

ESCLERODERMIA E ALTERAÇÕES ÓSSEAS

SCLERODERMA AND BONE CHANGES

JOSÉ ROBERTO BENITES VENDRAME

RESUMO

Esclerodermia é doença autoimune crônica, com produção excessiva de fibras colágenas, obliteração da microcirculação interferindo no funcionamento normal dos tecidos. A doença pode ser sistêmica, afetando órgãos distintos, ou localizada apenas na pele. Os sistemas mais comumente acometidos são: pele, sistema musculoesquelético, e órgãos (rins, trato gastrintestinal, pulmões e coração). No acometimento musculoesquelético pode gerar deformidade especialmente em crianças. O objetivo desse trabalho é relatar um caso de esclerodermia com envolvimento ósseo, seu diagnóstico e tratamento.

DESCRIPTORES: ESCLERODERMIA; DISPLASIA ÓSSEA; CORREÇÃO CIRÚRGICA.

ABSTRACT

Scleroderma is a chronic autoimmune disease, with excessive production of collagen fibers, obliteration of microcirculation interfering with normal tissue functioning. The disease may be systemic, affecting distinct organs, or localized only to the skin. The most commonly affected systems are: skin, musculoskeletal system, and organs (kidneys, gastrointestinal tract, lungs, and heart). In musculoskeletal involvement can generate deformity especially in children. The aim of this paper is to report a case of bone involvement scleroderma, its diagnosis and treatment.

KEYWORDS: SCLERODERMA; BONE DYSPLASIA; SURGICAL CORRECTION.

INTRODUÇÃO

Esclerodermia é doença autoimune onde indivíduos predispostos geneticamente desenvolvem reação imune e ativação de fibroblastos, comprometendo os pequenos vasos sanguíneos e tecidos. Ocorre alteração inflamatória crônica, com produção excessiva de fibras colágenas, obliteração da microcirculação interferindo no funcionamento normal dos tecidos. A doença é crônica de etiologia desconhecida. A ativação do sistema imune decorre de algum trauma ou infecção. Manifestações clínicas possíveis: fenômeno de Raynold, diminuição da mobilidade do esôfago, telangiectasia, espessamento e enrijecimento da derme, hiperpigmentação, pele seca e sem pelos.

O diagnóstico é firmado pela biópsia, onde se evidencia espessamento da derme e homogeneização das fibras colágenas. A doença pode ser sistêmica, afetando órgãos distintos, ou localizada apenas na pele. Os sistemas mais comumente acometidos são: pele, sistema musculoesquelético, e órgãos (rins, trato gastrintestinal, pulmões e coração). A pele fica endurecida, espessa, em geral hiperpigmentada e lisa. O tipo localizado se dá em placas (morfeia) ou em faixa (linear). O acometimento linear tem maior chance de desenvolver deformidade, comprometimento neurológico e incapacidade. A prevenção destes comprometimentos é

um dos objetivos do tratamento. A esclerose sistêmica se manifesta acometendo apenas órgãos internos, sem comprometer a pele. O grau de evolução é variável, nos casos difusos com comprometimento de vísceras existe risco de encurtar a sobrevida ^(1, 2, 5, 6, 7, 9, 12, 14, 16).

No acometimento musculoesquelético pode gerar deformidade especialmente em crianças ⁽¹³⁾. Cada deformidade necessita estudo prévio e previsão do resultado para evitar complicações futuras ^(3, 4, 8, 10, 15). O objetivo desse trabalho é relatar um caso de esclerodermia com envolvimento ósseo, seu diagnóstico e tratamento.

RELATO DE CASO

Paciente de 13 anos que em 2008 apresentava deformidade em membro inferior direito, com marcha claudicante por aparente encurtamento do membro inferior direito, que era mais afinado, atrófico em relação ao contralateral e mancha escurecida mais acentuada na região anterior da coxa direita e discreta na perna direita, associado ao valgismo do lado afetado. Radiografias panorâmicas dos membros inferiores a presença de encurtamento do lado direito, que ficou comprovado pela escanometria (figura 1), onde se verificou que o membro inferior direito era 3,5 cm mais curto.

INSTITUIÇÃO

Serviço de Ortopedia da Santa Casa de São José do Rio Preto – SP.



Figura 1. Radiografia panorâmica dos membros inferiores (A), escanometria dos membros inferiores com membro inferior direito 3,5 cm menor (B).

Optou-se pelo tratamento de alongamento ósseo da perna direita em primeiro passo. O método escolhido foi osteotomia da metáfise proximal da tíbia e terço médio para distal na fíbula e montagem de fixador circular de Ilizarov para alongamento progressivo. Terminado o alongamento da perna e feita equalização dos membros, confirmou-se a manutenção do valgismo que não foi objetivado no primeiro passo do tratamento, por se tratar de uma deformidade no fêmur (figura 2).

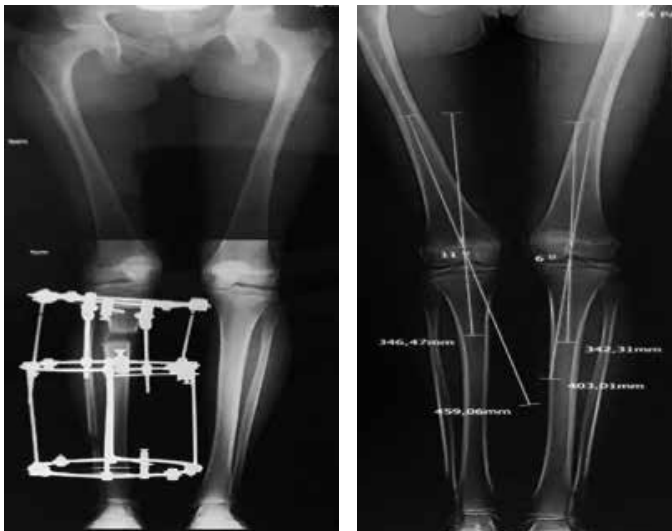


Figura 2. Radiografia panorâmica dos membros inferiores com fixador externo de Ilizarov em alongamento progressivo da perna (A), e demonstrando o desvio em valgo do membro inferior direito (B).

Como segundo passo, então realizou-se osteotomia varizante distal do fêmur com cunha de adição lateral para correção do eixo mecânico. O grau de correção deve ser respeitado em cerca de 1 mm de abertura para cada grau de angulação do desvio do eixo femoral. Como o desvio estava apontado 11

graus no lado direito e 6 graus no lado esquerdo (normal), a diferença é de 5 graus. Foi realizada osteotomia e fixação com placa de Puddu, com cunha lateral de 5 mm e correção do eixo do fêmur (figura 3).



Figura 3 - Incidências radiográficas após osteotomia distal do fêmur (A) e correção do eixo de carga com a osteotomia do fêmur (B).

Paciente se encontra com 25 anos, satisfeita com o tratamento realizado (figura 4). Apresenta queixa relativa de hiperpressão patelar por atrofia do quadríceps, particularmente do vasto lateral decorrente da patologia de base. Foi realizada cirurgia de retirada da placa e liberação da banda patelar lateral, com melhora razoável.



Figura 4 - Resultado final com o alinhamento dos membros, sendo no lado direito a fotografia da paciente e do lado esquerdo a radiografia panorâmica.

DISCUSSÃO

A paciente apresentava encurtamento tanto de tíbia, quanto de fêmur. A opção pelo alongamento da tíbia é um método mais fácil e menos mórbido^(3, 10). O alongamento de fêmur ficou por conta da cunha de adição em 5 mm. Alongamento femoral por meio do fixador circular é muito utilizado, mas existem graus de complicações pela quantidade de massa muscular ao redor do fêmur, ainda

mais nesta situação, em que já havia fibrose decorrente da patologia de base ⁽¹¹⁾. Uma opção por alongamento neste sítio poderia resultar em desastre.

O joelho direito resultou discretamente acima da linha articular do joelho esquerdo, mas a percepção estética é mínima e não resulta em prejuízo funcional. O desalinhamento do membro em valgo era proveniente do fêmur, com o ápice próximo ao joelho, portanto, a osteotomia distal no fulcro da deformidade permite a correção apropriada ^(4, 10, 11, 15).

O tratamento realizado foi satisfatório, com o objetivo atingido, mostrando a validade da associação de métodos de tratamento distintos no momento oportuno. Apesar do resultado excelente com a técnica, isso não desmerece outros métodos de tratamento e correções em tempo único.

REFERÊNCIAS

1. Aslan A, Koturoglu G, Sözeri B, Kurugöl Z. Systemic Scleroderma in Childhood: A Case Report. *Arch. Rheumatol.* 2014. 29 (3): 219-23.
2. Barros PDS, Yamada RM, Marine R, Bértolo MB, Marques Neto JF. Esclerodermia juvenil: análise de 35 pacientes. *Rev. Bras. Reumatol.* 2001. 41(5): 274-9.
3. Camanho GL. Tratamento da osteoartrose do joelho. *Rev. Bras. Ortop.* 2001. 36 (5): 135-40.
4. Catagni MA, Lovisetti L, Guerreschi F, Combi A, Ottaviani G. Cosmetic bilateral leg lengthening: Experience of 54 cases. *J. Bone Joint Surg. Brit.* 2005. 87-B (1): 1402-5.
5. Furtado RNV, Puccinelli MLC, Sato EI. Esclerodermia localizada familiar: relato de caso. *Rev Bras Reumatol.* 2000. 40 (1): 9-14.
6. Hassan ML. Consenso sobre esclerodermia. *Actualización. Soc. Arg. Dermatol.* 2015. 40-50.
7. Kayser C, Andrade LEC. Esclerose sistêmica. *Sinopse Reumatol.* 2002. 4(4): 74-92.
8. Neves MC, Campagnolo JL. Desvios axiais dos membros inferiores. *Rev. Port. Clin. Geral.* 2009. 25: 467-70.
9. Oliveira CLA, Oliveira LNR, Cruz RL, Braune AS, Tonomura E. Manifestação severa da esclerodermia. *Rev. Bras. Cir. Craniomaxilofac.* 2010. 13 (3): 183-6.
10. Paley D, Fleming B, Catagni M, Kristiansen T, Pope M. Mechanical evaluation of external fixators used in limb lengthening. *Clin. Orthop. Rel. Res.* 1990. 250: 50-7.
11. Severino NR, Camargo OPA, Aihara T, Cury RPL, Oliveira VM, Barbi L, Medeiros SF, Vercesi AE, Ferreira Filho M. Osteotomia supracondiliana femoral no tratamento da deformidade em valgo do joelho. *Rev. Bras. Ortop.* 1998. 33 (4): 282-6.
12. Strickler A, Galloa S, Toro PJG. Morfea esclerodermia localizada juvenil, caso clínico. *Rev. Chil. Pediatr.* 2016. 84 (4): 279-83.
13. Sugiura K, Muro Y, Tomita Y. A case of a childhood linear scleroderma with limb asymmetry. *Mod Rheumatol.* 2004. 14: 254-6.
14. Valões CMC, Novak GV, Brunelli JB, Kozua KT, Tomab RK, Silva CA. Anormalidades esofágicas na esclerodermia localizada juvenil: associação com outras manifestações extracutâneas. *Rev. Bras. Reumatol.* 2017. 57 (6): 521-5.
15. Vendrame JRB, Machado Filho PV. Correção de deformidades nos membros inferiores no tratamento da osteoartrite. *Rev. Bras. Doenças Osteometab.* 2018. 12 (4): 12-6.
16. Zancanaro PCQ, Isaac AR, Garcia LT, Costa IMC. Esclerodermia localizada na criança: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. *An. Bras. Dermatol.* 2009. 84 (2): 61-72.