

Úlceras digitais numa doente com esclerose sistémica

Digital ulcers in a systemic sclerosis patient

Marta Rebelo, Tânia Santiago, José Diniz Vieira, José Nascimento Costa

Doente de sexo feminino, de 22 anos, seguida em consulta de Medicina Interna com o diagnóstico de Esclerose Sistémica Cutânea Limitada (ESCL). Inicialmente apresentava episódios frequentes de fenómeno de Raynaud. A capilaroscopia detectou a presença de capilares dilatados e áreas de desvascularização, e analiticamente tinha anticorpos positivos anti-centrômero. Encontrava-se medicada com antagonistas dos receptores da angiotensina (ARA) e antiagregantes plaquetares. Em Dezembro de 2008 começa a apresentar edema das mãos e úlceras cutâneas digitais no 3º dedo da mão esquerda e 2º e 3ºdedos da mão direita (Fig. 1). Estas eram refractárias ao tratamento com ARA e antagonistas dos canais de cálcio nas doses máximas toleradas pela doente. Apresentava queixas de dor intensa nas polpas dos dedos e recorria com muita frequência a analgesia com AINEs. Em Fevereiro inicia terapêutica com bosentano que é um antagonista dos receptores da endotelina (ARE). Ao fim das primeiras duas semanas verificou-se redução da dor e ao fim de 8 semanas ocorreu cicatrização completa das úlceras digitais (Fig. 2). Após 12 meses de tratamento não ocorreu nenhuma recidiva, nem novas úlceras. O edema das mãos manteve-se estável e a doente manteve terapêutica com o ARE. Não se verificaram quaisquer efeitos secundários.

A Esclerose Sistémica (ES) é uma doença auto-imune do tecido conjuntivo caracterizada por vasculopatia difusa, fibrose cutânea e visceral. As úlceras cutâneas digitais são uma das principais complicações da microvasculopatia periférica na ES. A etiopatogenia da vasculopatia na ES é desconhecida, mas pensa-se



A) Úlceras cutâneas digitais: 3º dedo da mão esquerda, 2º e 3ºdedos da mão direita. B) Úlcera cutânea no 3º dedo da mão esquerda

FIG. 1



Cicatrização completa das úlceras digitais após 8 semanas de se ter iniciado tratamento com bosentano.

FIG. 2

estar relacionada com lesão da célula endotelial,^{1,2} com perda de mediadores vasodilatadores incluindo a prostaciclina e óxido nítrico³ e aumento da produção de vasoconstritores, como a endotelina⁴ que se liga a dois tipos de receptores (ET_A e ET_B). O bosentano é um ARE, com acção preferencial ao nível dos receptores ET_A , reduzindo a vasoconstrição mediada pela endotelina endógena.⁵ É usado no tratamento da hi-

Serviço de Medicina Interna dos Hospitais da Universidade de Coimbra

Recebido para publicação a 31.03.11
Aceite para publicação a 10.05.11

pertensão arterial pulmonar idiopática e secundária à esclerodermia e desde 2007 que se encontra aprovada, pelo INFARMED, a sua utilização na prevenção das úlceras digitais na ES. Esta aprovação foi baseada nos resultados de dois estudos (RAPIDS-1 e RAPIDS-2) que revelaram que o bosentano estava associado a 48% de redução no número médio de novas úlceras⁵ e que esse efeito era maior nos doentes que se apresentavam com mais de três úlceras múltiplas.⁶ Os autores consideram que apesar do caso apresentado não poder comprovar que o bosentano tenha contribuído para o tratamento das úlceras digitais nesta doente, ajudou contudo na sua cicatrização e evitou a ocorrência de novas úlceras. ■

Bibliografia

1. LeRoy EC, Medsger TA. Criteria for the classification of early Systemic Sclerosis. *J Rheumatol* 2001; 28:1573-1576.
2. Bakst R, Merola JF, Franks AG et al. Raynaud phenomenon: Pathogenesis and management. *J Am Acad Dermatol*. 2008 59(4):633-653.
3. Yamamoto T, Katayama I, Nishioka K. Nitric oxide production and inducible nitric oxide synthase expression in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 1998; 25:314-317.
4. Yamame K, Miyautchi T, Suzuki N et al. Significance of plasma endothelin-1 levels in patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol* 1992; 19:1566-1571.
5. Korn JH, Mayes M, Cerinic MM et al. Digital ulcers in systemic sclerosis: prevention by treatment with bosentan, an oral endothelin receptor antagonist. *Arthritis Rheum*. 2004; 50:3985-3993.
6. Cerinic MM, Denton CP, Furst D et al. Bosentan treatment of digital ulcers related to systemic sclerosis: results from the RAPIDS-2 randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *AnnRheum Dis* 2011 70(1):32-38.