



ESCLEROSE SISTÊMICA

Sociedade Brasileira de Reumatologia

www.reumatologia.org.br

Av. Brigadeiro Luís Antônio, 2.466 – 9º Andar

CEP 01402-000 – São Paulo – SP

Fone: 55 11 3289-7165



Sociedade Brasileira de
Reumatologia

Esclerose Sistêmica
Cartilha para pacientes

criação e desenvolvimento:
Comissão de Esclerose Sistêmica



Copyright©SBR - Comissão de Esclerose Sistêmica
O conteúdo desta cartilha pode ser reproduzido
desde que citada a fonte.

Cartilha
Esclerose Sistêmica

Cartilha para pacientes



Índice

O que é Esclerodermia?.....	03
O que é Esclerose Sistêmica?.....	03
Quem pode desenvolver Esclerose Sistêmica?	04
Qual a causa da Esclerose Sistêmica?.....	05
O que ocorre em um organismo com Esclerose Sistêmica?.....	05
Como suspeitar de Esclerose Sistêmica?.....	06
Como confirmar o diagnóstico de Esclerose Sistêmica	06
Como a Esclerose Sistêmica pode afetar a pele?.....	07
Quais são as principais alterações na pele de uma pessoa com Esclerose Sistêmica?.....	08
Quais os cuidados recomendados para o tratamento da pele na Esclerose Sistêmica?.....	09
Que medicamentos e outros tipos de tratamento podem ser usados no tratamento do comprometimento da pele?.....	10
O que é fenômeno de Raynaud?.....	10
O fenômeno de Raynaud é frequente? Quando ocorre?.....	11
Pode acometer pessoas que não tenham Esclerose Sistêmica?.....	11
O que aparece na capilaroscopia de pacientes com Esclerose Sistêmica?	12
Como é o tratamento do fenômeno de Raynaud?.....	13
Como evitar as úlceras?.....	14
Como tratar uma úlcera.....	14
Medicação pode ajudar?.....	15
Envolvimento do trato gastrointestinal na Esclerose Sistêmica.....	15
Como se manifesta o envolvimento esofágico....	16
Como se manifesta o envolvimento do estômago..	17
Como se manifesta o envolvimento intestinal....	17
Como a Esclerose Sistêmica pode afetar o coração?	18
O que é Hipertensão Pulmonar?.....	19
Qual o tratamento da Hipertensão Pulmonar?	19
Quais os principais exames para investigar o acometimento cardíaco?	20
Como os pulmões podem ser afetados?.....	21
Quais são os sintomas da fibrose pulmonar? Quais exames são necessários para avaliação pulmonar?.....	21
Como é o tratamento do acometimento pulmonar?	
Acometimento renal na Esclerose Sistêmica.....	23
Como se trata a Esclerose Sistêmica e por quanto tempo eu vou precisar me tratar?	23

1. O QUE É ESCLERODERMIA?

A esclerodermia (skleros: duro; derma: pele) é uma doença reumatológica imunomediada, ou seja, ocasionada por uma desregulação do sistema imunológico dos pacientes. Pode acometer vários sistemas orgânicos, como a pele e os órgãos internos.

A esclerodermia pode ser dividida em dois tipos. Quando o acometimento é restrito à pele, define-se a esclerodermia como localizada, que pode se apresentar de várias formas, como esclerodermia linear, morfeia ou lesão “em golpe de sabre”.

Quando o acometimento envolve, além da pele, os órgãos internos, a doença é denominada de esclerose sistêmica.

2. O QUE É ESCLEROSE SISTÊMICA?

A esclerose sistêmica é uma doença crônica que se caracteriza por anormalidades estruturais e funcionais de pequenos vasos sanguíneos, fibrose da pele e de órgãos internos e desregulação do sistema imunológico.

Existem dois principais subtipos da esclerose sistêmica, as formas cutâneas limitada e difusa.

Os pacientes com esclerose sistêmica cutâneo limitada apresentam espessamento da pele limitado às extremidades (abaixo dos cotovelos e/ou joelhos), enquanto naqueles com esclerose sistêmica cutâneo difusa o espessamento cutâneo se estende para cima dos cotovelos e/ou joelhos, podendo envolver o tronco e coxas; em ambas as formas o acometimento da face pode estar presente.

Em ambos os subtipos da esclerose sistêmica (formas cutânea limitada e difusa) ocorre o acometimento de órgãos internos. Dentre os órgãos que podem ser envolvidos estão o esôfago, pulmão, coração e rins.

Por se tratar de uma doença caracterizada por desregulação do sistema imunológico, a esclerose sistêmica também é reconhecida pela presença de autoanticorpos. Os autoanticorpos específicos como anti-centromérico, anti-topoisomerase-1 e anti-RNA polimerase-III, auxiliam no diagnóstico da doença e também para predizer sua evolução, uma vez que correlações entre eles e manifestações clínicas da doença estão bem estabelecidas.

Atualmente, existem tratamentos que retardam a evolução da doença e auxiliam no controle dos sintomas, mas ainda não há cura para a esclerose sistêmica.

3. QUEM PODE DESENVOLVER ESCLEROSE SISTÊMICA?

A esclerose sistêmica é uma doença rara, cuja prevalência varia de acordo com diferentes estudos e regiões geográficas. Estima-se ao redor de 38 a 341 por milhão de pessoas afetadas pela doença no mundo. No Brasil, um estudo avaliou a prevalência da esclerose sistêmica em Campo Grande, Mato Grosso do Sul, sendo encontrada uma prevalência de 105 casos por milhão de habitantes.

No Brasil, está em andamento o Registro Nacional em Esclerose Sistêmica (RENASCER), visando à coleta de dados de pacientes portadores de esclerose sistêmica de

diferentes regiões do país, com o qual teremos dados mais precisos sobre a prevalência e características da doença na nossa população.

A maioria das pessoas com esclerose sistêmica é do sexo feminino, em uma proporção que vai de até 8 mulheres para 1 homem. A incidência aumenta com a idade, com um pico entre 35-65 anos.

Pacientes afrodescendentes costumam apresentar o início da doença em idade mais precoce e evoluir com doença de maior gravidade. Têm maior risco de fibrose pulmonar e crise renal esclerodérmica.

4.QUAL A CAUSA DA ESCLEROSE SISTÊMICA?

A causa da esclerose sistêmica não é conhecida. No entanto, acredita-se que gatilhos ambientais, como exposição a agentes químicos, agentes infecciosos e tóxicos possam, em um indivíduo geneticamente predisposto, ocasionar a expressão da doença ou de doença semelhante à esclerose sistêmica.

5. O QUE OCORRE EM UM ORGANISMO COM ESCLEROSE SISTÊMICA?

A esclerose sistêmica possui patogênese reconhecidamente complexa. As manifestações clínicas da doença parecem resultar de três processos diferentes e complementares:

1) comprometimento da pequena circulação, com enrijecimento e lesão das paredes vasculares, ocasionando aporte inadequado de oxigênio e de nutrientes aos tecidos;

2) excessiva e progressiva deposição de colágeno na pele e órgãos internos, causando inflamação, fibrose e disfunção do órgão afetado;

3) desregulação do sistema imunológico, levando à produção de autoanticorpos que atacam o próprio organismo.

6. COMO SUSPEITAR DE ESCLEROSE SISTÊMICA?

Considerado um sinal de alerta para a esclerose sistêmica, o fenômeno de Raynaud é uma das manifestações mais iniciais, podendo estar presente vários anos antes do surgimento dos demais sintomas. A presença do fenômeno de Raynaud deve, portanto, levantar a suspeição quanto à possibilidade do diagnóstico de esclerose sistêmica. Sugere-se, para a sua investigação, a pesquisa de autoanticorpos nucleares (FAN) e a realização do exame de capilaroscopia periungueal. Ambos exames, quando alterados, aumentam fortemente a possibilidade do diagnóstico da doença.

7. COMO CONFIRMAR O DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSE SISTÊMICA?

O diagnóstico de esclerose sistêmica só poderá ser estabelecido após criteriosa avaliação do paciente pelo médico, considerando-se seus dados de história clínica, exame físico e exames complementares.

Em 2013, a partir de um trabalho conjunto do Colégio Americano de Reumatologia (ACR) e da Liga Europeia de Combate ao Reumatismo

(EULAR), foram definidos novos critérios de classificação da esclerose sistêmica, que permitem classificar como portadores de esclerose sistêmica também pacientes em fases mais iniciais da doença, auxiliando no seu diagnóstico. Fazem parte dos critérios de classificação da esclerose sistêmica achados de exame físico, como fenômeno de Raynaud, úlceras digitais, telangiectasias, esclerodactilia; e de exames complementares, como doença pulmonar intersticial, presença de autoanticorpos específicos da doença e alterações ao exame de capilaroscopia periungueal.

COMPROMETIMENTO CUTÂNEO

1. COMO A ESCLEROSE SISTÊMICA PODE AFETAR A PELE?

O espessamento cutâneo é uma das alterações mais características da esclerose sistêmica. É consequência da fibrose progressiva da pele, decorrente de uma maior concentração de colágeno. O colágeno é uma substância presente naturalmente no organismo, e que contribui para a manutenção da firmeza e cicatrização de feridas. Na esclerose sistêmica, as células responsáveis pela produção do colágeno estão desreguladas e produzem uma quantidade excessiva dessa substância.

O comprometimento da pele geralmente inicia-se nas extremidades (mãos e pés), podendo estender-se para os braços, pernas e tronco, a depender de cada caso. A extensão do acometimento cutâneo pode ser avaliada através

do escore cutâneo modificado de Rodnan. Esse escore avalia 17 áreas pré-definidas da superfície corporal quanto à presença e gravidade de espessamento cutâneo.

2. QUAIS SÃO AS PRINCIPAIS ALTERAÇÕES NA PELE DE UMA PESSOA COM ESCLEROSE SISTÊMICA?

Na fase mais inicial da doença, o paciente pode perceber inchaço nas extremidades, que pode ser acompanhado de dor/desconforto, vermelhidão, calor e prurido.

Em seguida, ocorre o espessamento da pele. O espessamento da pele nas mãos, assim como a fibrose de tecidos mais profundos, pode provocar dificuldade na movimentação dos dedos e aparecimento de contraturas. Da mesma forma, a fibrose da pele da face pode provocar diminuição da capacidade de abertura da boca. Essa alteração pode levar à grande dificuldade da higiene oral. Pode haver também mudança na coloração da pele, com a presença de algumas áreas mais escuras (hipercromia) e outras mais claras (hipocromia) e telangiectasias que são manchas vermelhas causadas pela dilatação de pequenos vasos sanguíneos na pele, mais frequentes nas mãos e no rosto. O ressecamento da pele é muito comum e decorre da destruição de glândulas responsáveis pela lubrificação da pele.

Depósitos de cálcio podem ocorrer sob a pele, em várias regiões do corpo, e são chamados de calcinose. Podem causar dor, limitação funcional e predisposição a úlceras.

3. QUAIS OS CUIDADOS RECOMENDADOS PARA O TRATAMENTO DA PELE NA ESCLEROSE SISTÊMICA?

- Durante o banho, utilizar água morna.
- Dar preferência para sabonetes e xampus hipoalergênicos e sem fragrância.
- Utilizar hidratante após o banho e reaplicar nas mãos sempre que lavá-las.
- Usar protetor solar com FPS mínimo de 15.
- Evitar contato direto com álcool e outras substâncias irritantes, como produtos de limpeza.
- Evitar tecidos mais ásperos ou irritativos.
- Evitar excesso de exposição ao frio ou calor.
- Manter as unhas aparadas para evitar ferimentos ao coçar a pele.
- O uso de loções à base de cânfora ou mentol pode trazer algum conforto nos casos de prurido.
- Uso de produtos cosméticos para disfarçar as alterações de cor na pele e as telangiectasias.
- Não fumar.
- Realizar exercícios suaves com as mãos, com o objetivo de manter a flexibilidade e melhorar a circulação local.

4. QUE MEDICAMENTOS E OUTROS TIPOS DE TRATAMENTO PODEM SER USADOS PARA O COMPROMETIMENTO DA PELE?

O uso de medicamentos e a indicação de procedimentos estéticos devem ser sempre orientados pelo médico. Para alívio do prurido, o uso de cremes ou de antialérgicos pode ser benéfico.

Não existe uma medicação específica para o tratamento do espessamento cutâneo na esclerose sistêmica. O uso de medicamentos como imunossupressores e biológicos, pode ser indicado para o tratamento da pele e deverá ser individualizado, levando-se em consideração a extensão do comprometimento, a duração da doença e a presença de outros órgãos envolvidos. Benefícios e potenciais riscos deverão ser discutidos com o médico antes da escolha do tratamento mais apropriado.

Excepcionalmente, a remoção cirúrgica dos depósitos de cálcio pode ser uma opção nos casos em que a localização da calcinose provoque grande desconforto ou incapacidade.

FENÔMENO DE RAYNAUD

1. O QUE É FENÔMENO DE RAYNAUD?

É uma condição clínica em que os vasos das extremidades como mãos, pés, orelhas, ou nariz, sofrem uma vasoconstrição reversível quando em contato com estímulos como o frio, ou estresse emocional.

Nas crises classicamente ocorrem alteração de coloração em três fases. Inicialmente os locais comprometidos se apresentam pálidos (esbranquiçados), pela redução do fluxo sanguíneo, após cianóticos (roxas), em decorrência da permanência prolongada da obstrução da circulação, e por fim, avermelhados, quando o fluxo sanguíneo é reestabelecido.

2. O FENÔMENO DE RAYNAUD É FREQUENTE? QUANDO OCORRE?

A prevalência geral de fenômeno de Raynaud na população é de 3 a 5%. A presença de fenômeno de Raynaud varia de acordo com o clima das diferentes regiões geográficas. A temperatura ambiental interfere na frequência e na gravidade dos “ataques”, variando significativamente entre o inverno e o verão.

3. PODE ACOMETER PESSOAS QUE NÃO TENHAM ESCLEROSE SISTÊMICA?

Sim. O fenômeno de Raynaud pode ser classificado como primário, quando não há nenhuma doença sistêmica subjacente que provoque esta manifestação clínica. Entre os indivíduos com fenômeno de Raynaud primário, há um grande percentual que tem história familiar positiva para a mesma condição. O fenômeno de Raynaud é classificado como secundário quando existe uma doença associada. Pode estar presente nas outras doenças reumáticas (Lupus eritematoso

sistêmico, Síndrome de Sjogren, Dermatomiosite), mas é mais frequente na esclerose sistêmica, acometendo cerca de 98% dos pacientes. Na maioria dos casos, é a primeira manifestação da doença.

Clinicamente, o fenômeno de Raynaud secundário é mais grave e pode apresentar complicações como feridas e perda das polpas digitais. Não existe um exame laboratorial específico que possa diferenciar com certeza o fenômeno de Raynaud primário do secundário. O exame que auxilia na investigação do fenômeno de Raynaud é a capilaroscopia periungueal. A capilaroscopia é um exame útil, de fácil realização e não invasivo, e que nos permite, a partir da observação dos capilares da cutícula (pequenos vasos sanguíneos desta região), fazer o diagnóstico diferencial precoce entre fenômeno de Raynaud primário e secundário.

4. O QUE APARECE NA CAPILAROSCOPIA DE PACIENTES COM ESCLEROSE SISTÊMICA?

No fenômeno de Raynaud primário as alças capilares costumam estar normais na sua forma, número e padrão de fluxo sanguíneo. No fenômeno de Raynaud secundário observar-se redução do número destes vasos na região examinada (áreas desvascularizadas), presença de capilares aumentados de tamanho e desorganização das alças. Estas alterações constituem o que chamamos de padrão SD (scleroderma pattern), encontrado em mais de 90% dos pacientes com esclerose sistêmica.

Porém, outras doenças reumáticas também podem apresentar fenômeno de Raynaud e alterações à capilaroscopia. Por isso, a avaliação de um reumatologista é importante.

5. COMO É O TRATAMENTO DO FENÔMENO DE RAYNAUD?

- Educação do paciente, com medidas para evitar exposição aos seus agentes desencadeantes e agravantes, como evitar o FRIO, aquecimento do corpo com o uso de roupas apropriadas, meias, luvas e chapéus, evitar traumatismos nas mãos, evitar estresse emocional e ansiedade, evitar TABAGISMO (a nicotina diminui o fluxo sanguíneo para os dedos dos pés e das mãos), e se puder evitar uso de medicamentos vasoconstritores como os betabloqueadores.

- A terapia medicamentosa não está indicada em todos os casos. No fenômeno de Raynaud primário, está indicada se os ataques forem intensos, alterando a qualidade de vida do paciente. No fenômeno de Raynaud secundário está recomendada a terapia medicamentosa para evitar ataques graves, danos teciduais e úlceras digitais que podem ter um impacto significativo na vida dos pacientes, geralmente provocando muita dor e limitação funcional. Os medicamentos mais utilizados são os vasodilatadores como nifedipina, anlodipina, e sildenafil. Outros medicamentos podem ser utilizados em casos específicos.

ÚLCERAS DIGITAIS, COMO EVITAR E TRATAR

As úlceras digitais são feridas que surgem por alteração na perfusão sanguínea das extremidades, principalmente nas polpas dos dedos das mãos e pés. A gravidade e o mau controle do fenômeno de Raynaud está diretamente ligado ao surgimento das úlceras. Seu surgimento tem um impacto significativo na qualidade de vida dos pacientes, geralmente provocando muita dor e limitação funcional.

1. COMO EVITAR AS ÚLCERAS?

É muito importante que os episódios de fenômeno de Raynaud estejam controlados. Para isto, além do tratamento medicamentoso, é importante proteger a pele durante as atividades da vida diária, utilizando luvas para proteger as mãos. Os pés também necessitam estar aquecidos e protegidos, sendo que o uso de meias e sapatos fechados são também recomendados.

Recomenda-se também não fumar! A nicotina faz com que os vasos sanguíneos se estreitem piorando a circulação e favorecendo o aparecimento de úlceras digitais.

2. COMO TRATAR UMA ÚLCERA?

É necessário manter a área afetada limpa e protegida. Os curativos são importantes para manter a ferida protegida. Em alguns serviços de saúde (postos, ambulatórios, hospitais) há profissionais de enfermagem que orientam e

acompanham sua realização. As úlceras são muito dolorosas e podem apresentar infecção, principalmente quando a pele ao redor fica mais inchada e avermelhada ou quando há saída de pus. Comunique seu médico para analgesia adequada e avaliação da necessidade de antibioticoterapia. É muito importante que a úlcera seja devidamente tratada pois se houver infecção, pode ocorrer complicações graves como perda de tecido ou amputação da área afetada.

3. MEDICAÇÃO PODE AJUDAR?

Os medicamentos utilizados para controlar o fenômeno de Raynaud são fundamentais na cicatrização das úlceras pois melhoram a oxigenação dos tecidos. Existem vasodilatadores potentes que podem ser prescritos pelo médico quando há úlceras digitais.

Analgésicos para o controle da dor e antibióticos para o controle de infecção podem ser utilizados. Internação hospitalar pode ser necessária quando a úlcera é grave e tem infecção associada.

ENVOLVIMENTO DO TRATO GASTROINTESTINAL NA ESCLEROSE SISTÊMICA

Os pacientes com esclerose sistêmica apresentam sintomas de envolvimento do trato digestivo, sendo o esôfago o órgão mais freqüentemente acometido na doença.

A camada muscular do aparelho digestivo sofre modificações devido à deposição de colágeno, que leva a fibrose, dificultando o movimento peristáltico. O movimento peristáltico é o que faz a comida, ou o bolo alimentar, se mover da boca em direção ao restante do trato gastrointestinal.

1. COMO SE MANIFESTA O ENVOLVIMENTO ESOFÁGICO?

A dificuldade para engolir os alimentos é chamada disfagia, sensação de que o alimento fica parado em algum lugar entre a boca e o estômago.

O depósito de colágeno no tubo digestivo faz com que este não consiga mandar a comida adiante. Pacientes também podem se queixar de sensação de queimação ou azia e tosse, devido ao refluxo de ácido do estômago para o esôfago. As comidas e bebidas que pioram o refluxo devem ser evitadas como o álcool, a cafeína, o chocolate, as frituras, as comidas gordurosas ou apimentadas e a cebola. Comer devagar, em pequenas porções, em intervalos menores de tempo, mastigando bem a comida e tomando pequenos goles de água, são medidas que ajudam a reduzir o refluxo.

Evite deitar logo após se alimentar. Colocar tijolos ou tacos para elevar a cabeceira da cama é uma medida simples, que evita o refluxo à noite. Medicamentos que previnem o refluxo devem ser usados.

2. COMO SE MANIFESTA O ENVOLVIMENTO DO ESTÔMAGO?

A sensação de plenitude gástrica ou de estar satisfeito com pequenas porções de alimentos, pode ocorrer, pois o estômago não consegue se esvaziar tão rapidamente como deveria. Sintomas comuns são náuseas, indigestão e eructação. Perda de apetite e perda de peso podem ocorrer.

3. COMO SE MANIFESTA O ENVOLVIMENTO INTESTINAL?

Os pacientes com acometimento intestinal podem apresentar diarreia ou constipação. A diarreia ocorre por um supercrescimento das bactérias que existem no intestino normalmente. Quando há uma diminuição tão importante na movimentação do intestino, em que as fezes ficam retidas, pode ocorrer a obstrução intestinal, que exige tratamento médico imediato.

Em estados mais avançados da doença pode haver incontinência fecal, complicação mais rara, na qual ocorre perda das fezes de modo involuntário. Nem todos os acometidos pela doença irão apresentar todas as manifestações acima descritas e para todos estes sintomas existem medidas terapêuticas. O importante é que o médico e o paciente tenham um diálogo aberto.

ACOMETIMENTO CARDÍACO NA ESCLEROSE SISTÊMICA

O envolvimento cardíaco pela doença pode estar presente em mais de metade dos pacientes. Muitos pacientes acometidos não têm sintomas, a não ser com o agravamento da função cardíaca. Por isso é fundamental o diagnóstico precoce. Os sintomas e a gravidade dependem do local e do tipo de acometimento.

1. COMO A ESCLEROSE SISTÊMICA PODE AFETAR O CORAÇÃO?

Pode haver envolvimento do miocárdio (músculo do coração), sistema de condução e pericárdio (membrana que envolve o coração). Pode ocorrer também o acometimento das artérias pulmonares levando a hipertensão pulmonar.

O acometimento do miocárdio ocorre por alterações circulatórias e fibrose que podem levar a uma restrição no enchimento das câmaras do coração e dificuldade na contratilidade. Isto compromete a chegada e a distribuição de sangue para o resto do corpo, o que é conhecido como insuficiência cardíaca. Os principais sintomas são inchaço nas pernas, cansaço e falta de ar.

O envolvimento do sistema de condução se dá por fibrose e inflamação do tecido que controla os batimentos cardíacos, podendo levar a palpitações (arritmias), tontura e desmaio.

O pericárdio também pode ser acometido por fibrose e pode apresentar derrame (aumento de

líquido na membrana), mas sintomas estão presentes em apenas cerca de 10% dos casos, com falta de ar, dor torácica e aumento dos batimentos cardíacos.

2. O QUE É HIPERTENSÃO PULMONAR?

A hipertensão Pulmonar é um aumento da pressão nos vasos sanguíneos que levam o sangue do coração aos pulmões para ser oxigenado. Esta elevação da pressão pode ocorrer por diversas causas, mas, na Esclerose Sistêmica, é mais comum que seja por endurecimento dos vasos. Pode acometer até 10 a 15% dos pacientes.

O aumento da pressão dificulta a passagem do sangue e sua oxigenação, levando a sintomas como cansaço aos esforços e, quando o quadro está mais avançado, inchaço nas pernas e falta de ar mesmo em repouso.

3. QUAL O TRATAMENTO DA HIPERTENSÃO PULMONAR?

O tratamento se baseia em uso de vasodilatadores específicos, que melhoram a qualidade de vida e a sobrevivência dos pacientes. Em alguns casos, são necessários diuréticos, que diminuem o inchaço e reduzem a sobrecarga sobre o coração. O uso de oxigênio inalatório também pode ser indicado para auxiliar na oxigenação. O tratamento dessa manifestação deve ser feito em acompanhamento conjunto com um cardiologista ou pneumologista.

4. QUAIS OS PRINCIPAIS EXAMES PARA INVESTIGAR O ACOMETIMENTO CARDÍACO?

A investigação é feita através de exames como:

- Eletrocardiograma: avaliação dos batimentos e do ritmo cardíaco.
- Ecocardiograma: mede o tamanho das câmaras cardíacas e avalia sua contratilidade, função das valvas, o pericárdio e estima a pressão nas artérias pulmonares.
- Ressonância nuclear magnética cardíaca: exame de imagem mais detalhado do coração que pode mostrar as áreas de inflamação e fibrose.
- Cateterismo cardíaco: medida direta da pressão nas artérias pulmonares, necessária para confirmação de hipertensão pulmonar

Todos os pacientes com Esclerose Sistêmica são submetidos a ecocardiograma periódico para avaliação, mesmo quando não apresentam sintomas.

Os outros exames são solicitados de forma individualizada.

ACOMETIMENTO PULMONAR NA ESCLEROSE SISTÊMICA

O oxigênio é fundamental para manter todas as reações que envolvem o metabolismo das células do organismo. Os pulmões são responsáveis por oxigenar o sangue que vem de todas as partes do corpo até o coração. Este sangue chega aos pulmões, vindo do coração, é oxigenado e volta ao coração, de onde é distribuído novamente aos tecidos do corpo.

1. COMO OS PULMÕES PODEM SER AFETADOS?

Em alguns pacientes, pode ocorrer inflamação e espessamento (fibrose) da parede por onde o oxigênio passa para chegar aos pequenos vasos sanguíneos dos pulmões (capilares). Isto faz com que haja maior dificuldade na oxigenação. Este é o principal acometimento pulmonar na Esclerose Sistêmica e é conhecido por fibrose pulmonar ou doença pulmonar intersticial, podendo aparecer em até 80% dos pacientes.

2. QUAIS SÃO OS SINTOMAS DA FIBROSE PULMONAR?

Os sintomas dependem da extensão do acometimento. Quando o acometimento é discreto, podem não haver sintomas. Pacientes que têm acometimento mais importante podem ter falta de ar aos esforços e, em alguns casos, até ao repouso. Outro sintoma frequente é a tosse, que normalmente é seca.

A tosse seca também pode ser um dos sintomas do refluxo gastroesofágico; para esta diferenciação, seu médico deve ser consultado.

2. QUAIS EXAMES SÃO NECESSÁRIOS PARA AVALIAÇÃO PULMONAR?

- Tomografia Computadorizada de Alta Resolução de Tórax: é o principal exame de imagem para diagnóstico e acompanhamento. Permite avaliar a extensão e o tipo de acometimento.
- Prova de função pulmonar (espirometria): é usada para avaliar e acompanhar a limitação da expansão pulmonar decorrente da fibrose.
- Exames para avaliar oxigenação do sangue: oximetria e gasometria arterial, também podem ser solicitados

3. COMO É O TRATAMENTO DO ACOMETIMENTO PULMONAR?

- Cessar tabagismo.
- Otimizar o tratamento do refluxo gastroesofágico
- Manter as vacinas em dia, principalmente contra Pneumococo e Influenza (gripe), para evitar infecções pulmonares.
- Tratamento imunossupressor ou com antifibróticos estão indicados em muitos casos para controlar a inflamação e a fibrose pulmonar.
- Oxigenioterapia: pode ser indicada para casos mais avançados, quando a oxigenação está comprometida

ACOMETIMENTO RENAL NA ESCLEROSE SISTÊMICA

Apesar de mais raramente, a esclerose sistêmica pode afetar os vasos sanguíneos dos rins, tendo como manifestação a crise renal esclerodérmica. Forma cutânea difusa, pouco tempo de diagnóstico, e o uso corticóides em doses altas são fatores de risco para essa complicação. A crise renal é caracterizada por hipertensão arterial súbita (pressão alta) e insuficiência renal rapidamente progressiva, geralmente sem doença renal significativa prévia e mesmo em pacientes que não tinham pressão alta.

Embora a crise renal pareça uma manifestação assustadora, é tratável. Porém o tratamento da crise renal tem maior probabilidade de ser eficaz quando iniciado precocemente, antes que ocorram danos renais irreversíveis. Por isso, é muito importante aferir regularmente a sua pressão arterial.

COMO SE TRATA A ESCLEROSE SISTÊMICA E POR QUANTO TEMPO EU VOU PRECISAR ME TRATAR?

Devemos lembrar que se trata de uma doença autoimune inflamatória crônica, com diversas formas de apresentação e envolvimento dos órgãos e sistemas do nosso corpo. Assim, uma vez diagnosticada a doença, deve-se fazer o acompanhamento continuado com o reumatologista e, em algumas situações, multidisciplinar com outros especialistas e profissionais de áreas da saúde.

Na esclerose sistêmica, como nas demais doenças, tem-se atribuído importante valor ao conceito da “janela de oportunidade”. Há o entendimento de que quanto mais precocemente for possível intervir em determinada condição clínica, ou seja, quanto mais cedo estabelecer-se o seu diagnóstico, maiores as chances de tratamento e menor evolução com sequelas. Na esclerose sistêmica não há medicações com ação modificadora do curso de doença como um todo, mas sabe-se que intervenções terapêuticas precoces previnem a evolução para situações de mais difícil tratamento.

Os medicamentos ou tratamentos que controlam a doença são os que buscam regular a autoimunidade exagerada (conhecidos com imunossuppressores), com diminuição da inflamação ou da fibrose, os que agem da fibrose pulmonar e os que tratam as alterações vasculares da doença (conhecida como a vasculopatia) e que podem ajudar a controlar ou reduzir também a fibrose.

Os medicamentos da classe dos imunossuppressores utilizados para essa doença funcionam como reguladores do sistema imunitário tentando controlar a reação exagerada particular dessa doença e são indicados principalmente para o envolvimento cutâneo e pulmonar. Mais recentemente medicamentos antifibróticos também mostraram-se eficazes para casos específicos de fibrose pulmonar.

O outro grupo de medicamentos que buscam melhorar a circulação dos tecidos que pode estar

reduzida por aumento exagerado da contração dos vasos sanguíneos ou endurecimento de suas paredes são os vasodilatadores, que são utilizados principalmente para o tratamento do fenômeno de Raynaud, úlceras digitais e hipertensão pulmonar.

Para casos muito específicos e muito bem selecionados, há ainda a possibilidade de atuar no sistema imunológico através do transplante de células tronco. Esse procedimento é realizado em centros específicos devido à complexidade e os riscos que estão associados a essa modalidade terapêutica.

Como a doença tem várias formas clínicas e manifestações variadas, em cada paciente específico, a decisão para o uso de cada uma dessas modalidades de tratamento depende de uma avaliação criteriosa do risco e do benefício individualizado para cada paciente sempre de forma compartilhada (médico e paciente), com o objetivo de controlar as manifestações e evitar a evolução da doença.

Muito se avançou no tratamento da Esclerose sistêmica e há uma perspectiva de que surjam novos tratamentos efetivos para a doença.

O objetivo ideal e possível do tratamento é o de controlar a doença e suas consequências. Por ser uma doença crônica o seu tratamento também deve ser. Os medicamentos específicos são seguros para uso a longo prazo e os possíveis efeitos colaterais devem ser prevenidos ou controlados durante as consultas. Após o controle adequado da doença, é necessário

manter o tratamento específico por um tempo prolongado. Em alguns casos, é possível diminuir ou até suspender os medicamentos. Essa decisão será avaliada cautelosamente pelo seu reumatologista que, mesmo no caso de suspensão das medicações, deverá continuar o acompanhamento, fazendo reavaliações clínicas e com exames complementares regulares para detectar possíveis recaídas ou novas manifestações da doença.

COMO A ESCLEROSE SISTÊMICA AFETA A GRAVIDEZ?

É possível ter um filho se você tiver esclerose sistêmica. Mas você deve tentar planejar sua gravidez em um momento em que a doença esteja estável. No entanto, a gravidez é classificada como uma gravidez de alto risco porque existe um risco aumentado de complicações na gravidez em comparação com mulheres que não têm esclerose sistêmica. É aconselhável atendimento especializado do seu reumatologista e obstetra.

Se você estiver planejando uma gravidez, é muito importante discutir a seu tratamento com um médico antes de começar a tentar engravidar, porque alguns dos medicamentos utilizados para tratar a esclerose sistêmica podem ser prejudiciais ao bebê (teratogênicos). Se planejada, a maioria das gestações transcorrem sem intercorrências e os bebês nascem saudáveis!