Esclerose sistêmica difusa grave: relato de caso em homem

Severe diffuse systemic sclerosis: a case report in man

Daiane Saldanha de Avila[1], Cleiton da Silva Pando[2], Karen Scherer Bastos[3], Douglas Brandão da Silva[4]

RESUMO

Homem de 64 anos se apresentou no serviço de emergência relatando espessamento progressivo da pele, lombalgia, disfagia e lesões necróticas dolorosas em quirodáctilos. Foi feito o diagnóstico de esclerose sistêmica difusa grave, com insuficiência renal crônica, fibrose pulmonar e miocardiopatia secundárias a esclerodermia. São discutidas a manifestação grave dessa doença, suas complicações e apresentação no sexo masculino.

UNITERMOS: Esclerose Sistêmica Difusa, Esclerodermia.

ABSTRACT

A 64-year-old male presented at the emergency unit complaining of progressive hardening of the skin, lumbago, dysphagia and painful necrotic lesions in the fingers. He was diagnosed with severe diffuse systemic sclerosis and chronic kidney failure, pulmonary fibrosis, and myocardiopathy secondary to scleroderma. Here we discuss the severe manifestation of this disease, its complications, and its presentation in the male sex.

KEYWORDS: *Diffuse Systemic Sclerosis, Scleroderma.*

INTRODUÇÃO

O termo *esclerodermia* é usado para definir síndromes que estão confinadas à pele e tecido subcutâneo, assim como aquelas em que há envolvimento visceral de múltiplos órgãos (esclerose sistêmica). O padrão de envolvimento clínico, ausência de achados sistêmicos e ausência de fenômeno de Raynaud frequentemente distingue esclerodermia localizada/morfeia de esclerose sistêmica. A esclerose sistêmica pode ser dividida em cutânea difusa, cutânea limitada e visceral. Já as formas limitadas são a morfeia, esclerodermia linear e lesão em "golpe de sabre". Esclerose sistêmica, também conhecida como esclerodermia, é uma doença autoimune complexa. É caracterizada por remodelamento patológico do tecido conectivo e caracterizada por 3 fatores cardinais: produção e deposição excessiva de colágeno, lesão vascular e inflamação/autoimunidade (1).

Esclerose sistêmica é doença relativamente rara. A real incidência relatada fica entre 2,6 e 28 por milhão por ano e obviamente subestimada devido às manifestações precoces serem frequentemente despercebidas. A prevalência é estimada em 13 a 140 por milhão. É mais frequente em mulheres (4:1) entre 30 e 50 anos (2).

A disfunção de órgãos internos é frequente como evento precoce na esclerose sistêmica, e disfunção visceral severa ocorre mais frequentemente nos primeiros 3 anos de doença (3).

Relatamos aqui um caso de esclerose sistêmica difusa grave em homem, haja vista a raridade da apresentação neste sexo.

RELATO DE CASO

Paciente de 64 anos, solteiro, masculino, branco, agricultor, chegou ao ambulatório de dermatologia em novembro de 2005 com queixa de endurecimento da pele e feridas nas mãos há 4 anos. Referia espessamento da pele em tronco e lesões em mãos, cotovelos, orelhas e joelhos, prurido, dor local, edema em membros, dispneia, perda de sensibilidade das mãos, emagrecimento de 8 kg em um mês. Fazia uso de colchicina 0,5mg/dia. Ao exame: fácies de esclerodermia (Figura 3), lesões nodulares em mãos, espessamento da pele e telangiectasias em tórax (Figura 2), sendo feita hipótese diagnóstica de esclerodermia. O paciente perdeu acompanhamento no ambulatório e se internou no pronto atendimento em janeiro de 2008 com quadro de dispneia progressiva, lombalgia, disfagia, lesões dolorosas em dedos e endurecimento da pele difusamente. Ao exame apresentou crepitantes em bases pulmonares, esclerodactilia com

[1] Médica.
[2] Estudante de Medicina.
[3] Estudante de Medicina.
[4] Médico.

19-294_esclerose-sistêmica.pmd 281 29/9/2009, 10:29

necrose mumificada em 3º e 4º quirodáctilos à direita e todos os da mão esquerda (Figura 1). Edema MMII 2+/4+ e estase jugular bilateral. O diagnóstico na internação foi de insuficiência renal crônica, fibrose pulmonar e miocardiopatia secundárias à esclerose sistêmica difusa grave.

Exames realizados no diagnóstico em 2005: FAN Hep2 reagente 1/80, VDRL reagente 1/2, Treponema IgG não reagente, anticentrômero não reagente. Durante a internação foram realizados: ECG evidenciando ritmo sinusal, extrassístoles ventriculares, BRD, sobrecarga AE e VE, alteração da repolarização ventricular. Ecocardiograma: severa disfunção sistólica global biventricular, moderada dilatação de cavidades cardíacas, insuficiência valvar tricúspide moderada, sinais indiretos de hipertensão pulmonar, FE: 28%. TCAR tórax: faveolamento difuso, áreas em opacidade vidro fosco e fibrose em bases pulmonares. Laboratoriais: TGO 520; TGP 427; FA 88; Ur 83; Cr 1,8; demais sem particularidades. Solicitado REED.

Após compensação do quadro agudo, recebeu alta em uso de AAS 100mg 1cp/dia; Amlodipina 5mg/dia; Capto-



FIGURA 1 – Esclerodactilia com necrose digital.



FIGURA 2 – Telangiectasias e espessamento da pele.

19-294_esclerose-sistêmica.pmd 282 29/9/2009, 10:29



FIGURA 3 – Fácies de esclerodermia.

pril 25mg 1cp 3x/dia; Digoxina 0,25mg meio cp/dia; Carvedilol 6,25mg 2cp/dia; Espironolactona 25mg/dia; Omeprazol 20mg/dia.

Ao retornar ao ambulatório de reumatologia em março de 2008, permanecia com os sintomas de disfagia – ainda não tinha realizado o REED, e dor em extremidades das mãos, obtendo pouco alívio com uso das medicações. Devido ao grau avançado da doença e comprometimento do paciente, não foi iniciada terapia imunossupressora modificadora da doença.

DISCUSSÃO

O relato deste caso demonstra a história natural da esclerose sistêmica difusa, visto que o paciente evadiu-se do ambulatório e retornou três anos depois com graves complicações tardias da doença: miocardiopatia (complicação presente em 15% dos casos), doença pulmonar intersticial (70%), esofagopatia (80%), telangiectasias (60%).

Embora a esclerose sistêmica seja uma doença incomum, ela é importante devido a alta mortalidade dessas doenças reumatológicas, e também devido as complicações secundárias ao processo de fibrose tais como a cirrose hepática e a fibrose pulmonar (4).

Na esclerodermia, há quatro mecanismos para isquemia tecidual e subsequente necrose tecidual: (1) vasoespasmo ou isquemia-reperfusão recorrente (fenômeno de Rayanaud); (2) doença estrutural dos vasos, com proliferação da íntima e estreitamento do lúmen; (3) oclusão de vasos secundária a doença vascular ou formação de trombo; ou (4) colágeno em excesso intravascular. O manejo da vasculopatia na esclerodermia deveria abordar cada um desses componentes para ter impacto no tratamento da doença (8). Nifedipina tem sido associada à diminuição da frequência de vasoespasmo e severidade dos ataques (fenômeno de Rayanaud) em um número de estudos (5).

O envolvimento miocárdico com fibrose (secundário a isquemia repetida e lesão imunoinflamatória) leva a disfunção diastólica ventricular, sendo que a sobrecarga de ventrículo direito pode complicar com hipertensão pulmonar. Disfunção sistólica de ventrículo esquerdo está presente em uma minoria de pacientes (6).

A esclerose sistêmica progressiva causa atrofia muscular e fibrose dos dois terços distais do esôfago. Estudos de motilidade mostram peristaltismo de amplitude reduzida ou ausente nesta região e pressão do esfíncter esofágico inferior normal ou diminuída. Os pacientes queixam-se de disfagia, azia e regurgitação devido ao refluxo e à dismotilidade (7).

A crise renal da esclerodermia é definida como o início de severa hipertensão associada com um rápido decréscimo da concentração de creatinina sérica e anemia hemolítica microangiopática. Essa desordem tem respondido dramaticamente ao uso de IECA (9).

Tem havido um importante aumento na sobrevida e mudanças nas causas de morte em esclerodermia em relação aos últimos 25 anos. Antes do advento dos IECA, a crise renal era responsável por 25% das mortes. Agora é causa de somente 7 a 10% das mortes por esclerodermia, mas as mortes por fibrose pulmonar têm aumentado significativamente. Na esclerodermia limitada, a maioria das mortes é de causas "normais", tais como câncer, cardiopatias e idade avançada. Daqueles que têm mortes relaciona-

19-294_esclerose-sistêmica.pmd 283 29/9/2009, 10:29

das à esclerodermia, 50% morrem de hipertensão pulmonar e 25% morrem de fibrose pulmonar (10).

Embora não haja cura para a esclerose sistêmica, suas complicações são definitivamente tratáveis. O objetivo atual do tratamento é modificar a progressão da doença e melhorar a qualidade de vida. A respeito disso, a terapia sintomática da esclerodermia está melhorando. Como novas drogas se tornaram disponíveis para modificar o sistema imune, em particular agindo sobre as células T, será interessante acompanhar se elas serão capazes de causar impacto significante no curso dessa doença (10).

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chung L, Lin J, Furst DE, Fiorentino D. Systemic and localized scleroderma. Clinics in Dermatology 2006; 24:374-392.
2. Haustein UF. Scleroderma and pseudoscleroderma: uncommon presentations. Clinics in Dermatology 2005; 23:480- 490.
3. Steen VD, Medsger JR TA. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. Arthritis Rheum 2000; 43:2437-44.
4. Denton CP, Black CM. Scleroderma and related disorders: therapeutic aspects. BaillieÁ res Clinical Rheumatology 2000; 14:17-35.
5. Leighton C. Drug Treatment of scleroderma. Drugs 2001; 61 (3): 419-427.
6. Ferri C, Giuggioli D, Sebastiani M, Colaci M, Emdin M. Heart involvement and systemic sclerosis. Lupus 2005; 14: 702-707.
7. Ebert EC. Esophageal Disease in Scleroderma. J Clin Gastroenterol 2006; 40: 9.
8. Hummers LK, Wigley FM. Management of Raynaud's phenomenon and digital ischemic lesions in scleroderma. Rheum Dis Clin N Am 2003; 29: 293-313.
9. Steen VD, Medsger JR TA. Long-Term Outcomes of Scleroderma Renal Crisis. Annals of Internal Medicine 2000; 133: 8.
10. Steen VD. The Lung in Systemic Sclerosis. JCR: Journal of Clinical Rheumatology 2005; 11: 1.

Hospital Universitário de Santa Maria – HUSM.
✉ Endereço para correspondência:
Daiane Saldanha de Avila
Rua João Cândido Fagundes, 165 – Witeck
98300-000 – Palmeiras das Missões, RS – Brasil
☎ (55) 8402-0380
daisavila@yahoo.com.br

Recebido: 11/11/2008 – Aprovado: 1/1/2009

19-294_esclerose-sistêmica.pmd 284 29/9/2009, 10:29