

ESCLEROSE SISTÊMICA DIFUSA COM APRESENTAÇÃO E EVOLUÇÃO RAPIDAMENTE PROGRESSIVA: UM RELATO DE CASO

Fundamentação teórica: A Esclerose Sistêmica Difusa (ESD) é uma doença autoimune, crônica e rara do tecido conjuntivo, e, quando associada à antitopoisomerase 1 (anti-SCL70), potencialmente grave devido ao acometimento pulmonar. Entretanto, a evolução costuma ser insidiosa, sendo necessária a investigação aos sinais precoces para reduzir a evolução desfavorável dos casos.

Objetivos: Evidenciar a abordagem diagnóstica e terapêutica em um caso de ESD rapidamente progressivo, demonstrando a importância da investigação precoce da patologia.

Métodos: Será descrito um relato de caso, acompanhado em um consultório médico particular especializado em Reumatologia.

Resultados: C.N.B.L.V. feminina, 52 anos, relata dor e edema em mãos, pernas e pés, além de espessamento cutâneo progressivo há 3 meses, notados após vacinação para tétano, hepatite B, influenza e tríplice viral. Nesse período, apresentou dificuldade em abrir a boca, manchas brancas pelo corpo, disfagia e perda de 5kg. Relata, também, sintomas compatíveis com o Fenômeno de Raynaud em mãos há 1 ano. Ao exame físico consta limitação para deambular, dor e edema de mãos e pés, microstomia, extremidades frias e espessamento cutâneo extenso, com escore cutâneo modificado de Rodnan de 33 (1-55). Aos exames laboratoriais, VHS 67, PCR 4,35 (valor de referência (VR) <1), fator antinúcleo-FAN positivo 1/640 padrão misto tipo anti-DNA e anti-SCL70, este com titulação elevada de 240 (VR<10). Além disso, foi constatado em capilaroscopia periungueal o padrão SD, com predomínio de fase ativa e tardia, sendo diagnosticada a ESD. Em exames de imagem, a tomografia computadorizada de tórax evidenciou doença intersticial pulmonar padrão PINE (pneumonite intersticial não específica) com redução na capacidade vital forçada à espirometria (CVF=62%) e, ao ecocardiograma, foi revelado discreto derrame pericárdico. Sendo assim, iniciou-se o tratamento com Micofenolato de Mofetila, além do uso de Omeprazol e Enalapril. Paciente segue em acompanhamento reumatológico e, devido ao quadro extenso e de rápida evolução, está em avaliação sobre a possibilidade de transplante de medula óssea como terapêutica.

Considerações Finais: A partir do presente relato, nota-se que a ESD é uma doença potencialmente grave, comumente insidiosa, chamando atenção nesse caso pelo caráter agudo não habitual, resultante em complicações precoces. Dessa maneira, evidencia que quadros de rápida evolução demandam um diagnóstico precoce associado a investigação assídua e terapêutica agressiva, evitando, assim, evoluções adversas da doença.

Descritores: Esclerodermia, Esclerose Sistêmica, Antitopoisomerase 1, Anti-DNA, Fenômeno de Raynaud.