

Obrigada por ver esta apresentação

Gostaríamos de recordar-lhe que esta apresentação é propriedade do autor.

É-lhe fornecida pela Sociedade Portuguesa de Pediatria no contexto do 18º Congresso Nacional de Pediatria, para seu uso pessoal, tal como submetido pelo autor

© 2017 pelo autor



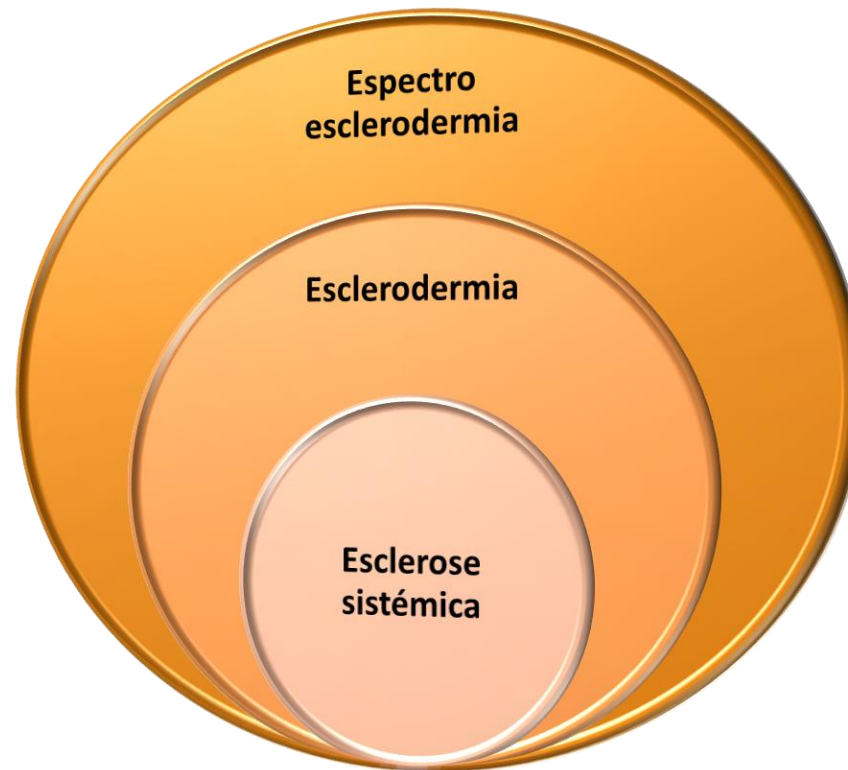
ESCLERODERMIAS

CURSO REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

CONGRESSO NACIONAL SPP – 2017

Porto, 25 Outubro de 2017

ESCLERODERMIA



ESCLERODERMIAS

FORMAS SISTÉMICAS

ESCLEROSE SISTÉMICA

Mais rara

Envolvimento de órgãos internos

Prognóstico funcional e vital
condicionado ao envolvimento de
órgãos major

FORMAS LOCALIZADAS

Mais frequente

Infância

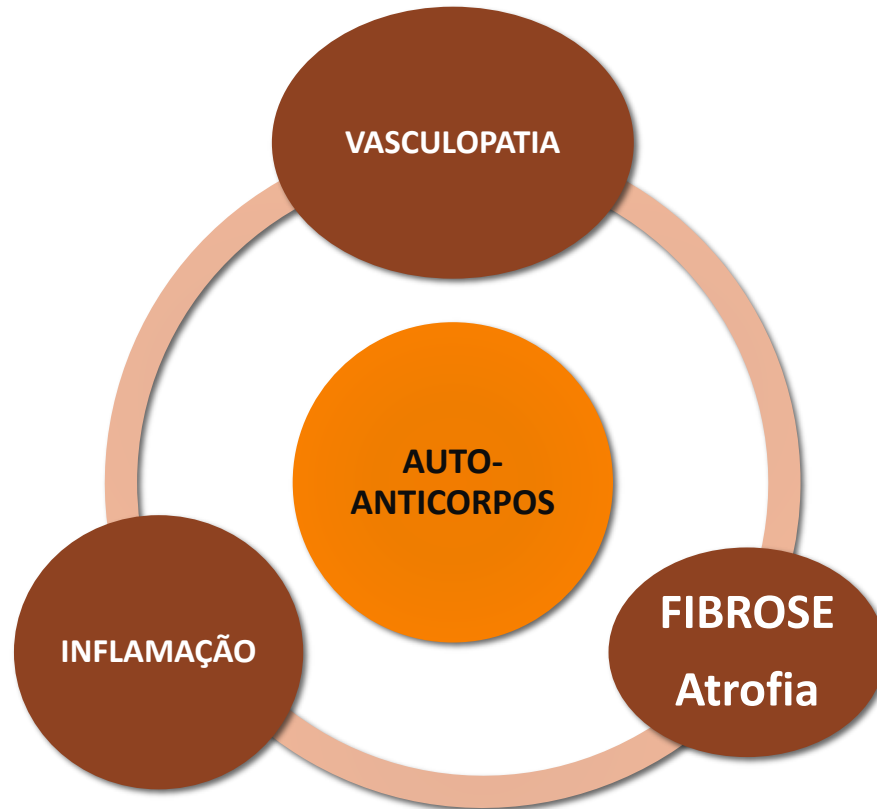
Bom prognóstico vital

Prognóstico funcional reservado



É das doenças reumáticas mais graves da infância

ESCLEROSE SISTÉMICA



Epidemiologia esclerose sistêmica

✓ INCIDÊNCIA 0.05 - 2.7 /100 000

✓ na infância 0.2-0.3/1 000 000

✓ PREVALÊNCIA 5-30/100 000

✓ 1.5% a 11.5% com início na infância (~ 1% das doenças reumáticas da infância)

✓ PREDOMÍNIO FEMININO 15:1

✓ ~ 3:1 na infância (> 8 anos)

Epidemiologia esclerose sistémica juvenil

- ✓ Idade média de início 8.5 anos
- ✓ Sobrevida aos 5 anos – 89%
- ✓ Sobrevida aos 20 anos - 69%

Critérios de classificação ACR 1980

CRITÉRIO MAJOR

Esclerose da pele proximal às MCF (sens.91%, espec.99%)

CRITÉRIOS MINOR

Esclerodactilia

“Pitting”/cicatriz/perda de substância polpa dedos

Fibrose pulmonar bibasal

> 1 *major* ou 2 *minor*

Critérios de classificação EULAR/ACR 2013

Item	Sub-item	pontuação
Espessamento cutâneo dos dedos das mãos com extensão proximal às MCF (critério suficiente)		9
Espessamento cutâneo dos dedos (contar o score maior)	“Puffy fingers”	2
	Esclerodactilia dos dedos (entre as MCF e IFP)	4
Lesões das polpas digitais (contar o score maior)	Úlceras das polpas dos dedos	2
	“pitting scars”	3
Telangiectasias		2
Alterações dos capilares periungueais		2
Hipertensão arterial pulmonar e/ou doença pulmonar intersticial	Hipertensão arterial pulmonar	2
	Doença pulmonar intersticial	2
Fenómeno de Raynaud		3
Autoanticorpos relacionados com SSc	Anticentrómero	3
	Anti-topoisomerase	
	Anti-RNA polimerase III	
Estes critérios são aplicáveis a doentes que vão ser incluídos em estudos sobre SSc. Não são aplicáveis a doentes com Esclerodermia que não envolva os dedos, ou doentes com doenças semelhantes à Esclerodermia que possam explicar as suas manifestações.		
A pontuação total é determinada somando a pontuação obtida em cada categoria.		
> Doentes com uma pontuação total ≥ 9 são classificados como tendo SSc		

Critérios de classificação provisórios PRES/ACR/EULAR - ESJuvenil

Item	Sub-item
CRITÉRIO MAJOR	Esclerose proximal da pele
CRITÉRIOS MINOR	
Pele	Esclerodactilia
Vascular	Fenómeno de Raynaud Anomalias na capilaroscopia Úlceras digitais
Gastrointestinal	Disfagia Refluxo gastroesofágico
Renal	Crise renal HTA de novo
Cardíaco	Arritmias Insuficiência cardíaca
Respiratório	Fibrose pulmonar < DLCO Hipertensão pulmonar
Músculo-esquelético	Tendon friction rubs Artrite Miosite
Neurológico	Neuropatia Síndrome canal cárpico
Serologia	Anticorpos antinucleares Anticentrómero, Anti-topoisomerase, Anti-RNA polimerase III, Anti-fibrilharina, anti-PM-Scl
> Idade <16 anos se 1 Major + 2 minor	

Classificação esclerose sistémica

Forma Cutânea Difusa

Espessamento cutâneo proximal (acima dos cotovelos e joelhos), incluindo face e tronco

Forma Cutânea Limitada

Espessamento cutâneo distal (abaixo dos cotovelos e joelhos) e face

- **CREST** – calcinose, Raynaud, dismotilidade esofágica, esclerodactilia e telangectasias

Classificação esclerose sistémica

Forma Cutânea Difusa

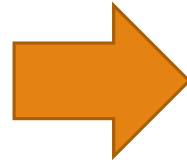
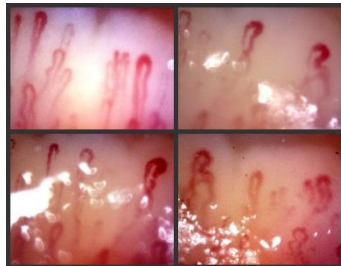
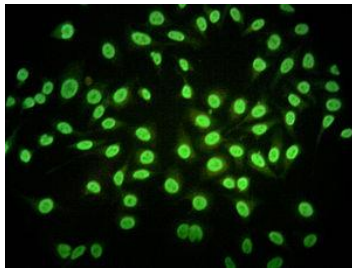
Forma Cutânea Limitada

Síndromes de sobreposição

Sine scleroderma

Indiferenciadas/formas precoces

Clínica – esclerose sistémica juvenil



* Úlceras digitais, * doença de refluxo gastro-esofágico
ª Doença pulmonar intersticial, º hipertensão arterial pulmonar

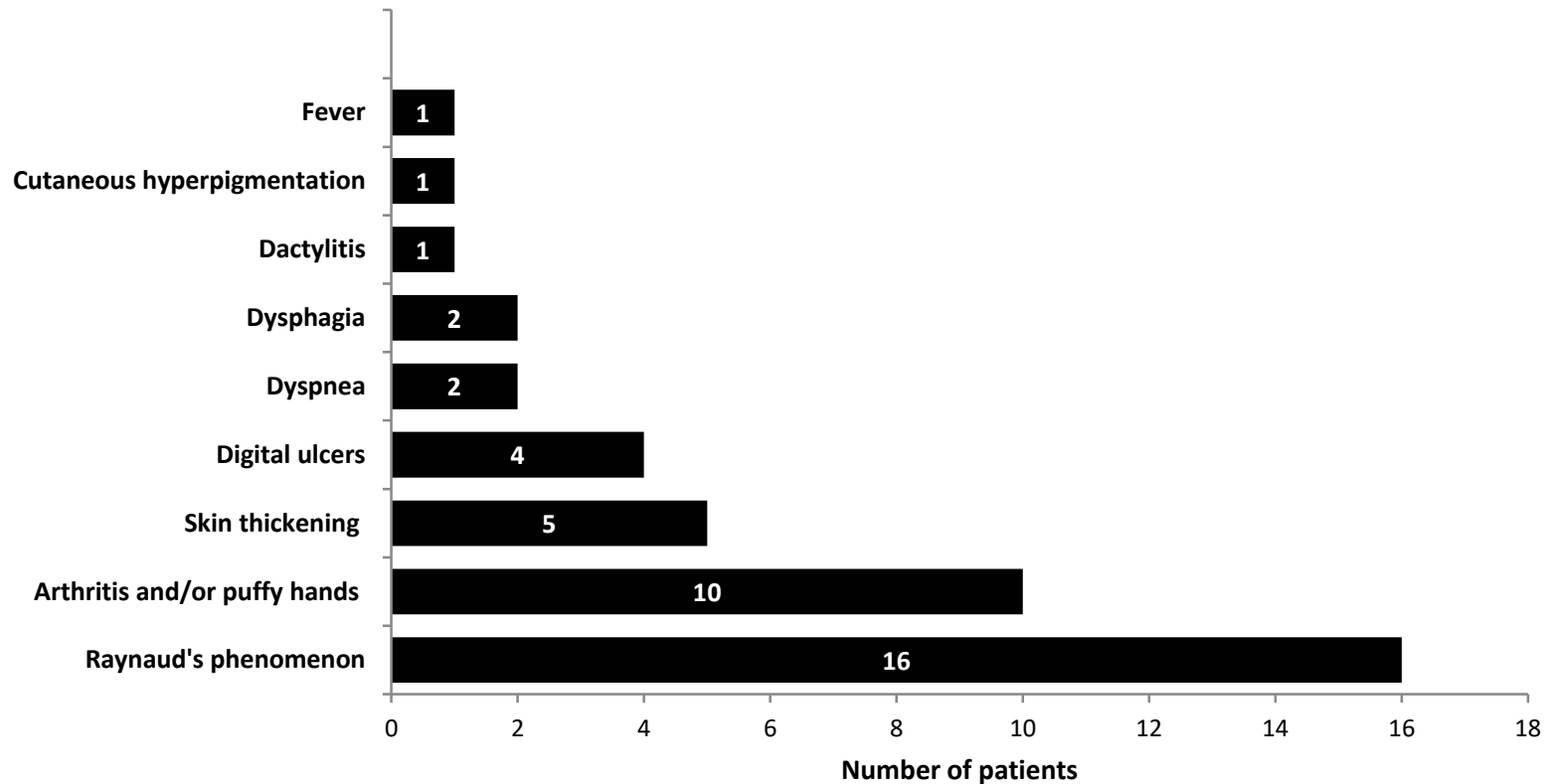
Clínica – esclerose sistémica juvenil

Features	N (%) or mean±SD
Female	13 (76%)
Male	4 (24%)
Caucasian	14 (82%)
Black	2 (12%)
Other	1 (6%)
Current age, years	19.2±6.1
Age at diagnosis, years	10.6±3.9
Clinical subtype	
. Limited cutaneous	5 (29%)
. Diffuse cutaneous	12 (71%)
Overlap syndromes	5 (29%)

Clínica – esclerose sistémica juvenil

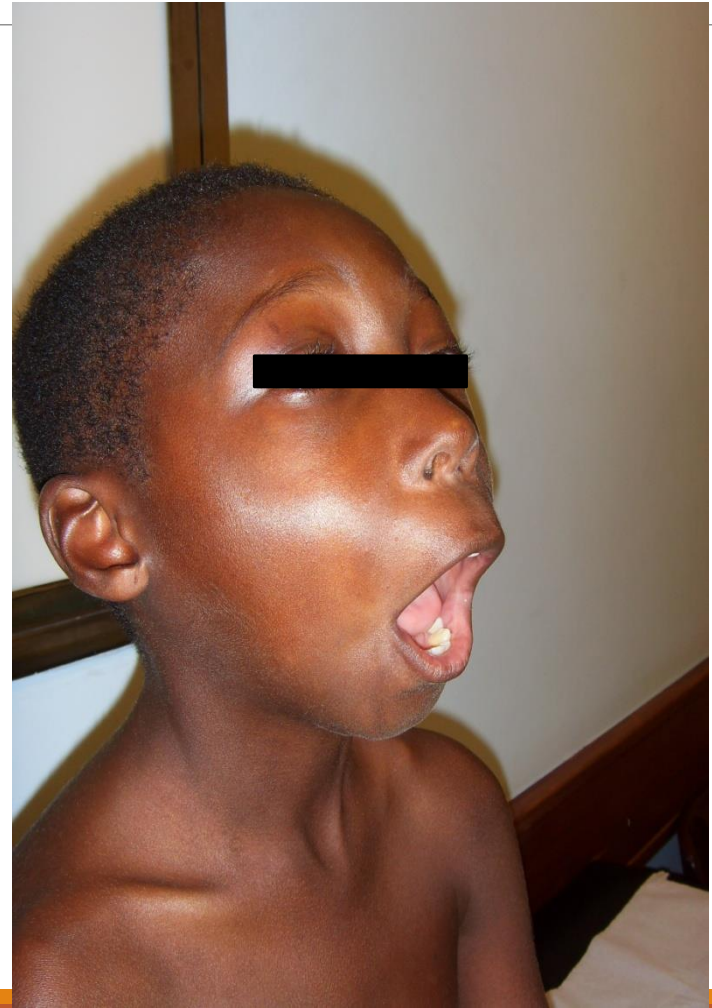
	Whole group N=80	Diffuse subtype N=58	Limited subtype N=22
Sex female /male	66/14 => 4.3:1	48/10 => 4.8:1	17/5 => 3.4:1
Diffuse subtype / Diffuse overlap	58 (72.5%) / 6 (7.5%)	58 (100.0%) / 6 (10.3%)	
Limited subtype / Limited overlap	22 (27.5%) / 5 (6.3%)		22 (100.0%) / 5 (22.7%)
Caucasian	71 (88.8%)	51 (91.1%)	20 (90.9%)
African	4 (5%)	4 (7.1%)	0 (0.0%)
Indian	3 (3.8%)	1 (1.8%)	2 (9.1%)
Mean age of onset of Raynaud's (years)	9.4 (0.2-15.9)	9.0 (1.2-15.7)	10.4 (0.2-15.9)
Mean age of onset of non- Raynaud's (years)	9.9 (0.3-15.9)	9.4 (1.6-15.7)	10.9 (0.3-15.9)

Clínica – esclerose sistémica juvenil

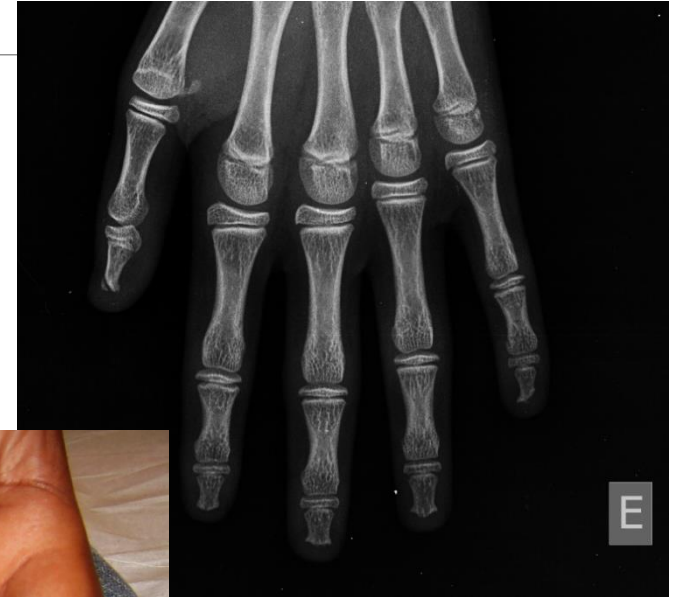


Manifestações Clínicas Iniciais

Esclerose sistémica juvenil



Esclerose sistémica juvenil



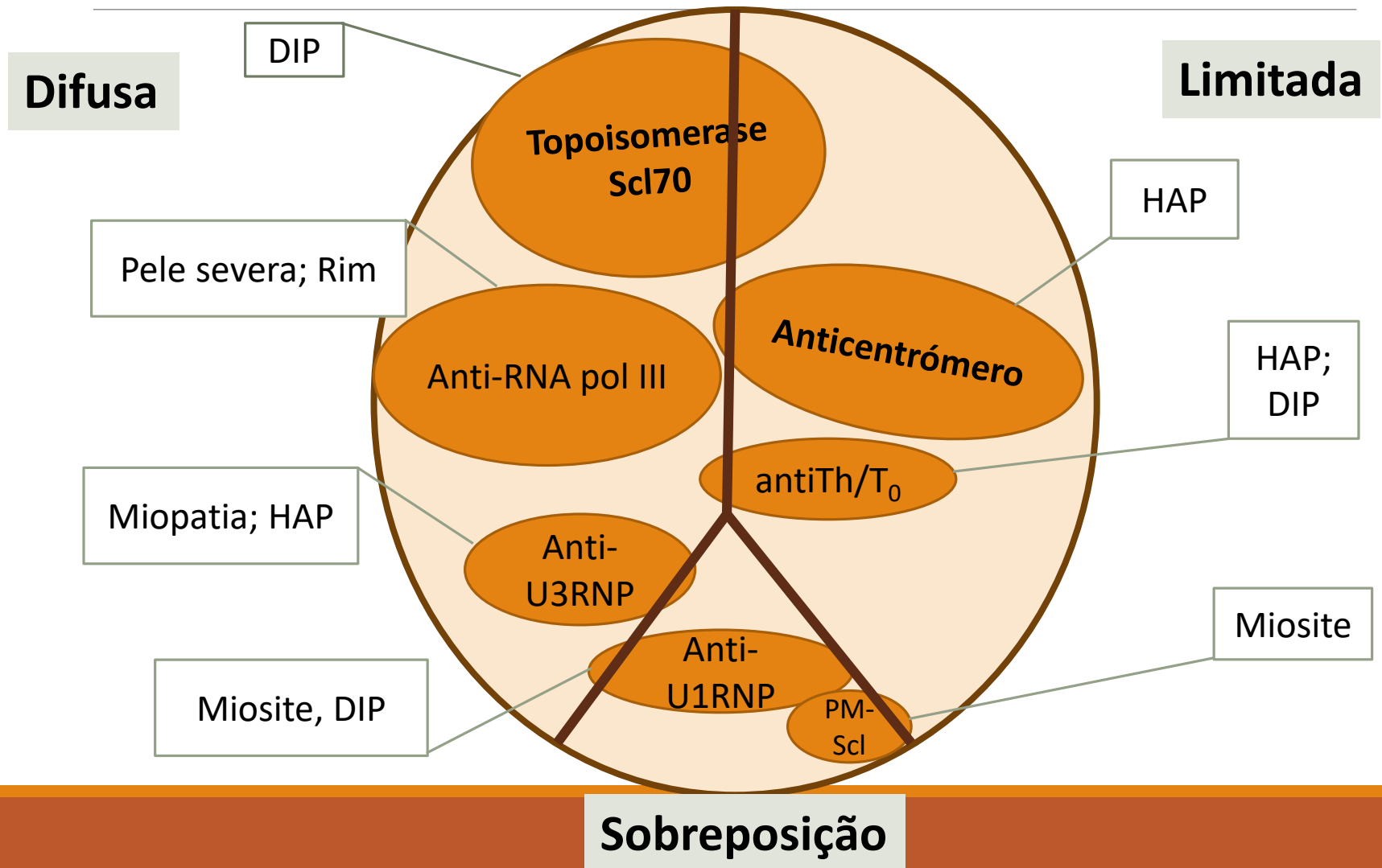
Esclerose sistémica juvenil



Esclerose sistémica juvenil



Autoanticorpos – esclerose sistémica



Autoanticorpos – esclerose sistémica

Antígeno	% doentes	Subtipo	Associações clínicas
ANA	95	Difusa e Limitada	
Topoisomerase I (Scl-70)	15-25	Difusa	DIP ; Coração
Centrómero	10-20	Limitada	HAP , CREST, CBP
RNA pol I,II,III	10-25	Difusa	Crise renal , coração
U3-RNP (fibrilharina)	4-45	Difusa	Sexo masculino Pulmão
Th/To	5	Limitada	Pulmão
U1-RNP	5-35	Sobreposição	DMTC
PM-Scl	4	Sobreposição	Miosite

Autoanticorpos na ES juvenil

	Whole group	Diffuse subtype	Limited subtype	
ANA positive	60 (77.9%), n=77	44 (78.6%), n=56	16 (76.2%), n=21	0.937
Anti-scl 70 positive	24 (31.2%), n=77	17 (30.4%), n=56	7 (33.3%), n=21	0.856
Anti-centromere positive	4 (8.7%), n=46	2 (6.0 %), n=33	2 (15.4%), n=13	0.363

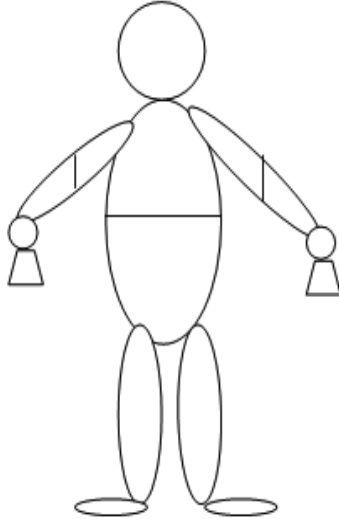
Update on the Juvenile Systemic Sclerosis Inception Cohort Project. Characteristics of the First 80 Patients at First Assessment
 Article in Arthritis & Rheumatology 68(Suppl 10) · November 2016 > WWW.JUVENILE-SCLERODERMA.COM

	Whole group
ANA positive	16 (94%), n=17
Anti-scl 70 positive	8 (47%), n=17
Anti-centromere positive	(0%), n=17

Sousa, S et al. Juvenile Systemic Sclerosis: review of 17 Portuguese patients. J scleroderma relat disord 2017; 2(2): 121 - 126

Esclerose sistémica - avaliação

Score de Rodnan modificado

	score			score
Face				
Right			Left	
Hand			Hand	
Fingers			Fingers	
Upper Arm			Upper Arm	
Forearm			Forearm	
Abdomen			Anterior Chest	
Thigh			Thigh	
Leg			Leg	
Foot			Foot	
Summary:			Summary:	
Summary both Scores:				
Score 0 - 3 → maximum score = 51 (17 site) 0 = uninvolved 1 = mild thickening 2 = moderate thickening 3 = severe thickening				

17 áreas

0-3

Máx - 51

Esclerose sistêmica - avaliação

. Coração

- ECG
- Ecocardiograma

. Pulmão

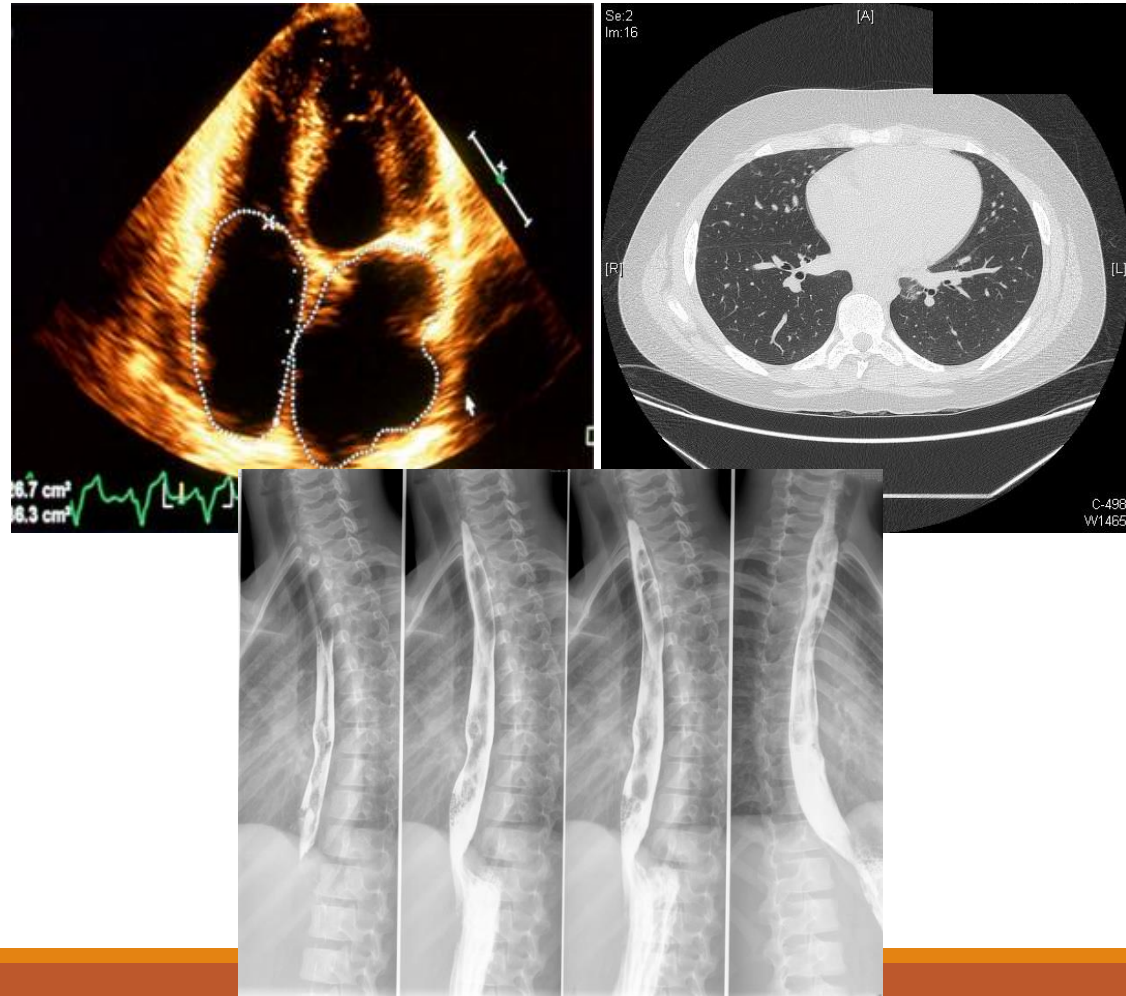
- Provas função respiratória
- TAC tórax
- Lavado bronco-alveolar

. Gastrointestinal

- Radiografias
- Manometria
- pHmetria

. Rim

- Tensão arterial



Princípios gerais do tratamento

Não há fármacos aprovados nesta indicação

Educação

Proteção contra frio/hidratação

Controlo estrito da TA

Prevenção de complicações

Princípios gerais do tratamento

Vasodilatadores

- Antagonistas canais cálcio, antagonistas recetores endotelina, análogos prostaciclina

Inibidores da bomba de protões

Imunossupressores

Agentes biológicos

Pequenas moléculas

- inibidores tirosina cinase, pirferidona, terguride

Transplante de medula

Prognóstico

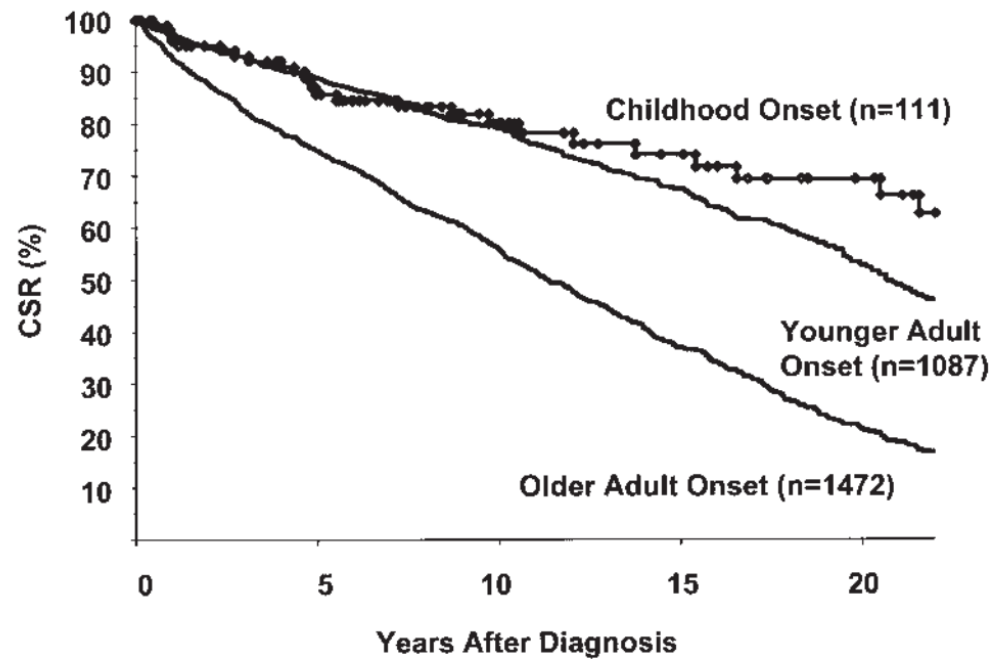


Figure 2. Cumulative survival rate (CSR) from first physician diagnosis in SSc groups by age at onset.

ESCLERODERMIAS LOCALIZADAS

Formas localizadas – mais comuns na infância

- Prevalência da morfeia 50 casos/100 000

ESCLERODERMIAS LOCALIZADAS

Nome: Berta Ribeiro Santos Marques

N.º Processo: 94061460

Idade: 70

Biologia

Subtipos de Esclerodermia Localizada



Morfeia circumsrita superficial - Áreas circumsritas ovais ou arredondadas de induração limitada à epidermie e derme, frequentemente com alteração da pigmentação e halo eritematoso/violáceo; pode ser uma lesão única ou múltiplas lesões.

Morfeia circumsrita profunda - Áreas circumsritas ovais ou arredondadas de induração profunda da pele envolvendo o tecido celular subcutâneo e podendo-se estender à fáscia e músculo; pode ser uma lesão única ou múltiplas lesões; por vezes a lesão primária envolve o tecido celular subcutâneo sem envolvimento da pele.

Esclerodermia linear tronco/membros - Induração linear envolvendo a derme, tecido celular subcutâneo e por vezes músculo e osso subjacente dos membros e do tronco.

Esclerodermia linear cabeça: en coup de sabre - Induração linear que afecta a face e o couro cabeludo e por vezes envolve os músculos e osso subjacente; OU **Parry Romberg** - Atrofia hemifacial progressiva; perda de tecido de um dos lados da face que pode envolver a derme, tecido celular subcutâneo, músculo e osso.

Morfeia generalizada - Induração da pele começando por placas individuais (quatro ou mais e maiores que 3 cm) que se tornam confluentes e envolvem pelo menos 2 das 7 áreas anatómicas (cabeça e pescoço; membro superior direito; membro superior esquerdo; membro inferior direito, membro inferior esquerdo; face anterior do tronco; face posterior do tronco).

Morfeia panesclerótica - Envolvimento circunferencial do(s) membro(s) afectando a pele, tecido celular subcutâneo, músculo e osso. A lesão pode envolver outras áreas sem atingimento de órgãos internos.

Morfeia mista - Combinação de 2 ou mais dos subtipos anteriores.

ESCLERODERMIAS LOCALIZADAS

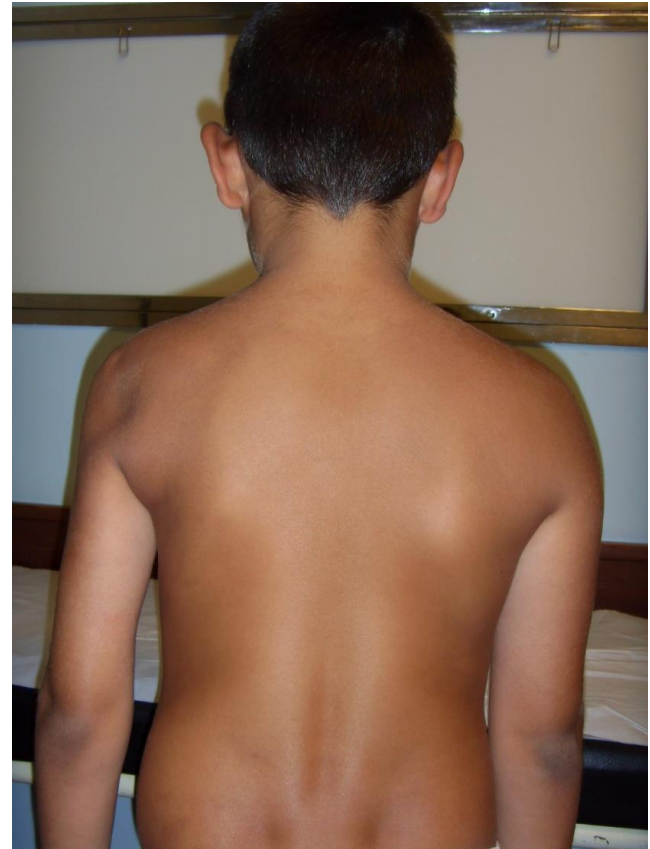
Envolvimento do músculo e osso subjacente

- Atrofia muscular, contracturas – 1/3
- Alterações localizadas do crescimento!

1/5 manifestações extra-cutâneas!

- Articular
- En coup-de-sabre e Parry Romberg
 - Olho
 - Dentes
 - Neurológico (cefaleias, convulsões, alt. RM)

Esclerodermia localizada



Esclerodermia localizada



Esclerodermia localizada



Esclerodermia localizada



5.4 Plaque morphea lesion involving the trunk



5.6 En coup de sabre scleroderma lesion

Parry - Romberg



**[2013] [FRI0409] DO WE NEED MINIMUM STANDARDS IN CARE FOR CHILDREN WITH LOCALIZED SCLERODERMA?-
RESULT OF THE CONSENSUS MEETING IN HAMBURG GERMANY ON THE 11TH OF DECEMBER 2011. PART II.
TREATMENT OF JUVENILE LOCALISED SCLERODERMA**

I. Foeldvari¹, T. Constantin², P. Hoeger³, M. Moll⁴, D. Nemcova⁵, C. Pain⁶, K. Torok⁷, L. Weibel⁸, P. Clements⁹, for the PRES Scleroderma Working Group
¹Pediatric Rheumatology, Hamburger Zentrum für Kinder-, Hamburg, Germany; ²Am Schönklinik Hamburg, University Children's Hospital, Budapest, Hungary; ³Pediatric Dermatology, Childrens Hospital, Hamburg; ⁴Pediatric Rheumatology, University Children's Hospital, Tübingen, Germany; ⁵Pediatric Rheumatology, University Children's Hospital, Prague, Czech Republic; ⁶Pediatric Rheumatology, University Children's Hospital, Manchester, United Kingdom; ⁷Pediatric Rheumatology, University Children's Hospital, Pittsburgh, United States; ⁸Pediatric Dermatology, University Children's Hospital, Zurich, Switzerland; ⁹Rheumatology, UCLA, Los Angeles, United States

1. Topical treatment is appropriate as therapy for small circumscribed superficial morphea lesions (plaque morphea) in non-cosmetically sensitive areas.
2. Phototherapy is suggested for extending circumscribed superficial lesions, preferentially above the age of 12. UVA-1 is preferable; alternatively UVB narrowband can be used as an alternative. PUVA therapy should be avoided
3. The group agreed that systemic treatment beyond topical treatment is suggested for active lesions in: a. linear scleroderma, b. Deep and pansclerotic morphea c. Lesion in cosmetically sensitive areas d, Lesions crossing joints e, Generalized plaque morphea
4. Consensus for first line systemic therapy among the group was unanimously agreed upon as methotrexate 15 mg/m² /week, max 25 mg/week.
5. Bridging therapy with glucocorticoids was suggested in this group, particularly in rapidly progressive and severe disease, such as lesions crossing the joints and cosmetically disfiguring disease.
6. A glucocorticoid taper was suggested to be discontinued by 4 months (based on uveitis data).
7. Physical and/ or occupational therapy is recommended for any patient with decreased joint range of motion or muscle weakness.

10. There are currently no evidence based data to make suggestions in the case of methotrexate non-response, but there are possible options, such as mycophenolate mofetil, rituximab, tocolizumab....



ESCLERODERMIAS

CURSO REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

CONGRESSO NACIONAL SPP – 2017

Porto, 25 Outubro de 2017