

QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

Celso Montenegro Turtelli¹, Hélder de Souza Lima e Silva²

Trabalho realizado nos Departamentos de Radiologia da Faculdade de Medicina do Triângulo Mineiro (FMTM) e do Hospital São Domingos, Uberaba, MG. 1. Professor Adjunto de Radiologia da FMTM, Chefe do Serviço de Radiologia do Hospital São Domingos. 2. Residente de Radiologia da FMTM. Endereço para correspondência: Prof. Dr. Celso Montenegro Turtelli. Rua Constituição, 751. Uberaba, MG, 38025-110. E-mail: celso@mednet.com.br

Paciente do sexo feminino, branca, 56 anos de idade. Há 20 anos iniciou quadro de pequenas lesões esbranquiçadas, duras e dolorosas nas extremidades dos dedos das mãos. Ao exame físico havia pápulas com base endurecida nos quirodáctilos, fe-

nômeno de Raynaud e placas endurecidas nas regiões do joelho e cotovelo esquerdos. Queixava-se também de pirose ocasional e disfagia, que se acentuaram no último ano. Exames laboratoriais sem alterações.



Figura 1. Radiografia da mão esquerda.



Figura 2. Radiografia do cotovelo esquerdo.



Figura 3. Radiografia do joelho esquerdo.

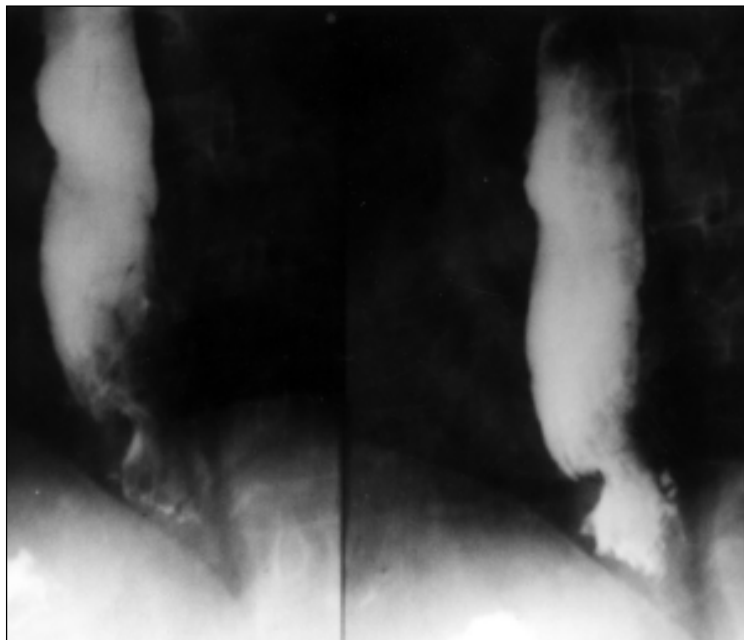


Figura 4. Seriografia do esôfago.

Achados de imagem

A radiografia da mão (Figura 1) evidencia calcificações grosseiras agrupadas no segundo dedo e afilamento das falanges distais com pequenas calcificações de partes moles. A radiografia do cotovelo (Figura 2) mostra calcificações grosseiras e extensas em partes moles, próximas à ulna. A radiografia do joelho (Figura 3) mostra calcificações na topografia do tendão patelar. A seriografia do esôfago (Figura 4) demonstra dilatação com disperistalse e retardo do esvaziamento. A paciente também realizou endoscopia digestiva alta, com biópsia do esôfago, que revelou esôfago de Barret, sem sinais de displasia.

COMENTÁRIOS

As alterações clínicas e radiológicas convergem para o diagnóstico de síndrome CREST. Esta síndrome corresponde à forma limitada da esclerose sistêmica e é caracterizada pelas seguintes alterações: calcinose (C), fenômeno de Raynaud (R), doença esofágica (E), esclerodactilia (S) e telangiectasia (T).

Todas as manifestações viscerais da esclerodermia difusa podem também ocorrer na doença limitada, com exceção de doença renal, que é muito rara. Há predominância no sexo feminino, na proporção de 3/1, com início geralmente entre a terceira e quarta décadas de vida. Não há testes diagnósticos específicos. A velocidade de hemossedimentação pode estar ligeiramente aumentada e o hemograma mostra anemia de doença crônica. Provas do látex da artrite reumatóide e anticorpos antinúcleo podem ser positivas. Anticorpos anticentrômero são positivos em menos de 50% dos casos.

Manifestações clínicas

1 – O fenômeno de Raynaud é a queixa inicial em 70% dos pacientes, ocorren-

do a tríade palidez/cianose/eritema, na maioria das vezes em mãos e pés, e podendo durar de poucos minutos a várias horas. Pode haver predomínio de cianose, levando a fibroses depressíveis dos dedos, gangrena e auto-amputação.

2 – O aspecto da pele constitui característica importante. O diagnóstico pode ser estabelecido ao se examinar a textura e a localização da pele endurecida. A rigidez da pele começa nos dedos das mãos em quase todos os casos. A fase inicial do comprometimento cutâneo caracteriza-se por edema depressível, indolor, seguido de perda gradual do edema, dando lugar a uma pele espessa, dura e esticada. Nos estágios mais avançados da doença pode ocorrer atrofia (adelgaçamento), resultando em frouxidão da derme superficial. A atrofia é observada principalmente nas articulações — nos locais das contraturas em flexão — como o cotovelo e as articulações interfalangianas proximais; essas áreas estão propensas ao desenvolvimento de ulcerações. São comuns alterações de pigmentação. Outras alterações cutâneas incluem calcificações subcutâneas e telangiectasias dos dedos das mãos, face, lábios e antebraços.

3 – Esôfago: A principal anormalidade é atrofia e fibrose da musculatura esofágica, afetando a parte do músculo liso e sendo mais acentuadas no esfíncter gastroesofágico (a pressão de repouso fica reduzida). As ondas peristálticas primárias tornam-se progressivamente mais fracas, à medida que se aproximam do esfíncter. A anormalidade evidente é um esfíncter gastroesofágico dilatado, que permite o refluxo livre do conteúdo gástrico. O paciente apresenta sintomas de refluxo (regurgitação, pirose, sangramento). Disfagia é menos comum. Os sintomas geralmente aparecem em pacientes com alterações cutâneas típicas, mas os defeitos de motilidade podem anteceder outros achados da doen-

ça. Com o tempo, a esofagite intensa pode produzir estenose, e o encurtamento do esôfago pode levar a hérnia de hiato.

A síndrome CREST também pode afetar o sistema músculo-esquelético (artralgia, artrite, miopatia, rigidez matinal), aparelho respiratório (alveolite fibrosante, opacidades reticulares ou reticulonodulares, sendo que a tomografia computadorizada mostra opacidades em vidro fosco, bronquiectasia de tração e bronquioloectasia, distorção arquitetural, espessamento pleural ou derrame, com distribuição predominantemente periférica e nas bases), trato gastrointestinal (pseudo-obstrução e má-absorção de nutrientes), coração (miocardiopatia restritiva ou defeitos de condução). Cirrose biliar primária associa-se a esclerose sistêmica de longa duração, forma limitada.

Tratamento

A) Raynaud: Redução do vasoespasm, evitar “stress” ou frio. Bloqueadores do canal do cálcio (por exemplo: nifedipina, diltiazem). Para pacientes com úlceras digitais citam-se aspirina e dipiridamol.

B) Artralgias: Agentes antiinflamatórios não-esteróides.

C) Dismotilidade esofágica: Precauções contra refluxos.

D) Manifestações pulmonares: A fibrose inflamatória intersticial tem sido tratada com glicocorticóides e ciclofosfamida. Para hipertensão pulmonar, suplementação de oxigênio e agentes vasodilatadores.

Outras doenças com alterações cutâneas que simulam a esclerodermia são: fasciite eosinofílica, síndrome de mialgia eosinofílica, reação crônica de enxerto × hospedeiro, síndrome carcinóide, acromegalia, quiroartropatia diabética, esclerodermia do adulto de Buschke, escleromixedema, líquen escleroso e atrófico, síndrome de Werner, porfiria, acrodermatite crônica atrófica, amiloidose, progéria.