



Patogênese: ativação anormal do sistema imune com acúmulo de uma grande quantidade de fibroblastos ativados

Fisiopatologia: superprodução e deposição de colágeno com fibrose das estruturas envolvidas (principalmente pulmão, trato gastrointestinal, rins, coração, além da pele)

Manifestações clínicas: doença monofásica, com instalação em uma única onda de lesão

Manifestações sistêmicas (internas)

Manifestações vasculares:
- Fenômeno de Raynaud

Manifestações constitucionais:
- Fadiga
- Perda de peso
- Febre

Manifestações musculoesqueléticas:
- Poliartralgia
- Mialgia
- Atrofia muscular
- Fraqueza muscular
- Síndrome do túnel do carpo

Manifestações gastrointestinais:
- Refluxo gastroesofágico
- Esôfago de Barret
- Hipotonia e estase intestinais
- Divertículos intestinais em "boca larga"
- Ectasia vascular astral (Estômago em "melancia")

Manifestações pulmonares:
- Alveolite com fibrose pulmonar
- Hipertensão pulmonar
- Cor pulmonale

Manifestações cardíacas:
- Miocardiopatia difusa fibrótica
- Bloqueios e Arritmias
- Pericardite e derrame pericárdico

Manifestações renais: crises
- Hipertensão arterial acelerada
- Insuficiência renal rapidamente progressiva
- Aumento da renina plasmática
- Anemia hemolítica microangiopática e trombocitopenia
- Insuficiência cardíaca congestiva

Outras manifestações:
- Fibrose da tireoide
- Neuralgia do trigêmio
- Síndrome seca

Manifestações cutâneas (externas):
- Esclerodactilia
- Fácies de esclerodermia
- Lesão em sal e pimenta
- Necrose das polpas digitais
- Telegianctasias
- Calcinose

Diagnóstico diferencial

Pseudoesclerodermia
- Fibrose sistêmica nefrogênica
- Morfêia generalizada
- Fasciite eosinofílica
- Escleromixema
- Eritromialgia
- Porfíria
- Liquen esclerosante
- Doença enxerto versus hospedeiro
- Quiroartropatia diabética

Esclerodermia localizada:
- Morfêia localizada
- Morfêia generalizada
- Esclerodermia linear
- Lesão em golpe de sabre

Exames complementares:
- FAN positivo com padrão nucleolar e nuclear pontilhado centromérico
- Anticorpo anticentrômero
- Anticorpo antitopoisomerase I
- Anticorpo anti-RNA polimerase I
- Anticorpo anti-RNA polimerase II
- Anticorpo anti-RNA polimerase III
- Capilaroscopia do leito ungueal com tortuosidade e dilatação das alças capilares

Critérios diagnósticos (ACR-EULAR 2013): presença do primeiro critério (com soma de 9 pontos) ou soma de 9 ou mais pontos pela associação dos demais critérios

Esclerose sistêmica

Epidemiologia:
- Incidência: 20 casos : 1.000.000
- Prevalência: 100-300 : 1.000.000
- Preferência: sexo feminino (4:1)

Forma visceral: acometimento apenas de órgãos internos, sem envolvimento cutâneo (Esclerose sistêmica sem esclerodermia)

Padrões de acometimento:
- Forma visceral: 5% dos casos
- Forma cutânea difusa
- Forma cutânea limitada

Formas cutâneas: há envolvimento da pele, assim como de qualquer órgão interno (Esclerose sistêmica com Esclerodermia)

Difusa: qualquer região da pele pode ser acometida

Limitada: envolvimento limitado às regiões distais aos cotovelos e joelhos

Tratamento: objetivo de controle da progressão da doença

Tratamento do fenômeno de Raynaud:
- Cessação do tabagismo
- Interrupção do uso de drogas prejudiciais como Beta-bloqueadores
- Aquecimento das extremidades com luvas
- Bloqueadores dos canais de cálcio dihidropiridínicos e não-dihidropiridínicos
- Nitroglicerina tópica
- Simpatectomia digital

Tratamento da doença pulmonar (alveolite com fibrose pulmonar)
- Prednisona
- Ciclofosfamida
- Antagonista da endotelina-1: Bosentan

Tratamento da lesão do trato gastrointestinal:
- Inibidores da bomba protônica: Omeprazol, Lansoprazol
- Drogas estimuladoras da motilidade: Bromoprida, Metoclopramida
- Antibióticos no caso de hiperproliferação bacteriana: Metronidazol e Ciprofloxacina

Tratamento da lesão renal:
- IECA
- Bloqueadores de canais de cálcio