

Esclerose sistémica

Systemic sclerosis

Luisa Teixeira, Clara Brito, Miriam Magalhães, Alcina Ponte

Mulher de 33 anos, raça negra, natural e residente em Cabo Verde, observada na consulta por artralguas nas mãos, punhos, ombros e joelhos; fenómeno de Raynaud e despigmentação cutânea na face e tronco, com 8 meses de evolução. Dispnéia para médios esforços e astenia com 1 ano de evolução. Sem antecedentes patológicos.

Exame objectivo: áreas de despigmentação tipo “sal e pimenta” na face, couro cabeludo, pavilhões auriculares e tronco (Fig. 1); esclerodactilia; úlceras digitais e cicatrizes punctiformes e escavadas (Fig. 2). Auscultação cardíaca: normal. Auscultação pulmonar: crepitações bibasais. Normotensa. Sem adenopatias periféricas palpáveis. Abdómen sem alterações.

Estudo complementar revelou: anemia normocítica normocrômica; VS 90 mm; função tiroideia e renal normais; ANA positivo (padrão mosqueado fino, homogéneo e mitoses positivas); anticorpos anti-RNP e anti-Scl70 positivos. Electrocardiograma: sem alterações. Ecocardiograma: espessamento do pericárdio, fracção de encurtamento 35%, sem sinais de hipertensão pulmonar. Provas funcionais respiratórias com padrão restritivo. TAC tórax: discreta cardiomegalia, espessamento dos septos interlobulares e exsudado reticular nos lobos inferiores. Capilaroscopia: áreas avasculares, áreas com vasos enrolados e hemorragias capilares.

Perante as manifestações clínicas e alterações encontradas foi colocada a hipótese de diagnóstico de esclerose sistémica.

Iniciou tratamento com prednisolona 20 mg/dia (esquema de desmame progressivo); nifedipina 20 mg/dia; pentoxifilina 400mg 3vezes/dia e azatioprina 100 mg/dia, escolha condicionada pelo facto da doente residir em Cabo Verde, onde mantém seguimento. Actualmente, encontra-se melhorada das queixas cutâneas e da dispnéia.

A esclerose sistémica (ES), uma doença rara, caracterizada por fibrose progressiva da pele e órgãos internos, afecta sobretudo mulheres entre os 30 e 60 anos.¹

O diagnóstico é feito pela presença do critério major (esclerodermia proximal às metacarpofalângicas/meta-



Face de “máscara” e lesões cutâneas do tipo “sal e pimenta”.

FIG. 1



Esclerodactilia e úlceras digitais com cicatrização atrófica.

FIG. 2

tarsofalângicas) ou de, pelo menos, dois critérios minor (esclerodactilia, cicatrizes punctiformes/escavadas, fibrose pulmonar bibasal); com sensibilidade diagnóstica 97% e especificidade 98%.² À doença associa-se uma mortalidade de 3 a 4,7 vezes a da população geral.³ ■

Bibliografia

1. Altman RD, Medsger TA Jr, Bloch DA, Michel BA. Predictors of survival in systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1991; 34: 403-411.
2. Subcommittee for Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee. Preliminary criteria for classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1980; 23: 581-590.
3. Abu-Shakra M, Lee P. Mortality in systemic sclerosis: a comparison with the general population. *J Rheumatol* 1995; 22: 2100-2102.

Serviço de Medicina 1 do Centro Hospitalar Leiria-Pombal, Hospital Santo André, E. P. E.

Recebido para publicação a 01.08.11

Aceite para publicação a 15.04.14