

ESCLEROSE SISTÊMICA:

O que é esclerose sistêmica?

Esclerose sistêmica, também conhecida como esclerodermia, é uma doença que causa o espessamento da pele e danos nos órgãos internos do corpo. Essa é uma doença rara, que atinge quatro vezes mais mulheres que homens e é rara em crianças.

Existem dois tipos de esclerodermia. A forma localizada atinge apenas a pele e, algumas vezes os tecidos mais profundos, como gordura e músculo. Porém, nesses casos, os efeitos mais visíveis são as lesões de pele. A esclerodermia localizada pode impedir alguns movimentos e interferir nas atividades diárias do paciente, mas não afeta nenhum órgão interno. Já a forma sistêmica, além de atingir a pele, pode causar doenças em outros órgãos, como pulmões, rins, coração e sistema digestório.

Como se desenvolve a esclerose sistêmica?

A causa da esclerodermia não é conhecida. Fatores genéticos parecem aumentar a chance de alguns pacientes desenvolverem essa doença. Além disso, alguns estudos sugerem que a exposição a solventes industriais ou agentes do ambiente pode ter um papel no desenvolvimento da esclerodermia. Porém, a maioria dos pacientes não tem história de exposição a toxinas suspeitas.

As alterações cutâneas são causadas por aumento na produção e acúmulo de colágeno e de outras proteínas que levam ao espessamento da pele. Esse acúmulo pode estender-se a outros órgãos, como rins, pulmões, coração, sistema digestório e vasos sanguíneos.

Quais os principais sintomas?

Em geral, os sintomas iniciais da esclerose sistêmica são inchaço e, depois, espessamento da pele, principalmente na ponta dos dedos. O fenômeno de Raynaud (Fig. 1) também é comum. Ele ocorre quando paciente expõe as extremidades do corpo a baixas temperaturas, o suprimento de oxigênio sofre uma redução, e isso torna a pele empalidecida, fria e, às vezes, dormente e arroxeadada. Azia, dificuldade de engolir e falta de ar também podem ser os primeiros sintomas. Além disso, dores em várias articulações acompanham os sintomas iniciais e podem estar associadas a inflamação dos músculos (polimiosite).

A esclerose sistêmica pode danificar grandes áreas de pele ou somente atingir os dedos (esclerodactilia). Algumas vezes a doença fica restrita à pele; em outras, é progressiva e atinge vários órgãos. A pele torna-se esticada (sem rugas), brilhante e mais escura e a abertura da boca diminui (Fig. 2). Telangiectasias, que são dilatações dos vasos sanguíneos, podem aparecer nos dedos, no peito, no rosto e na língua, e calcificações podem desenvolver-se nas articulações.

Em casos mais avançados, dedos, pulsos e cotovelos podem ficar “paralisados”, formando uma contratura em flexão, devido ao espessamento da pele (Fig. 3).

O espessamento pode atingir também o esôfago, que liga a boca ao estômago. Com isso, a comida não é impulsionada até o estômago eficientemente. Uma anormalidade no esôfago que predispõe ao câncer esofágico, chamada esôfago de Barrett, ocorre em um terço dos pacientes com esclerose sistêmica. A doença também prejudica a função intestinal. O trânsito intestinal fica mais lento, o que propicia o crescimento excessivo de bactérias e pode levar a má absorção dos nutrientes e, conseqüentemente, perda de peso.

A esclerose sistêmica pode causar fibrose nos pulmões, o que leva à falta de ar durante exercícios. Os vasos sanguíneos que suprem os pulmões podem ser afetados, e suas paredes tornam-se mais grossas, estreitando o diâmetro e dificultando a passagem da corrente sanguínea. Com isso, a pressão dentro das artérias do pulmão aumenta, causando o que se chama de hipertensão pulmonar. Além disso, a esclerose sistêmica, quando atinge o coração, pode ser causa de arritmias e de insuficiência cardíaca.

Se a esclerose sistêmica atingir os rins, o primeiro sintoma de dano renal é o rápido e intenso aumento da pressão arterial, que pode levar à perda da função dos rins. Isso é um sinal de mau prognóstico, mas em geral o tratamento rápido controla essa situação.



Fig. 1: Fenômeno de Raynaud



Fig. 2: Paciente com a pele esticada e brilhante e com pequena abertura oral.

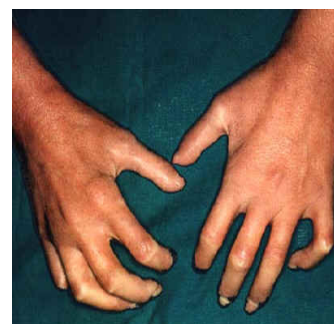


Fig. 3: Contratura em flexão pelo espessamento da pele.

Qual o melhor tratamento?

Nenhum medicamento pode parar a progressão da esclerose sistêmica. Entretanto, há drogas que podem aliviar os sintomas e reduzir o dano provocado nos órgãos-alvo. Além disso, não há drogas capazes de parar ou reverter o espessamento da pele.

Antiinflamatórios não-esteróides podem aliviar as dores articulares. Nos pacientes que sentem fraqueza muscular pela polimiosite, pode ser necessário o uso de corticóide. Drogas que suprimem o sistema imunológico, como ciclofosfamida e azatioprina, podem ajudar aos pacientes em que os pulmões foram afetados.

Para alívio da azia, recomendam-se refeições pequenas e uso antiácidos e inibidores da bomba de prótons (que diminuem a produção de suco gástrico). Além disso, dormir com a cabeceira da cama elevada em geral também ajuda. O uso de antibióticos como a tetraciclina pode prevenir a má-absorção, pois impede o crescimento excessivo de bactérias no intestino.

Nifedipina é um medicamento que causa dilatação dos vasos sanguíneos. Por isso, ele é útil na diminuição das manifestações do fenômeno de Raynaud. Manter os dedos das mãos e dos pés aquecidos e protegidos do frio impede novas crises de Raynaud e seus conseqüentes danos. Drogas usadas para hipertensão, como os inibidores da enzima de conversão da angiotensina, são muito usadas para tratar a doença renal e o aumento da pressão arterial.

Finalmente, exercícios físicos e fisioterapia auxiliam na manutenção da força muscular, mas não impedem totalmente as contraturas.

Links Interessantes:

<http://www.sclero.org/lang/portuguese/a-to-z.html>

Referências Bibliográficas:

Neto JFM, Barros PDS. Esclerose Sistêmica. In: Moreira C, Carvalho MA. Reumatologia Diagnóstico e Tratamento. Rio de Janeiro: Medsi; 2001. p. 391-401

Wigley FM. Esclerodermia (Esclerose Sistêmica). In: Goldman L, Ausiello D. CECIL Tratado de Medicina Interna. Rio de Janeiro: Elsevier; 2005. p. 1956-9

http://www.rheumatology.org/public/factsheets/diseases_and_conditions/scleroderma.asp?aud=pat Acessado em 30/01/2009

<http://www.merck.com/mmhe/sec05/ch068/ch068c.html> Acessado em 30/01/2009