

# Esclerodermia: A Propósito de um Caso Clínico

## *Scleroderma: A Clinical Case Report*

Ana Lima<sup>1</sup>, Ana Dias<sup>1</sup>, Ana Lisboa<sup>1</sup>

**Autor Correspondente:**

Ana Filipa Sousa Lima [filipalima.usfam@gmail.com]  
Rua Nova da Corga, Lugar de Moutidos 4425-147 Águas Santas, Maia, Portugal

### RESUMO

A esclerodermia é uma doença autoimune rara. Caracteriza-se por inflamação e aumento da reatividade vascular, associada à deposição excessiva de colagénio nos tecidos, incluindo a pele e os órgãos internos. Apresentamos o caso de uma mulher, de 41 anos, frequentadora consecutiva de várias consultas no Médico de Família por queixas de ansiedade e poliartralgias. Inicialmente, o quadro clínico foi interpretado como patologia osteoarticular. Posteriormente, surgiu dificuldade na ingestão de líquidos, atribuída a ansiedade e, adicionalmente, parestesias nas mãos. Após excluída patologia ortopédica, foi observada em consulta de Reumatologia onde, na sequência de múltiplos exames foi feito o diagnóstico de esclerodermia sistémica forma cutânea limitada. Pretende-se recordar as principais manifestações clínicas da esclerodermia. Apesar de rara, esta é uma hipótese a considerar em mulheres entre os 30-40 anos, com poliartralgias, disfagia e queixas cutâneas que por vezes são desvalorizadas.

**PALAVRAS-CHAVE:** Doenças da Pele; Esclerodermia Sistémica

### ABSTRACT

*Scleroderma is a rare autoimmune disease. It is characterized by inflammation and increased vascular reactivity, associated with excessive collagen deposition in tissues, including the skin and internal organs. We present a case of a woman, 41 years old, with multiple appointments with her General Practitioner due to complaints of anxiety and polyarthralgia. Initially this was interpreted as osteoarticular pathology. Subsequent symptoms included dysphagia as well as hand's paresthesias. Given the absence of orthopedic pathology, she was observed in a rheumatology consultation where, after several tests, she was diagnosed with systemic sclerosis, limited cutaneous form. We want to recall the main clinical manifestations of scleroderma. Although rare, this is a hypothesis that should be considered in women aged 30-40 years with polyarthralgia, dysphagia and skin complaints that are sometimes undervalued.*

**KEYWORDS:** Scleroderma, Systemic; Skin Diseases

1. Unidade de Saúde Familiar Alto da Maia, Agrupamento de Centros de Saúde Maia/Valongo, Valongo, Portugal.

Recebido: 11/09/2016 - Aceite: 04/11/2016

## INTRODUÇÃO

A esclerose sistêmica (ES), também conhecida como esclerodermia, é uma doença autoimune rara, de etiologia desconhecida.<sup>1</sup> Caracteriza-se por uma inflamação e um aumento da reatividade vascular da micro e macrocirculação, associada à deposição excessiva de colagénio nos tecidos, com consequente esclerose dos mesmos, incluindo a pele e os órgãos internos.<sup>2</sup> Trata-se de uma doença rara (2-20 pessoas por milhão/ano), com predomínio no sexo feminino (*ratio* 3:1) e pico de incidência entre a 3ª e 5ª década de vida.<sup>3</sup>

A ES divide-se classicamente em duas formas clínicas principais: forma limitada e forma difusa.<sup>4</sup> A forma limitada apresenta envolvimento cutâneo da face e das extremidades, ritmo lento de atingimento cutâneo, calcinose e incidência tardia de manifestações viscerais.<sup>3</sup> Estes doentes podem ter características da síndrome de CREST (calcinose, fenómeno de Raynaud, dismotilidade esofágica, esclerodactilia e telangiectasias).<sup>3</sup> A forma difusa cursa com envolvimento cutâneo generalizado do tronco e da área proximal dos membros, bem como possível envolvimento cardíaco, pulmonar e renal precoce.<sup>4</sup>

A diversidade clínica desta doença e a multiplicidade de complicações possíveis, que podem condicionar um prognóstico devastador, torna o seguimento da ES um importante desafio na prática da Reumatologia.<sup>1</sup>

Vários critérios de classificação foram desenvolvidos ao longo dos anos, sendo os mais recentes de 2013 (Tabela

1).<sup>5</sup> Estes critérios têm maior sensibilidade e especificidade para o diagnóstico precoce da ES e para certas formas de esclerose sistêmica limitada, relativamente aos critérios de 1980.<sup>1</sup> Encontram-se divididos em itens e subitens, com pontuações diferentes consoante a importância atribuída.<sup>5</sup> Um total igual ou superior a nove faz o diagnóstico definitivo de esclerose sistêmica.<sup>5</sup>

Estes critérios são aplicáveis a doentes que vão ser incluídos em estudos sobre ES cutânea, mas não são aplicáveis a doentes com ES que não envolva os dedos, ou doentes com doenças semelhantes à ES que possam explicar as suas manifestações.<sup>1</sup> A pontuação total é determinada, somando os pontos obtidos em cada categoria.<sup>1</sup> Doentes com uma pontuação total  $\geq 9$  são classificados como tendo ES cutânea.<sup>1</sup>

A ES cutânea limitada caracteriza-se pela presença de fenómeno de Raynaud com anos de evolução, por vezes, décadas. Existe um envolvimento cutâneo limitado à face, mãos, antebraços e pés (distribuição acral).<sup>4</sup>

Estão também presentes alterações na capilaroscopia do leito ungueal, nomeadamente os megacapilares em ansa e hemorragias capilares geralmente sem áreas avasculares, a não ser em fases muito tardias.<sup>1</sup> Também podem estar presentes: hipertensão pulmonar (tardia, prevalência 10-15%), doença intersticial pulmonar, calcinose subcutânea, doença gastrointestinal ou CREST.<sup>1</sup> A crise renal é rara nesta forma.<sup>1</sup> O anticorpo anticentrómero está presente em 70 a 80% dos casos.<sup>1</sup>

**TABELA 1.** Critérios de classificação da esclerodermia segundo o American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Collaborative Initiative (2013). Um total igual ou superior a 9 faz o diagnóstico definitivo de esclerose sistêmica.

ITEM	SUBITEM	PONTUAÇÃO
Espessamento cutâneo dos dedos das mãos com extensão proximal às metacarpofalângicas (critério suficiente)		9
Espessamento cutâneo dos dedos (contar o score maior)	"Puffy fingers"	2
	Esclerodactilia dos dedos (entre metacarpofalângicas e interfalângicas proximais)	4
Lesões das polpas digitais (contar o score maior)	Úlceras das polpas dos dedos	2
	"pitting scars"	3
Telangiectasias		2
Alterações dos capilares periungueais		2
Hipertensão arterial pulmonar e/ou doença pulmonar intersticial (score máximo é 2)	Hipertensão arterial pulmonar	2
	Doença pulmonar intersticial	2
Fenómeno Raynaud		3
Autoanticorpos relacionados com SSc (anticentrómero, anti-topoisomerase I (anti-Scl70), anti-RNA polimerase III) (pontuação máxima é III)	Anticentrómero	3
	Anti-topoisomerase I	
	Anti-RNA polimerase III	

## CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, de 41 anos, empregada de limpeza. Integra uma família nuclear, classe social média e estágio V do ciclo de Duvall.

Com antecedentes pessoais de ansiedade e cirúrgicos de redução mamária. Sem medicação habitual, hábitos tabágicos ou etílicos. Frequentadora consecutiva de várias consultas no Médico de Família (MF), desde 2011, por queixas de ansiedade e artralgias (ombros, região cervical e joelhos); sem rigidez matinal ou despertares noturnos. Realizou nesse ano, a pedido do seu MF, radiografia do ombro (normal), do joelho (valgismo) e da coluna (escoliose discreta). O quadro clínico foi interpretado como patologia osteoarticular, de caráter mecânico, consequente à sua atividade profissional, e com algum grau de somatização.

Manteve a frequência regular nas consultas do MF por continuidade das queixas de ansiedade. Em 13/01/2014, refere dificuldade na ingestão de líquidos, devido à sensação de ansiedade, e também refere, de novo, parestias nas mãos durante o sono. Foi então orientada para a consulta de Ortopedia, tendo sido observada em 05/05/2014, com a suspeita de síndrome do túnel cárpico. Nesta consulta, a utente queixou-se de poliartalgias de caráter inflamatório, sendo por isso encaminhada para a consulta de Reumatologia. A 24/04/2014, nessa consulta, verificou-se a existência de fenómeno de

Raynaud, esclerodactilia discreta das mãos (Figs. 1 e 2), e foi pedido estudo analítico por suspeita de esclerose sistémica/miopatia inflamatória. O estudo revelou um hemograma normal, funções renal e hepática normais, velocidade sedimentação (VS) aumentada, proteína C-reativa normal, anticorpo anticentrómero positivo e aldolase elevada.

Foi internada no Serviço de Reumatologia, durante 3 dias, para esclarecimento diagnóstico. Durante o internamento realizou estudo analítico (com normalização da velocidade de sedimentação - VS e aldolase), exame sumário de urina, provas funcionais respiratórias, eletroforese de proteínas, capilaroscopia do leito ungueal, manometria esofágica, tomografia computadorizada do tórax e ecocardiograma transtorácico. Estes exames não apresentavam alterações de relevo com a exceção da capilaroscopia do leito ungueal, que revelou um padrão esclerodérmico com megacapilares exuberantes e abundantes, capilares tortuosos e ramificados, áreas avasculares discretas e hemorragias não recentes. A 06/06/2014 teve alta com o diagnóstico de esclerose sistémica forma cutânea limitada.

A doente mantém seguimento em consultas de Reumatologia, sendo que na última consulta mantinha fenómenos de Raynaud e esclerodactilia das mãos, sem úlceras digitais e sem pérmio. Não apresentava fotossensibilidade, alopecia, úlceras cutâneas ou tumefação articular.



FIGURA 1. Edema, rigidez e espessamento cutâneo das mãos é uma manifestação inicial comum.

## DISCUSSÃO

Pretende-se com este caso clínico recordar as principais manifestações clínicas da ES. Apesar de rara, esta é uma hipótese a considerar em mulheres entre os 30-40 anos, com poliartralgias, disfagia e queixas cutâneas frustes, que por vezes são desvalorizadas. Por outro lado, a ansiedade é um sintoma muito comum na prática clínica de Medicina Geral e Familiar, podendo mascarar e dificultar outros diagnósticos. Este caso ilustra também o exemplo de uma doença sistémica com repercussão cutânea, podendo ser a primeira ou única manifestação da mesma.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

**CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS:** Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação de dados de doentes.

**PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS:** Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

## REFERÊNCIAS

1. Coelho P, Cunha I, Salvador MJ, Santos MJ. Manual Prático Esclerose Sistémica (Grupo de Estudo de Doenças Reumáticas Sistémicas). Lisboa: Sociedade Portuguesa de Reumatologia; 2015 [consultado 5 abril 2016]. Disponível em: <http://www.spreumatologia.pt/files/afmpesg/#p=4>.
2. Denton C. Overview and classification of scleroderma disorders. UpToDate; 2014. [consultado 5 abril 2016]. Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/overview-and-classification-of-scleroderma-disorders>.
3. Fonseca J, Canhão H, Queiroz M. Reumatologia Fundamental. Lisboa: Lidel - edições técnicas; 2013.
4. Varga J. Overview of the clinical manifestations of systemic sclerosis (scleroderma) in adults. UpToDate; 2014. [consultado 5 abril 2016]. Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/diagnosis-and-differential-diagnosis-of-systemic-sclerosis-scleroderma-in-adults>.
5. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis. 2013;72:1747-55.



**FIGURA 2.** Pele brilhante (aspeto em "cera") sugere espessamento cutâneo.