritematoso Sistêmico, Polimiosites e a Artrite Reumatóide (Santos e Sabbagh-Haddad⁸ 2003, Katsambas e Stefanaki³ 2005). No caso aqui relatado, a paciente já trazia consigo os exames comprobatórios do seu diagnóstico. No entanto, ressalta-se a importância do cirurgião-dentista reconhecer essa alteração a fim de permitir o seu diagnóstico diferencial com outras doenças dermatológicas que apresentam manifestações bucais.

Santos e Sabbagh-Haddad⁸ (2003) relataram o caso clínico de uma paciente com ES que exibia manifestações clínicas severas. Além de ser do sexo feminino e em faixa etária muito próxima à da paciente aqui relatada, havia ainda em comum o Fenômeno de Raynaud, a perda das linhas faciais, microstomia e o afinamento nasal. No entanto, as alterações radiográficas encontradas pelos autores não estavam presentes neste caso.

Em estudo sobre densidade óssea na ES, Silva *et al.*⁹ (1997) verificaram que esses pacientes não apresentaram perda de massa óssea em relação aos pacientes normais. Contudo, encontraram, como principais alterações clínicas nos pacientes afetados, a esclerodactilia (94%), o fenômeno de Raynaud (88%) e a dismotilidade esofágica (84%), que, à exceção desta última, a paciente aqui descrita apresentava.

Motta *et al.*⁶ (2003) relataram três casos de ES associados ao câncer de mama, sugerindo uma correlação positiva entre as alterações. A paciente aqui apresentada não relatava nenhuma queixa ou sinal clínico dessa alteração, devendo, porém, ser acompanhada para possível diagnóstico precoce da neoplasia maligna.

Um dos fatores que parecem predispor à doença periodontal nos pacientes com ES é a dificuldade de higienização da cavidade oral pela diminuição da abertura de boca, dificuldade de manuseio da escova dental. Além disso, o uso de corticosteróides sistêmicos por longos períodos atua na redução da resposta inflamatória periodontal, tornando seu processo progressivo de forma insidiosa (Santos e Sabbagh-Haddad⁸ 2003). Na paciente do caso descrito não foram observadas alterações periodontais significativas, pois ainda mantinha um nível razoável de higiene bucal, apesar da microstomia e do uso crônico de corticosteróide.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O conhecimento da manifestação clínica da Esclerodermia Sistêmica pelo cirurgião-dentista é de fundamental importância, uma vez que seus achados anamnésicos podem auxiliar no diagnóstico precoce. A partir de então, devem ser realizadas intervenções efetivas para que os sinais da doença sejam satisfatoriamente amenizados.

A aplicação da Odontologia preventiva será um fator relevante para a diminuição da incidência de cárie e doença periodontal e pode afetar significativamente a qualidade de vida dos indivíduos acometidos pela doença sistêmica.

REFERÊNCIAS

1. Bortoluzzi MC, Bayer JHB, Gallon SM, Ârmenio MF, Giusti A. O que o cirurgião-dentista deveria saber sobre a síndrome de Raynaud. *Rev Bras Patol Oral*, 2005 jul-set; 4(3): 172-6.
2. Ghersetich M, Spallanzani A, Bianchi B, Lotti TM. Collagen vascular diseases: unapproved treatments or indications. *Clin Dermatol* 2000 Mar-Apr; 18(2): 187-90.
3. Katsambas A, Stefanaki C. Life-threatening dermatoses due to connective tissue disorders. *Clin Dermatol* 2005 May-Jun; 23(3): 238-48.
4. Kraychete DC, Guimarães AC, Carvalho MG. Papel da lidocaína por via venosa no tratamento da dor na esclerodermia. Relato de caso. *Rev Bras Anestesiol* 2003 nov-dez; 53(6): 797-801.
5. Mitchell H, Bolster MB, Leroy EC. Scleroderma and related conditions. *Med Clin North Am* 1997 Jan; 8(1): 129-149.
6. Motta TC, Gadilha AP, Anelli A. Câncer de mama e esclerose sistêmica: relato de três casos e revisão de literatura. *Acta Oncol Bras* 2003 abr-jun; 28(2): 441-6.
7. Neville BW, Damm DD, Allen CN, Bouquot JE. Doenças dermatológicas: esclerose sistêmica. In _____. *Patologia Oral e Maxilofacial*. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998. p.569-72.
8. Santos MTB e Sabbagh-Haddad A. Manifestações orais da esclerodermia sistêmica progressiva (Esclerodermia): relato de caso e revisão da literatura. *JBC J Bras Clin Odontol Integr* 2003 nov-dez; 7(42): 503-6.
9. Silva HC, Szejnfeld VL, Assis LSS, Sato EI. Estudo da densidade óssea na esclerodermia sistêmica. *Rev Ass Med Brasil* 1997 jan; 43(1): 40-6.

Recebido em: 01/07/2007

Aceito em: 25/06/2008