



---

**RELATO DE CASO**

---

**ESCLEROSE SISTÊMICA COM AGRAVAMENTO POR FENÔMENO DE RAYNAUD SECUNDÁRIO: RELATO DE CASO****AGGRAVATED SYSTEMIC SCLEROSIS DUE TO SECONDARY RAYNAUD'S PHENOMENON: CASE REPORT**

André Luiz Cezar<sup>1</sup>  
Ranieri Stroher Junior<sup>2</sup>  
Bruna Hoeller<sup>3</sup>

**RESUMO**

Apresentamos um caso de paciente feminino de 49 anos, que apresentou-se ao consultório relatando palidez e cianose, associados a prurido em partes distais dos quirodáctilos com evolução subsequente para necrose e remoção cirúrgica. Após anamnese detalhada e exames complementares, chegou-se ao diagnóstico definitivo de esclerose sistêmica. Ainda no caso em questão, paciente possui agravamento do quadro clínico em decorrência do fenômeno de Raynaud secundário, o que acarretou diversas remoções cirúrgicas de membros como quirodáctilo, pododáctilo e membro inferior esquerdo, em decorrência dos ataques de isquemia periférica.

**Descritores:** Esclerose Sistêmica. Fenômeno de Raynaud. Autoimune. Micro Lesão vascular. Amputações.

**ABSTRACT**

Presented is the case of a female patient of 49 years of age, who presented and reported cyanosis and pallidity, associated with pruritus, on the distal parts of the fingers with successive evolution to necrosis and thus surgical removal. Following, detailed anamnesis and complementary exams defined the diagnosis for systemic sclerosis. Still, a worsening of the clinical state ensued due to secondary Raynaud syndrome, which resulted in the further surgical removal of members such as fingers, toes, and the inferior left member due to peripheral ischemic attacks.

**Keywords:** Systemic sclerosis. Raynaud Syndrome. Autoimmune. Micro vascular lesion. Amputations.

---

<sup>1</sup>Graduando do curso de medicina. Centro Acadêmico para o Desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí - UNIDAVI. E-mail: andre.cezar@unidavi.edu.br

<sup>2</sup>Graduando do curso de medicina. Centro Acadêmico para o Desenvolvimento do Alto Vale do Itajaí - UNIDAVI. E-mail: ranieri.junior@unidavi.edu.br.

<sup>3</sup>Médica preceptora do Programa de Residência Médica em Medicina de Família e Comunidade da Secretaria do Estado da Saúde de Santa Catarina. E-mail: bruna.hoeller@unidavi.edu.br.



## INTRODUÇÃO

Esclerose Sistêmica (ES) é uma doença autoimune que afeta o tecido conjuntivo, caracterizada por inflamação e fibrose progressiva da pele e/ou órgãos internos (1). O acometimento visceral ocorre em graus variáveis, afetando predominantemente os pulmões, o trato gastrointestinal, coração e rins. A patogênese não está completamente esclarecida, no entanto, acredita-se que a combinação entre fenômeno de Raynaud (FR) e condições crônicas de estresse e/ou danos químicos, térmicos ou mecânicos, principalmente em tecidos das extremidades do corpo, podem estar ligadas ao desenvolvimento da ES (1,2). Além do FR e condições crônicas já citadas, percebe-se a existência de um componente genético e epigenético, que contribuem para a suscetibilidade à doença e podem explicar parte da heterogeneidade clínica da doença (3, 4).

Caracterizada como uma condição reumatológica rara, a ES é mais prevalente em mulheres que em homens, na proporção relatada de 8:1 (5). A patologia apresenta-se em qualquer idade, porém seu pico de início é relatado entre 20 e 50 anos (5).

A classificação da doença é muito importante, pois fornece ao clínico uma visão do provável curso e prognóstico da doença. Dessa forma, subdivide-se a ES em dois subconjuntos: esclerose sistêmica cutânea limitada e difusa, com base na distribuição do espessamento da pele.

O objetivo deste trabalho é relatar para a comunidade médica uma doença rara e de difícil diagnóstico e tratamento, para isso utilizou-se um relato de caso clínico de uma paciente portadora de esclerose sistêmica cutânea limitada, com agravamento de seu quadro clínico, em decorrência do Fenômeno de Raynaud Secundário.

## RELATO DO CASO

Paciente feminina, 62 anos, tabagista, portadora de hipertensão arterial sistêmica e diabetes mellitus tipo 2, possui histórico de revascularização miocárdica, infarto agudo do miocárdio (IAM) e história familiar positiva de lúpus eritematoso sistêmico.

Aos 49 anos procura consulta médica com queixas de palidez e cianose, associados a prurido em partes distais dos quirodáctilos (QD), tratada com antiparasitário por suspeita de escabiose. Após três meses do início dos sintomas apresentou quadro de dor súbita e intensa na região de falange distal de segundo QD da mão direita, evoluindo após 5 dias para necrose, além do acometimento simultâneo de outros dois QD acarretando na remoção cirúrgica dos mesmos.



A partir da clínica e resultados dos exames complementares e utilizando-se o critério de classificação proposto em 2013 pelo *American College of Rheumatology* e *European League Against Rheumatism*, chegou ao diagnóstico definitivo de esclerose sistêmica (ES) com agravamento pelo Fenômeno de Raynaud (FR).

Passados cinco anos sem intercorrências, começa a apresentar crises álgicas de forte intensidade no quinto QD da mão esquerda, apresentando extremidades frias e cianóticas, atendida no Pronto Socorro (PS) do município, recebeu analgesia com opióide e realizou amputação do QD em questão, ainda no PS, realizou amputação do primeiro pododáctilo esquerdo por quadro clínico semelhante.

Passados mais 3 anos regressa com novo episódio de acometimento macrovascular em membro inferior direito levando a amputação.

Após remoções cirúrgicas e tratamentos sem sucesso, iniciou terapia profilática com dipropionato de betametasona 5mg + fosfato disódico de betametasona 2mg/ml, que vem mantendo a paciente estável sem recidiva de sintomas há mais de dois anos. Atualmente o paciente apresenta fácies esclerodérmica, úlceras digitais e reabsorção óssea nas falanges distais.

## DISCUSSÃO

Cerca de 95% dos pacientes com ES sofrem eventos isquêmicos, principalmente em decorrência dos ataques do FR, tais ataques apresentam-se como alteração episódica da cor e são desencadeados pela exposição a fatores estressantes, como frios e/ou emocionais, no caso relatado, todas as amputações ocorrem no inverno (6-7).

O FR primário (FRP) ocasiona micro lesão vascular reversível, e cerca de 15% dos pacientes com ES que possuem FR primário progridem para o secundário (FRS), que é caracterizado pela microlesão vascular irreversível associado a destruição capilar e subsequente aumento na fibrose tecidual (8-9).

É relatado na literatura que 25-50% dos casos relatados apresentaram úlceras digitais, contudo uma minoria destes progridem para uma emergência médica (isquemia digital crítica), que resulta em perda significativa de tecido e inclui a necessidade de amputação (8-11), no caso descrito além de amputar quatro QD, um PD, paciente também amputou a perna esquerda em decorrência da isquemia severa. Outro fato é que a ES aumenta o risco de doença aterosclerótica (12), como ocorreu na paciente em questão que possui 5 endoprótese expansível e teve um episódio de IAM.



Por ser uma doença com acometimento de múltiplos órgãos, a ES está associada a uma infinidade de sinais e sintomas, não existindo um único teste para diagnóstico. Desta forma o diagnóstico clínico da paciente foi obtido através do critério de classificação de ES proposto em 2013 pelo *American College of Rheumatology* e *European League Against Rheumatism* (13). Portanto, cabe ao clínico obter um histórico médico completo, incluindo exames laboratoriais e de imagens para a detecção precoce e início da terapêutica.

Embora não exista cura conhecida para a esclerose sistêmica, existem possíveis tratamentos para muitas de suas manifestações clínicas, incluindo aquelas que atuam no sistema vascular e imunossupressores (14-15), a paciente em questão após inúmeras intercorrências vem se mantendo estável há mais de 2 anos com corticoesteróides.

## CONCLUSÃO

A ES tem impacto significativo na qualidade de vida. As várias alterações cutâneas podem estar associadas a uma insatisfação significativa da imagem corporal.

O reconhecimento das manifestações clínicas iniciais da ES é fundamental para sua investigação, diagnóstico e tratamento em fase mais precoce da doença, reduzindo assim o risco de complicações que possam vir a ocorrer.

Além disso o agravamento da ES pelo FR demanda uma individualização na abordagem do paciente, contemplando a combinação de condutas terapêuticas e de monitoramento diferenciadas.

## REFERÊNCIAS

1. Gabrielli A, Avvedimento EV, Krieg T. Scleroderma. *N Engl J Med*. 2009;360:1989–2003.
2. Watad A, Rosenberg V, Tiosano S, et al. Silicone breast implants and the risk of autoimmune/rheumatic disorders: a real-world analysis. *Int J Epidemiol*. 2018;47:1846–1854.
3. Johnson SR, Soowamber ML, Fransen J, et al. There is a need for new systemic sclerosis subset criteria. A content analytic approach. *Scand J Rheumatol*. 2018;47(1):62-70.
4. Altorok N, Almeshal N, Wang Y, Kahaleh B. Epigenetics, the holy grail in the pathogenesis of systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2015;54(10):1759–1770.
5. Mayes MD. Scleroderma epidemiology. *Rheum Dis Clin North Am*. 2003;29(2):239-254.
6. Hughes, M., & Herrick, A. L. Systemic sclerosis. *British Journal of Hospital Medicine*. 2019;80(9), 530-536.



7. Cutolo M, Smith V, Furst DE, et al. Points to consider-Raynaud's phenomenon in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*. 2017;56(suppl\_5):v45–v48
8. Wigley FM, Flavahan NA. Raynaud's Phenomenon. *N Engl J Med*. 2016;375:556–565.
9. Hughes M, Moore T, O'Leary N et al. A study comparing videocapillaroscopy and dermoscopy in the assessment of nailfold capillaries in patients with systemic sclerosis–spectrum disorders. *Rheumatology*. 2015;54(8):1435–1442.
10. Cutolo, M., Soldano, S., & Smith, V. Pathophysiology of systemic sclerosis: current understanding and new insights. *Expert review of clinical immunology*. 2019;15(7), 753-764.
11. Hughes M, Herrick AL. Digital ulcers in systemic sclerosis. *Rheumatology*. 2017;56(1):14–25.
12. Man A, Zhu Y, Zhang Y et al. The risk of cardiovascular disease in systemic sclerosis: a population-based cohort study. *Ann Rheum Dis*. 2013;72(7):1188–1193.
13. Van Den Hoogen, F, et al. "2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative." *Arthritis & Rheumatism*. 2013; 65.11: 2737-2747.
14. Iwamoto N, Distler O. Molecular targets for therapy in systemic sclerosis. *Fibrogenesis Tissue Repair*. 2012;5(Suppl 1):S19.
15. Bruni C, Cuomo G, Rossi FW, Praino E, Bellando-Randone S. Kidney involvement in systemic sclerosis: from pathogenesis to treatment. *J Scleroderma Relat Disord*. 2018;3(1):43–52.

## FIGURAS



**Imagem 1.** Mão esquerda: úlcera digital no terceiro quirodáctilo, juntamente com remoção cirúrgica do segundo quirodáctilo. Mão direita: remoção do segundo, terceiro e quarto quirodáctilo. Data: 15/09/2020.



**Imagem 2.** Facie esclerodérmica. Data 15/09/2020.



**Imagem 3.** Pé esquerdo cianótico nas extremidades e remoção cirúrgica do primeiro pododáctilo. Data 15/09/2020.