

“The Black Fingers”

Esclerose Sistémica Limitada

The black fingers - Limited Systemic Sclerosis

A Esclerose Sistémica (ES) é uma doença auto-imune sistémica que se caracteriza por fibrose e vasculopatia, com envolvimento multiorgânico de etiologia desconhecida. As manifestações clínicas são heterogéneas dependendo do órgão envolvido e pode haver maior predominância e/ou gravidade de algumas delas de acordo com o subtipo¹.

O subtipo ES limitada, designa-se assim por afectar a pele distalmente ao cotovelo e joelhos, a face e o pescoço. É também denominado CREST (C - calcinose; R - Raynaud; E - esófago; S - esclerodactilia; T - telangiectasias)¹. Nesta patologia é frequente o atingimento cutâneo com úlceras digitais, causando importante limitação funcional, podendo estas evoluir desde a esclerodactilia à isquemia, necrose profunda, gangrena, perda de substância e consequente amputação dos dedos^{2,3}. O tratamento farmacológico passa por antiagregantes plaquetares e vasodilatadores, entre eles o iloprost (análogo das prostaglandinas), o que melhores resultados e menos efeitos secundários apresenta²⁻⁵.

Os autores apresentam o caso de um homem com 57 anos, marceneiro de profissão, com antecedentes patológicos de amputação traumática da falange distal do 1º dedo da mão direita, cardiopatia isquémica e vários factores de risco cardiovasculares (FRCV), nomeadamente HTA, dislipidemia, tabagismo e diabetes mellitus tipo 2. Referenciado pela Dermatologia à consulta de Doenças Auto-imunes por necrose distal seca do 2º, 3º e 4º dedos e úlceras digitais no 1º e 5º

dedos da mão direita (imagens 1 e 2), esclerodactilia, calcinose, telangiectasias, raynaud com alguns anos de evolução, dispepsia e saciedade precoce. Dada a gravidade do quadro clínico, decidiu-se internar o doente para estudo complementar e tratamento das úlceras digitais.

Análiticamente com ANA positivo 1/640 padrão centrómero, anticorpo anti-centrómero (antiCB e antiCA positivos). Rx antebraços com calcinose. TAC tórax sem evidência de doença intersticial pulmonar. Ecocardiograma transtorácico com função sistólica global deprimida, sem dilatação das cavidades direitas e normal PSAP. Pelo estudo DETECT sem indicação para cateterismo direito.

Provas de função respiratórias com alteração ventilatória mista e diminuição moderada da transferência alvéolo-capilar do monóxido de carbono. Endoscopia digestiva alta sem alterações.

Iniciou-se antagonistas dos canais de cálcio e iloprost em perfusão, com o objetivo de se delimitar as lesões da mão para posterior amputação das áreas necróticas. Optimizou-se a terapêutica cardiovascular no sentido de se controlar os múltiplos FRCV. Após 33 dias de iloprost foi possível delimitar as áreas de necrose seca (imagens 3 e 4), estando o doente a aguardar amputação das áreas necróticas.

Portanto, trata-se de um doente com o diagnóstico de ES subtipo limitada (CREST) de evolução desconhecida, com microangiopatia associada à ES e macroangiopatia consequente aos vários FRCV, não tendo sido possível uma reperfusão eficaz das áreas necróticas.

Bibliografia

1. Cordeiro A. Esclerose Sistémica. Boletim da Sociedade Portuguesa de Reumatologia 2011 Abr;10:17-19.
2. Mota J, Castellano A, Santiago F, Carvalho P, Madeira F, Pereira de Moura JM, Costa JM. Úlceras digitais na escleroderma: papel dos antagonistas dos receptores da endotelina na terapêutica. Acta Med Port 2011;24:837-42.
3. Steen V, Denton CP, Pope JE, Matucci-Cerinic M. Digital ulcers: overt vascular disease in systemic sclerosis. Rheumatology 2009;48:iii19-iii24.
4. Nitsche A. Raynaud, digital ulcers and calcinosis in scleroderma. Reumatol Clin. 2012; 8(5):270-7.
5. Abraham S and Steen V. Optimal management of digital ulcers in systemic sclerosis. Therapeutics and Clinical Risk Management 2015;11:939-47.

Diagnóstico: “The Black Fingers” - Esclerose Sistémica Limitada

André Real, Jorge Nepomuceno

S. de Medicina Interna - C.H.M.T. - Hospital de Abrantes

Correspondencia: andremiguelnetoreal@gmail.com

Como citar este artigo: Real A, Nepomuceno J “The Black Fingers” - Esclerose Sistémica Limitada. Galicia Clin 2017; 78 (1): XX-XX

Recibido: 08/07/2016; Aceptado: 18/07/2016

Imagens 1 e 2. Palma e dorso da mão direita, onde se observam alterações típicas da esclerose sistémica limitada, entre elas as telangiectasias (região tenar), esclerodactilia (espessamento cutâneo dos dedos), necrose distal seca do 2º, 3º e 4º dedos e úlceras digitais no 1º e 5º dedos.



Imagens 3 e 4. Palma e dorso da mão direita após perfusão de iloprost. Observa-se delimitação das áreas de necrose seca, para posterior amputação das áreas necróticas.

