

Relato de Caso

Esclerodermia linear em golpe de sabre em adolescente – um relato de caso

Linear scleroderma en coup de sabre in a teenager - a case report

Marina Cardoso^{1*}; Marina Hernandes Carvalho¹,
Flaviane Wendland Fleck¹, Luana Rocco Pereira Copi²

Cardoso M, Carvalho MH, Fleck FW, Copi LRP. Esclerodermia linear em golpe de sabre em adolescente / *Linear scleroderma en coupe de sabre in a teenager – a case report*. Rev Med (São Paulo) 2022 nov.-dez.;101(6):e-195098.

RESUMO: A esclerodermia é uma doença de pele, que tem uma origem autoimune, como o próprio nome sugere, ocorre um progressivo enrijecimento da pele. A esclerodermia linear em ‘golpe de sabre’ é uma variante incomum e de causa incerta que está associada a uma atrofia focal progressiva craniofacial. Essa doença se manifesta principalmente em crianças, em alguns casos além de achados cutâneos, pode ocorrer uma comorbidade no sistema nervoso central. Esse relato descreve o caso de um adolescente (15 anos) com queixa do surgimento de uma mancha hipocrômica em região frontal com crescimento progressivo. O diagnóstico foi confirmado por capilaroscopia, exames físicos dermatológicos da região frontal afetada, biópsia incisional da pele e exames laboratoriais. O tratamento de escolha envolveu o uso de prednisona oral, associado ao uso de clobetasol tópico, obtendo-se resultados clinicamente satisfatórios com boa resposta e melhora significativa da hipocromia. Por ser tratar de uma enfermidade rara, esse relato objetiva demonstrar a importância de um diagnóstico precoce e tratamento clínico adequado para reduzir inflamações ativas da doença e morbidade, o que pode refletir de forma significativa na qualidade de vida de pacientes portadores dessa doença rara.

Palavras-chave: Esclerodermia localizada; Morfeia; Doenças da pele e do tecido conjuntivo; Dermatopatias.

ABSTRACT: Scleroderma is an autoimmune disease identified by a progressive tightening of the skin. Scleroderma linear “en coup de sabre” is an unusual and uncertain cause, which in this form can cause progressive focal craniofacial atrophy. This disease is a rare condition that affects mainly children, in some cases besides that cutaneous findings, can result in comorbidity associated with the central nervous system. We describe the case report of a teenage boy (15 years old) with a complaint of the appearance of a hypochromic lesion with progressive growth in the frontal region. The diagnosis was confirmed by capillaroscopy, a dermatological physical exam of the affected area, incisional skin biopsy, and laboratory tests. Oral prednisone in association with topical clobetasol was used as a choice treatment, obtaining satisfactory clinical results with good response and a significant reduction in hypochromia. At the present, this is a rare disease with a lack of knowledge and some health professionals do not understand its difficulties, this report aims to demonstrate the importance of an early diagnosis and adequate clinical treatment to reduce active inflammation of the disease and morbidities, which can significantly reflect on the quality and life span of patients with this rare disease.

Keywords: Localized scleroderma; Morphea; Diseases of the skin and connective tissue; Skin diseases.

1. Acadêmicos do Curso de Medicina da Faculdade Ceres (FACERES). ORCID: Cardoso M - <https://orcid.org/0000-0001-6280-8978>; Carvalho MH - <https://orcid.org/0000-0002-2468-465X>; Fleck FW - <https://orcid.org/0000-0003-4790-7331>. E-mail: maricardoso299@hotmail.com, marinahcarvalho@hotmail.com, flavianefleck@gmail.com

2. Orientadora do Curso de Medicina da Faculdade Ceres (FACERES). <https://orcid.org/0000-0002-6645-5417>. E-mail: luanarocco.dermato@yahoo.com
Endereço para correspondência: Marina Cardoso. Av. Anísio Haddad, 6751, Jardim Francisco Fernandes, São José do Rio Preto - SP, Brasil. CEP: 15.090-305. E-mail: maricardoso299@hotmail.com

INTRODUÇÃO

A esclerodermia é uma doença rara de diferentes etiologias do tecido conectivo que se manifesta por meio da esclerose cutânea e de um amplo espectro de manifestações sistêmicas¹. A patogênese desta doença ainda não é totalmente compreendida, sendo uma combinação de doença vascular, autoimunidade, ativação imune e fibrose. As análises clínicas demonstram que ocorre um desequilíbrio entre a produção e a destruição do colágeno; dessa forma, há uma síntese aumentada dele, o que leva à esclerose; há também danos a pequenos vasos sanguíneos, ativação de linfócitos T e ruptura do tecido conjuntivo¹.

A esclerodermia localizada ou morfeia é uma das categorias dessa doença, ela provoca um distúrbio inflamatório da pele que pode afetar os tecidos moles com um devastador comprometimento funcional e estético ao indivíduo. A forma localizada, distingue-se pelo envolvimento predominantemente cutâneo, mas com possibilidade de acometimento ocasional dos músculos subjacentes, ao passo que os órgãos internos, geralmente, são poupados^{2, 3}. A variante que origina uma placa de alopecia de disposição linear, endurecida e as vezes pigmentada, denomina-se “golpe de sabre”, um subtipo craniofacial raro de esclerodermia localizada.

O tratamento para esclerodermia tem como objetivo controlar a inflamação o mais precoce possível. As opções variam entre nenhuma medicação até à utilização de corticosteroides, metotrexato ou outros medicamentos imunomoduladores. O tratamento deve ser supervisionado e receitado por um reumatologista e/ou dermatologista.

Neste contexto, em virtude da importância de realizar um diagnóstico precoce, torna-se fundamental o reconhecimento e a escolha do tratamento clínico adequado, possibilitando reduzir as inflamações ativas da doença. O objetivo desse relato é apresentar um caso esclerodermia em golpe de sabre que ilustrou uma opção de sucesso no tratamento dessa doença.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente GFOC 15 anos, negro, com queixa do surgimento de uma mancha hipocrômica em região frontal com crescimento progressivo há 1 ano. Ele negou que a origem doença poderia estar associada à exposição a produtos químicos (incluindo sílica, solventes e hidrocarbonetos). Capilaroscopia revelou uma microangiopatia específica com alças gigantes. História de traumas repetitivos no local. Ao exame físico dermatológico apresentava mácula hipocrômica associado a atrofia em região frontal esquerda que se estendia até a área de implantação de couro cabeludo, com diâmetro 7,5cm por 3cm (Figura 1a). A biopsia incisional identificou dermatite intersticial superficial e profunda linfomononuclear, fibrose dérmica e do tecido adiposo subcutâneo (Figura 2). Em exames laboratoriais apresentava teste de Fator antinúcleo e anticorpo anti-ScL 70 não reagentes. Apesar de classificada na forma limitada ou CREST, o paciente não apresentou calcinose, fenômeno de Raynaud, acometimento esofágico, esclerodactilia, telangiectasia. O caso foi de evolução mais lenta com endurecimento da pele em região frontal. Mãos, dedos, parte distal dos membros inferiores, tronco, braços e coxas foram poupados. A história clínica do paciente, exame físico, resultados laboratoriais e achados histopatológicos indicaram que se tratava de um caso de esclerodermia linear “golpe de sabre”. Após análise dos exames foi iniciado o tratamento com prednisona oral, dose definida pela equipe médica associado ao uso de clobetasol tópico. Esse plano de tratamento apresentou bons resultados com melhora evidenciada da hipocromia em 30 dias, mas houve uma piora da atrofia na lesão (Figura 1b). Conforme recomendado, doses baixas de corticosteróides com imunossupressores são necessárias nos casos com envolvimento cutâneo recente e grave ou com fibrose pulmonar progressiva.



Figura 1. Mácula hipocrômica associado a atrofia em região frontal esquerda. (a) Paciente antes e (b) após 30 dias de tratamento com prednisona oral associado a clobetasol tópico.

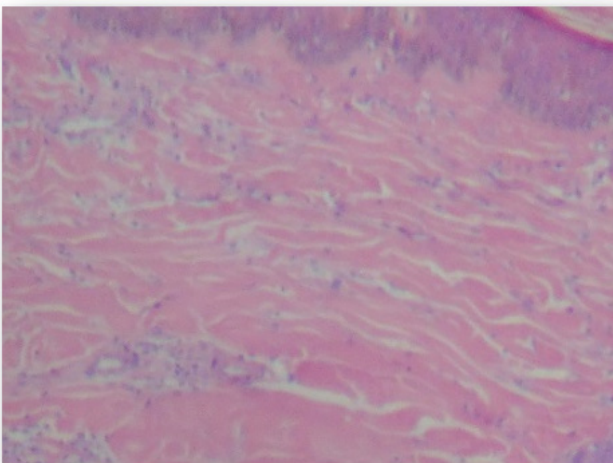


Figura 2. Biopsia incisional identificou dermatite intersticial superficial e profunda linfomononuclear, fibrose dérmica e do tecido adiposo subcutâneo.

DISCUSSÃO

A esclerodermia localizada, alvo do estudo aqui apresentado, considerando parâmetros como aparência clínica e distribuição, divide-se em cinco subtipos principais: placa, bolhosa, generalizada, profunda e esclerodermia linear⁴. A esclerodermia linear em golpe de sabre é um subtipo ainda mais raro que preferencialmente está localizado em uma região distinta envolvendo frontoparietal da testa e couro cabeludo^{5,6}. Em golpe de sabre pode causar atrofia e sulcos da pele, normalmente ela se manifesta como uma placa fibrosa linear que envolve lesões na pele, músculos subjacentes e ossos que também podem estar envolvidos, resultando em atrofia⁷.

A esclerodermia localizada ocorre tanto em crianças quanto em adultos, as crianças são mais susceptíveis a esclerodermia linear na face, sendo que a evolução dessa anormalidade é observada ao longo da vida⁸. Em crianças, cerca de 90% dos casos são diagnosticados entre 2 e 14 anos de idade^{9,10}.

O aspecto da doença em golpe de sabre é tipicamente observado em crianças, embora o rápido diagnóstico clínico associado o tratamento pode levar amolecimento ou regressão das lesões cutâneas, a resolução completa raramente ocorre, tornando-se necessário avaliações frequentes dentro do período de 2 anos após a conclusão do tratamento para evitar a reativação da lesão¹¹. Normalmente, o tratamento da esclerodermia em golpe de sabre é definido de acordo com os fatores prognósticos da doença, o que permite uma melhora da aparência estética de lesões cutâneas do paciente e a prevenção de complicações e incapacidades, assim como, desconstruir o medo e o preconceito que causam discriminação e danos psíquicos, morais e sociais ao paciente.

Neste relato, apesar de o tratamento não ter gerado

um benefício estético na atrofia da lesão constatou uma melhora da hipocromia, além da melhora na qualidade de vida e autoconfiança do indivíduo e em seus próprios atos ou pensamentos. É consenso que pessoas com boa autoestima estão sempre motivadas e dispostas em todos os campos da sua vida, incluindo no cuidado a si mesmo ou até mesmo na produtividade do trabalho e qualidade dos laços interpessoais. O manejo médico aliado ao suporte interpessoal foram fundamentais para melhorar o bem-estar físico e mental do adolescente e, conseqüentemente contribuíram para reduzir aquele medo inicial associado ao preconceito e discriminação por ser uma lesão em região facial frontal, tais problemas psicológicos são causados pela autoimagem negativa, ansiedade e depressão, provocadas pelo isolamento social do adolescente.

Por outro lado, se o diagnóstico não é precoce pode evoluir com atrofia óssea, deformidade mandibular, dano estético pela hemiatrofia ou deformidade do crânio e sistema nervoso central. Essas ações dependem da qualificação de todos os profissionais de saúde envolvidos para identificar sinais e sintomas suspeitos, conversar com o paciente e encaminhá-lo para realização de exames, definir o tratamento adequado e se necessário fazer reabilitação física e psicológica^{11,12}.

O objetivo do tratamento da esclerodermia localizada é obter o controle da lesão evitando-se os efeitos adversos, embora o tratamento, em casos mais graves, possa ser desafiador, atualmente há algumas opções terapêuticas que podem ser utilizadas como tratamento de escolha para lesões ativas, tais como: fototerapia, medicações imunossupressoras como corticoides e metotrexato. Os corticosteroides tópicos ultrapotentes e orais podem ser úteis para reduzir a inflamação das lesões ativas superficiais da esclerodermia.

Além disso, como a esclerodermia em golpe de sabre é potencialmente desfigurante ou inestéticas, há também opções terapêuticas cirúrgicas para correção da atrofia residual após o controle da fase inflamatória da doença. Assim, para alcançar uma condição estética favorável, pode ser necessário procedimentos complementares tais como: o uso de preenchedores injetáveis sintéticos (ácido hialurônico, PMMA, hidroxilapatita de cálcio), ressecção da lesão e lipoenxertia transplantada ou autóloga^{13,14,15}. Embora essas alternativas terapêuticas sejam consideradas factíveis para melhorar os contornos e preencher sulcos e depressões, a lipoenxertia ou enxerto de gordura autóloga que consiste na injeção de gordura do próprio indivíduo sob a pele é a técnica mais empregada. Isso possivelmente está relacionado ao baixo custo e as taxas mínimas de morbidade e sequelas cicatriciais¹⁶.

Neste relato, a abordagem cirúrgica não foi necessária, assim foi realizado um controle da atividade inflações ativas da doença com doses anti-inflamatória de corticosteroide sistêmico e não imunossupressora, o que reduziu efeitos colaterais, revelando que a eficiência

da abordagem terapêutica proporcionou uma melhora significativa tanto no endurecimento como na atrofia da pele. O processo de evolução da doença pode ser impedido, desde que as medidas sejam aplicadas em momento adequado e de forma apropriada definida por profissionais de saúde qualificados.

CONCLUSÃO

A esclerodermia linear em ‘golpe de sabre’ é uma doença rara do tecido conjuntivo, ela se desenvolve em

uma região distinta envolvendo frontoparietal da testa e couro cabeludo. Este relato alerta para importância do diagnóstico clínico durante a fase ativa da doença, para que ela possa ser precocemente identificada. Salienta-se que o tratamento proposto foi adequado e demonstrou um real benefício para o paciente, assim como uma melhora de lesões cutâneas e prevenção de complicações e incapacidades. Por essa doença ser rara, entende-se a necessidade de estudos investigativos sobre a patologia exata e continuar a busca por mais opções de tratamentos eficazes para estes pacientes.

Participação dos autores: *Marina Cardoso:* Revisão da literatura, Análise/avaliação do caso e Redação do Artigo. *Marina Hernandes Carvalho:* Revisão da literatura e Análise/avaliação do caso. *Flaviane Wendland Fleck:* Revisão da literatura e Análise/avaliação do caso. *Luana Rocco Pereira Copi:* Redação do Artigo, Revisão crítica do artigo e Aprovação do Artigo.

REFERENCIAS

1. Sampaio SAP, Rivitti EA. Afecções do tecido conectivo. In: Sampaio SAP, Rivitti EA. Dermatologia. Parte VI: Alterações do colágeno, hipoderme, cartilagens e vasos. 4a ed. Porto Alegre: Artes Médicas; 2018. p.499-501.
2. Careta MF, Romiti R. Localized scleroderma: clinical spectrum and therapeutic update. *An Bras Dermatol.* 2015;90(1):62-73. doi: <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20152890>
3. Kunzler E, Florez-Pollack S, Teske N, O'Brien J, Prasad S, Jacobe H. Linear morphea: Clinical characteristics, disease course, and treatment of the Morphea in Adults and Children cohort. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80(6):1664-70. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.01.050>
4. Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc.* 1995;70(11):1068-76. doi: <https://doi.org/10.4065/70.11.1068>
5. Pierre-Louis M, Sperling LC, Wilke MS, Hordinsky MK. Distinctive histopathologic findings in linear morphea (en coup de sabre) alopecia. *J Cutan Pathol.* 2013;40(6):580-4. doi: <https://doi.org/10.1111/cup.12124>
6. Thareja SK, Sadhwani D, Alan Fenske N. En coup de sabre morphea treated with hyaluronic acid filler. Report of a case and review of the literature. *Int J Dermatol.* 2015;54(7):823-6. doi: <https://doi.org/10.1111/ijd.12108>
7. Amaral Tn, Marques Neto JF, Lapa AT, Peres FA, Guirau, C. R.; Appenzeller, S., Neurologic involvement in scleroderma en coup de sabre. *Autoimmune Dis.* 2012;2012:719685. doi: <https://doi.org/10.1155/2012/719685>
8. Pickert AJ, Carpentieri D, Price H, Hansen RC. Early morphea mimicking acquired port-wine stain. *Pediatr Dermatol.* 2014;31(5):591-4. doi: <https://doi.org/10.1111/pde.12116>
9. Leitenberger JJ, Cayce RL, Haley RW, Adams-Huet B, Bergstresser PR, Jacobe HT. Distinct autoimmune syndromes in morphea: a review of 245 adult and pediatric cases. *Arch Dermatol.* 2009;145(5):545-50. doi: <https://doi.org/10.1001/archdermatol.2009.79>
10. Fett N, Werth VP. Update on morphea: part I. Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol.* 2011;64(2):217-28. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2010.05.045>
11. George R, George A, Kumar TS. Update on management of morphea (localized scleroderma) in children. *Indian Dermatology Online Journal.* 2020;11(2):135-45. doi: https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_284_19
12. Peña-Romero AG, García-Romero MT. Diagnosis and management of linear scleroderma in children. *Curr Opin Pediatr.* 2019;31(4):482-90. doi: <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000785>
13. Franco JPDA, Serra MS, Lima RB, D'Acri A M, Martins CJ. Scleroderma en coup de sabre treated with polymethylmethacrylate-Case report. *Anais Bras Dermatol.* 2016;91(2):209-211. doi: <https://doi.org/10.1590/abd1806-4841.20163867>
14. Filho JMT, Demolinari I, Arnaut JR, Franco D, Franco, T. Expansores de tecido na esclerodermia em golpe de sabre. *Rev Bras Cir Craniomaxilofac.* 2012;15(1):10. Disponível em: <http://www.abccmf.org.br/cmf/Revi/2012/jan-marco/03-Expansores%20de%20tecido%20na%20esclerodermia%20em%20golpe%20de%20sabre.pdf>
15. Choksi AN, Orringer JS. Linear morphea-induced atrophy treated with hyaluronic acid filler injections. *Dermatol Surg.* 2011;37(6):880-883. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1524-4725.2011.02030..x>
16. Carneiro Júnior JT, Falcão ASC, Torres PC. Enxerto dermogorduroso para tratamento da atrofia hemifacial progressiva. *Rev Cir Traumatol Bucocomaxilofac.* 2014;14(1):71-74. Disponível em: http://revodontobvsalud.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1808-52102014000100013

Recebido: 19.02.2022

Aceito: 19.08.2022