

CM 039

س. ا. ا. 1

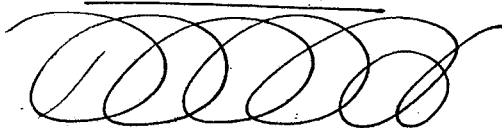
JOSE RUBENS RAITEZ
Doutorando de Clínica Médica.

ESCLEROSE SISTÊMICA

RELATO DE CASO

NOTA = 6

(SAS)



06/283

SUMÁRIO

1- Introdução Pag. - 1
2- Descrição do caso Pag. - 2
3- Discussão Pag. - 6
4- Resumo Pag. - 12
5- Referências Pag. - 13

1- INTRODUÇÃO .

Hipócrates e Galeno, em seus relatos, fazem referência a "doentes que se mumificavam em vida". Tratava-se na realidade, do curso final de uma enfermidade cuja caracterização clínica só ocorreria em meados dos séculos XVII e XVIII, em descrições feitas por Zacutus Lusitanus em 1634 e Diembroeck em 1660,(1). Era a esclerose sistêmica progressiva.

Em 1945, Goetz(2) propôs o termo "esclerose sistêmica progressiva" para estabelecer claramente o caráter difuso da doença no organismo.

A terminologia universalmente utilizada é "esclerose sistêmica", uma vez que o curso progressivo da doença não é o habitual de todas as formas dessa enfermidade.

A esclerose sistêmica em sua forma progressiva ou não, caracteriza-se por ser uma doença crônica de etiologia desconhecida, multissistêmica, caracterizada por lesões disseminadas no tecido conjuntivo e resultante esclerose da pele e tecido subcutâneo (esclerodermia), assim como alterações em vários órgãos internos, especialmente os pulmões, o coração, o aparelho digestivo e os rins.

2 - DESCRIÇÃO DO CASO.

J.V., Nº 29281, 28 anos, masculino, preto, solteiro, motorista de ônibus, procedente e residente em Criciúma, Santa Catarina, apresentou uma internação anterior pelo mesmo motivo. (7)

Q.P. " Falta de ar" e " Sensação de estar com o estômago cheio".

H.D.A. Há mais ou menos três meses, notou que a pele de sua face, tornou-se brilhante, descamativa e apresentando-se aderente. Junto com este quadro apresentou, anorexia, mialgia, tonturas e emagrecimento discreto. Há uns dois meses, começou a sentir sensação de plenitude gástrica após as refeições e junto, as mesmas alterações de pele que ocorreram na face, em hemi-abdomem superior, principalmente no epigástrico.

Há uns quarenta dias, foi internado em Criciúma, sendo feito o diagnóstico de esclerodermia. Durante a período / de internação apresentou um quadro de dor precordial intensa / que durou vários dias, não sabendo especificar direito. Após os quarenta dias de internação, foi encaminhado para Florianópolis com o diagnóstico de esclerodermia e insuficiência cardíaca, fazendo uso de corticóide, digital e furosemide.

H.D.A.S. Após o início do quadro clínico, começou apresentar uma dispnéia progressiva, diminuição da diurese e uma alteração do ritmo intestinal que se tornou mais lento.

H.M.P. O paciente apresentou as doenças próprias da infância e com treze anos num acidente de trabalho perdeu os três dedos da mão esquerda. Nega qualquer cirurgia anterior.⁽⁷⁾

H.M.F. A irmã tem febre reumática e o irmão apresenta doença semelhante a sua, "sic". Nega diabetes, sífilis, cânceres ou doença cardíaca na família.

Exame Físico: No momento da internação o paciente, estava muito ansioso, agitado, dispneico, mas lúcido e orientado em tempo e lugar. Na inspeção geral apresentava-se em estado geral razoável, hidratado, com uma face esclerodérmica onde apresentava diminuição da fenda bucal e da mímica com áreas salpicadas e despigmentadas, jugulares túrgidas, abdome também apresentava pele brilhante, espessada e aderente às estruturas / profundas. De modo geral quase todo o seu corpo apresentava um / brilho incharacterístico. O abdome estava distendido e os membros inferiores edemaciados. Os sinais vitais pesquisados foram P.A. que era 50/40, Fc. 120 bpm. Na ausculta pulmonar havia estertores crepitantes em bases, diminuição do murmúrio vesicular mais à direita. Na ausculta cardíaca não havia sopros, mas apresentava um ritmo de três tempos. A palpação abdominal revelou uma ascite moderada sem vísceromegalia. Em membros inferiores havia edema (++/++++).

Observação; o exame físico do dia da internação, era muito pobre em dados positivos e negativos.

Conduta; foi internado o paciente, suspensão gratuita do corticóide, dieta hipossódica, digital e furosemide.

Exames realizados foram: Hemograma: GV=4.800.000; Ht=42%; Hb=14,0; Leuc=8.700; Seg=4698 (54%); Eos=435 (5%); Linf=3480 (40%); Mon=87 (1); Perfil Renal= Uréia=30 mg; Creatinina = 1,03 mg; Sódio=138; Potássio=4,3; Glicose= 76 mg; VHS= 30; Pesquisa de células LE = negativo; Exame de urina normal; Coombs direto e indireto negativo; Raio X de Tórax no momento da internação= cardiomegalia, cefalização vascular pulmonar, D.P. à direita. Raio X de Tórax dias após= aumento da área cardíaca, circulação pulmonar normal, reação pleural bilateral, elevação da cúpula diafragmática direita, pinçamento pleuro-diafragmático à E, infiltração intersticial, discreto na base pulmonar direita, arca bouço costal íntegro. Na S.E.G.D.= trânsito esofageano processando-se livremente e de maneira lenta, diminuição difusa da motilidade do esôfago e estômago, deslocamento posterior discreto do esôfago por aumento da área cardíaca, não se evidenciou refluxo gastro-esôfagiano, o trânsito intestinal processou-se em tempo normal mais ou menos 5 horas, as alças do delgado não mostraram alterações significativas. O ECG= mostrou uma área inativa em parede posterior, O Ecocardiograma mostrou as cavidades que as cavidades esquerdas estão aumentadas. Há hiposinesia importante do Septo e parede posterior e, a função contrátil do V E está comprometida. Presença de desalinhamento Septo-Aórtico e Mitro-Aórtico devido a dilatação da câmara esquerda. A valva Aórtica apresenta sinais de baixo fluxo através dos folhetos traduzido por

uma tendência ao fechamento progressivo durante a sístole. A valvula mitral apresenta-se desproporcionalmente pequena em relação ao tamanho da camara. Há sinais de H P (Hipertensão Pulmonar discreta no ecograma pulmonar. Não há Derrame Pericárdio.

A Biópsia revelou ao exame microscópico, os cortes histológicos revelam em 1 e 2, fragmentos de pele exibindo discreta acantose, estando a derme pouco espessada, com leve infiltrado de mononucleares, peri-vascular. "Sugestivo de esclerose sistêmica "

1. DATAS
2. melhor avaliação do caso
- Blackburn
- Moca longa etc

3 - DISCUSSÃO .

A esclerose sistêmica é uma doença relativamente infrequente, mas não rara. A faixa etária em que os sintomas / mais aparecem, situam-se entre os 30 e 50 anos, sendo incomum / em crianças e idosos. O sexo feminino prevalece sobre o masculi / no na proporção de 2:1. Existe relatos sobre a incidência au- / mentada de esclerose sistêmica em pessoas pretas e em mineiros. No caso clínico houve relação com a literatura, pois o paciente era preto e procedente de Criciúma, cidade de mineração de car- /vão.

A esclerose sistêmica difusa da pele é observada mais frequentemente nas extremidades superiores, tórax e face o /corre mais na esclerose sistêmica. No início a pele parece ama- /relada e apresenta um ligeiro edema não depressível; posterior- /mente no entanto torna-se endurecida e aderente a planos profun- /dos. Observamos comumente calcinose cutânea e fenômenos de Ray- /naud que é em torno de 40% dos casos, no caso o paciente não a- /presentava.

Entre os comprometimentos sistêmicos, destaca-se as pulmonares que ocorrem em mais ou menos 60% dos pacientes. Es- /tas são decorrentes da deposição de mucopolissacarídeos na pare- /alveolar, tecido intersticial, vasos sanguíneos e lâmina basal / dos bronquíolos. Gradativamente instala-se proliferação do colá- /geno que espessa os septos alveolares. No parênquima pulmonar o

corren a atividade

correm tortuosidade de capilares e degeneração com hiperplasia de pequenas arteríolas. A fibrose, que é consêquência de uma proliferação do tecido fibroso devido a um aumento do número do aumento do numero de fibras do colágeno, se estende irregularmente por segmentos, havendo áreas de colapso parcial com discreto enfisema perifocal. Com a progressão da fibrose e da enfermidade, as alterações da arquitetura pulmonar se manifestam de forma mais intensa, iniciando-se periféricamente e nas bases pulmonares, expandindo-se posteriormente os demais segmentos do parênquima. O comprometimento arteríolar pode levar ao desenvolvimento de hipertensão pulmonar grave, manifestação esta correlacionada expressivamente com as alterações vasoespásticas da enfermidade, e que nas extremidades se manifesta como fenômeno de Raynaud (3).

Clinicamente, o indivíduo com esclerose sistêmica, pode se assintomático para manifestações pulmonares ou apresentar sinais e sintomas que vão desde tosse até quadro de insuficiência respiratória aguda. No caso descrito o paciente apresentou um quadro de dispnéia e ortopnéia progressiva, devido a hipertensão pulmonar caracterizada bem, pelo ecograma pulmonar.

Na radiologia, o indivíduo apresenta na fase inicial, uma reticulação fina com predomínio nas zonas inferiores, simétrica, de caráter ascendente, que tende a torna-se mais tosca e adquirir um componente nodular nas fases avançada, constituindo o " pulmão em favo de mel ".

No caso clínico, o raio X de torax em P.A., o comprometimento / pulmonar do paciente, não estava muito avançado, mais já havia um infiltrado intersticial discreto na base do pulmão direito, concordando assim com a literatura.

As provas funcionais pulmonares, que não foram realizadas, nos mostram o comprometimento pulmonar do paciente com esclerose sistêmica. Classicamente, aceita-se que as / perturbações funcionais que ocorrem na esclerose sistêmica consistem na diminuição da capacidade vital e do volume residual, que se manifestam sob a forma de insuficiência pulmonar vintilatória restritiva.

Encontramos comprometimento renal em 2/3 dos pa ciente, sendo que este problema renal é realmente causa morte, 1/3 dos pacientes. O comprometimento renal é denunciado pela proteinúria, anormalidade do sedimento urinário, hipertensão, e pela insuficiência renal progressiva. No caso clínico o pa- ciente não apresentava comprometimento renal.

As manifestações cardiovasculares nos pacientes com esclerose sistêmica, resumem-se em uma fibrose intersticial e uma fibrose perivascular do miocárdio advindo daí uma insuficiência cardíaca congestiva, distúrbios de condutibilidade e arritmias. O cor pulmonale, é devido à hipertensão pulmonar. No caso clínico, o ecocardiograma nos mostrou alterações cardí- cas compatíveis com a as da literatura.

Entre as manifestações do trato esôfago-gastro-intestinal, destaca-se a disfagia, que não é progressiva, sendo a incompetência do esfíncter cardioesofágico e uma falta de peristaltismo dos 2/3 inferior do esôfago, dando uma hipotônia e posterior dilatação. Esta dilatação leva a uma estase alimentar e em consequência uma esofagite, pirose, sensação de plenitude retroesternal. Embora existam numerosos relatos de comprometimento do intestino delgado na esclerodermia, a malabsorção franca foi relatada com pouca frequência. Sugeriu-se que a malabsorção pode ser o resultado de um comprometimento da motibilidade intestinal, que leva a uma estase relativa do conteúdo intestinal, conseqüentemente, proliferação bacteriana; e comprometimento da parede intestinal pela doença. A atrofia das fibras / musculares lisas é o achado de biópsia. Esta atrofia leva a dilatações saciformes no colon. No caso clínico apresentado o paciente apresentou somente alteração do ritmo intestinal, e ao raio X não houve nenhuma alteração.

Em relação a possibilidade de uma regulação autoimune na patogenia da esclerose sistêmica tem sido corroborada por alterações descritas nas subpopulações linfocitárias. Os relatos de Neto e Samara(4), apresentam os resultados obtidos na avaliação da viabilidade das populações linfocitárias T e B, mediante a interpretação de rosetas EA e EAC em 38 pacientes acometidos por esclerose sistêmica. Em 84,21% dos pacientes a viabilidade dos linfócitos T mostrou-se flagrantemente deprimida ,

em oposição à dos linfócitos B, que, em sua quase totalidade, se revelaram dentro dos limites da normalidade.

Em face desses resultados, os autores especularam a presumível participação dos linfócitos T na patogenia da lesão tecidual na esclerose sistêmica, propondo uma ação inespecífica sobre os fibroblastos, endoteliócitos e mioendoteliócito.

Com relação ao tratamento da esclerose sistêmica várias drogas foram e estão sendo usadas. Neto e Samara (5) em seus relatos, sobre o uso da colchicina no tratamento da esclerose regional, encontraram uma atenuação consistente da extensão da área corporal acometida (30-40%), elasticidade da pele (50-60%), da hiperchromia e regressão do halo de infiltração, com diminuição da zona de aderência central.

Segundo, Steen, Madsger e Rodnan (6), em seus relatos sobre o uso da D-penicilamina na esclerose sistêmica progressiva, em que fizeram um duplo cego, onde acharam necessário utilizar a D-Penicilamina por mais tempo e em maior número de pacientes, o que fizeram comparando 73 casos tomando por 6 meses consecutivos e 45 pacientes que não utilizaram esta droga. A média do uso foi de 24 meses e a quantidade variou de 500 a 1500 mg diários (média de 750 mg). Os resultados foram significativos no tocante à espessura da pele e à participação sistêmica, em vantagem para o grupo que usou a D-Penicilamina. O nível de sobrevivência em 5 anos foi de 88% para este grupo e 66% para o grupo controle. Algumas características desse grupo merecem

ser citados: 1) somente pacientes com Esclerose Sistêmica Progressiva e difusa entraram no estudo; 2) somente pacientes com menos de três anos de evolução; 3) no grupo que respondeu bem, não houve segurança se baixa ou alta dose e melhor; 4) não se conhece bem quanto tempo a droga deve ser usada.

A esclerose sistêmica é uma doença crônica de evolução progressiva. A morte nos casos, resulta de comprometimento renal progressivo, hemorragia cerebral, insuficiência cardíaca ou pulmonar.

O tratamento consiste de medidas gerais, para a manutenção da força e das funções musculoesqueléticas. Sendo indicado a fisioterapia, cinesioterapia, evitar exposição ao frio e sintomáticos. O uso do corticóide está restrito à fase edematosa. Quanto as outras drogas ^(quais?) ainda não existem tratamento mostrando a sua eficácia.

Xilocaina

4 - RESUMO .

O autor apresenta os aspectos clínicos, diagnósticos e evolutivos de um paciente do sexo masculino e de 28 anos, acometido de esclerose sistêmica.

Como manifestações iniciais, apresentou, anorexia e alterações de pele (esclerodermia). Durante a evolução o paciente agravou o seu quadro respiratório, sobrevivendo uma / dispnéia progressiva

Tendo esta enfermidade características peculiares e sendo uma doença pouco frequente, julgamos interessante descrever este caso, contribuindo desta forma a um maior conhecimento desta patologia.

5 - REFERÊNCIAS .

- 1 - Miguez, S.E.C.: Esclerose sistêmica progressiva. Estudo de um novo parâmetro na avaliação de alterações pulmonares. Rev. Bras. Reumat. (citado no Sackner, M.A.: Scleroderma. Modern medical monographs. Grunne-Stratton, 1966.) 3:118 , 1983.
- 2 - Miguez, S.E.C.: Esclerose sistêmica progressiva. Estudo de um novo parâmetro na avaliação de alterações pulmonares. Rev. Bras. Reumat. (citado no Geetz, R.H.: Pathology of progressive systemic sclerosis with special references to changes in the viscera, Clin. Proc. (S.Af.) 4:337, 1945). 3: 118 , 1983.
- 3 - Miguez, S.E.C.: Esclerose sistêmica progressiva. Estudo de um novo parâmetro na avaliação de alterações pulmonares . Rev. Bras. Reumat. (citado no Crystal, R.G., Fulmer, J.D. , Roberts, W.C., Moss, M.L., Line, B.R. & Reynolds, H.Y. : Idiopathic pulmonary fibrosis - Clinical, histologic, radiographic, physiologic, scintigraphic, cytologic, and biochemic aspects, Ann. Intern. Med. 85: 769, 1976.) 3: 118, 1983.
- 4 - Neto, J.F.M. & Samara, A.M.: Tipagem de linfócitos na esclerose sistêmica. Rev. Bras. Reumat. 4: 139, 1983.
- 5 - Neto, J.F.M. & Samara, A.M.: Colchicina no tratamento da esclerodermia regional. Rev. Bras. Reumat. 3:101, 1983.

6 - D-Penicillamina therapy in progressive systemic sclerosis.

V. D. Steen, T.A. Madsger, G.P. Rodnam. Ann. Int. Med. 97:

652-659, 1982.

**TCC
UFSC
CM
0039**

N.Cham. TCC UFSC CM 0039

Autor: Raitez, José Ruben

Título: Esclerose sistêmica : relato de



972803300

Ac. 253238

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM