



ESCLEROSE SISTÊMICA

A ESCLEROSE SISTÊMICA É UMA DOENÇA AUTOIMUNE DO TECIDO CONJUNTIVO, QUE AFETA PREDOMINANTEMENTE MULHERES ENTRE 30 E 50 ANOS. SUA PATOGÊNESE É MULTIFACETADA E SE DISTINGUE DE OUTRAS COLAGENOSSES POR UM ATAQUE CONTÍNUO DE ANTICORPOS QUE RESULTA EM DANO VASCULAR GENERALIZADO E FIBROSE EXCESSIVA EM DIVERSOS ÓRGÃOS, ESPECIALMENTE PELE, ESÔFAGO, RINS E PULMÕES. A VASOCONSTRIÇÃO PERSISTENTE LEVA À HIPÓXIA E MORTE CELULAR, CULMINANDO NA FIBROSE.

CLASSIFICAÇÃO E FISIOPATOLOGIA

A ESCLEROSE SISTÊMICA É CLASSIFICADA EM TRÊS FORMAS PRINCIPAIS, COM BASE NA EXTENSÃO DO ACOMETIMENTO CUTÂNEO E NO PROGNÓSTICO:

- **FORMA CUTÂNEA DIFUSA:** AFETA O TRONCO E A PORÇÃO PROXIMAL DOS MEMBROS, COM MAIOR RISCO DE ACOMETIMENTO DE ÓRGÃOS INTERNOS (FIBROSE PULMONAR, CRISE RENAL). É A FORMA MAIS GRAVE E ESTÁ ASSOCIADA A ANTICORPOS COMO O ANTI-TOPOISOMERASE I (ANTI-SCL-70) E ANTI-RNA POLIMERASE III.
- **FORMA CUTÂNEA LIMITADA:** RESTRITA À PELE DAS MÃOS, FACE E ANTEBRAÇOS. O ACOMETIMENTO VISCERAL É MENOS COMUM, MAS PODE OCORRER, PRINCIPALMENTE NA FORMA DE HIPERTENSÃO PULMONAR E DA SÍNDROME CREST (CALCINOSE, RAYNAUD, ESÔFAGO, SCLERODACTYLY, TELANGIECTASIAS). ESTÁ ASSOCIADA AO ANTICORPO ANTI-CENTRÔMERO.
- **FORMA VISCERAL:** ACOMETE APENAS OS ÓRGÃOS INTERNOS, SEM MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS.

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

AS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS SÃO VASTAS E REFLETEM A FIBROSE E A VASCULOPATIA:

- **PELE:** CARACTERIZADA PELA ESCLERODACTILIA (ESCLEROSE DA PELE DOS DEDOS, QUE PODE EVOLUIR PARA "MÃO EM GARRA"), MICROSTOMIA (REDUÇÃO DA ABERTURA DA BOCA), TELANGIECTASIAS (PEQUENAS DILATAÇÕES VASCULARES) E CALCINOSE (DEPÓSITO DE CÁLCIO NO TECIDO SUBCUTÂNEO).
- **FENÔMENO DE RAYNAUD:** UMA DAS MANIFESTAÇÕES MAIS PRECOSES, CONSISTE EM UMA VASOCONSTRIÇÃO TRANSITÓRIA DAS EXTREMIDADES, GERANDO UMA ALTERAÇÃO TRIFÁSICA DA COR DOS DEDOS (PALIDEZ, CIANOSE E, POR FIM, RUBOR). É IMPORTANTE DIFERENCIÁ-LO DA DOENÇA DE RAYNAUD PRIMÁRIA, QUE NÃO ESTÁ ASSOCIADA A OUTRAS CONDIÇÕES.
- **APARELHO GASTROINTESTINAL:** OCORRE UM PROCESSO INFLAMATÓRIO NA MUSCULATURA LISA DO ESÔFAGO, CAUSANDO DISFAGIA E DISTÚRBIOS DE MOTILIDADE.
- **RINS:** A CRISE RENAL ESCLERODÉRMICA É UMA EMERGÊNCIA MÉDICA CARACTERIZADA POR VASOCONSTRIÇÃO RENAL DIFUSA, LEVANDO A INSUFICIÊNCIA RENAL AGUDA OLIGÚRICA, HIPERTENSÃO GRAVE POR ATIVAÇÃO DO SISTEMA RENINA-ANGIOTENSINA-ALDOSTERONA (SRAA) E ANEMIA HEMOLÍTICA MICROANGIOPÁTICA (COM PRESENÇA DE ESQUIZÓCITOS).
- **PULMÕES:** AS MANIFESTAÇÕES PULMONARES INCLUEM A ALVEOLITE, QUE PODE EVOLUIR PARA FIBROSE, E A HIPERTENSÃO PULMONAR, DECORRENTE DA VASCULOPATIA.

TRATAMENTO

O TRATAMENTO É, EM SUA MAIORIA, SINTOMÁTICO. PARA AS MANIFESTAÇÕES ESPECÍFICAS:

- **ACOMETIMENTO PULMONAR:** EM CASOS DE ALVEOLITE, PODE SER INDICADA A IMUNOSSUPRESSÃO COM CICLOFOSFAMIDA OU MICOFENOLATO DE MOFETILA.
- **CRISE RENAL:** O TRATAMENTO DE ESCOLHA É O USO DE INIBIDORES DA ENZIMA CONVERSORA DE ANGIOTENSINA (IECA). O USO DE CORTICOIDES DEVE SER EVITADO, POIS PODE PIORAR O

QUADRO HIPERTENSIVO.

- FENÔMENO DE RAYNAUD: RECOMENDA-SE EVITAR FATORES PRECIPITANTES (COMO O FRIO) E O USO DE BLOQUEADORES DE CANAL DE CÁLCIO (P. EX., ANLODIPINO, NIFEDIPINO).

REFERÊNCIAS

1. GOLDMAN, LEE; SHAFFER, ANDREW I. CECIL: **TRATADO DE MEDICINA INTERNA**. 26. ED. RIO DE JANEIRO: ELSEVIER, 2021.
2. JAMESON, J. LARRY ET AL. **HARRISON: PRINCÍPIOS DE MEDICINA INTERNA**. 21. ED. RIO DE JANEIRO: MCGRAW-HILL, 2022.