

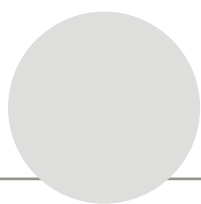


MANUAL PRÁTICO

**ESCLEROSE
SISTÉMICA
GEDRESIS**

(Grupo de Estudo de
Doenças Reumáticas
Sistémicas)

Sociedade Portuguesa de Reumatologia



INDICE

I.	Introdução.....	5
II.	Patogénese da Esclerose Sistémica	6
	A. Activação do sistema imunitário	6
	B. Fibrose	7
	C. Citocinas	7
	D. Lesão vascular.....	8
III.	Critérios de Classificação da Esclerose Sistémica	10
	A. Colégio Americano de Reumatologia (1980).....	10
	B. Critérios de LeRoy e col. (1988).....	10
	C. Critérios de LeRoy e Medsger (2001).....	11
	D. Critérios de classificação ACR/EULAR (2013)	11
	E. Outras formas clínicas.....	12
IV.	Estadiamento inicial do doente com Esclerose Sistémica	13
V.	Seguimento do doente com Esclerose Sistémica – avaliação, periodicidade, complicações mais importantes.....	14
VI.	Avaliação da Esclerose Sistémica por órgão	17
	A. Microvascular – Capilaroscopia	17
	B. Pulmonar.....	21
	C. Renal	27
	D. Cardíaco.....	29
	E. Gastrointestinal	33
	F. Pele	36
	G. Úlceras Digitais.....	37
	H. Musculo-esquelético	38
	I. Ocular	40
	J. Hepático.....	41

K. Endócrino.....	43
L. Neurológico /Psicológico	44
VII. Esclerodermias Juvenis	46
A) Esclerodermia Sistémica Juvenil	47
B) Formas localizadas de esclerodermia	47
VIII. Tratamento da ES.....	48
A. Fenómeno de Raynaud e Úlceras digitais.....	49
1. Tratamento Analgésico.....	51
2. Tratamento em caso de infeção das UDs	51
3. Tratamento Cirúrgico	51
B. Pele	53
C. Pulmão	54
1. Doença Intersticial Pulmonar	54
2. Doença Vascular Pulmonar	54
D. Cardíaco	56
E. Renal	56
F. Gastrointestinal	56
G. Músculo-esquelético	59
H. Ocular	59
I. Outros.....	59
J. Esclerodermias juvenis.....	59
K. Monitorização	60
IX. Escalas, Questionários e Medidas de Avaliação.....	61
A. Modified Rodnan skin score (mRSS).....	61
B. Score de risco de Hipertensão Arterial Pulmonar.....	62
C. SHAQ – Escalas associadas ao HAQ na Esclerose sistémica	63
D. Avaliação Gastrintestinal – UCLA SCTC GIT 2.0	66
X. Sites na Internet da reumatologia portuguesa e especialmente dedicados à ES.....	69
XI. Nota final	69
XII. Imagens ilustrativas	70

I. INTRODUÇÃO

Paulo Clemente Coelho, Inês Cunha, Margarida Cruz, Maria João Salvador e Maria José Santos

- A Esclerose Sistémica (ES) é uma doença caracterizada pela presença de alterações microcirculatórias, imunitárias e fibrose. As manifestações clínicas são muito diversas e incluem, nomeadamente, o envolvimento cutâneo, cardiopulmonar, esofágico, gastrointestinal, renal, musculoesquelético, entre outros. A doença tem um curso variável, podendo as formas mais graves estar associadas a perfis clínicos e serológicos específicos.
- Embora com uma prevalência baixa, 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.
- No sentido de constituir um instrumento facilitador da abordagem da ES, o grupo de estudo das doenças reumáticas sistémicas (GEDRESIS) da Sociedade Portuguesa de Reumatologia, lançou o desafio de elaborar um Manual prático, o qual pretende descrever os elementos principais do conhecimento actual para o diagnóstico, seguimento e tratamento dos doentes com ES.
- A elaboração deste Manual contou com a colaboração ampla de Reumatologistas e Internos de Reumatologia e a sua forma, além do aspecto prático ligado à clínica do reumatologista, pretende possibilitar a sua actualização periódica, de acordo com o avanço do conhecimento científico nesta área.

II.

PATOGÉNESE DA ESCLEROSE SISTÊMICA

Margarida Cruz

- A causa da ES é desconhecida, mas alguns factores podem ser responsáveis pelo seu início, como a exposição a determinados produtos químicos, estímulos mecânicos e vírus.
- Existem vários tipos de mecanismos intervenientes na patogénese da ES, provavelmente interligados:

A. ACTIVAÇÃO DO SISTEMA IMUNITÁRIO

1. Imunidade humoral

- Alterações inespecíficas: hipergamaglobulinémia policlonal, crioglobulinémia, VDRL e factor reumatóide positivos.
- Cerca de 95% dos doentes têm ANA positivos, particularmente de padrão nucleolar.
- Anticorpos anti-centrómero - cerca de 40% dos doentes com ES limitada (ESL), associam-se a um maior risco de Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP), menos de 5% dos casos de ES difusa (ESD).
- Anticorpos anti-topoisomerase I (anti-Scl 70) estão presentes em 30 a 40% dos casos de ESD e associam-se a um maior risco de espessamento cutâneo rápido, fibrose pulmonar intersticial e crise renal.
- Podem existir também anticorpos anti-RNA polimerase tipos I a III, responsáveis pela fluorescência anti-nucleolar dos ANA; os doentes com ES e miopatia inflamatória podem ter anticorpos anti-Ku e PM-Scl.

2. Imunidade celular

- Linfócitos T

- Possibilidade de linfopénia, com relação normal entre células T e B, mas uma relação aumentada entre T CD4+/ CD8+.
- Na fase precoce da doença, há acumulação de células mononucleadas, maioritariamente linfócitos T helper activados e a presença de níveis aumentados de interleucina 2 (IL-2) e do seu receptor, correlacionando-se com a gravidade da doença.
- O afluxo de linfócitos T activados parece seguir-se ao aparecimento da lesão endotelial e preceder a lesão de fibrose, podendo ser esta a sequência fisiopatológica das lesões na ES.
- Linfócitos B
 - Estimulação policlonal com produção de grande quantidade de imunoglobulinas, entre as quais alguns auto-anticorpos.
- Macrófagos
 - Produção de mediadores solúveis: factor de crescimento transformador- β (TGF- β), factor de crescimento derivado das plaquetas (PDGF), factor de necrose tumoral (TNF), IL-1 β , IL-6, proteases e outros.
 - Podem ter um papel directo, também na fibrose, na ES.

B. FIBROSE

- Deposição de grandes quantidades de colagénio, fibronectina e glicosaminoglicanos, devido a biossíntese aumentada pelos fibroblastos activados, que se diferenciam em miofibroblastos, responsáveis pela síntese de grandes quantidades de proteínas da matriz extracelular (MEC).

C. CITOCINAS

- As citocinas têm um importante papel na fibrose no contexto da ES.
 - IL-1 pode estimular a proliferação dos fibroblastos e a síntese de colagénios tipo I e II.
 - IL-2 actua como factor de crescimento linfócitos T e activa as células LAK citolíticas.
 - PDGF, principal factor mitogénico sérico de fibroblastos e de miócitos lisos. Quimiotáctico, parece ser importante na importação de fibroblastos para lesões.
 - TGF- β é o mais potente indutor da síntese de colagénio e de fibronectina pelos fibroblastos, estimulando a formação da matriz extracelular.

- IL-6 em altas concentrações estimula a produção de colagénio e inibe a síntese de TIMP pelos fibroblastos, o que pode promover a fibrose.
- Endotelina é um péptido sintetizado pelas células endoteliais e o vasoconstritor mais potente conhecido. Existe em níveis plasmáticos elevados em indivíduos com fenómeno de Raynaud, em doentes com hipertensão pulmonar e fibrose pulmonar. A trombina, a adrenalina e principalmente o TGF β (um dos mais potentes indutores da fibrose) são estimuladores da transcrição e da secreção de endotelina pelas células endoteliais, sendo este um dado a favor da interacção da lesão vascular e da fibrose na ES.
- IFN γ inibe a síntese de colagénio pelos fibroblastos dérmicos, estando diminuído na ES. Tal levanta a hipótese de haver um defeito nos linfócitos T dos doentes com ES, que leva à incapacidade de suprimir a fibrose.

D. LESÃO VASCULAR

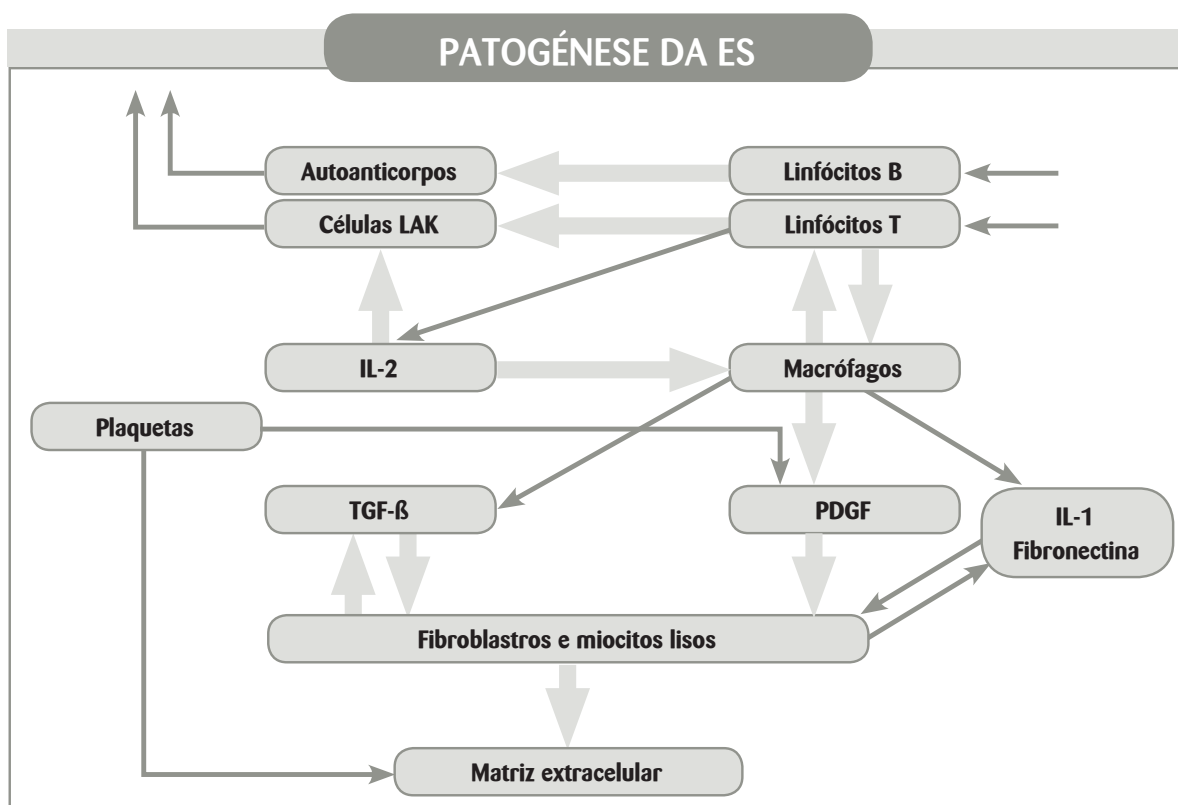
1. Células endoteliais

- A lesão vascular pode ser o primeiro evento e atinge sobretudo artérias de pequeno calibre (50 a 500 micra de diâmetro).
- Evidências da sua disfunção na ES: alterações estruturais dos capilares; aumento da permeabilidade capilar a moléculas marcadas, abrandamento do fluxo e aumento dos períodos de estase; alteração dos níveis circulantes de produtos das células endoteliais: factor de von Willebrand, endotelina I, activador do plasminogénio, enzima conversora da angiotensina, metabolitos do ácido araquidónico: prostaciclina, tromboxano; presença de granzima 1 na circulação (protease citotóxica presente em grânulos das células T activadas); presença de anticorpos que se ligam às células endoteliais; aumento da expressão in vivo de moléculas de adesão, quer circulantes quer na superfície celular endotelial: molécula de adesão intercelular 1 (ICAM-1), molécula de adesão celular vascular 1 (VCAM-1) e E-selectina.
- A sequência de eventos parece ser: alteração estrutural e funcional do endotélio, com edema subendotelial; agregação plaquetária; migração linfocitária de células T CD4+ e CD8+; fibrose tecidual, após desaparecimento da inflamação.
- O vasospasmo intenso conduz a uma lesão de reperfusão, com libertação de radicais livres e consequente lesão estrutural e funcional do endotélio, com activação imunitária subsequente.

- As moléculas de adesão (E-selectina, VCAM-1 e ICAM-1) produzidas em resposta à lesão endotelial ligam-se a locais específicos nos linfócitos T e B, plaquetas, neutrófilos, monócitos e células natural killer (NK), o que facilita a sua adesão ao endotélio e migração através dos “vasos perfurados” para a matriz extracelular (MEC), podendo activar os fibroblastos.
- Se a lesão endotelial pudesse ser detectada e estabilizada numa fase inicial, poderia ser possível influenciar a expressão clínica e a progressão da ES.

2. Plaquetas

- Activação das plaquetas na ES, com concentração plasmática aumentada do conteúdo de grânulos plaquetares: tromboglobulina β , péptidos activadores do tecido conjuntivo (CTAPs), factor 4 plaquetar, trombospondina, factores activadores de fibroblastos, TGF β e PDGF, que afectam as células endoteliais, fibroblastos e células imunitárias.
- A activação plaquetária sucede à lesão endotelial, com a libertação do conteúdo dos grânulos, que penetram facilmente no interstício através do endotélio “perfurado” e mais permeável, indo activar os fibroblastos, e promover a sua proliferação, a quimiotaxia e a produção de matriz.
- O factor activador das plaquetas (PAF) intervém também no processo de proliferação de fibroblastos e de células musculares lisas.



III.

CRITÉRIOS DE CLASSIFICAÇÃO DA ESCLEROSE SISTÊMICA

Tânia Santiago, Maria João Salvador, Catarina Resende

- O espectro das doenças esclerodérmicas, embora muito heterogéneo, partilha entre si a presença de endurecimento e/ou espessamento da pele e fibrose progressiva dos tecidos. A classificação dos diferentes subgrupos visa delinear estratégias de abordagem, evolução e prognóstico mais precisas.

CRITÉRIOS DE CLASSIFICAÇÃO

A. COLÉGIO AMERICANO DE REUMATOLOGIA (1980)

- 1) **Critério *major*:** esclerose cutânea proximal às articulações metacarpofalângicas e/ou metatarsfalângicas
 - 2) **Crítérios *minor*:** esclerodactilia, ulceração/reabsorção das polpas digitais e fibrose pulmonar bibasal
- Presença do critério *major* ou de dois critérios *minor*.
 - Sensibilidade de 97%, especificidade de 98%
 - Fraca sensibilidade destes critérios na fase precoce da ES.

B. CRITÉRIOS DE LEROY E COL. (1988)

- Baseado na extensão do envolvimento cutâneo e no padrão de envolvimento visceral, inclui as alterações capilaroscópicas (dilatação e/ou áreas avasculares) e os anticorpos específicos presentes na ES.
 - Permite a divisão da ES em duas formas clínicas principais:
- 1) **Forma limitada:** apresenta envolvimento cutâneo da face e extremidades, ritmo lento de atingimento cutâneo, calcinose e incidência tardia de manifestações viscerais. Estes doentes podem ter características da síndrome de CREST (calcinose, fenómeno de Raynaud, dismotilidade esofágica, esclerodactilia e telangiectasias).

- 2) **Forma difusa:** cursa com envolvimento cutâneo generalizado do tronco e da área proximal dos membros, bem como possível envolvimento cardíaco, pulmonar e renal precoce.

C. CRITÉRIOS DE LEROY E MEDSGER (2001)

- Introduziram critérios, na ausência de esclerose cutânea
- Incluem obrigatoriamente: 1) fenómeno de Raynaud e 2) anticorpos específicos da ES (anticentrómero, antitopoisomerase I, antifibrilarina, anti- PM-Scl, anti-RNA polimerase I ou III), e/ou 3) capilaroscopia compatível com ES.
- Permitiram aumentar a sensibilidade diagnóstica na fase precoce da ES.

D. CRITÉRIOS DE CLASSIFICAÇÃO ACR/EULAR (2013)

- Estes critérios têm maior sensibilidade e especificidade para o diagnóstico precoce da Esclerose sistémica e para certas formas de esclerose sistémica limitada, do que os critérios de 1980
- Estão divididos em itens e sub-itens, com pontuações diferentes consoante a importância atribuída

ITEM	SUB-ITEM	PONTUAÇÃO
• Espessamento cutâneo dos dedos das mãos com extensão proximal às MCF (critério suficiente)		9
• Espessamento cutâneo dos dedos (contar o score maior)	“Puffy fingers”	2
	Esclerodactilia dos dedos (entre as MCF e IFP)	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 de 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	
• Estes critérios são aplicáveis a doentes que vão ser incluídos em estudos sobre SSc. Não são aplicáveis a doentes com Esclerodermia que não envolva os dedos, ou doentes com doenças semelhantes à Esclerodermia que possam explicar as suas manifestações (ver exemplos citados)		
• A pontuação total é determinada somando a pontuação obtida em cada categoria. Doentes com uma pontuação total ≥ 9 são classificados com tendo SSc		

E. OUTRAS FORMAS CLÍNICAS

- **ES *sine escleroderma*:** é uma forma rara de ES, que se caracteriza por um envolvimento vascular e visceral, na ausência de esclerose cutânea.
- **ES induzida por factores ambientais/tóxicos:** caracteriza-se por uma esclerose cutânea difusa associada a exposição a um agente suspeito, como por exemplo: medicamentos / substâncias de abuso (bleomicina, taxanos e cocaína), sílica, produtos derivados do petróleo, L-triptofano, óleo de colza contaminado, cloreto de vinil, resinas epóxi, pesticidas e solventes orgânicos usados em pinturas.
- **Síndrome de sobreposição:** resulta da combinação de características clínicas da ES e de outras doenças reumáticas, como o lúpus eritematoso sistémico, a dermatomiosite ou a artrite reumatóide. Neste contexto, a presença de fenómeno de Raynaud e HLA-DR5 podem ser preditivos de ES.
- **No futuro,** o sistema de classificação da ES e doenças relacionadas poderá ser apoiado por marcadores genéticos e imunitários. Os marcadores imunitários poderão ser úteis na identificação de subgrupos com elevado risco de complicações, como a crise renal, fibrose pulmonar ou hipertensão pulmonar.

Quadro 1. Classificação da ES

I) ES cutânea limitada

Fenómeno de Raynaud com anos de evolução, por vezes, décadas.
Envolvimento cutâneo limitado à face, mãos, antebraços e pés (distribuição acral).
Megacapilares em ansa, geralmente sem áreas avasculares, a não ser em fases muito tardias.
Hipertensão pulmonar (tardia, prevalência 10-15%), doença intersticial pulmonar, calcinose subcutânea, doença gastrointestinal, CREST.
Crise renal rara.
Anticorpo anticentrómero (70 a 80%).

II) ES difusa

Fenómeno de Raynaud seguido por edema e artralguas das mãos (até um ano).
Envolvimento cutâneo acral e do tronco.
Dilatação dos capilares e áreas avasculares.
Envolvimento renal precoce, doença intersticial pulmonar, gastrointestinal e miocárdica.
Anticorpo Scl-70 (30%) e anti-RNA polimerase I, II ou III (12 a 15%).

III) Esclerodermia *sine escleroderma*

Fibrose renal, pulmonar, cardíaca ou gastrointestinal.

Sem envolvimento cutâneo.

Fenómeno de Raynaud eventualmente presente.

Poderão estar presentes anticorpos anticentrómero, anti-Scl70, anti-RNA polimerase I, II e III.

IV) Esclerose induzida por factores ambientais/tóxicos

ES difusa associada a exposição a agente suspeito.

V) Síndromes de sobreposição

Coexistência de ES com outras de doenças reumáticas.

VI) ES precoce

Fenómeno de Raynaud.

Alterações capilaroscópicas e evidência de isquémia digital.

Anticorpos anti Scl-70, anticentrómero, ou anti-RNA polimerase I, II ou III.

IV. ESTADIAMENTO INICIAL DO DOENTE COM ESCLEROSE SISTÊMICA

Mariana Santiago, Maria João Salvador, Patrícia Pinto

- A Esclerose Sistémica (ES) é uma doença multissistémica que afecta a pele e pode envolver diversos órgãos internos. O estadiamento, com a realização precoce de exames, vai permitir iniciar o melhor tratamento numa altura em que ainda pode ser eficaz. Os doentes com ES diagnosticada recentemente devem ser investigados para determinação de alterações pré-clínicas do envolvimento dos órgãos internos.
- A extensão e a gravidade do envolvimento dos órgãos internos são os factores mais importantes na definição do prognóstico, na história natural da doença e na orientação terapêutica. Devemos estar especialmente atentos às seguintes variáveis:
 - Aparecimento de **fenómeno de Raynaud** no adulto de meia idade e no idoso, súbito, severo, repetitivo ao longo do dia, associado a alterações mínimas da temperatura e que pode durar mais de 20 minutos, sugere a presença de doença sistémica subjacente. A realização de capilaroscopia e a determinação dos ANA permitem graduar a suspeita de doença sistémica subjacente.
 - **Envolvimento pulmonar** (intersticial ou vascular), que pode ser detectado no Rx Tórax, na Tomografia Axial Computorizada de alta resolução, nas provas de função

respiratória com difusão do CO e no ecocardiograma com avaliação doppler.

- **Envolvimento cardíaco**, que inclui doença miocárdica, pericárdica, arritmia ou alteração do sistema condução, detectadas pelo ecocardiograma ou electrocardiograma (ECG).
- **Envolvimento renal** precoce, caracterizado pela presença de hipertensão grave acelerada que pode causar perda da função renal, insuficiência cardíaca congestiva, arritmia e morte.
- Alterações da **motilidade gastrointestinal**: afectam sobretudo o esófago e a região anorrectal. A determinação da pressão do esfíncter esofágico inferior a 15mmHg no estudo manométrico sugere envolvimento esofágico precoce.
- Envolvimento do **sistema nervoso periférico**, nomeadamente síndrome do túnel cárpico bilateral, associada a tumefacção e rigidez das mãos.

V.

SEGUIMENTO DO DOENTE COM ESCLEROSE SISTÉMICA

Avaliação, periodicidade, complicações mais importantes

Margarida Cruz; Mónica Bogas

- Sendo a ES uma doença crónica, com envolvimento possível da pele e de vários órgãos internos, a actividade e evolução da doença são altamente variáveis, pelo que a sua avaliação e monitorização diferem de doente para doente.
- De uma forma global, e mediante o compromisso que cada doente apresente, sugere-se o seguinte:

1) Pulmonar

- a) Radiografia (Rx) do tórax**: na avaliação inicial e depois anualmente, se não houver alterações
- b) Provas de função respiratória (PFR) com medição da difusão do monóxido de**

carbono (DLCO): na avaliação inicial e após 6 meses a 1 ano, nos primeiros 4 anos, se não houver alterações e dependendo do risco; se houver sintomas, ou na suspeita de progressão, pode ser repetida aos 3 meses.

c) Tomografia Computorizada pulmonar de alta resolução (CT-AR): na avaliação inicial; depois se sintomas ou sinais de novo ou alterações nas PFR, Rx ou ecocardiograma

d) Broncoscopia com lavado alveolar: apenas se for necessário excluir infecção atípica, neoplasia ou sarcoidose

e) Prova de marcha 6 minutos: na avaliação inicial; depois anualmente

2) Renal

a) Medição regular da tensão arterial: diariamente em doentes com ES difusa ou 2 vezes por semana, nos outros.

b) Análises: creatinina sérica na avaliação inicial e depois em cada consulta; depuração de creatinina ou relação proteínas/creatinina urinária inicialmente e depois a cada 3 ou 6 meses, se existirem sinais de eventual risco renal acrescido.

3) Cardíaco

a) Electrocardiograma simples ou Holter: na avaliação inicial e depois anualmente

b) Ecocardiograma com Doppler: na avaliação inicial e depois anualmente

c) Cateterismo cardíaco direito: apenas se a PSAP estimada no ecocardiograma for ≥ 35 mmHg e dependendo da avaliação por cardiologista.

4) Vascular

a) Capilaroscopia: inicial e depois anualmente, para análise da evolução dos padrões de alteração estrutural microcirculatória.

5) Gastrintestinal

a) Trânsito esofágico com bário: na avaliação inicial, se for necessário o diagnóstico diferencial da disfagia, e depois quando clinicamente recomendável.

b) Endoscopia digestiva alta: na avaliação inicial e depois anualmente, se esofagite ou metaplasia de Barrett, ou a cada 2 a 3 anos, conforme critério clínico.

c) Manometria do esófago e pHmetria de 24h: na avaliação inicial, se sintomas, para documentar hipomotilidade do corpo ou do esfíncter esofágico inferior (EEI)

6) Pele

- a) **Escala de Rodnan modificada:** na avaliação inicial e anualmente, para avaliar o espessamento cutâneo
- b) **Ecografia de alta frequência/ elastografia:** podem ser usadas para medir a espessura cutânea, se disponíveis, embora não validadas.

7) Musculosquelético

- a) **Análises:** CK total na avaliação inicial e posteriormente, se sinais ou sintomas de miopatia.
- b) **Electromiograma:** se suspeita de mio ou neuropatia.
- c) **Radiografia das mãos:** na avaliação inicial e sempre que clinicamente indicado, sobretudo para avaliar a osteólise distal e presença de calcinose subcutânea e eventual sobreposição com artrite erosiva.

8) Ocular

- a) **Observação por oftalmologista:** na avaliação inicial se suspeita de síndrome de Sjögren ou no rastreio de toxicidade macular por toma continuada de antipalúdicos de síntese.

9) Hepático

- a) **Análises:** fosfatase alcalina, AST, ALT, gamaGT, bilirrubina total, albumina, na avaliação inicial e depois em cada visita
- b) **Ecografia abdominal:** na avaliação inicial e posteriormente se suspeita de compromisso hepático (pensar na possibilidade de cirrose biliar primária - CBP associada e/ ou suspeita de compromisso de outro órgão abdominal)

10) Endócrino

- a) **Análises:** T3, T4 livre e TSH na avaliação inicial e sempre que houver suspeita de disfunção tiroideia, em conjunto com **ecografia tiroideia** nos casos clinicamente justificados

11) Neurológico

- a) **Electromiograma (EMG) com QST** (quantitative sensory test): avaliação se existir dor neuropática ou alterações da sensibilidade profunda (as alterações da sensibilidade apenas são detectadas pelo QST)

b) Biópsia de nervo sural: para confirmar lesões vasculíticas, na mononeuropatia múltipla

c) Ressonância magnética crânio-encefálica: se suspeita de demência por calcificações vasculares ou de lesão desmielinizante ou vasculopatia cerebral

12) Psiquiátrico

Se se justificar, mediante o quadro clínico, aplicar uma **escala de depressão e ansiedade** (BDI, EADS, Hamilton), na avaliação inicial e anualmente

VI. AVALIAÇÃO DA ESCLEROSE SISTÉMICA POR ÓRGÃO

A. MICROVASCULAR - CAPILAROSCOPIA

Paulo Clemente Coelho; Catarina Resende; Maria João Salvador

As alterações vasculares da ES caracterizam-se principalmente por disfunção e lesão microvascular, que numa fase inicial se traduzem por **Fenómeno de Raynaud** (FR), que pode ser **completo** (3 fases) ou **incompleto**; inicia-se por isquémia (palidez), seguida de cianose e, por fim, rubor.

FR primário: afecta cerca de 5 a 15% da população geral; mais frequente no sexo feminino (F:M de 4:1) e surge geralmente antes dos 20 anos. Aproximadamente 15% destes casos vão evoluir para uma doença.

FR secundário: pode ter diferentes graus de gravidade e podem surgir úlceras digitais, isquémia e gangrena. Suspeitar de FR **secundário** nas seguintes situações:

- Sexo masculino
- Dor associada às crises de isquémia / lesão vascular
- Idade de aparecimento > 40 anos
- Assimetria dos dedos afectados
- FR incompleto

- Sinais ou sintomas sugestivos de doença associada
- Testes laboratoriais anormais
- Capilaroscopia anormal

A avaliação morfológica e funcional da microcirculação tem implicações no diagnóstico, prognóstico e tratamento da ES e do Fenómeno de Raynaud associado. Deve realizar-se **capilaroscopia** e determinação de **anticorpos antinucleares**.

A **capilaroscopia**, técnica prática e de fácil execução para observar os capilares no leito ungueal, permite visualizar precocemente as alterações microvasculares. Podemos usar:

- **Lupa com luz directa** (tipo oftalmoscópio) – boa para rastreio, mas não avalia pormenorizadamente todo o campo de observação.
- **Microscópico Estereoscópico** (geralmente com ampliação de 2× a 100×) - boa visualização, mas não permite estudos dinâmicos.
- **Vídeo-capilaroscopia** - boa visualização; permite estudos dinâmicos e boa reprodutibilidade comparativa entre dois exames.

Mais de 95% dos doentes com ES apresentam alterações, nomeadamente, desorganização da arquitectura microvascular, hemorragias, megacapilares, áreas avasculares e/ou fenómenos de neovascularização, de forma sequencial e com valor diagnóstico e prognóstico

Técnica de capilaroscopia

Temperatura da sala estável (20°C a 22°C)

Iluminação focalizada, ângulo cerca de 45° (evitar reflexos)

Gota de óleo de cedro ou parafina sobre a região periungueal (azeite se for realizado em mucosas) de forma a aumentar a resolução

Afastar factores confundentes (exemplo: verniz nas unhas)

Anotar zonas sujeitas a traumatismo

Observação capilaroscópica do leito ungueal

Iniciar em pequena ampliação e progressivamente maior ampliação

Principais aspectos a avaliar:

- A organização e densidade capilar
- A morfologia capilar

- O padrão de circulação capilar
- Outros achados:
 - # visualização do plexo venoso subpapilar (PVS) (30% dos normais)
 - # anomalias (hemorragias, aneurismas)

Leito capilar ungueal normal:

- Distribuição uniforme dos capilares, com pequena variabilidade no mesmo indivíduo
- Configuração dos capilares em “gancho de cabelo” ou U-invertido
- Densidade capilar de 9 a 13/mm ou 10 a 30/ mm²; pode ser avaliada de forma aproximada pela presença de 1 a 3 capilares em cada papila dérmica
- Diâmetro mais alargado do ramo capilar eferente em relação ao aferente (ramo aferente: 5 a 16 µm, ramo eferente: 7 a 18 µm)

Principais alterações encontradas na capilaroscopia em doentes com ES:

- Alterações da **morfologia capilar**:
 - Tortuosidade (se > a 20% dos capilares)
 - Dilatação segmentar
 - Dilatação homogénea (diâmetro>20µm)
 - Megacapilares (diâmetro>50µm)
 - Neovascularização.
- Alterações da **densidade capilar**:
 - Diminuição homogénea da densidade
 - Áreas avasculares (>500 µm)
- Aumento da **visualização do PVS**
- Presença de **hemorragias** ou **aneurismas**

Destas salientamos, pela sua maior importância:

- **Megacapilar** - dilatação homogénea da ansa capilar (> 50 µm); muito característico de ES.
- **Microhemorragia** – alteração precoce; a lesão endotelial provoca extravasamento de eritrócitos da ansa capilar.

- **Perda de capilares e áreas avasculares** – redução do número de capilares (menos de 6 ou 7 ansas em 1 mm na parte distal do leito ungueal) que pode ser de cerca de 20%; manifestação de doença activa, leva à formação de áreas avasculares, que causam hipóxia tecidual e possivelmente úlceras digitais.
- **Capilares ramificados** – formação de novos capilares (neoangiogénese), heterogéneos, irregulares, ramificados, rodeados de áreas avasculares; característico da fase tardia da doença

Apesar do padrão morfológico do leito capilar não ter grandes variações na mesma pessoa com a idade, pode haver algumas características de grupo etário, nomeadamente:

- Nos **idosos**: maior frequência de dilatação apical dos capilares e maior frequência de microaneurismas
- Nas **crianças**: menor número de capilares por mm, presença de formas “bizarras”, melhor visualização do PVS

As alterações encontradas na capilaroscopia em doentes com ES são características e permitem descrever várias **fases ou padrões**:

- Os **padrões “clássicos”** descritos por H. Maricq e col. (1973):
 - **“Padrão lento”**: manutenção de uma boa organização capilar; existência de megacapilares, sem áreas avasculares (mais frequente na ES limitada e com maior risco de HTP).
 - **“Padrão rápido”**: desorganização do leito capilar; coexistência de megacapilares e de áreas avasculares (mais frequente na ES difusa, maior risco de fibrose pulmonar e crise renal)
- Os **Padrões definidos por M. Cutolo** e col. (2000):

Classificação que reflecte uma tendência sequencial temporal de evolução do padrão capilaroscópico (a mais utilizada actualmente)

- **“Padrão precoce”**: boa organização capilar, poucos capilares dilatados ou megacapilares e escassas hemorragias capilares
- **“Padrão activo”**: ligeira a moderada desorganização capilar; megacapilares e hemorragias frequentes
- **“Padrão tardio”**: desorganização capilar evidente, áreas avasculares, fenómeno de neovascularização, escassos megacapilares e hemorragias.

Estas fases vão evoluindo e correlacionam-se com a gravidade da doença. A densidade capilar reduzida tem sido associada a um maior risco de desenvolver úlceras digitais e hipertensão arterial pulmonar.

B. PULMONAR

Ana Raposo, Mónica Bogas, Miguel Bernardes, Sofia Pimenta

O envolvimento pulmonar é a principal causa de morbilidade e mortalidade nos doentes com ES. A doença pulmonar na ES pode incluir o envolvimento do interstício e/ ou hipertensão arterial pulmonar (HAP).

1. Doença do interstício pulmonar (DIP)

A prevalência da DIP na ES varia conforme o método diagnóstico utilizado, ocorrendo em até 70% dos doentes com ES. Afecta ambas as formas, difusa ou limitada da ES, mas complica mais frequentemente a primeira. Desenvolve-se de forma insidiosa, mas apenas cerca de 40% desenvolvem fibrose pulmonar moderada a severa.

O maior declínio da função pulmonar ocorre nos primeiros anos de doença, em 15% dos doentes, sendo vital o diagnóstico e abordagem precoces. Os doentes com CREST geralmente só apresentam sintomas relacionados com envolvimento pulmonar após 5 anos do diagnóstico.

As **manifestações clínicas** mais frequentes são a fadiga, a dispneia no esforço e/ou a tosse não produtiva. Dor torácica e hemoptises são manifestações raras.

No **exame físico** é frequente a presença de crepitações finas bibasais. No seguimento do doente, a presença de galope ventricular direito, componente pulmonar do 2º som cardíaco, auscultação de murmúrio de insuficiência pulmonar e tricúspide, distensão hepatojugular e edemas dos membros inferiores podem reflectir sinais de hipertensão pulmonar.

Além do exame físico, a abordagem do envolvimento pulmonar na ES deve incluir:

- **Radiografia do tórax** (PA e perfil esquerdo)
- Avaliação inicial e como forma de exclusão de outras hipóteses diagnósticas
- Achados: infiltrado reticulonodular, usualmente simétrico e mais marcado nas bases pulmonares
- Baixa sensibilidade no envolvimento pulmonar precoce.

- **Provas Funcionais Respiratórias**, com medição da capacidade de difusão do monóxido de carbono (DLCO)

Não é possível detectar a DIP inicial através da espirometria simples. A diminuição da DLCO pode ser o sinal mais precoce e correlaciona-se com alterações na TC-AR.

- Sugere-se uma avaliação inicial e a cada 6 meses a 1 ano durante os primeiros 4 anos de doença (quer na forma limitada, quer na difusa de ES). Avaliação mais frequente (3/3 meses) se aparecimento de sintomas de novo ou suspeita de rápida progressão. A DIP é caracterizada por uma redução da capacidade pulmonar total (CPT) e da DLCO. Na ausência de alterações obstrutivas, uma redução da CVF também é indicadora de doença restritiva.
- Valores relevantes: CPT <70%, decréscimo da CVF > 10% e da DLCO > 15% em relação aos valores basais.
- Redução na DLCO – sinal precoce de envolvimento pulmonar na ES, uma DLCO < 55% do previsto constitui um preditor importante de mortalidade, associando-se a uma sobrevivência média aos 10 anos de <50%. Este parâmetro está alterado em 70% dos doentes com ES difusa, sem manifestações clínicas e radiografia do tórax normal.

- **Tomografia computadorizada do tórax de alta resolução (TC-AR)**

- *Gold standard* no diagnóstico de DIP. Sensível na predição de alterações histológicas do parênquima pulmonar, assim como na extensão e gravidade do envolvimento intersticial.
- Achados típicos: estreitamento dos septos interlobulares, pequenos nódulos subpleurais, áreas em “favo de mel”, ectasia das pequenas vias aéreas (bronquiectasias e bronquiolectasias), opacificação em vidro despolido. Estas alterações associam-se fortemente à presença de anticorpos anti-Scl 70 e são proporcionais à redução na CVF e na DLCO.
- A designação de «alveolite» na TC-AR foi abandonada e, actualmente, estão estabelecidos dois padrões fundamentais no pulmão esclerodérmico: o reticular e o amorfo, este último reflectindo inflamação e/ou fibrose fina.
- É necessário quantificar a extensão da DIP na TC-AR, determinando a % de pulmão anormal resultante das médias das % de pulmão anormal em cada corte transversal. Um envolvimento >20% associa-se a uma sobrevivência média aos 8 anos <50%, implicando a necessidade de tratamento activo.

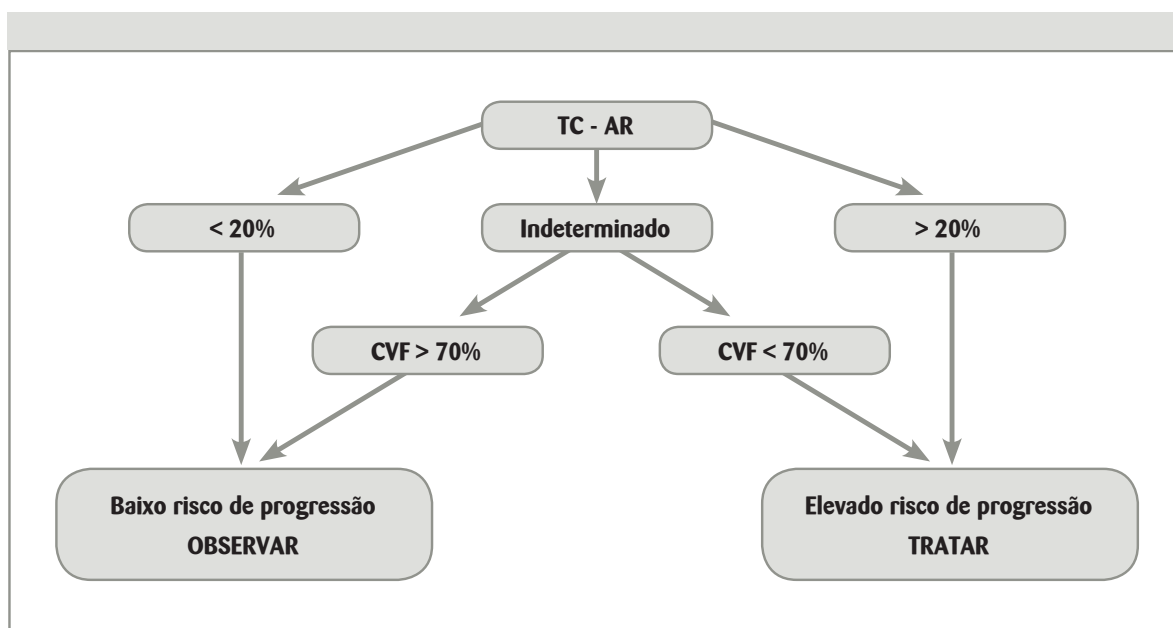


Figura 1- Algoritmo de estadiamento de progressão de doença pulmonar intersticial na Esclerose Sistémica. Avaliação semi- quantitativa por TC é usada inicialmente, com recurso a uma capacidade vital forçada (CVF) limiar de 70% quando a avaliação por TC é indeterminada.

- Lavado Broncoalveolar (LBA)

- Apesar de a gravidade do envolvimento pulmonar definida por TC-AR se associar ao tipo de células inflamatórias predominantes, o LBA não é mandatório na abordagem diagnóstica de DIP, podendo ser importante na exclusão de infecções atípicas em doentes com padrão em vidro despolido na TC-AR e no diagnóstico diferencial com neoplasias e sarcoidose.
- A presença de alveolite activa pode ser usada para prever futura perda de CVF. A alveolite activa define-se geralmente pela presença de ³ 3% de polimorfonucleares neutrófilos, mais comuns nas situações com fibrose estabelecida, e/ou ³ 2% de eosinófilos, cuja presença é preditora de pior prognóstico.

- Biópsia Pulmonar

- Raramente necessária, pois foi substituída duma forma robusta pela TC-AR no diagnóstico de DIP na ES.
- Os subtipos histológicos não parecem ter impacto no prognóstico. A pneumonia intersticial não específica (NSIP), celular ou fibrosante, e a pneumonia intersticial usual (UIP) são os mais comuns na ES.

Abordagem corrente da DIP na ES – Resumo

1. Detecção precoce

Serologia, subgrupo, PFRs, TC-AR, características clínicas

2. Estadiamento

Avaliação combinada PFR + TC-AR

3. Imunossupressão

Ciclofosfamida ev (600mg/m²)

Micofenolato de Mofetil (2g/dia) ou Azatioprina (150mg/d)

Prednisolona (10mg/d)

4. Terapêutica do refluxo gastro-esofágico

Inibidor da bomba de prótons, antagonista H₂, procinéticos

5. Outras intervenções

N-acetilcisteína 600mg tid

Oxigenioterapia (intermitente ou contínua, de baixo fluxo)

6. Identificação e tratamento da HAP

2. Hipertensão arterial pulmonar (HAP)

A HAP, definida como elevação da pressão média na artéria pulmonar ≥ 25 mmHg em repouso, com pressão capilar pulmonar (PWP) normal no cateterismo cardíaco direito, excluídas outras causas de hipertensão pulmonar pré-capilar, ocorre em ambas as formas da ES. O doente pode manter-se assintomático até atingir os estádios mais avançados de HAP, daí que o seu diagnóstico precoce dependa duma monitorização regular (semestral a anual) com PFRs com DLCO e Ecocardiograma com Doppler seriados. Após o diagnóstico, esta monitorização deve ser trimestral a semestral.

- Redução isolada de DLCO com preservação dos volumes pulmonares (CVF/DLCO > 1.4 -1.6 ou DLCO <55% e CPT >80%) ou um decréscimo da DLCO >20% em relação ao valor basal são sugestivos de HAP.
- Ecocardiograma com Doppler com avaliação da velocidade máxima de regurgitação tricúspide e estimativa da pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP estimada) - anual, mesmo em doentes assintomáticos. A presença duma velocidade máxima de regurgitação tricúspide > 3m/seg e uma PSAP estimada >35 mmHg são fortemente suspeitos da presença de hipertensão pulmonar.
- Cateterismo cardíaco direito – obrigatório para confirmação do diagnóstico de HTP.
- BNP/ NT-proBNP: valor prognóstico e na monitorização da resposta terapêutica.
- Exclusão de outras causas de elevação na pressão da artéria pulmonar (DIP, doença cardíaca esquerda, doença tromboembólica, etc).
- A utilização de algoritmos acessíveis pela internet, como por exemplo - <http://>

detect-pah.com/ - permite uma avaliação do risco de HAP baseado em critérios clínicos, laboratoriais e ecocardiografia.

Avaliação clínica da HAP na ES – Resumo

1. Sintomas, sinais, classe funcional da NYHA (I a IV)
2. Ecocardiograma com Doppler
PSAP estimada e velocidade máxima de regurgitação tricúspide
3. Provas funcionais respiratórias com DLCO
4. Cateterismo cardíaco direito
PAPm ≥ 25 mmHg, com PWP ≤ 15 mmHg (sem exercício)
Teste de vasodilatação positivo se se verificar um decréscimo na PAPm > 10 mmHg até atingir PAPm ≤ 40 mmHg, com manutenção ou elevação do CO
5. Avaliação funcional
Prova da marcha dos 6 minutos
6. BNP/ NT-proBNP
7. Excluir outras causas de HAP
8. Utilização de algoritmos: <http://detect-pah.com/>

Parâmetros importantes na avaliação, estabilização e prognóstico da HAP

(adaptado de McLaughlin e McGoon)

Melhor prognóstico	Determinantes	Pior prognóstico
Não	Evidência clínica de insuficiência VD	Sim
Lenta	Progressão dos sintomas	Rápida
Não	Síncope	Sim
I,II	Classe funcional - WHO	IV
Longa (> 500 metros) ^a	Prova marcha 6 min	Curta (< 300 metros)
Pico consumo O ₂ > 15 mL/min/Kg	Teste exercício cardio- pulmonar	Pico consumo O ₂ < 12 mL/min/Kg
Normal ou próximo normal	BNP/ NT- proBNP	Muito elevado ou em crescendo
Sem derrame pleural	Achados ecocardiográficos	Derrame pleural
TAPSE $> 2,0$ cm ^b		TAPSE $< 1,5$ cm
RAP < 8 mmHg e CI $\geq 2,5$ L/min/m ²	Hemodinâmica	RAP > 15 mmHg ou CI $\leq 2,0$ L/min/m ²

a - depende da idade; b - parâmetros que podem ser avaliados na maioria dos pacientes; BNP- peptídio natriurético cerebral; CI- índice cardíaco; RAP- pressão atrial direita; TAPSE- excursão sistólica plano anular tricúspide

TRATAMENTO DA HAP

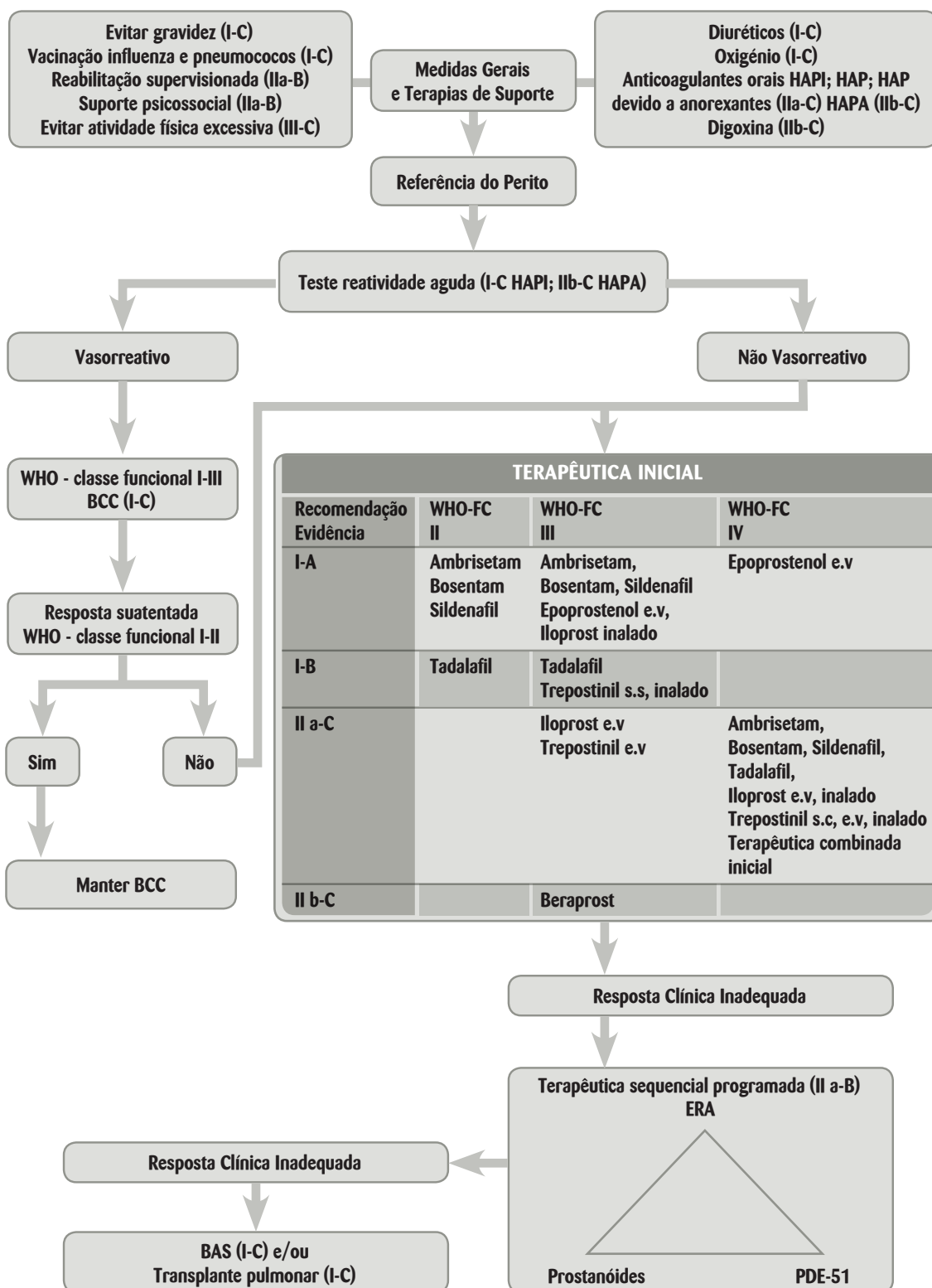


Figura 2- Algoritmo de tratamento baseado na evidência de pacientes com Hipertensão arterial pulmonar. BCC- bloqueadores dos canais de cálcio; ERA- antagonistas receptores endotelina; PDE- 5i- inibidores da fosfodiesterase tipo 5; BAS- septotomia atrial por balão; WHO-FC- classe funcional World Health Organization

3. Distúrbios da motilidade esofágica e DIP

Os distúrbios da motilidade esofágica também têm sido implicados no aparecimento de DIP em doentes com ES. As anomalias da peristalse e a diminuição da pressão do esfíncter esofágico inferior conduzem a microaspirações repetidas do conteúdo gástrico para o tracto respiratório, que podem ser responsáveis por alterações histológicas progressivas no interstício pulmonar. Existe correlação entre a severidade dos distúrbios da motilidade esofágica e evidência de DIP. No entanto, poderá ser difícil distinguir as alterações pulmonares que resultam deste compromisso, das lesões da própria doença.

C. RENAL

Teresa Nóvoa; Margarida Cruz; Sofia Pimenta; Filipa Teixeira

1. Tipos de envolvimento renal na ES

- Envolvimento “benigno”
- Proteinúria
- Aumento da creatinina sérica
- Hipertensão arterial (HTA)
- Nefrite lúpica- se se tratar de uma síndrome de sobreposição
- Glomerulonefrite ou vasculite renal- se ANCA positivo
- Crise renal esclerodérmica (CRE)

2. Crise Renal Esclerodérmica

- É uma situação com mortalidade alta
- Ocorre em 10-20% dos doentes com ES cutânea difusa e numa menor percentagem nos com ES localizada
- Pode ser a manifestação inicial da doença
- Ocorre geralmente nos primeiros cinco anos da doença, principalmente nos primeiros 7 meses

CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO DE CRE

- Aparecimento de novo de HTA superior a 150/85 mm Hg medida pelo menos duas vezes em 24 horas
- Declínio progressivo da função renal - aumento de creatinina sérica
- Achados adicionais:
 - Anemia hemolítica microangiopática e trombocitopénia
 - Alterações retinianas agudas de HT maligna
 - Aparecimento de novo de proteinúria ou hematúria
 - Edema pulmonar agudo (flash)
 - Oligúria progressiva ou anúria
 - Alterações características na biopsia renal

Ter em **atenção** que a CRE também pode ocorrer em doentes normotensos (10% dos casos), que têm pior prognóstico

- **Diagnóstico Diferencial**

- Estenose da artéria renal
- Hipovolémia
- IRA com ANCA positivo
- Relacionado com glomerulonefrite com crescentes
- Toxicidade à D-penicilamina (proteinúria e nefropatia membranosa)
- Toxicidade aos AINE
- Púrpura trombótica trombocitopénica/ síndrome hemolítica-urémica

- **Factores de Risco**

- Envolvimento cutâneo difuso, particularmente se for rapidamente progressivo (em menos de 4 meses)
- Uso de corticóides em altas doses (superiores a 15mg/dia)

- Presença de anticorpos anti-RNA polimerase III ou o padrão espiculado fino dos ANA por imunofluorescência, que pode sugerir a sua presença
- Uso de ciclosporina
- Contracturas das grandes articulações
- Anemia de novo
- Novos eventos cardíacos (derrame pericárdico /insuficiência cardíaca congestiva)

● **Monotorização da CRE**

- Deve ser frequente nos primeiros 4 anos da doença
- Medição da TA de forma regular
- Nos doentes com forma difusa diariamente, nos outros doentes duas vezes por semana
- Doentes com TA de 120/70 mmHg, um aumento de 20 mmHg na sistólica ou de 10 mmHg na diastólica, estreitar a vigilância
- Doentes com TA de 150/90 mmHg e a fazer terapêutica anti-hipertensora, estreitar a vigilância
- Medição da creatinina sérica
- Depuração da creatinina ou cálculo da taxa proteínas/creatinina todos os 3-6 meses
- Se aumento creatinina ou aparecimento de proteinúria persistente superior a 500 mg/dia é um sinal de alarme

D. CARDÍACO

Ana Cordeiro, Sara Cortes, Maria José Santos, Raquel Marques

- A estimativa do envolvimento cardíaco na ES varia, de acordo com as séries, entre 7% a 35% e acarreta uma mortalidade anual de 1-2%. A ES pode envolver qualquer estrutura cardíaca, embora as manifestações sejam frequentemente subclínicas. A vasculopatia com dano da macro e microcirculação, fenómenos de vasospasmo com lesão isquémica recorrente e excesso de produção de colagénio com consequente fibrose estão na sua patogénese.

1. Manifestações clínicas

- Sintomas constitucionais e/ou queixas inespecíficas: astenia, cansaço fácil, toracalgia, dispneia de esforço, palpitações edemas periféricos, etc.
- De acordo com as **estruturas envolvidas**, as manifestações cardíacas podem afectar:
 - **Pericárdio**: derrame pericárdico, pericardite
 - **Miocárdio**: cardiopatia isquémica, hipertrofia cardíaca, miocardiopatia dilatada, fibrose miocárdica (*Contraction band necrosis e patchy fibrosis*) com consequente disfunção sistólica e diastólica.
 - **Sistema de condução**: arritmias auriculares e ventriculares, prolongamento do intervalo PR, hemibloqueio anterior esquerdo e outras alterações da condução AV e intraventricular.
 - **Sistema valvular**: insuficiência valvular (sobretudo mitral e aórtica)
 - **Envolvimento vascular**: hipertensão pulmonar, vasospasmo coronário (diminuição da reserva cardíaca coronária)

2. Diagnóstico

- O envolvimento cardíaco está frequentemente subdiagnosticado, particularmente nas fases mais precoces da doença e sobretudo no doente com queixas inespecíficas.
- Os exames mais acessíveis para rastreio são:
 - Rx Tórax
 - ECG / Holter
 - Ecocardiograma com doppler
 - NT-proBNP
- Em centros especializados:
 - Cintigrafia de perfusão miocárdica
 - RNM cardíaca

Dos marcadores serológicos actualmente disponíveis o **NT-proBNP** é o mais consensual e mais acessível. A sua elevação traduz disfunção ventricular esquerda e/ou direita e tem demonstrado ser um marcador precoce de elevação da pressão sistólica na artéria pulmonar (PSAP), contribuindo igualmente para a estratificação do risco dos doentes. Contudo, não é específico e pode estar elevado noutras situações de envolvimento cardíaco.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO PARA HIPERTENSÃO PULMONAR (HTP)

CLINICAMENTE

**Dispneia
Dor Torácica
Palpitações
Sinais de insuficiência cardíaca
Aumento NT - proBNP**

RX TÓRAX

**Aumento da silhueta cardíaca
Dilatação das artérias pulmonares
Derrame
Doença intersticial/fibrose**

PROVAS DE FUNÇÃO PULMONAR E DLCO

**Ratio CVF/DLCO > 1.4
Diminuição isolada da DLCO < 55%**

ECG

**Alterações da condução,
ritmo e intervalo
Hipertrofia cardíaca**

ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO

**Sem elevação da PSAP
Sem regurgitação tricúspide ou
dilatação do ventrículo direito**

**Procurar outras causas de dispneia
TC pulmonar de alta resolução**

**Elevação da PSAP¹
VRT ≥ 3m/seg ou > 2.5 m/seg
com dispneia**

Cateterismo cardíaco

**mPAP ≥ 25mmHg em repouso
com mPAWP < 15mmHg**

HTP

¹PSAP < 36mmHg – HTP improvável; PSAP 37-49mmHg – HTP possível; PSAP > 50mmHg – HTP provável VRT – velocidade de regurgitação tricúspide; mPAP – pressão média na artéria pulmonar; mPAWP – pressão média de encravamento na artéria pulmonar; HTP - hipertensão pulmonar

Tabela 1 – Algoritmo diagnóstico para hipertensão pulmonar (Adaptado de Sweiss NJ et al. *Curr Rheumatol Rep.* 2010; 12: 8–18)

- O facto de o doente ter PSAP elevada não é equivalente a ter HTP.
- São várias as causas para hipertensão pulmonar (**Tabela 2**), sendo que a hipertensão arterial pulmonar é apenas uma delas e não necessariamente a mais frequente. A HTP tem que ser confirmada por cateterismo direito.

CAUSAS DE HIPERTENSÃO PULMONAR

1 - Hipertensão arterial pulmonar

- Idiopática
- Hereditária
- Drogas e toxinas
- Associada a:
 - Doença do tecido conjuntivo
 - HIV/SIDA
 - Hipertensão portal
 - Shunt sist-pulm congénito
 - Shistosomíase
 - Anemia hemolítica crónica
- HP do recém-nascido

2 - HTP do coração esquerdo

- Doença sistólica do VE
- Doença diastólica do VE
- Doença vascular

3 - HTP por doença pulmonar e/ou hipóxica

- DPOC
- D. Pulmonar intersticial
- Outra doença pulmonar
- D. Respiratória do sono
- Exposição crónica a elevada altitude
- Anomalias do desenvolvimento

4 - HTP tromboembólica crónica

5 - HTP por mecanismo desconhecido ou multifactorial

- Doenças hematológicas
- Doenças sistémicas/sarcoidose
- Doenças metabólicas
- Outras

Tabela 2 – Causas de Hipertensão Pulmonar (HTP) (Adaptado de *Simonneau G et al, JACC Vol. 54, No. 1, Suppl S, 2009, S43–54*)

3. Seguimento/monitorização

- Vigilância regular dos doentes
- Controlo dos **factores de risco cardiovascular**: obesidade, tabaco, dislipidémia, HTA
- Rastreio de hipertensão pulmonar por **ecocardiograma transtorácico** anual com estimativa da medição da pressão sistólica na artéria pulmonar (PSAP)
- **Provas de função respiratória com capacidade de difusão monóxido de carbono**
- Avaliação da capacidade funcional com a realização anual do **teste de marcha dos 6 minutos**.
- Referenciação a centro especializado dos casos suspeitos e/ou confirmados de HTP

E GASTROINTESTINAL

Filipa Farinha, Inês Cunha

- As manifestações da ES a nível gastrointestinal são muito comuns, ocorrendo em cerca de 50% a 90% dos doentes.
- Impacto marcado no prognóstico e qualidade de vida dos doentes. A taxa de mortalidade devida ao envolvimento gastrointestinal é de 6 a 12%, terceira causa mais frequente de morte atribuída à ES.

1. Esófago

- As manifestações esofágicas ocorrem em cerca de 70 a 90% dos doentes.
- Principais sintomas são disfagia, pirose, náuseas, vômitos e recusa alimentar. Estes podem ser graves e levar a perda ponderal. No entanto, muitos doentes com dismotilidade esofágica são assintomáticos, sendo o diagnóstico e tratamento precoces fundamentais para prevenir complicações e reduzir a morbilidade.
- Dano mais proeminente nos dois terços distais: motilidade anormal, com disfunção do esfíncter esofágico inferior (EEI) e diminuição da peristalse, refluxo gastroesofágico (RGE), risco de esofagite.
- São complicações possíveis da esofagite: erosões, hemorragia e formação de estenoses, metaplasia de Barrett e adenocarcinoma.
- Manifestações extra-esofágicas de refluxo: aftose oral, tosse crónica, disfonia, odinofagia, faringite, laringospasmo, asma e pneumonia recorrente.
- A incidência de disfunção grave da motilidade esofágica correlaciona-se com a da doença intersticial pulmonar
- A esofagite induzida por fármacos e a candidíase esofágica são mais comuns nos doentes com ES, devido à dismotilidade.

MEIOS COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

- **Trânsito esofágico com bário:** identifica zonas de estenose ou dilatação e permite distinguir entre a existência de estenose ou apenas dismotilidade.
- **Cintigrafia esofágica:** permite demonstrar presença de RGE ou aspiração pulmonar

com alta especificidade, no entanto apresenta baixa sensibilidade.

- **Manometria esofágica:** método altamente sensível e específico para detectar distúrbios da motilidade. Os achados comuns são diminuição da pressão do EEI e aperistalse do corpo esofágico. Em pacientes assintomáticos são alterações comuns a redução da velocidade da onda peristáltica nos dois terços inferiores do esôfago, as contrações peristálticas de baixa amplitude e a descoordenação entre a chegada da onda peristáltica e o relaxamento do EEI.
- **pHmetria das 24h:** é o método mais sensível para detecção de RGE, mas é caro e desconfortável. Contudo, pode ser muito útil para investigar apresentações atípicas de RGE e para avaliar a eficácia do tratamento nos casos resistentes.
- **Endoscopia Digestiva Alta:** é o melhor exame para avaliar a presença de esofagite ou de metaplasia de Barrett. Nos pacientes que desenvolvem esôfago de Barrett, é recomendada vigilância endoscópica, com EDA a cada 2-3 anos se não houver displasia. Se estiver presente displasia de baixo grau a EDA deve ser realizada pelo menos anualmente.

2. Estômago

- Atraso significativo do esvaziamento gástrico, em particular para alimentos sólidos, que pode tornar-se grave e resultar em intolerância alimentar completa e em aumento da gravidade do RGE.
- Outras manifestações gástricas da ES são as telangiectasias e a ectasia vascular antral, também conhecida como “estômago em melancia”. Esta pode ser responsável por hemorragia aguda ou crônica, neste caso levando a anemia sideropénica.

MEIOS COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

- A **eletrogastrografia** e a **avaliação cintigráfica** após uma refeição radiomarcada permitem o diagnóstico de atraso do esvaziamento gástrico
- **Endoscopia alta** permite a identificação da ectasia vascular antral.

3. Intestino delgado

- Sinais e sintomas resultantes da hipomotilidade intestinal, e suas complicações: dor, intolerância alimentar, distensão abdominal, diarreia e desnutrição.

- Apresenta um espectro de gravidade que vai desde a síndrome de ansa cega com sobrecrecimento bacteriano, malabsorção e pseudoobstrução por dismotilidade, até condições como falência intestinal extrema, com necessidade de alimentação parentérica.
- Outras manifestações de ES a nível intestinal incluem a pneumatose quística intestinal (passagem de ar do lúmen para a parede intestinal devido a defeitos na mucosa) e as telangiectasias.

MEIOS COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

- **Radiografia simples do abdómen:** na suspeita de pseudo-obstrução, permite distingui-la de obstrução mecânica; permite detectar a presença de pneumatose intestinal.
- **Manometria do intestino delgado:** avaliação da hipomotilidade.
- **Teste do hidrogénio no ar expirado:** deteção do sobrecrecimento bacteriano.
- **Biopsia endoscópica intestinal:** gold standard para deteção do sobrecrecimento bacteriano, no entanto é um exame complexo e invasivo.

4. Cólon

- Numa fase inicial, a ES associa-se a retardamento do trânsito e obstipação. No entanto, esta não persiste porque a hipomotilidade e a dilatação luminal conduzem a sobrecrecimento bacteriano e diarreia.
- O reflexo gastrocólico está frequentemente ausente.
- As telangiectasias cólicas são comuns, podem sangrar e causar anemia.

MEIOS COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

- **Clister opaco:** revela alterações morfológicas em até 50% dos doentes, como divertículos de boca larga e redução das haustras. Permite ainda o despiste de obstrução mecânica.
- **Colonoscopia**

5. Região anorretal

- A incontinência fecal é comum nos doentes com ES, ocorrendo em 38%. É devida a disfunção do esfíncter anal interno, que pode ser avaliada pela manometria retal.

- O prolapso retal também pode ocorrer nestes doentes
- O “reto em melancia” pode ocorrer

F. PELE

Filipa Farinha, Inês Cunha

- A esclerose cutânea é a característica mais marcante da ES, embora alguns pacientes possam ter a doença sem apresentar alterações da pele. Classicamente são descritas **3 fases de envolvimento cutâneo** na ES:
 - 1. Fase edematosa** (edema duro dos dedos e mãos)
 - 2. Fase de endurecimento** (pele espessada, esclerodactilia)
 - 3. Fase atrófica** (pele macia e atrófica)
- Os dedos, mãos e face são habitualmente as primeiras zonas afectadas, mas enquanto na forma cutânea limitada da ES as alterações ficam confinadas à face e extremidades, na forma cutânea difusa são também atingidos o tronco e região proximal dos membros.
- O envolvimento cutâneo grave correlaciona-se com a presença de complicações viscerais importantes.

1. Manifestações cutâneas da ES

- Edema (fase inicial)
- Esclerodactilia
- Úlceras digitais
- Lesões cicatriciais da polpa digital, com perda de substância
- Telangiectasias
- Microstomia
- Perda da expressão facial
- Calcinose (zonas de pressão)
- Hipo/hiperpigmentação cutânea
- Perda de folículos pilosos e glândulas sebáceas

- Prurido
- Contratura (articular)

2. Avaliação do envolvimento cutâneo na ES

- A gravidade da esclerose cutânea pode ser quantificada usando a **escala de Rodnan modificada** – *modified Rodnan skin score* (mRss). Esta avalia o espessamento da pele em 17 áreas da superfície corporal (face, tórax, abdómen e dedos, mãos, antebraços, braços, coxas, pernas e pés direitos e esquerdos). Cada área é pontuada de 0 a 3 (0-normal, 1-espessamento ligeiro, 2-espessamento moderado, 3-espessamento severo). O total varia de 0 a 51 e se for igual ou superior a 20 está associado a mau prognóstico.
- Tem-se tentado desenvolver novas ferramentas e correlacioná-las com o resultado do mRss, bem como com a estrutura e histologia da pele observadas nas amostras de biopsia, nomeadamente:
 - **BTC-2000** (*Surgical Research Laboratory, Nashville, TN*) – equipamento que mede a elasticidade da pele; revelou-se sensível para a avaliação do envolvimento cutâneo da ES.
 - **Durómetro** – equipamento utilizado para medir a dureza dos materiais; foi demonstrado que as medições da dureza cutânea se correlacionam bem com o mRss.
 - **Ultrassom de alta frequência** – permite a medição da espessura cutânea e mostrou reflectir o skin score.

G. ÚLCERAS DIGITAIS

Cristina Ponte, Catarina Resende, Ana Cordeiro, Paulo Clemente Coelho

- As úlceras digitais (UDs) representam uma complicação *major* que afecta cerca de 30% dos doentes com ES. São lesões tipicamente recorrentes (2/3 dos doentes) e, tal como o fenómeno de Raynaud (FR), são uma manifestação de disfunção vascular, embora num espectro de gravidade diferente.

1. Patogenia

- UD's localizadas nas polpas digitais relacionam-se habitualmente com a isquemia tecidular.
- UD's localizadas nas articulações interfalângicas proximais, metacarpofalângicas, cotovelos e

tragus da orelha são atribuídas principalmente a microtraumas repetitivos, contracturas articulares e dificuldade na cicatrização da pele localizada sob as articulações (por ser maioritariamente constituída por tecido atrófico, fibrótico e avascular).

2. História natural e complicações das UD

- Depende do subtipo de doença. Sabe-se que o início precoce do FR e a presença do anticorpo anti-Scl70 são importantes preditores do desenvolvimento de UD.
- São tipicamente muito dolorosas e de difícil cura, prejudicando a qualidade de vida. Ocasionalmente podem infectar (*Staphylococcus aureus* (> 90%) ou *Pseudomonas aeruginosa*) e, se não forem tratadas precocemente, resultar em gangrena, osteomielite e amputação.
- Cerca de 30% dos doentes com UD recorrentes desenvolve perda irreversível dos tecidos, com consequente incapacidade funcional, problemas sociais e de auto-imagem.

3. Diagnóstico e avaliação da gravidade

- O diagnóstico é essencialmente clínico, existindo alguma variabilidade inter-observador na definição de UD cicatrizada (não activa) e UD não cicatrizada (activa).
- A gravidade da isquemia tecidual, e por conseguinte a propensão do doente à formação de UD, deve ser avaliada por capilaroscopia do leito ungueal. Em 2009 foi criado um score quantitativo videocapilaroscópico (CSURI-“*capillaroscopic skin ulcer risk index*”) com um alto valor preditivo positivo para o aparecimento de UD. Através da fórmula $D \times M : N^2$ (D – diâmetro máximo dos megacapilares; M – número de megacapilares; N – número de capilares) é possível prever precocemente o aparecimento de UD nos 3 meses seguintes, informação potencialmente importante em termos de optimização terapêutica.
- A termografia e a ecografia com doppler de cor são também outros métodos complementares de diagnóstico utilizados na avaliação da gravidade do envolvimento vascular na ES.

H. MÚSCULO-ESQUELÉTICO

Maura Couto, Teresa Nóvoa, Cristina Ponte

- As manifestações músculo-esqueléticas são frequentes na ES, embora com prevalências

diferentes nas formas limitada e difusa, e variando com a presença de anticorpos específicos.

- As **manifestações mais precoces e frequentes** são:

- Artralgias inflamatórias
- Fadiga
- Mialgias
- Fraqueza muscular

- **Outras manifestações** incluem:

- **Artrite:** mais frequente na ES difusa, com distribuição similar à da artrite reumatóide (AR). As erosões ocorrem em cerca de 21% dos doentes e são mais comuns nos doentes com calcinose. Podem sugerir uma síndrome de sobreposição com AR, sobretudo na presença de anti-U1-RNP.
- **Contracturas articulares:** resultam de fibrose à volta dos tendões e outras estruturas periarticulares. Mais comuns nos dedos das mãos (tendões extensores e flexores dos dedos e punhos) mas podem ocorrer nos cotovelos, joelhos e tibiotársicas. Por vezes, associadas a atrito tendinoso palpável/audível (mais frequente na forma difusa da ES e na presença de anti-RNA POL III). É um indicador de risco aumentado de envolvimento de órgãos internos
- **Miopatia e miosite inflamatória:** associada a uma maior prevalência de cardiomiopatia e ao anti Pm/Scl. Os doentes com ES e miopatia devem ser submetidos a monitorização cardíaca regularmente, pelo risco elevado de arritmia, alterações da condução e disfunção ventricular esquerda. Pode apresentar-se das seguintes formas:
 - **Miopatia inflamatória** (miosite), clínica e histologicamente similar à Polimiosite clássica. Suspeitar na presença de: fraqueza muscular progressiva ou grave, elevação de CK superior a 2x a normalidade; EMG com alterações sugestivas de miosite. A confirmação do diagnóstico é feita por biópsia muscular.
 - **Miopatia proximal indolente**, geralmente não progressiva, associada a elevação pouco significativa da CK.
 - **Miopatia induzida por drogas:** se os sintomas surgirem após a introdução de fármacos associados a miopatia (p. ex D-penicilamina, glucocorticoides, colchicina e antipalúdicos de síntese).
- **Miastenia gravis:** pode raramente ocorrer em associação com a ES, associada a anticorpos anti-receptor da acetilcolina ou da tirosina cinase muscular.

- **Osteólise:** rara, geralmente assintomática. A reabsorção começa na extremidade da falange distal dos dedos das mãos, resultando num aspecto afilado, com encurtamento digital gradual e pseudo-baqueteamento digital. Ocorre na doença de longa duração e crê-se estar relacionada com isquémia digital crónica. Mais frequente na presença de anti-Pm/Scl e anti-Scl 70.

I. OCULAR

João Madruga Dias, Helena Canhão

- Os sintomas oculares podem constituir uma apresentação clínica precoce da ES, contribuindo para o diagnóstico atempado da patologia, como podem ser manifestações tardias, condicionando grande morbilidade.
- A ES pode estar associada a contracção palpebral, diminuição da secreção lacrimal, queratoconjuntivite seca e encurtamento dos fórnices. Certas manifestações oculares estão especificamente relacionadas com a Esclerose Sistémica: telangiectasias e esclerose dérmica palpebral, defeitos variáveis na secreção lacrimal, irregularidades punctiformes do epitélio pigmentado da íris, injeção conjuntival, telangietasias e aumento da viscosidade do sangue nos vasos conjuntivais.
- As alterações palpebrais são mais frequentes na ES Cutânea Difusa e estão associadas a doentes mais jovens e a menor idade na altura do diagnóstico.
- Encontraram-se anomalias microvasculares na retina de 29% dos doentes. No entanto, estas alterações não são distinguíveis das encontradas na HTA sistémica e estão associadas a idade superior e padrão capilaroscópico mais grave.
- Nos doentes com ES, comparativamente à população geral, é reconhecido um aumento da espessura central da córnea. O aumento de espessura central da córnea é maior nos primeiros 8 anos da doença, com estabilização a partir dessa altura.
- A síndrome de olho seco é encontrada em 37 a 79% dos doentes com ES.
- A blefarite pode existir em 40% dos doentes com ES, pterígio em 16%, pinguécula em 82% e queratite pontuada superficial em 27%.

SEGMENTO ANTERIOR		SEGMENTO POSTERIOR	
Pálpebras	Comum: Blefarofimose Telangiectasias Pálpebras Raro: Lagoftalmus	Retina	Comum: Alterações do epitélio pigmentado da retina Alterações hipertensivas associadas Raro: Telangiectasias perifoveais
Conjuntiva	Comum: Encurtamento dos fómices Telangiectasias Vascularização vascular Tortuosidade vascular Congestão vascular Aumento da viscosidade intravascular Perda de capilares	Coróide	Raro: Coroidopatia
Doença superfície ocular	Comum: Queratoconjuntivite sicca	Nervo óptico	Raro: Neuropatia óptica glaucomatosa
Esclera	Raro: Depressões esclerais	Extra-ocular	Raro: Atrofia da gordura orbitária e enoftalmus Miosite orbitária Paralisia do oblíquo superior Síndrome de Brown
Córnea	Raro: Queratite filamentosa Queratite de exposição (secundária a alterações palpebrais) Queratite ulcerativa periférica Degenerescência marginal pelúcida Aumento da espessura central da córnea Queratocone Queratomalácia Diminuição da sensibilidade corneana		
Íris	Comum: Transiluminação		

Tabela 1 – Manifestações oftalmológicas na Esclerose Sistémica (adaptado de *Taylor R et al. Ocular manifestations of scleroderma. Surv Ophthalmol. 2009 Mar-Apr;54(2):292-304*)

J. HEPÁTICO

Inês Gonçalves, Paulo Clemente Coelho

1. Cirrose biliar primária (CBP)

- É a manifestação de doença hepatobiliar mais comum na ES, com uma prevalência

clínica de 2,0-2,5%.

- É uma doença hepática crónica colestática, com evolução indolente e progressiva, caracterizada por colangite não supurativa que afecta sobretudo os ductos biliares intra-hepáticos, causando fibrose e eventualmente cirrose hepática.
- O aparecimento da CBP pode preceder, ocorrer simultaneamente ou, mais frequentemente, (em 60% dos casos), suceder o diagnóstico de ES, sendo mais frequente no subtipo cutâneo limitado.
- **Clínica:** os doentes podem apresentar fadiga, prurido e/ou icterícia, mas a maioria são assintomáticos na altura do diagnóstico. Mais tardiamente podem ocorrer sintomas e sinais de doença hepática avançada.
- **Diagnóstico:** O diagnóstico definitivo implica aumento da fosfatase alcalina (FA) durante pelo menos 6 meses, anticorpos anti-mitocondriais (AMA) positivos ($>1/40$ por imonofluorescência) e padrão histológico característico. O diagnóstico é provável quando 2 dos 3 critérios estão presentes.
- **Laboratório:** Verifica-se elevação da FA, GGT, AST, ALT e bilirrubina conjugada. Tipicamente os doentes também têm níveis elevados de imunoglobulina M e de colesterol sérico. Alterações do tempo de protrombina e da albumina sérica traduzem doença hepática avançada. **Serologia:** AMA em título superior a $1/40$ por imonofluorescência são o marcador mais específico (especificidade $>95\%$) e estão presentes em 90-95% doentes com CBP. Os AMA podem estar presentes anos antes do desenvolvimento de CBP e a sua presença num doente assintomático está associada a um risco elevado de vir a desenvolver CBP. Os ANA com padrão nuclear “dots” (anti-sp100) ou peri-nuclear (anti-gp 210) também têm alta especificidade ($>95\%$) para a CBP.
- **Histologia:** Não é necessário biópsia hepática para o diagnóstico, se o doente tiver um padrão colestático e AMA positivo. Mas é útil para o estadiamento da doença.
- **Ecografia abdominal:** É importante nos doentes com FA e GGT elevadas, para excluir dilatação intra-hepática ou extra-hepática dos ductos. A CBP não tem nenhuma característica específica neste exame.
- **Seguimento e Prognóstico:** Os doentes devem ser monitorizados, idealmente com colaboração de consulta de hepatologia, com: AST, ALT, GGT; FA, albumina, bilirrubina, INR, e possivelmente ecografia abdominal anual. Os doentes com ES e CBP parecem ter menor prevalência de mortalidade hepática e de submissão a transplantes hepáticos do que os doentes com CBP isolada.

2. Hepatite autoimune

- Tem sido reportada, muito raramente, associada à esclerose sistêmica, sobretudo na forma cutânea difusa.

K. ENDÓCRINO

Inês Gonçalves, Sara Cortes

- As alterações endócrinas encontradas na ES são:

1. Envolvimento tiroideu

- **Hipotiroidismo:** clínico ou subclínico, tem uma prevalência de cerca de 25% e 39% respectivamente e relaciona-se com doença com maior duração. Na sua patogénese estão envolvidos mecanismos estruturais (fibrose da glândula tiroideia), autoimunes (produção de anticorpos antitiroideos (AAT) – p.e. Tiroidite de Hashimoto (TH)) e genéticos (HLA DR3 e HLA DR 15). Histologicamente, a fibrose tiroideia foi observada em 24% doentes em autópsias vs 7% controlos. A fibrose do hipotálamo e/ou hipófise também pode ocorrer e contribuir para o desenvolvimento de hipotiroidismo secundário. Laboratorialmente, a presença de AAT (antitiroglobulina ou antiperoxidase) varia entre 20-73%, dependendo da sensibilidade e especificidade dos métodos utilizados, da etnia dos doentes e dos tratamentos prévios. As manifestações clínicas podem ser difíceis de reconhecer, porque os mesmos sintomas podem estar presentes na ES: pele seca, obstipação, artralhas, síndrome do canal cárpico. Pela elevada prevalência e queixas subtis é conveniente avaliar a função tiroideia nos doentes com ES (TSH, T4L, AAT), se necessário ecografia tiroideia e biópsia.
- **Hipertiroidismo:** prevalência baixa, entre 2,7 a 12,5%. Os sintomas são: fadiga, diarreia, emagrecimento e taquicardia.

2. Envolvimento Hipofisário

- **Hiperprolactinémia:** A hiperprolactinémia (HPRL) está descrita na ES em 13,5 a 59% dos doentes e, apresenta um padrão de secreção alterado, com aumento mantido durante as 24h e um aumento da secreção pulsátil entre as 4 e as 12 horas da manhã (ao contrário do padrão normal de pico entre as 2 e as 4h). A HPRL pode estar presente desde a fase inicial da ES e parece estar associada a maior agressividade da doença e maior envolvimento cutâneo. Tem também um papel no hipogonadismo primário subclínico descrito na ES. O hipotiroidismo subclínico também pode contribuir para a HPRL na ES.

3. Envolvimento Pancreático

- Está descrita insuficiência pancreática exócrina em cerca de 25% dos doentes, que contribui para a má absorção intestinal. A disfunção pode manifestar-se como um episódio de pancreatite aguda ou insuficiência pancreática lentamente progressiva. A avaliação do envolvimento pancreático pode ser feita com a medição da amilase pancreática, o PABA teste e ecografia abdominal, que habitualmente mostra um pâncreas atrofiado.

L. NEUROLÓGICO/PSICOLÓGICO

Filipa Teixeira, Mónica Bogas

- O envolvimento neurológico na ES é raro, sendo a doença do tecido conjuntivo onde este tem uma menor prevalência. O sistema nervoso periférico (SNP) é o mais frequentemente envolvido, sendo as neuropatias sensoriais puras e as cranianas as mais frequentes. As cefaleias e os défices cognitivos são as manifestações mais frequentemente encontradas no envolvimento do sistema nervoso central.

1. Envolvimento do sistema nervoso periférico (SNP)

Por ordem decrescente de frequência, as alterações possíveis são:

1.1. Neuropatia sensorial pura

1.1.1. Neuropatia de pequenas fibras

1.2. Neuropatias cranianas

1.3. Mononeuropatia múltipla

1.4. Neuropatia autonómica

1.5. Outras neuropatias

1.2. Neuropatia sensorial pura

- 1.1.1. **Neuropatia de pequenas fibras:** É a mais frequente, consistindo em polineuropatia selectiva envolvendo fibras de pequeno diâmetro mielinizadas (A-delta) e não mielinizadas (C). Manifesta-se essencialmente como um quadro de dor neuropática, sendo frequentemente acompanhada por hiperalgesia, disestesias, diminuição da sensibilidade táctil e algica, mas com a sensibilidade proprioceptiva e estudos de condução nervosa normais. Na ES, a neuropatia de pequenas fibras manifesta-se na maioria dos casos de forma assimétrica, segmentar ou multifocal, geralmente, indolente;

raramente aguda ou subaguda. **Exames complementares de diagnóstico:** a) Electromiografia com QST (*quantitative sensory test*): a electromiografia é sempre normal, mas os QST podem mostrar alterações da sensibilidade, ajudando assim a realizar o diagnóstico; b) Biópsia de pele – diminuição da densidade das fibras nervosas, principalmente das pequenas fibras na epiderme.

- 1.2. **Neuropatias cranianas:** Qualquer nervo pode ser envolvido. Podem ser múltiplas, afectando vários nervos em simultâneo. A neuropatia pura do trigémio é a mais frequente (uni ou bilateral). O diagnóstico é feito com base no exame neurológico.
- 1.3. **Mononeuropatia múltipla:** tem sido reportada em todas as formas de ES, embora seja mais frequente no subtipo CREST. Início agudo ou subagudo de parestesias ou disestesias, com envolvimento mais frequente dos membros inferiores. Envolvimento de sensibilidades superficial e profunda (++) e motor com fraqueza muscular (-). Exames complementares de diagnóstico: a) **Electromiografia:** **diminuição** dos potenciais de acção, quer *sensitivos* quer *motores*; b) Biópsia de nervo: lesões vasculíticas (realizada no nervo sural).
- 1.4. **Neuropatias autonómicas:** a manifestação mais frequente é a disautonomia cardiovascular. Outras manifestações menos frequentes são: resposta pupilares anormais (incluindo a pupila de Adie); hipotensão ortostática; hipo/hiperidrose.
- 1.5. **Outras Neuropatias:** muito raramente estão relatados casos de polineuropatia sensório-motora e polirradiculopatia.

2. Envolvimento do Sistema Nervoso Central

Por ordem decrescente de frequência, as alterações possíveis são:

2.1. Cefaleias

2.2. Défices Cognitivos/Demência

2.3. Vasculopatia

2.4. Epilepsia

2.5. Neuromielite óptica

2.1. Cefaleias: A enxaqueca com aura e a cefaleia tipo tensão são as mais frequentemente associadas à ES. Tem-se verificado uma associação significativa entre a enxaqueca e o Fenómeno de Raynaud, pensando-se que exista uma ligação entre estas duas entidades, nomeadamente o facto de partilharem mecanismos fisiopatológicos comuns. O diagnóstico é feito pela clínica e a RNM crânio-encefálica pode mostrar lesões desmielinizantes, no contexto de enxaqueca.

2.2. Défices cognitivos: a demência tem sido reportada com uma prevalência superior

em doentes com ES, quando comparada com a população em geral. Pensa-se que o de quadro de demência na ES esteja relacionado com calcificações do SNC. **Exames complementares de diagnóstico:** a) Estudo do LCR: ANAs; Bandas oligoclonais. b) Exames de imagem: TAC ou RMN CE - para avaliação de calcificações.

2.3. Vasculopatia: resultado das modificações estruturais das artérias e arteríolas, como consequência da hiperreactividade vascular. Associada a hipertensão pulmonar e a crise renal esclerodérmica. Não relacionada com o tempo de evolução da doença. A maioria das vezes **assintomática**. O **diagnóstico** é feito por RNM, que mostra lesões de hipersinal na substância branca.

2.4. Epilepsia: Convulsões tónico-clónicas generalizadas – forma mais frequente. **Diagnóstico:** EEG e RNM crânio-encefálica – para exclusão de lesões secundária.

2.5. Neuromielite óptica: caracterizada pela associação de neurite óptica e mielite transversa longitudinal. Tem sido descrita como complicação de várias doenças imunomediadas, no entanto, estão descritos poucos casos na ES. Clínica: neurite óptica e tetraparésia/outras alterações no exame neurológico sugestivas de envolvimento da medula espinhal. **Exames complementares** de diagnóstico: anticorpo anti-aquaporina 4; RNM: lesões da medula espinhal com envolvimento de três ou mais segmentos de forma contígua.

3. Envolvimento Psiquiátrico

- A prevalência de depressão e ansiedade na ES varia entre 17-54% e 30-64%, respectivamente. Uma vez que a prevalência é elevada, justifica-se que na consulta inicial e anualmente seja aplicada escala de rastreio de depressão e ansiedade validada para língua portuguesa: Escala de Ansiedade Depressão e Stress (EADS); Beck depression inventory (BDI); Escala de Hamilton.

VII. ESCLERODERMIA JUVENIS

Rui Figueiredo, Sónia Melo Gomes, Raquel Marques, J. A. Melo Gomes

- As Esclerodermias juvenis (EJ) são constituídas por um grupo de doenças que

têm diferenças clínicas, de prognóstico e terapêuticas em relação à doença do adulto. Essencial na compreensão das EJ é a divisão clínica entre formas localizadas, que são muito mais comuns em idade pediátrica, e sistêmicas, cujo prognóstico e evolução clínica são semelhantes aos da esclerodermia do adulto.

CLASSIFICAÇÃO (I.L.A.R.) das EJ

a. Esclerodermia sistêmica

- I. difusa (ou esclerose cutânea progressiva)
- II. limitada (Síndrome de CREST)

b. Síndrome de sobreposição

- I. Esclerodermatomiosite ou outras combinações
- II. Doença mista do tecido conectivo

c. Doença localizada

- I. Morfeia em placa
- II. Morfeia generalizada
- III. Morfeia bolhosa
- IV. Morfeia linear
- V. Morfeia profunda

A) Esclerodermia Sistêmica Juvenil

- Cerca de 3% dos casos de ES surgem antes dos 16 anos de idade. Não existe incidência aumentada por grupo etário ou racial em idade pediátrica.
- A forma limitada ou síndrome de CREST é rara na infância, não existindo dados estatísticos credíveis sobre a sua incidência ou prevalência em idade pediátrica.
- A evolução da ESJ, tal como acontece no adulto, subdivide-se dada a sua história natural em formas difusa e limitadas, sendo a clínica semelhante à já descrita na ES do adulto.
- O rim é especialmente vulnerável à lesão vascular da ESJ e as alterações renais parecem estar presentes em cerca de 10% das crianças.

B) Formas localizadas de esclerodermia

- As formas localizadas, embora sejam também raras, são muito mais frequentes em idade

pediátrica do que a forma sistêmica, sendo a esclerodermia (ou morfea linear) linear a mais comum.

- A incidência é de 2,7 casos por 100.000 habitantes. A morfea linear é a única que predomina em idade pediátrica, na qual estão cerca 67% dos casos. As lesões de morfea são prevalentes, estando presentes em 50 por 100.000 crianças. A idade média da forma limitada é de 7,9 anos.
- A forma limitada é igualmente subtil na sua apresentação. Eritema local ou induração com halo eritematoso são achados frequentes nas fases iniciais. Os sintomas sistêmicos estão habitualmente ausentes e as artralguas, a sinovite, as contracturas articulares, não são tão comuns.
- A morfea em placas aparece no tronco e abdómen e a morfea generalizada atinge as extremidades, tórax e dorso.
- A forma linear atinge mais os membros inferiores do que os superiores.
- As morfeias profundas afectam igualmente os 4 membros.
- De salientar que o envolvimento do escalpe é exclusivo da forma linear e da pan-esclerótica
- As formas localizadas têm formas de apresentação que variam de acordo com o subtipo específico. A forma generalizada ou profunda tem envolvimento bilateral, artralguas, artrite e contracturas.
- A lesão “*en coup de sabre*” e a síndrome de Parry-Romberg são especiais, dado o envolvimento facial e de todas as estruturas (olhos, dentes). Igualmente existe risco de envolvimento neurológico.

VIII. TRATAMENTO DA ES

A Esclerose Sistêmica é uma doença multissistêmica, com expressão variável e cuja patogénese não está totalmente esclarecida. A abordagem terapêutica deverá ser holística, considerando três processos biológicos:

- 1) Autoimunidade
- 2) Vasculopatia (principalmente das artérias periféricas)
- 3) Fibrose progressiva dos tecidos

Não são conhecidos, até à data, agentes que permitam modificar a evolução da doença, mas há evidência científica que suporta o tratamento de manifestações específicas.

O objectivo do tratamento é melhorar a qualidade de vida dos doentes, minimizando a lesão orgânica e, consequentemente, o risco de vida. Devemos considerar também todos os factores subjacentes que possam condicionar a função do doente, como o estado nutricional, a dor, o descondicionamento físico, a atrofia muscular, comorbilidades, o impacto psicológico da doença, a depressão, a auto-imagem e o isolamento social.

A. FENÓMENO DE RAYNAUD E ÚLCERAS DIGITAIS

A terapêutica das UD's é indissociável da do FR e passa por uma abordagem multidisciplinar, utilizando uma terapêutica intensiva local e sistémica. Os tratamentos farmacológicos estão indicados nos doentes que não respondem às medidas gerais.

MEDIDAS GERAIS NÃO FARMACOLÓGICAS

EVITAR O FRIO, STRESS E TRAUMA

EVITAR β -BLOQUEANTES E SIMPATICOMIMÉTICOS

CESSAÇÃO TABÁGICA

PROTEÇÃO E HIDRATAÇÃO CUTÂNEA

NUTRIÇÃO ADEQUADA (RICA EM ANTI-OXIDANTES)

TRATAMENTO FARMACOLÓGICO DO FR/UDS

Fármaco	Dose	Comentário
Nifedipina	10–60mg /dia (lib. prol. 30–120mg/d)	Actuam no músculo liso produzindo dilatação e inibem activação plaquetar (efeito anti-trombótico)
Amlodipina	5–10mg/dia	Efeitos adversos muito comuns (hipotensão, tonturas, cefaleias, edema dos membros inferiores, rubor)
Diltiazem	30–360mg/ dia	Formulações de libertação prolongada preferíveis em administrações crónicas
Losartan	25-100mg/dia	Ambos bloqueiam a acção da Angiotensina II (potente vasoconstritor com efeitos pro-fibróticos)
Captopril	6.5–75mg/dia	Estudo RC duplamente cego mostrou superioridade do Losartan 50mg/d em relação à Nifedipina 40mg/d na redução da frequência do FR Captopril com benefício demonstrado no FR primário (mas não secundário)
Prazosina	1–15mg/dia	Vasodilatação por bloqueio dos receptores adrenérgicos pós sinápticos α_1 Efeito modesto no FR secundário à ES Após uso prolongado os doentes tornam-se refractários
Fluoxetina	20mg/dia	Inibição selectiva da recaptação da serotonina (potente vasoconstritor presente nas plaquetas) Globalmente bem tolerada Estudo piloto mostrou superioridade da Fluoxetina 20mg/d em relação à Nifedipina 40mg/d na redução da frequência e gravidade do FR
Pentoxifillina	1200mg/dia	Inibidor da fosfodiesterase utilizado empiricamente no FR secundário Benefício no FR primário demonstrado apenas com um estudo observacional com 11 doentes Útil em combinação com outros vasodilatadores
Sildenafil	50–150mg/dia	Inibidor da fosfodiesterase-5. Promove vasodilatação por inibição da degradação do GMPc Relatos de casos clínicos sugerem a utilização de Sildenafil em FR grave habitualmente complicado por UDs e refractário às restantes terapêuticas vasodilatadoras Estudo piloto com Sildenafil máximo 150mg/dia demonstrou melhoria nos tempos de cicatrização das UDs
Nitroglicerina	Transdérmica (patches) ou tópica (creme)	Vasodilatação por libertação de óxido nítrico e modulação do GMPc Papel importante como terapêutica local, principalmente em episódios de isquemia aguda Aplicação transdérmica com mais efeitos colaterais sistémicos comparativamente ao creme
Atorvastatina	40mg/dia	As estatinas conferem benefício na ES por diversos mecanismos Estudo RC com placebo demonstrou redução da gravidade e frequência do FR com Atorvastatina 40mg/d na ES, assim como redução da formação de UDs Mais estudos necessários, mas possível utilidade em doentes com UDs recorrentes refractárias à terapêutica convencional

Fármaco	Dose	Comentário
Aspirina	100–300mg/dia	O benefício da terapêutica antiagregante plaquetar nas UD é incerto. Ensaio clínico realizado pequeno e sem comprovação definitiva de eficácia
Clopidogrel	75mg/dia	Possível utilidade em doentes com história prévia de UD isquémicas e gangrena ou episódios tromboembólicos prévios
Dipiridamol	300–400mg/dia	Tendo em conta os efeitos adversos gastrointestinais, é preferível o uso de uma terapêutica antiagregante alternativa à Aspirina
Iloprost E.V.	0.5–2ng/Kg/min (6–10h/dia)	Análogo da prostaciclina Tratamento de escolha em doentes com UD graves. Benefícios demonstrados na redução da frequência e gravidade do FR e na cicatrização das UD Diversos esquemas de administração propostos: habitualmente 5 dias iniciais de perfusão com repetição aos 3,6, ou 12 meses (consoante gravidade) ou repetição mensal com apenas 1 dia de perfusão Possibilidade de administração em ambulatório por bomba infusora Efeitos adversos muito comuns relacionados com a dose e rapidez de infusão (cefaleias, rubor, alterações gastrointestinais, mialgia, dor mandibular e inflamação no local de inserção do cateter)
Bosentan	150–250mg/dia	Antagonista dos receptores da endotelina-1 (potente vasoconstrictor e profibrotico) Único fármaco aprovado da redução da formação de novas UD. Sem demonstração de melhoria no tempo de cicatrização das UD e sem estudos adequados para o FR Efeitos adversos mais comuns relatados são as cefaleias, rubor, edema, hipotensão e elevação das transaminases hepáticas.

1. Tratamento Analgésico

A dor digital grave é considerada a manifestação mais incapacitante do início da doença, sendo o seu alívio, principalmente com analgésicos orais (Paracetamol, AINEs e opióides), uma componente importante do tratamento.

2. Tratamento em caso de infecção das UD

A infecção de uma UD requer tratamento célere. Em termos locais deverá proceder-se ao “desbridamento” não invasivo, desinfecção com uma solução anti-séptica, aplicação de antibiótico tópico e protecção com um penso oclusivo. Em termos sistémicos deverá ser iniciada antibioterapia empírica dirigida ao *Staphylococcus* com posterior ajuste após o resultado das culturas realizadas. Antibióticos adequados incluem Flucloxacilina, Cefalexina e Ciprofloxacina. Tendo em conta a má penetração periférica dos antibióticos em doentes com ES, a terapêutica deverá ser prolongada (>2 semanas). Em casos mais graves, a administração endovenosa poderá ser necessária.

3. Tratamento Cirúrgico

A presença de tecido necrótico nas UD deve ser submetida a desbridamento cirúrgico. Áreas de calcinose sob UD também devem ser removidas.

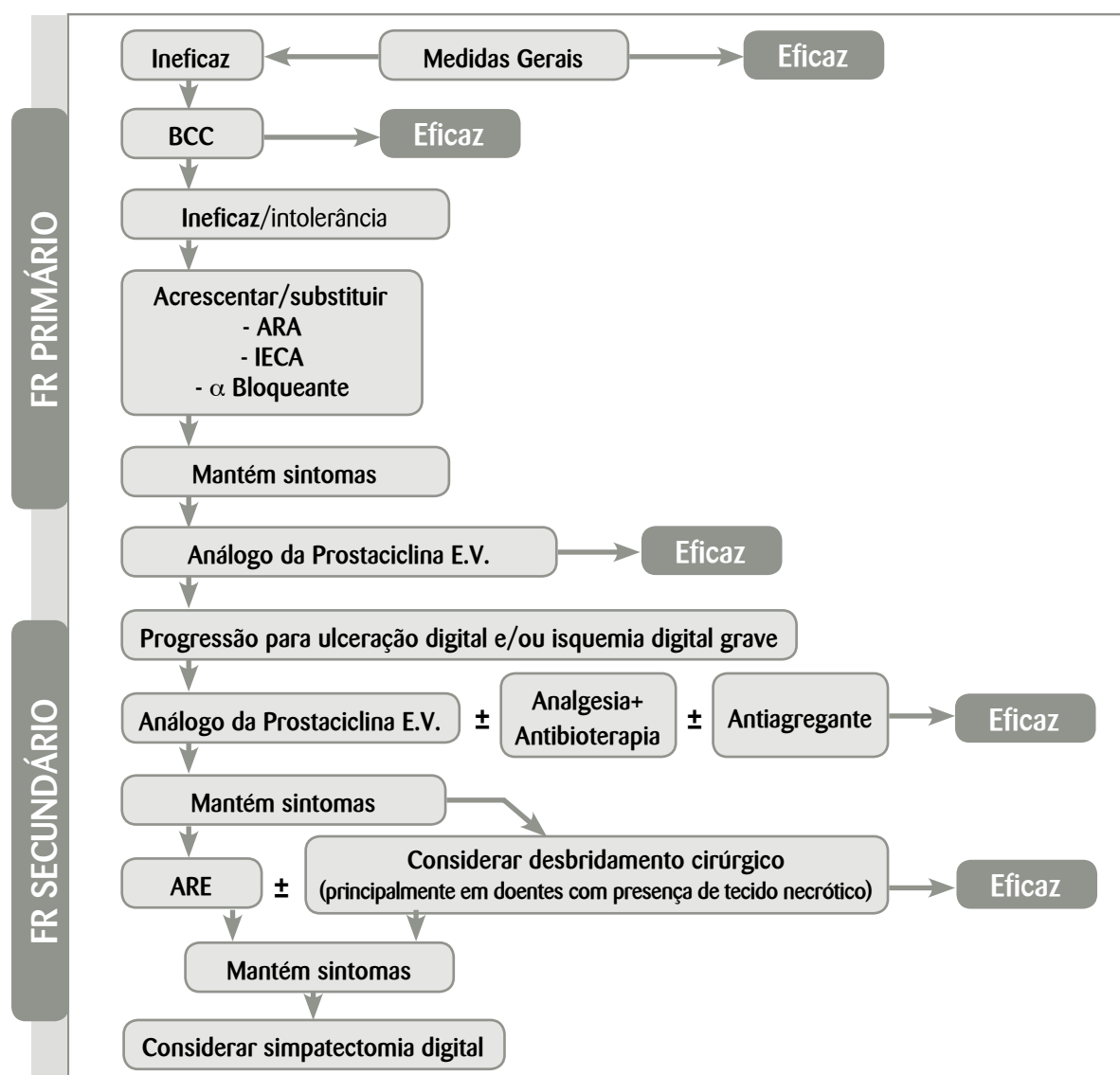
Outros tipos de tratamento cirúrgico consistem no *bypass* arterial, reconstrução arterial

digital, simpatectomias (periférica e digital) e injeções de toxina botulínica. Estes procedimentos devem apenas ser utilizados em doentes com UD's refractárias e não cicatrizantes ou com dor intratável.

A amputação cirúrgica digital deve apenas ser utilizada como um último recurso, em caso de gangrena (para evitar casos de septicemia).

Recentemente foi também sugerida a implantação de células estaminais mesenquimais na UD's.

Figura 1: Fluxograma com a abordagem actual no tratamento do FR primário e secundário.



ARA=Antagonista dos Receptores da Angiotensina; ARE= Antagonista dos Receptores da Endotelina 1; BCC=Bloqueadores dos Canais de Cálcio; IECA=Inibidor da Enzima Conversora da Angiotensina; ISRS=Inibidores selectivos da recaptação da serotonina ; PDE=Fosfodiesterase.

B. PELE

TRATAMENTO DAS MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS DA ES

Manifestação	Intervenção		Comentário
Endurecimento cutâneo	Exercício físico e fisioterapia		Mantém circulação, flexibilidade e força muscular
	Corticóides tópicos		
	Inibidores da calcineurina tópicos		
	Imunossuppressores sistêmicos não seletivos	Metotrexato	Recomendações EULAR 2009
		Ciclofosfamida	Provou eficácia em ECR's
		Azatioprina	Manutenção após ciclofosfamida
		D-penicilamina	Benefício em estudos retrospectivos mas não ECR's
		Micofenolato de mofetilo	Eficaz num estudo piloto (ECR em curso)
	Corticóides sistêmicos (<15mg/dia)		Na fase edematosa
	Fototerapia (UVA1 e PUVA)		
	Imatinib (inibidor da tirosina cinase)		Benefício em estudos não controlados (ECR's em curso)
	Imunoterapia dirigida às células T	Ciclosporina A	(pode agravar função renal)
		Sirolimus (rapamicina)	Comparável ao MTX num estudo
		Basiliximab	Combinado com ciclofosfamida
		Halofuginona tópica	Resultados promissores num estudo piloto
		Fotoférese extracorporal	Benefício modesto
	Imunoterapia dirigida às células B	Rituximab	Mostrou benefício num estudo não controlado (ECR em curso)
	Etanercept (inibidor TNF)		Redução do mRss num estudo
	Imunoglobulina intravenosa		ECR em curso
	Autotransplante de medula óssea		Alternativa promissora na fibrose severa; actualmente realizado apenas no contexto de ECR's
Prurido	Corticóides tópicos		
	Agonistas canabinóides		
	Capsaicina		
	Emolientes		
	Fototerapia		
	Terapêutica sistémica	Anti-histamínicos Gabapentina	
Úlceras digitais	Iloprost endovenoso		
	Bosentan		
	Sildenafil		
	Penso hidrocolóide		
	Antibióticos		
	Cirurgia		
Calcinose	Bifosfonatos		
	Injeção local com corticóide		
	Tratamento laser		
	Cirurgia		
Telangectasias	Tratamento laser		
	Cosméticos		
Hiper e hipopigmentação	Agentes despigmentantes		
	Ácido salicílico e peelings químicos		
	Hidroquinona, retinóides, corticóides		
	Cosméticos		
	Protetor solar		

ECR: estudo controlado e randomizado; TNF: fator de necrose tumoral.

A natureza complexa da resposta imunitária na ES constitui um grande desafio terapêutico. O tratamento com os imunossuppressores tradicionais tem demonstrado alguma eficácia nas fases precoces de lesão cutânea, mas não parece trazer benefício nas fases tardias da doença. Assim, o foco tem-se voltado para o desenvolvimento de novas terapêuticas com propriedades antifibróticas e vasoprotectoras, existindo vários estudos a decorrer nesse sentido.

C. PULMÃO

1. Doença Intersticial Pulmonar

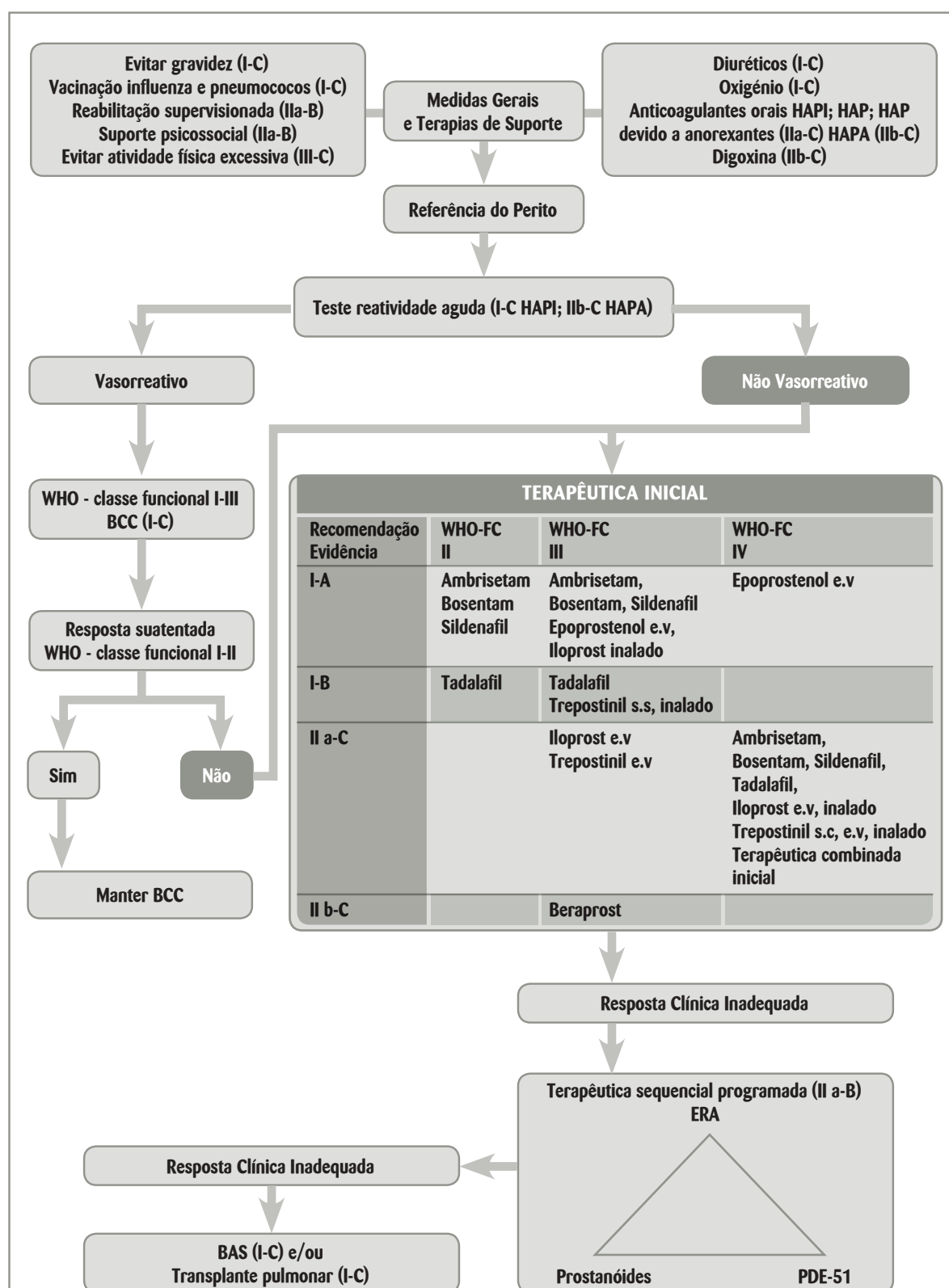
Quadro 3: Tratamento da Doença Intersticial Pulmonar

INTERVENÇÃO	FÁRMACO	COMENTÁRIO
Imunossupressão	Ciclofosfamida ev (600mg/m ²)	Eficácia não sustentada em ECR; diminui progressão da DIP
	MFM (2g/dia) ou AZA (150mg/d)	Estudo retrospectivo com melhoria significativa na CVF e DLCO; em curso ECR vs Ciclofosfamida
	Prednisolona (10mg/d)	Doses superiores devem ser evitadas
	Rituximab	Estudos de pequenas dimensões. Um prospectivo com melhoria significativa na CVF e DLCO
	Imatinib	Ensaio aberto fase I/IIa
Terapêutica do refluxo gastro-esofágico	Inibidor da bomba de prótons	
	Antagonista H2	
	Procinéticos	
Outras intervenções	N-acetilcisteína 600mg tid	Escassos estudos, sem eficácia
	Oxigenioterapia (intermitente ou contínua, de baixo fluxo)	
	Transplante Hematopoietico Autólogo	Procedimento experimental em âmbito de ensaio clínico
Identificação e tratamento da HAP		Figura 2

2. Doença Vascular Pulmonar

ETIOLOGIA DA HTP	INTERVENÇÃO
Doença cardíaca esquerda	Terapêutica da insuficiência cardíaca
Doença pulmonar intersticial	Não têm indicação para terapêutica específica da HAP que pode ter efeito deletério (mismatch ventilação/perfusão e agravamento de hipoxemia e vasoconstricção adicional)
Doença trombo-embólica	Anticoagulação Tromboendarterectomia
Vasculopatia	Responde à terapêutica específica (Figura 2)

Figura 2: Algoritmo de tratamento da hipertensão arterial pulmonar isolada.



BCC- bloqueadores dos canais de cálcio; ERA- antagonistas receptores endotelina; PDE- 5I- inibidores da fosfodiesterase tipo 5; BAS- septotomia atrial por balão; WHO-FC- classe funcional World Health Organization
Foi aprovado em 2013 o uso do Macitentan na Hipertensão arterial pulmonar, pela FDA (N Engl J Med 2013;369:809-18).

D. CARDÍACO

INTERVENÇÃO	
	Monitorização e detecção precoce de alterações
	Uso precoce de vasodilatadores (principalmente antagonistas dos canais de cálcio) ajuda a preservar a função cardíaca
Doença cardíaca esquerda	Terapêutica da insuficiência cardíaca
Miocardite ou pericardite severa	AINEs ou imunossuppressores
Arritmias	Poderá haver necessidade de implantação de pacemaker ou desfibrilhador

E. RENAL

INTERVENÇÃO	
Crise Renal	Doentes de maior risco devem monitorizar a TA regularmente
	Tratamento agressivo em meio hospitalar
	IECA em doses crescentes para controlar a TA se possível em 24/72 horas
	Se necessário associar outros antihipertensores (antagonistas canais de cálcio, diuréticos, hidralazina, clonidina)
	Antagonistas dos receptores da endotelina (se necessário)
	Díálise
Alterações do sedimento urinário, proteinúria	Biópsia renal e tratar segundo as alterações

F. GASTROINTESTINAL

O tratamento do refluxo gastroesofágico (RGE) compreende:

- Alterações comportamentais: evitar refeições ricas em lípidos, chocolate, álcool e tabaco; ingerir refeições pequenas e frequentes; evitar comer durante algumas horas antes de deitar; elevação da cabeceira do leito.

- IBPs: em regime de dose bidiária - reduzem a acidez gástrica e melhoram os achados endoscópicos de RGE.
- Procinéticos: metoclopramida, domperidona, cisapride, eritromicina.
- Terapêutica cirúrgica: é eficaz no tratamento do RGE idiopático, mas os pacientes com ES têm maior risco de complicações e de falência da técnica. A cirurgia deve ser reservada para os casos graves e refractários, e devem ser referenciados para equipes cirúrgicas com experiência no tratamento dos doentes com ES.
- Terapêutica endoscópica: radiofrequência, criação de barreira mecânica e sutura ou plicatura; são novas alternativas e ainda não existem dados sobre o sucesso destas técnicas em pacientes com ES.

O tratamento das manifestações gástricas da ES inclui:

- Procinéticos: como a metoclopramida e domperidona, que aumentam o tônus e amplitude da contracção gástrica e relaxam o piloro. Doses baixas de eritromicina, pelo seu efeito similar ao da motilina parecem ter efeitos benéficos em pacientes com atraso gástrico severo.
- Gastrostomia percutânea: pode ser necessária nos casos mais graves, para alimentação e/ou drenagem.
- Suplementos de ferro ou transfusões sanguíneas e, nos casos refractários, antrectomia.
- Alternativas mais recentes são a ablação endoscópica por laser ou a coagulação com Argon plasma.

Quando as manifestações intestinais se tornam severas, poderá ser necessária a alimentação entérica nocturna, com gastrostomia percutânea ou sonda nasogástrica. O curso progressivo da ES acaba por levar a falência intestinal avançada, com necessidade de nutrição intravenosa

Os procinéticos como a eritromicina, cisapride ou octreótido, são úteis para melhorar a motilidade cólica na fase aguda. O aumento sustentado da motilidade pode ser conseguido com a combinação de eritromicina e octreótido.

É importante tratar a obstipação crónica e a pseudo-obstrução, para evitar complicações, como volvo ou úlceras estercorais, que podem perfurar.

Quadro 4: Tratamento das Manifestações gastrointestinais da Esclerose Sistêmica

REGIÃO	ALTERAÇÃO	MANIFESTAÇÃO	TRATAMENTO
Esófago	Dismotilidade	Disfagia	Procinéticos
	RGE Estenoses Esófago de Barrett Adenocarcinoma	Pirose, Disfagia	IBPs, medidas comportamentais, dilatação endoscópica das estenoses
	Esofagite infecciosa e induzida por fármacos	Disfagia	Antifúngicos; evitar AINEs
Estômago	Atraso do esvaziamento gástrico	Náuseas, Anorexia	Procinéticos, gastrostomia
	Ectasia vascular antral - Estômago em melancia	Hemorragia, anemia	Transfusões, ferro; ablação endoscópica por laser, APC; antrectomia
Intestino Delgado	Hipomotilidade	Desnutrição	Octreótido (50µg/kg/dia sc)
	Pseudoobstrução	Dor, distensão abdominal	Descompressão por SNG, alimentação parenteral
	Sobrecrescimento bacteriano	Malabsorção	Antibioterapia rotativa (quinolonas ou amoxicilina +ácido clavulânico)
	Pneumatose quística intestinal	Pneumoperitoneu benigno	Evitar lactose, sorbitol e fibras; oxigenoterapia; antibióticos
	Telangiectasias	Hemorragia, Anemia	Transfusões, ferro
Cólon	Hipomotilidade	Obstipação/ diarreia	Laxantes de volume, procinéticos
	Telangiectasias	Hemorragia, Anemia	Transfusões, ferro
	“Wide-mouth” divertículos	Assintomáticos	
Região anorectal	Disfunção do esfíncter anal interno	incontinência fecal	Laxantes de volume, estimulação nervosa, biofeedback
	Diminuição da <i>compliance</i> retal		
Hepato- biliar	Cirrose biliar primária		
	Hepatite tóxica		
	Hepatite autoimune		

APC – coagulação com árgon plasma; ECDs – exames complementares de diagnóstico; EDA – endoscopia digestiva alta; IBPs – inibidores da bomba de prótons; RGE – refluxo gastroesofágico; SNG – sonda nasogástrica

G. MÚSCULO-ESQUELÉTICO

INTERVENÇÃO	
Artrite	Promover atividade física e ocupacional precocemente
	AINEs
	Baixa dose CCS (<10mg de prednisolona)
	Controlo da Dor
	Metotrexato
Miosite	Gamaglobulina i.v.
	Corticosteróides
	Metotrexato
Fibrose e contraturas	Gamaglobulina i.v.
	Ver tratamento cutâneo

H. OCULAR

O tratamento do envolvimento ocular na esclerose sistémica é direccionado a cada manifestação, exigindo monitorização regular.

I. OUTROS

INTERVENÇÃO	
Síndrome Sicca	Lágrimas artificiais
Microstomia	Gel, elixir e pasta dentífrica específicos
Doença Periodontal	Exercício
Disfunção Vesical	Consulta regular no dentista
Disfunção Eréctil	
Disfunção Sexual	Inibidores da fosfodiesterase 5
Doença Tiroideia	Exercícios musculares e posturais
Neuropatia	Lubrificantes
Depressão e Ansiedade	
Dor	Antidepressivos e Ansiolíticos
	Analgésicos e coadjuvantes

J. ESCLERODERMIAS JUVENIS

O tratamento da Escleroderma sistémica é pautado pela existência de envolvimento de um ou vários órgãos alvo. Tal tratamento deve ser efectuado em centros com experiência e

preferencialmente em equipas multidisciplinares, ocupando o Reumatologista Pediátrico um papel crucial na orientação terapêutica. Especialmente importantes são o envolvimento renal e pulmonar, razões de maior peso na mortalidade e morbilidade desta doença.

No entanto, a medicação sintomática inicial deverá ser instituída pelo médico assistente. O uso de AINEs é bem tolerado e recomendado no controlo sintomático. O Fenómeno de Raynaud pode apresentar-se de forma clinicamente muito significativa. Evitar a exposição ao frio, ao stress emocional ou outros factores desencadeantes, bem como o uso de nifedipina, são medidas que frequentemente se acompanham de melhorias significativas.

O losartan parece poder ter um papel importante na prevenção da vasculopatia, se iniciado precocemente. Também a terapêutica imunossupressora nas fases iniciais do quadro clínico pode ajudar a prevenir envolvimento grave de órgãos alvo. A decisão terapêutica, judiciosa e cuidadosa, caberá sempre ao Reumatologista Pediátrico com experiência nestas situações.

K. MONITORIZAÇÃO

MONOTORIZAÇÃO
Hemograma completo
testes de função hepática
Enzimas musculares
Função tiroideia
Urina II
ANAs e ENAs
PFV com DLCO (anualmente)
Rx Tórax
Ecocardiograma com PSAP (anualmente)
Avaliação oftalmológica/estomatológica
Score cutâneo de Rodnan (anualmente)
Controlo regular da TA

IX.

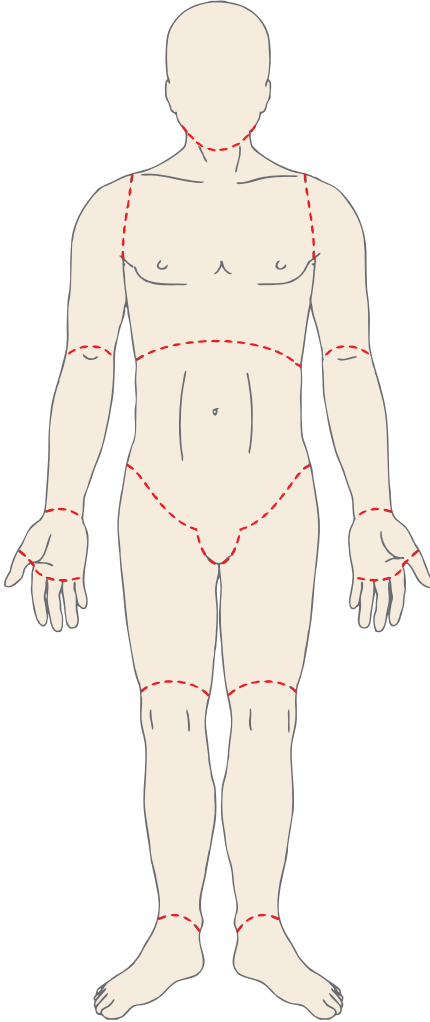
ESCALAS, QUESTIONÁRIOS E MEDIDAS DE AVALIAÇÃO

A. MODIFIED RODNAN SKIN SCORE (mRSS)

Clements, PJ...Furst, DE. Inter and intraobserver variability of total skin Thickness score (modified Rodnan TSS) in systemic sclerosis. J. Rheumatol. 1995, 22:1281-1285

Czirják L, Furst DE, EUSTAR. The EUSTAR model for teaching and implementing the modified Rodnan skin score in systemic sclerosis. Ann Rheum Dis. 2007 Jul; 66(7):966-9

☐ Uninvolved
☐ Mild thickening
☐ Moderate thickening
☐ Severe thickening



☐ ☐ ☒ ☐ ☐ FACE

☐ ☐ ☒ ☐ ☐ UPPER ARM

☐ ☒ ☐ ☐ ☐ ANTERIOR CHEST

☐ ☒ ☐ ☐ ☐ FOREARM

☐ ☐ ☐ ☒ ☐ HAND

☐ ☒ ☐ ☐ ☐ HAND

☐ ☐ ☐ ☐ ☒ FINGERS

☐ ☐ ☐ ☒ ☐ FINGERS

☒ ☐ ☐ ☐ ☐ THIGH

☒ ☐ ☐ ☐ ☐ THIGH

☐ ☐ ☒ ☐ ☐ LEG

☐ ☒ ☐ ☐ ☐ LEG

☐ ☐ ☐ ☒ ☐ FOOT

☐ ☐ ☒ ☐ ☐ FOOT

B. ÍNDICE SCORE DE RISCO DE HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR

SCORE RISCO HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR			
WHO Grupo I Subgrupo	APAH-CTD +1	APAH-PoPH +2	FPAH +2
Demografia Comorbilidades	INSUFICIÊNCIA RENAL +1		HOMENS >60 ANOS +2
NYHA/WHO Classe Funcional	I -2	III +1	IV +2
Sinais Vitais	PA sistólica <110 mmHg +1		FC >bpm +1
Teste Marcha 6-min	≥440 m -1		<165 m +1
BNP	<50 pg/ml -2		>180 pg/ml +1
Ecocardiograma	Derrame Pericárdico +1		
Provas Funcionais Respiratórias	% prev. DLCO ≥ 80 -1		PVR >32 +1
Cateterismo Cardíaco Direito	mRAP >20 mmHg num ano +1		PVR >32 +2
	Soma +		6
	Score Risco		

Adaptado REVEAL Registry PAH risk score calculator. Pontuação 0-22. APAH- hipertensão arterial pulmonar associada; FPAH- hipertensão arterial pulmonar familiar; BNP- peptídeo natriurético cerebral, se não disponível o valor de BNP, os valores de N-terminal pro-BNP <300pg/mL e >1500pg/mL; BPM- batimentos por minuto; DLco- capacidade difusão monóxido carbono; FC- frequência cardíaca; PA- pressão arterial; mRAP- pressão aurícula direita média; PVR- resistência vascular pulmonar; NYHA- New York Heart Association; WHO- World Health Organization; REVEAL (Registry to Evaluate Early and Long term Pulmonar Arterial Hypertention Disease Management)

C. SHAQ – ESCALAS ASSOCIADAS AO HAQ NA ESCLEROSE SISTÊMICA

MODIFIED MEDSGER SEVERITY SCALE

Assessment of disease severity and prognosis in SSc/T.A. Medsger, Jr. et al.

Tablell. Revised preliminary SSc severity scale

Organ system	0(normal)	1(mild)	2 (moderate)	3 (severe)	4 (endstage)
1.General	Wt loss<5%; PCV 37.0%+; Hb 12.3+Gm/dl	Wtloss 5.0-9.9%; PCV 33.0-36.9% Hb 11.0-12.2Gm/dl	Wt loss 10.0-14.9% PCV 29.0-32.9% Hb 9.7-10.9Gm/dl	Wt loss 15.0-19.9% PCV 25.0-28.9% Hb 8.3-9.6Gm/dl	Wt loss 20+%; PCV <25.0% Hb <8.3 Gm/dl
2.Peripheral vascular	No raynaud's; raynaud's not requiring vasodilators	Raynaud's requiring vasodilators	Digital pitting scars	Digital tip ulcerations	Digital gangrene
3.Skin	TSS 0	TSS 1-14	TSS 15-29	TSS 30-39	TSS 40+
4.Joint/tendon	FTP 0-0.09 cm	FTP 1.0-1.9 cm	FTP 2.0-3.9 cm	FTP 4.0-4.9 cm	FTP 5.0+ cm
5.Muscle	Normal proximal muscle strength	Normal weakness mild	Normal weakness moderate	Normal weakness severe	Ambulation aids required
6.GI tract	Normal esophagram; normal small bowel series	Distral esophageal hypoperistalsis; small bowel series abnormal	Antibiotic required for bacterial overgrowth of pseudo-obstruction	Malabsorption syndrome; episodes	Hyperalimентация required
7.lung	DLCO 80+%; FVC 80+%; No fibrosis on radiograph; sPAP <35 mmHg	DLCO 70-79; FVC 70-79%; basilar rales Fibrosis on radiograph sPAP 35-49 mmHg	DLCO 50-69%; FVC 50-69% sPAP 50-64 mmHg	DLCO <50%; FVC <50%; sPAP 65+ mmHg	Oxygen required
8.Heart	EKG normal; LVEF 50+%	EKG conduction defect; LVEF 45-49%	EKG arrhythmia LVEF 40-44%	EKG arrhythmia required Rx: LVEF 30-40%	CHF; LVEF <30%
9.Kidney	No Hx SRC with serum creatinine <1.3mg/dl	Hx SRC with serum creatinine <1.5mg/dl	Hx SRC with serum creatinine <1.5-2.4mg/dl	Hx SRC with serum creatinine 2.5-5.0mg/dl or dialysis required	Hx SRC with serum creatinine >5.0mg/dl

Wt; weight; PCV; packed cell volume (hematocrit); hemoglobin; TSS; total skin thickness score; FTP; fingertip-to-palm distance in flexion; DLCO: diffusing capacity for carbon monoxide, % predicted; FVC: forced vital capacity, % predicted; sPAP: estimated pulmonary artery systolic pressure by Doppler echo; EKG: electrocardiogram; LVEF: left ventricular ejection fraction; Rx: treatment; CHF; congestive heart failure; Hx: history of; SRC: scleroderma renal crisis.

N.B. If two items are included for a severity grade, only one is required for the patient to be scored as having that severity level.

EUSTAR SYSTEMIC SCLEROSIS ACTIVITY SCORE

Parameter	SCORE*	Assessment
Modified Rodnan skin score >14	1	Assessment of skin the thickness on a scale from 0 (normal thickness) to 3+ (severe thickness) at 17 anatomic areas (values from 0-51)
Scleredema	0.5	Increase in soft tissue mass (particular at the fingers) due to dermal imbibition and abolishment of skin contours and skin folds
Skin	2	The patient states "worsened" in response to the physician's question "Did your skin manifestations change during the last month?"
Digital necrosis	0.5	Active digital ulcers ranging from small infarcts of the digital tips to digital gangrene
Vascular	0.5	The patient states "worsened" in response to the physician's question "Did your blood flow manifestation change during the last month?"
Arthritis**	0.5	Symmetric swelling and tenderness of the peripheral joints
DLCO***	0.5	DLCO less than 80% of the predicted values evaluated by the single breath method
Heart/lung	2	The patient states "worsened" in response to the physician's question "Did your cardiopulmonary manifestations change during the last month?"
ESR > 30	1.5	Westergreen method
Hypercomplementemia	1	Either low C3 or low C4 by whatever method (nephelometry, double radial immuno-diffusion)

* The disease is considered active if the sum of the scores or detected items is ≥ 3

** Articular and/or periarticular inflammatory process due to deposition or subcutaneous hydroxyapatite crystals are excluded.

*** Carbon monoxide diffusing capacity.

ABILHAND QUESTIONNAIRE

Instructions

The activities given below normally use both hands, and we would like to know if you can do them. For each question please indicate whether you can do the activity using your hands:

- N/A = not an activity you attempt
 0 = Not at all
 1 = Only partially or with great difficulty and slowly
 2 = Fully and easily

Can you:	N/ A	0	1	2
Hammer a nail				
Thread a needle				
Peel potatoes				
Cut all your finger nails				
Wrap gifts				
File all your finger nails				
Cut up meat				
Peel onions				
Shell nuts				
Open a jar				
Fasten a zip on a jacket				
Open a packet of crisps				
Button up shirt				
Sharpen a pencil				
Spread butter on bread				
Fasten a snap				
Button up trousers				
Take the cap off a bottle				
Open an envelope				
Squeeze toothpaste out of tube				
Zip up trouser zip				
Unwrap a bar of chocolate				
Wash both hands				

References:

Penta et al, 2001 : Penta et al. 1998

Comment: This recently published questionnaire-based assessment of manual ability for use with patients after stroke has yet to be tested in widespread use, but has a thorough psychometric pedigree.

The developers started with 57 activities, but many could be undertaken using one hand, and this group was selected on the basis that two hands were necessary and that the activities fitted an hierarchical scale. Some of the activities are presumably specific to certain countries (not many people in Britain shell hazel nuts), but the scale is hierarchical and so a score can be deduced using the highest scoring item marked. The weights given in the right column are logits, derived from Rasch analysis, and could be used as a score. Reliability and utility in a research or clinical setting has yet to be established.

D. AVALIAÇÃO GASTRINTESTINAL – UCLA SCTC GIT 2.0

The following questions ask about your gastrointestinal (gut, GI) symptoms and how they affected your life over the last 7 days. Answer every question by selecting the answer as indicated. If you are unsure about how to answer a question, please give the best answer you can.

REFLUX

IN THE PAST 1 WEEK HOW OFTEN DID YOU	No Days	1-2 Days	3-4 Days	5-7 Days
1. ... have difficulty swallowing solid food?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. ... Have unpleasant stinging or burning Sensation in your chest (heartburn)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. ... have a sensation of bitter or sour fluid Coming up from your stomach into your Mouth (acid reflux)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. ... have heartburn on eating "acidic" Foods such as tomatoes and oranges	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. ... regurgitate (throw up or bring up small Amounts of previously eaten food)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
6. ... sleep in a "raised" or an "L shaped" position?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. ... feel like vomiting or throwing up?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. ... vomit or throw up?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

DISTENSION

9. ... feel bloated (a sensation of gas or air in The stomach)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. ... notice an increase in your belly, sometimes Requiring you to open your belt, pants or shirt?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
11. ... feel full after eating a small meal?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. ...pass excessive gas or flatulence?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

SOILAGE

13. ... accidentally soil (dirty) your underwear Before being able to get to a bathroom?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
---	--------------------------	--------------------------	--------------------------	--------------------------

DIARRHEA

IN THE PAST 1 WEEK HOW OFTEN DID YOU	No Days	1-2 Days	3-4 Days	5-7 Days
14. ... have loose stools (diarrhea)?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
IN THE PAST 1 WEEK, HAVE YOU NOTICED	Yes	No		
14. ... watery?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

SOCIAL FUNCTIONING

IN THE PAST 1 WEEK HOW OFTEN DID THE				
Following interfere with social activities				

(such as visiting friends or relatives)?	No Days	1-2 Days	3-4 Days	5-7 Days
16. ... Nausea	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. ... Vomiting	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. ... Stomach ache or pain	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. ... Diarrhea	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. ... Worry you would accidentally soil Your underwear	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
21. ... Bloating sensation	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

EMOTIONAL WELLBEING

IN THE PAST 1 WEEK HOW OFTEN DID YOU	No Days	1-2 Days	3-4 Days	5-7 Days
22. ... feel worried or anxious about your Bowel problems?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. ... feel embarrassed because of your Bowel symptoms?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. ... have problems with sexual relations Because of your bowel symptoms?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. ... fear not finding a bathroom?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
26. ... feel depressed or discouraged due To your bowel symptoms?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. ... avoid or delay traveling because of Your bowel symptoms?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. ... feel angry or frustrated as a result of Your bowel symptoms?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. ... have problems with your sleep as a Result of your bowel symptoms?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. ... feel "stress" or an upset mood worsens Your bowel symptoms?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

CONSTIPATION

IN THE PAST 1 WEEK,HAVE YOU NOTICED				
Your stools becoming...	Yes	No		
31.... harder?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>		
In the past 1 week how often	No Days	1-2 Days	3-4 Days	5-7 Days
32. ... were you constipated or unable				
To empty your bowels?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. did you have hard stools?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. did you have pain while passing				
your stools?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

DIARRHEA	In the past 1 week, how often did you...		(CHECK ONE RESPONSE for each question)				1/2=0.5 2/2=1.0 3/2=1.5 4/2=2.0 SCORE C=
			No Days ⁰	1-2 Days ¹	3-4 Days ²	5-7 Days ³	
	14. ...have loose stools (diarrhea)?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
SOCIAL FUNCTIONING	In the past 1 week, have you noticed your stools becoming...		(CHECK ONE RESPONSE for each question)				1/6=0.16 2/6=0.33 3/6=0.5 4/6=0.60 5/6=0.83 6/6=1.0 7/6=1.16 8/6=1.33 9/6=1.5 10/6=1.66 11/6=1.83 12/6=2.0 13/6=2.10 14/6=2.33 15/6=2.50 16/6=2.66 17/6=2.83 18/6=3.0 SCORE C=
			Yes ¹		No ²		
	15. ...watery?		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		
SOCIAL FUNCTIONING	In the past 1 week, how often did the following interfere with social activities (such as visiting friends or relatives)?		(CHECK ONE RESPONSE for each question)				
			No Days ⁰	1-2 Days ¹	3-4 Days ²	5-7 Days ³	
	16. ...Nausea		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	17. ...Vomiting		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	18. ...Stomach ache or pain		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	19. ...Diarrhea		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	20. ...Worry you would accidentally soil your underwear		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	21. ...Bloated sensation		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

CONSTIPATION	In the past 1 week, have you noticed your stools becoming...		(CHECK ONE RESPONSE for each question)				1/4=0.25 2/4=0.50 3/4=0.75 4/4=1.0 5/4=1.25 6/4=1.5 7/4=1.75 8/4=2.0 9/4=2.25 10/4=2.5 SCORE C=
			Yes ¹		No ²		
	31. ...harder?		<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>		
CONSTIPATION	In the past 1 week, how often...		(CHECK ONE RESPONSE for each question)				
			No Days ⁰	1-2 Days ¹	3-4 Days ²	5-6 Days ³	
	32. ...were you constipated or unable to empty your bowels??		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	33. ...did you have hard stools?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
	34. ...did you have pain while passing your stools?		<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

Thank you for completing the questionnaire

To be completed by the physician

TOTAL SCORE=	Reflux	_____
	+Distention/ Bloating	_____
	+Fecal Soilage	_____
	+Diarrhea	_____
	+Social functioning	_____
	+Emotional well-being	_____
TOTAL SCORE=	() /6=	_____

REMEMBER:
CONSTIPATION SCORE IS NOT
INCLUDED IN CALCULATION
OF TOTAL SCORE:

C=Constipation
D=Diarrhea
D/B=Distention/Bloating
EM= Emotional well-being
R=Reflux
SF=Social functioning
S=Fecal soilage



X.

SITES NA INTERNET DA REUMATOLOGIA PORTUGUESA E ESPECIALMENTE

<http://www.spreumatologia.pt/>

<http://www.lpcdr.org.pt/>

<http://www.eustar.org>

<http://www.fesca-scleroderma.eu/>

<http://www.scleroderma.org/site/PageServer>

<https://www.carragroup.org/>

<http://www.jsdn.org/>

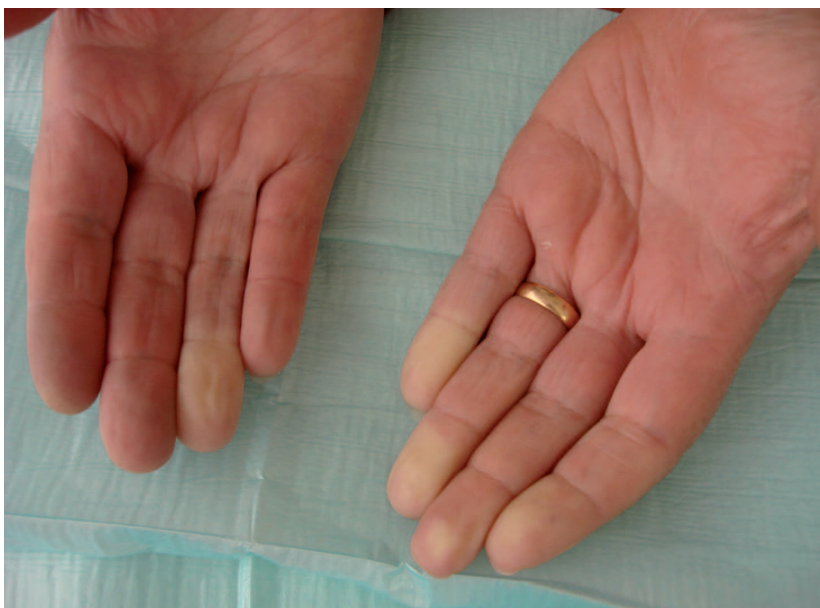
XI. NOTA FINAL

Este Manual pretende ser um instrumento de avaliação prática da ES, para uso na clínica diária do manejo desta doença multissistémica. A sua actualização será feita periodicamente, sempre que a evolução do conhecimento científico o justificar.

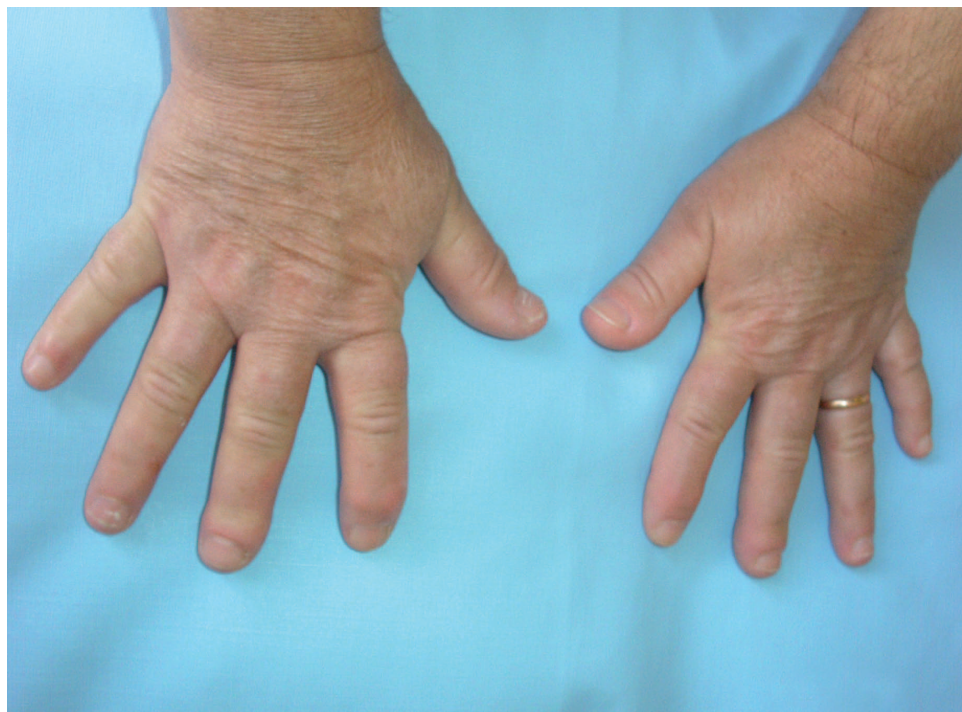
XII. IMAGENS ILUSTRATIVAS



1) *Facies ESP - microstomia*



2) *Mãos - Raynaud*



4) *Puffy hands de CREST*



3) *Mãos de esclerose sistêmica*



5) *Úlcera digital*



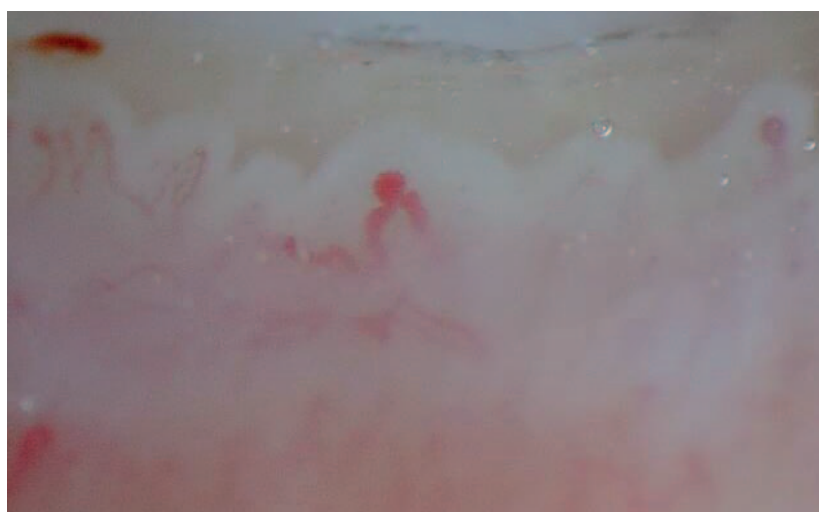
6) *Úlcera cutânea*



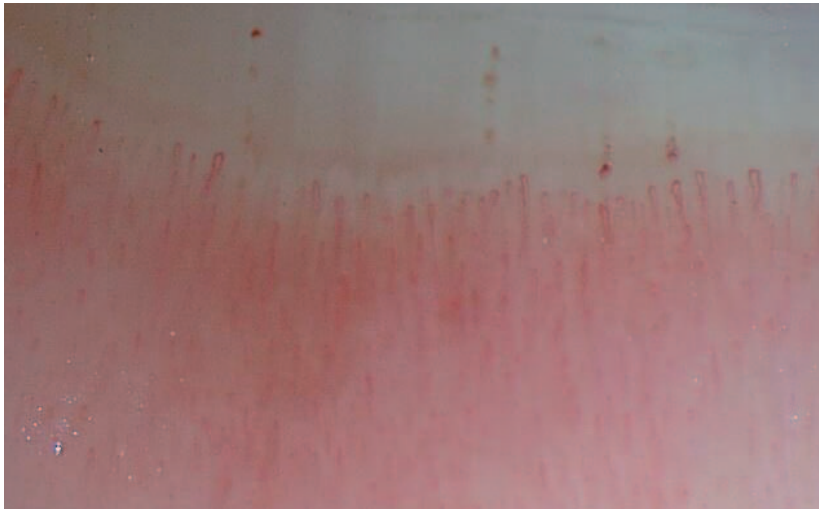
8) *Leito capilar Normal*



10) *Dilatações segmentares*



12) *Áreas Avasculares e fenómenos de neovascularização*



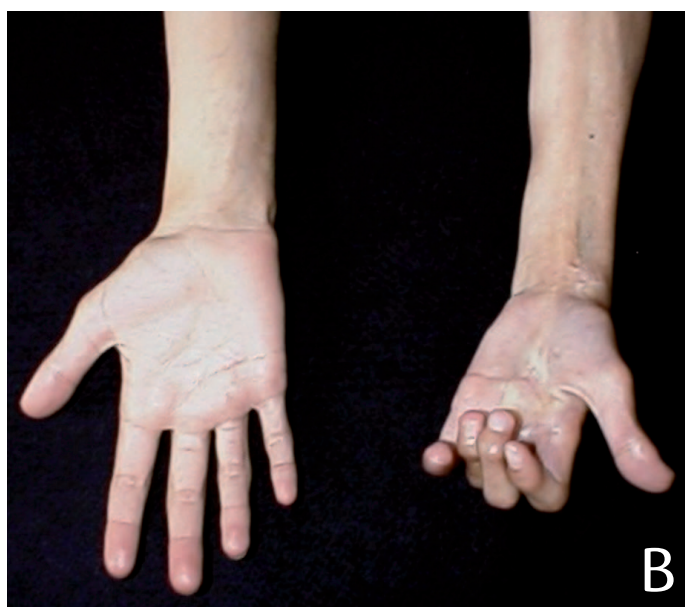
9) Hemorragias Capilares



11) Megacapilares



13) Fibrose pulmonar



14) Esclerodermias Juvenis 1 - Esclerodermia linear localizada, iniciada aos 7 anos de idade. São bem evidentes no membro superior esquerdo as lesões cutâneas escleróticas, com zonas de despigmentação e outras de hiperpigmentação, bem como a contractura digital devida às atrofias de partes moles da região palmar da mão esquerda, acompanhadas de melorreostose (atrofia dos tecidos moles e ósseo adjacentes).



15) Esclerodermias Juvenis 2 - Esclerodermia linear do membro inferior esquerdo. Verifica-se em (A) a presença das lesões cutâneas acentuadas, com uma zona de ulceração e o flexo do joelho; após cerca de 2 anos de terapêutica com Metotrexato sub-cutâneo (15mg/m²/semana) e corticóides verifica-se acentuada melhoria (B).

