

Esclerodermia juvenil — localizada (morfeia) e sistêmica — e fenômeno de Raynaud

Morfeia, esclerose sistêmica juvenil e Raynaud primário ou secundário, segundo SBP 2020, PCDT do MS 2022, SHARE e AEP 2020

Por **Dr. José Roberto Stefani** — Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076

Professor do Centro Universitário Max Planck

Referências: SBP, Ministério da Saúde, AAP, NICE, AEP, Johns Hopkins, Harvard, Oxford e Cambridge · Revisão: setembro de 2026

Gravidade em semáforo (● leve · ● moderada · ● grave), conduta ambulatorial e critérios para encaminhar ao especialista, ao pronto-socorro ou internar, com a comparação entre SBP/Ministério da Saúde e as referências internacionais (convergências e divergências). [Baixar em PDF](#)

CONTEÚDO

1. O que é e como se apresenta
2. Classificação de gravidade
3. Diagnóstico no consultório
4. Tratamento e seguimento
5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar
6. Orientações de retorno e sinais de alerta para a família
7. Comparação com as referências
8. Fontes

EM RESUMO

A **esclerodermia localizada (morfeia)** é a forma mais comum na criança e não afeta órgãos internos, mas as formas **linear** e **en coup de sabre** cruzam articulações e placas de crescimento e podem atingir olho e sistema nervoso central: precisam de **metotrexato precoce**, muitas vezes com corticoide no início (SBP 2020; SHARE 2019). A **esclerose sistêmica juvenil (ESJ)** é rara e grave, com Raynaud, úlceras digitais e acometimento de pulmão, coração, esôfago e rim. O **Raynaud primário** (simétrico, sem úlceras, exame, FAN e capilaroscopia normais) é conduzido pelo pediatra com **proteção contra o frio** (🟢). Morfeia, Raynaud secundário e suspeita de ESJ vão ao **reumatologista pediátrico**, com prioridade nas formas linear, facial, profunda ou ativa (🟡). **PA elevada de início súbito, cefaleia, alteração visual, convulsão ou queda da diurese** na ESJ (crise renal), **dedo frio, escuro e doloroso que não recupera** (isquemia crítica) e **dispneia, síncope ou hipoxemia** são **pronto-socorro** (🔴).

1. O que é e como se apresenta

Esclerodermia localizada (morfeia) — pele e subcutâneo, às vezes fáscia, músculo e osso; incidência de 3–4 por milhão de crianças, início por volta dos 7 anos, predomínio feminino de 2,4:1 (SBP 2020). Fase **inflamatória** (borda violácea, lesão que cresce) e **de dano** (pele endurecida, brilhante, discrômica, atrofia). Subtipos (SBP 2020; AEP 2020):

- **Circunscrita (em placa)**: placas ovais endurecidas; a de melhor prognóstico.
- **Linear**: a mais comum na criança; faixa que pode cruzar articulação e causar **contratura, encurtamento e assimetria do membro**.
- **Linear da cabeça — en coup de sabre** (faixa vertical na fronte e no couro cabeludo, com alopecia) e **síndrome de Parry-Romberg** (atrofia hemifacial progressiva): risco de **assimetria facial e dentária** e de manifestações **neurológicas** (convulsões, cefaleia, alterações na RM) e **oculares** (uveíte, episclerite — às vezes assintomáticas; AEP 2020).
- **Generalizada, panesclerótica e mista**: as mais incapacitantes. Pode haver artrite, inclusive temporomandibular, longe da lesão.

Esclerose sistêmica juvenil (ESJ) — início antes dos 16 anos; cerca de 10% das esclerodermias sistêmicas (AEP 2020). Na criança, **90% são cutâneas difusas**, com menos acometimento renal e intersticial que no adulto, mais sobreposições e **doença cardíaca como causa frequente de morte** (AEP 2020). O **fenômeno de Raynaud costuma ser o primeiro sinal**, seguido de **dedos edemaciados (puffy fingers)**, esclerodactilia, úlceras e cicatrizes nas polpas, telangiectasias, calcinose, artrite e refluxo (PCDT MS 2022). Órgãos: **doença intersticial, hipertensão pulmonar, coração, intestino e a crise renal esclerodérmica**

(hipertensão maligna com insuficiência renal rapidamente progressiva; 11% normotensas — AEP 2020).

Critérios de classificação da ESJ (PRES/ACR/EULAR 2007, adotados pela SBP 2020 e pela AEP 2020): 1 critério maior — endurecimento da pele proximal às

metacarpofalângicas ou metatarsofalângicas — e pelo menos 2 menores entre esclerodactilia; Raynaud, capilaroscopia alterada, úlceras digitais; disfagia, refluxo; crise renal, hipertensão recente; arritmia, insuficiência cardíaca; fibrose pulmonar, DLCO baixa, hipertensão pulmonar; atrito de tendão, artrite, miosite; neuropatia, túnel do carpo; FAN ou anticorpos específicos (anticentrômero, anti-Scl-70, anti-RNA polimerase III). O PCDT do MS (2022), feito para adultos, usa o escore ACR/EULAR 2013 (≥ 9 pontos).

Fenômeno de Raynaud — vasoespasma episódico dos dedos ao frio ou estresse, com **palidez** bem demarcada, seguida de **cianose** e **rubor** na reperfusão. **Primário** (a maioria na criança): adolescente, simétrico, sem úlceras ou necrose, exame normal, **FAN negativo e capilaroscopia normal**. **Secundário**: doença do tecido conjuntivo (ESJ, lúpus, dermatomiosite, doença mista) ou medicamentos (estimulantes do TDAH, betabloqueadores). **Acrocianose** e **eritromelalgia** não são Raynaud (AEP 2020).

2. Classificação de gravidade

GRAVIDADE	CRITÉRIOS CLÍNICOS	CONDUTA
 Leve	Raynaud primário : simétrico, sem úlceras, cicatrizes, edema dos dedos ou esclerodactilia; exame normal; FAN negativo; capilaroscopia normal (quando disponível)	Pediatra: proteção contra o frio; reavaliar em toda consulta (pode anteceder doença sistêmica)
 Moderada	Toda morfeia — eletivo na placa superficial estável; com prioridade na linear, en coup de sabre, Parry-Romberg, generalizada, profunda ou ativa. Raynaud com sinal de secundário (FAN positivo, capilaroscopia alterada, úlcera digital, dedos edemaciados, artrite, disfagia). Suspeita de ESJ estável	Encaminhar ao reumatologista pediátrico; na ESJ, com prioridade; PA e fita urinária no consultório
 Grave	Crise renal suspeita; isquemia digital crítica ; dispneia , hipoxemia , síncope ou dor torácica na ESJ; convulsão ou déficit no en coup de sabre; olho vermelho doloroso com baixa visual	Pronto-socorro ou hospital (critérios e preparo adiante)

Fatores que elevam a gravidade: forma linear sobre articulação, na face ou no couro cabeludo; lesão ativa; início precoce; na ESJ, forma difusa rapidamente progressiva, doença com menos de 1 ano, anti-RNA polimerase III, atrito de tendão e **corticoide em dose alta** (risco de crise renal — AEP 2020; PCDT MS 2022).

3. Diagnóstico no consultório

O diagnóstico é clínico (SBP 2020; AEP 2020). No exame: **fotografar** as lesões, medir os membros e a amplitude articular, incluindo a **temporomandibular** (SHARE 2019), e examinar face, couro cabeludo e dentes. No Raynaud: polpas digitais, edema e endurecimento dos dedos, cutícula (dermatoscópio), pulsos, **PA** e **fita urinária**.

Exames que o pediatra pode pedir:

- **Raynaud:** hemograma, VHS e PCR, **FAN**, urina tipo 1 e creatinina; capilaroscopia periungueal onde houver (até 9–10 anos há variações normais da idade — AEP 2020). FAN positivo ou capilaroscopia alterada = encaminhar (🟡).
- **Morfeia:** o diagnóstico não depende de exame (FAN pode ser positivo sem doença sistêmica); biópsia só na dúvida, pelo especialista.

O que o especialista faz:

- **Morfeia (SHARE 2019):** escore LoSCAT; ultrassom com Doppler ou termografia; **RM** quando a lesão cruza a articulação; **RM de crânio** ao diagnóstico em toda lesão de face ou couro cabeludo, com ou sem sinais neurológicos; **avaliação oftalmológica, com rastreio de uveíte**, ao diagnóstico e no seguimento, sobretudo na face e no couro cabeludo; avaliação **ortodôntica e maxilofacial** na forma da cabeça.
- **ESJ (SHARE 2021; AEP 2020):** anticorpos específicos, capilaroscopia, **espirometria com DLCO**, **tomografia de alta resolução** na avaliação inicial, **ecocardiograma** anual (AEP 2020), ECG, BNP, avaliação esofágica, função renal e PA.

Diagnóstico diferencial que não pode passar: líquen escleroso, paniculite, lipoatrofia, **malformação vascular** (fase violácea), **fasceíte eosinofílica**, doença do enxerto contra o hospedeiro; **dermatomiosite**, **lúpus e doença mista** (Raynaud secundário); **acrocianose**, **perniose e trombofilia** (dedo isquêmico persistente).

4. Tratamento e seguimento

Pediatra: reconhecer cedo (a morfeia linear não é "mancha"), encaminhar, medir PA e fazer fita urinária na ESJ, vigiar simetria dos membros e da face, vacinas, Raynaud primário e adesão ao metotrexato. **Reumatologista:** imunossupressão, rastreio de órgãos e vasodilatadores na doença secundária.

Morfeia (SBP 2020; SHARE 2019; AEP 2020):

- **Placa superficial e limitada: tópico** — hidratante, corticoide tópico, calcipotriol, tacrolimo 0,1% ou imiquimode 5%; fototerapia UVA1 (SHARE 2019) onde houver.
- **Formas ativas que podem deformar ou incapacitar (linear, en coup de sabre, Parry-Romberg, generalizada, profunda, panesclerótica): metotrexato** desde o diagnóstico,

com **corticoide sistêmico como ponte nos primeiros 3 meses**; manter o metotrexato **por pelo menos 12 meses** após a melhora antes da redução (SHARE 2019) — a AEP (2020) prefere **2 anos após a inatividade**. O CARRA padronizou três esquemas com metotrexato, isolado ou com corticoide oral ou IV (Li et al. 2020). **Micofenolato** na doença grave, refratária ou com intolerância ao metotrexato.

- **Fisioterapia e ortodontia** nas formas faciais; correção estética só com a doença inativa.

Esclerose sistêmica juvenil (SBP 2020; SHARE 2021; PCDT MS 2022): tratamento por órgão, pelo especialista — metotrexato ou micofenolato na pele e nas articulações; **ciclofosfamida ou micofenolato** na doença intersticial; corticoide **na menor dose** (AEP 2020: até 0,3–0,5 mg/kg/dia ou 15 mg/dia), pelo risco de crise renal; inibidor da bomba de prótons; sildenafil e prostanoídes nas úlceras; tocilizumabe, abatacepte ou rituximabe nos refratários (SBP 2020). Na **crise renal**, o tratamento é **inibidor da ECA** (captopril), mantido indefinidamente após a crise; **não há indicação de IECA para prevenir** a crise (PCDT MS 2022).

Raynaud — medidas para todos (SBP 2020; AEP 2020): aquecer o **corpo inteiro** (roupas em camadas, gorro, luvas e meias de lã); evitar mudanças bruscas de temperatura; na crise, **água morna** (nunca quente) ou mãos sob as axilas; não fumar nem usar cigarro eletrônico; revisar estimulantes e betabloqueadores com quem prescreveu; hidratar as mãos. No Raynaud primário, medicamento é exceção (crises que limitam a vida apesar das medidas), decidido com o reumatologista.

MEDICAMENTO	DOSE	INTERVALO	DURAÇÃO	OBSERVAÇÃO E REFERÊNCIA
Metotrexato (VO ou SC)	15 mg/m²/semana (máx. 25 mg/semana)	1x/semana	≥ 12 meses após a melhora (SHARE 2019); 2 anos após a inatividade (AEP 2020)	SHARE 2019; máximo da AEP 2020. Ácido fólico e exames conforme o reumatologista
Prednisona ou prednisolona	1–2 mg/kg/dia	1x/dia	2–3 meses, com redução gradual	Ponte da morfeia ativa (SHARE 2019; AEP 2020); na ESJ, dose baixa
Metilprednisolona IV (pulso)	30 mg/kg/dose (AEP 2020: 15–30 mg/kg), máx. 1 g	1x/dia por 3 dias, repetido mensalmente conforme a resposta	Primeiros meses	Alternativa ao corticoide oral; em hospital-dia (SHARE 2019; AEP 2020)
Micofenolato de mofetila	500–1.000 mg/m²	Conforme o especialista	Prolongada	Morfeia grave ou refratária (SHARE 2019); doença intersticial da ESJ (AEP 2020)
Nifedipino de liberação prolongada	0,2–0,5 mg/kg/dia , máx. 3 mg/kg/dia (até 120 mg)	1–2x/dia	Até a melhora; pode ser só no inverno	Com o reumatologista. Sem dose pediátrica para Raynaud (SBP, PCDT, AEP): dose anti-hipertensiva da SBP 2019 (> 1 mês); BCC 1ª linha (PCDT MS 2022; AEP 2020); não partir; cefaleia, rubor, edema
Anlodipino	1–5 anos 0,1 mg/kg/dia (máx. 0,6 mg/kg/dia, até 5 mg); ≥ 6 anos 2,5 mg (máx. 10 mg)	1x/dia	Idem	Alternativa ao nifedipino (PCDT MS 2022); doses pediátricas da SBP 2019 (documento Hipertensão arterial sistêmica)
Captopril	Conforme o nefrologista ou a UTI	—	Indefinida após a crise renal	Tratamento da crise renal, só no hospital (PCDT MS 2022; AEP 2020)

O que não usar: nifedipino de liberação imediata (decisão do site; SBP 2019); corticoide em dose alta na ESJ; IECA "preventivo" (PCDT MS 2022); procedimentos estéticos na morfeia ativa.

Vacinas: calendário completo e **influenza anual**; não vivas são seguras; vivas conforme o grau de imunossupressão, pelo **Manual dos CRIE 2023** e o documento de Imunizações do site;

vacinar antes da imunossupressão e vacinar os conviventes.

Seguimento: a morfeia pode **reativar**, sobretudo nos 2 primeiros anos após a remissão (AEP 2020) — seguir até o fim do crescimento, com medidas, fotos e oftalmologia nas formas da cabeça.

5. Quando encaminhar ao pronto-socorro ou internar

Crterios (●):

- **Suspeita de crise renal** na ESJ (ou na criança com esclerodermia em uso de corticoide): PA $\geq$ p95 + 30 mmHg (abaixo de 13 anos) ou > 180/120 mmHg; PA nova elevada com cefaleia, alterao visual, convulsao, oliguria ou creatinina subindo. Pode ser **normotensa**.
- **Isquemia digital crtica:** dedo que permanece branco ou escuro, frio e doloroso aps aquecimento, ulcera infectada, necrose ou gangrena.
- **Pulmo e corao:** dispnea progressiva ou em repouso, SpO2 < 92%, sincope, dor toracica, arritmia, sinais de insuficiencia cardaca.
- **Neurolgico ou ocular** na forma da cabea: convulsao, dficit focal; olho vermelho doloroso ou baixa visual.
- **Imunossuprimido com febre e mau estado geral.**

Como encaminhar:

1. **Nao baixar a PA no consultorio e no dar nifedipino de liberacao imediata** (documento Crise hipertensiva na criança e no adolescente).
2. Monitorar PA, frequencia cardaca, SpO2 e consciencia; **oxigenio para manter SpO2 entre 94% e 98%** (evitando hiperoxia) se houver hipoxemia ou desconforto.
3. Convulsao: protocolo de estado de mal convulsivo (benzodiazepinico se a crise durar $\geq$ 5 min).
4. Isquemia digital: aquecer o corpo, proteger o dedo, analgesia (dipirona 15 mg/kg/dose ou paracetamol 10–15 mg/kg/dose), sem calor direto.
5. Acesso venoso **sem soro em volume**; relatorio com diagnostico, medicamentos e exames; SAMU (192) nos instaveis.

6. Orientacoes de retorno e sinais de alerta para a familia

- **Raynaud:** proteja o corpo inteiro do frio e aqueca os dedos com agua morna na crise. **Conte ao pediatra se surgirem feridas nas pontas dos dedos, dedos inchados ou duros, dor nas juntas ou dificuldade para engolir.**

- **Morfeia:** faixas endurecidas no braço, na perna ou na testa precisam de tratamento cedo. Use o metotrexato **uma vez por semana, no mesmo dia** (nunca diário), sem interromper por conta própria.
- **Procure o pronto-socorro se houver:** dor de cabeça forte, visão embaçada, convulsão, pouca urina; **dedo que fica branco ou roxo e não volta ao normal ao aquecer**, ferida escura no dedo; falta de ar, desmaio ou dor no peito; olho vermelho com dor ou piora da visão; febre em quem usa remédio biológico ou inibidor de JAK, mesmo com a criança bem; febre com mal-estar em quem usa outro imunossupressor.

7. Comparação com as referências

ITEM	SBP	MINISTÉRIO DA SAÚDE	AAP	NICE	AEP	JOHNS HOPKINS	HARVARD	OXFORD / CAMBRIDGE
Documento (versão/data)	DC Reumatologia "Esclerodermia localizada e sistêmica", 06/2020	PCDT Esclerose sistêmica, Portaria Conjunta nº 16, 10/08/2022 (adultos)	Sem diretriz localizada	Sem diretriz (NG) localizada	Protocolos SERPE/AEP 2020 (Esclerodermia localizada; Esclerose sistêmica)	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
Morfeia — tratamento	Tópicos na superficial; corticoide, metotrexato, micofenolato e fisioterapia nas graves	Fora do escopo do PCDT	Sem posição localizada	Sem posição localizada	Metotrexato 15 mg/m ² + corticoide; 2 anos após inatividade; RM e oftalmologia na cabeça	Sem posição específica localizada	Sem posição específica localizada	Segue o NICE
ESJ — critérios	PRES/ACR/EULAR 2007 (1 maior + 2 menores)	ACR/EULAR 2013 (≥ 9 pontos, adultos)	Sem posição localizada	Sem posição localizada	PRES/ACR/EULAR 2007	—	—	—
ESJ — rastreo	Pulmão, coração, rim, esôfago	Sem calendário pediátrico	—	—	TCAR inicial; eco anual	—	—	—
Raynaud	Aquecimento; BCC, iPDE5, prostanoídes	Nifedipino ou anlodipino 1ª linha (nifedipino 10–20 mg 3x/dia, adulto)	Sem posição localizada	Sem posição localizada	Frio; nifedipino; losartana, iloprost, sildenafil	—	—	—
Crise renal	Citada como complicação	Captopril, mantido; sem IECA preventivo	—	—	IECA; corticoide alto é fator de risco	—	—	—

Leitura: SBP (2020), AEP (2020) e SHARE (2019; 2021) concordam no diagnóstico clínico, nos critérios PRES/ACR/EULAR 2007, no **metotrexato com ponte de corticoide** na morfeia que deforma ou incapacita e no **bloqueador de canal de cálcio no Raynaud**. Divergem na **duração** do metotrexato (SHARE: pelo menos 12 meses após a melhora; AEP: 2 anos após a inatividade) e no **pulso de metilprednisolona** (SHARE 30 mg/kg; AEP 15–30 mg/kg, máx. 1 g). O **PCDT do MS (2022)** é de adultos (critérios 2013, doses fixas, sem esquema pediátrico), mas

sustenta **IECA na crise renal, sem IECA preventivo, e corticoide na menor dose**. O texto completo da SBP é restrito a associados; as posições vêm do resumo publicado. AAP, NICE, Johns Hopkins e Harvard não têm posição específica localizada; Oxford e Cambridge seguem o NICE. **Posição adotada pelo site:** SBP 2020, com as doses do SHARE e da AEP onde a SBP não as detalha; no Raynaud, **só nifedipino de liberação prolongada** (SBP 2019), na dose pediátrica da SBP 2019, e não a de adulto do PCDT.

PONTOS PRÁTICOS

1. Faixa endurecida no membro, na testa ou no couro cabeludo é morfeia linear até prova em contrário: encaminhe com prioridade.
2. Morfeia da cabeça: RM de crânio e oftalmologia, mesmo sem sintomas.
3. Raynaud simétrico, sem feridas, com exame e FAN normais é primário; FAN positivo, capilaroscopia alterada, úlcera ou dedos inchados = encaminhar.
4. Na ESJ, PA e fita urinária em toda consulta: PA alta súbita, cefaleia ou pouca urina é crise renal (●).
5. Nifedipino só de liberação prolongada.
6. Metotrexato é semanal; confira as vacinas pelo CRIE antes da imunossupressão.

Veja também, nesta Biblioteca: **Dermatomiosite juvenil e Lúpus eritematoso sistêmico juvenil** (nesta área); **A pele como sinal de doença sistêmica na criança** (Dermatologia); **Hipertensão arterial sistêmica na criança e no adolescente** (Cardiologia); **Crise hipertensiva na criança e no adolescente** (Urgências); **Lesão renal aguda na criança** (Nefrologia); **Vacinação da criança imunocomprometida e com doenças crônicas (CRIE)** (Imunizações); **Trombose venosa e trombofilias na criança e no adolescente** (Hematologia).

8. Fontes

- Sociedade Brasileira de Pediatria, Departamento Científico de Reumatologia. Esclerodermia localizada e sistêmica (Documento Científico), junho de 2020 — anúncio (texto restrito a associados). sbp.com.br; resumo do documento no Portal Afya. portal.afya.com.br
- Ministério da Saúde, SAES/SCTIE. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica — Portaria Conjunta nº 16, de 10 de agosto de 2022. gov.br/conitec
- Zulian F et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile localised scleroderma (SHARE). Ann Rheum Dis, 2019;78:1019–24. Europe PMC
- Foeldvari I et al. Consensus-based recommendations for the management of juvenile systemic sclerosis (SHARE). Rheumatology (Oxford), 2021;60(4) — resumo. Europe PMC

- Li SC et al. (CARRA). Comparative effectiveness feasibility study of consensus treatment plans in juvenile localized scleroderma. J Rheumatol, 2020. [Europe PMC](#)
- Asociación Española de Pediatría / SERPE. Giménez-Roca C. Esclerodermia localizada. Protoc diagn ter pediatr, 2020;2:163–71. [PDF](#)
- Asociación Española de Pediatría / SERPE. Esclerosis sistémica. Protoc diagn ter pediatr, 2020. [PDF](#)
- SBP, Departamento de Nefrologia. Hipertensão arterial na infância e adolescência (Manual de Orientação), 2019 — nifedipino LP e anlodipino. [PDF](#)

Dr. José Roberto Stefani

Pediatra (RQE 36.710) e Neonatologista (RQE 367.101) · CRM/SP 43.076 · Professor do Centro Universitário Max Planck

Rua das Orquídeas, 667 — Sala 203 — Medical Tower Office Premium — Indaiatuba/SP
(19) 99114-9114 · pediatra.stefani@gmail.com · www.neonatologia.com.br

Conteúdo de caráter educativo, sem substituir a avaliação médica individual. Critérios, doses e condutas são referência e devem ser confirmados em protocolo/bula atualizados, individualizados e conduzidos sob especialista.