

**CENTRO UNIVERSITÁRIO PRESIDENTE TANCREDO DE ALMEIDA NEVES  
– UNIPTAN**

**CURSO DE MEDICINA**

**GABRIELA ANDRADE VECCHIA  
STELLA COSTA KAMIZAKI**

**ESCLERODERMIA SISTÊMICA – RELATO DE CASO:  
ESCLERODERMIA EM HOMEM COM FAN NEGATIVO.**

**SÃO JOÃO DEL REI, JUNHO DE 2020**

**GABRIELA ANDRADE VECCHIA  
STELLA COSTA KAMIZAKI**

**ESCLERODERMIA SISTÊMICA – RELATO DE CASO:  
ESCLERODERMIA EM HOMEM COM FAN NEGATIVO.**

Trabalho de Conclusão do Curso,  
apresentado para obtenção do grau de  
médico no Curso de Medicina do Centro  
Universitário Presidente Tancredo de  
Almeida Neves, UNIPTAN.

**ORIENTADOR: Prof.<sup>a</sup>. ESP. LUIZA UCHÔA DE RESENDE SOUSA.**

**SÃO JOÃO DEL REI, JUNHO DE 2020**

**GABRIELA ANDRADE VECCHIA  
STELLA COSTA KAMIZAKI**

**ESCLERODERMIA SISTÊMICA – RELATO DE CASO:  
ESCLERODERMIA EM HOMEM COM FAN NEGATIVO.**

Trabalho de Conclusão de Curso  
aprovado pela Banca Examinadora para  
obtenção do Grau de médico, no Curso  
de Medicina do Centro Universitário  
Presidente Tancredo de Almeida Neves,  
UNIPTAN.

São João Del Rei, xx de .....de 2020. (data da defesa)

**BANCA EXAMINADORA**

---

Prof. Fulano de Tal - Titulação - (Instituição) – Orientador

---

Prof. Fulano de Tal - Titulação - (Instituição)

---

Prof. Fulano de Tal - Titulação - (Instituição)

**Às nossas famílias pelo incentivo e apoio constante e à professora Luiza Uchôa pelos ensinamentos e confiança que tornaram possível a conclusão deste trabalho.**

## **AGRADECIMENTOS**

A Deus por ter nos dado saúde e força para concluirmos este projeto de forma satisfatória.

Aos nossos pais e irmãos, pelo amor, incentivo e apoio incondicional.

Aos professores Luiza Uchôa de Resende Sousa e Luiz Eduardo Canton Santos, pelas correções, ensinamentos, e dedicação que guiaram nosso aprendizado.

Ao Centro Universitário Presidente Tancredo de Almeida Neves – UNIPTAN pelo ensino de qualidade.

**"Quando nada mais pudermos fazer por alguém, é preciso que nós  
saibamos estar ao seu lado."**

**Danielle Hons**

## RESUMO

**Introdução:** A esclerose sistêmica é uma doença autoimune, crônica, do tecido conjuntivo, caracterizada por alterações vasculares e graus variáveis de fibrose tecidual, que pode afetar diversos sistemas. As manifestações são variadas e o fator antinúcleo – FAN está presente em mais de 95% dos pacientes. O tratamento é realizado de acordo com os órgãos atingidos e fase da doença.

**Objetivo:** O presente estudo tem como objetivo relatar caso atípico de paciente masculino com esclerose sistêmica e acometimento predominantemente gastrointestinal que apresentava FAN negativo.

**Relato:** Homem de 47 anos, procurou o serviço de saúde com queixa de azia de longa data, diarreia intermitente, lesões de pele disseminadas associadas à prurido, rigidez articular matinal, espessamento cutâneo difuso discreto ao exame físico, Raynaud discreto, microstomia e esclerodactilia. Após investigação foi diagnosticado com esclerodermia sistêmica. Durante a evolução da doença apresentou diversos episódios infecciosos, e faleceu por insuficiência respiratória.

**Conclusão:** Chegamos à conclusão de que uma maior atenção à alguns sinais e sintomas que o paciente apresentava, e a instituição de cuidados paliativos poderiam ter aumentado a qualidade de vida do paciente do caso citado.

**Palavras-chave:** Esclerodermia. Fan. Masculino. Gastrointestinais.

## ABSTRACT

**Introduction:** Systemic sclerosis is an autoimmune, chronic, connective tissue disease, characterized by vascular changes and varying degrees of tissue fibrosis, which can affect several systems. The manifestations are varied and the antinuclear factor - FAN is present in more than 95% of patients. Treatment is carried out according to the affected organs and stage of the disease.

**Objective:** The present study aims to report an atypical case of a male patient with systemic sclerosis and predominantly gastrointestinal involvement who presented negative ANA.

**Report:** A 47-year-old man sought health care with a long-standing complaint of heartburn, intermittent diarrhea, widespread skin lesions associated with pruritus, morning joint stiffness, slight diffuse skin thickening on physical examination, mild Raynaud, microstomy and sclerodactyly. After investigation, he was diagnosed with systemic scleroderma. During the course of the disease, he presented several infectious episodes, and died of respiratory failure.

**Conclusion:** We concluded that greater attention to some signs and symptoms that the patient had, and the institution of palliative care could have increased the quality of life of the patient in the case mentioned.

**Keywords:** Scleroderma. Fan. Male. Gastrointestinal.

## LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

ALB – Albumina

CPK – Creatinofosfoquinase

CT – Colesterol Total

DPI – Doença Pulmonar Intersticial

ES – Esclerodermia Sistêmica

FAL – Fosfatase Alcalina

FAN – Fator Antinúcleo

GGT - Gama Glutamil Transpeptidase

HB – Hemoglobina

IST – Índice de Saturação da Transferrina

LDH – Desidrogenase Láctica

MMII – Membros Inferiores

MMSS – Membros Superiores

PCR – Proteína C-Reativa

PLQ – Plaquetas

TC – Tomografia Computadorizada

TGO - Transaminase Glutâmico-Oxalacética

TGP - Transaminase Glutâmico-Pirúvica

TSH – Hormônio Tireoestimulante

VHS – Velocidade de Hemossedimentação

## SUMÁRIO

<b>1</b>	<b>INTRODUÇÃO .....</b>	<b>13</b>
<b>2</b>	<b>OBJETIVOS .....</b>	<b>15</b>
2.1	Objetivo geral.....	15
2.2	Objetivos específicos .....	15
<b>3</b>	<b>RELATO DE CASO.....</b>	<b>16</b>
<b>4</b>	<b>DISCUSSÃO .....</b>	<b>22</b>
<b>5</b>	<b>CONCLUSÃO.....</b>	<b>27</b>
	<b>REFERÊNCIAS.....</b>	<b>28</b>

## 1 INTRODUÇÃO

A esclerose sistêmica é uma doença reumática, autoimune, crônica, do tecido conjuntivo e que pode afetar diversos sistemas (1). O acometimento pode ser apenas cutâneo, caracterizando a esclerodermia cutânea, ou sistêmico, quando atinge outros órgãos além da pele, sendo denominado esclerose sistêmica (2). Na esclerose sistêmica o sistema imunológico provoca inflamação e fibrose que afeta a pele, órgãos internos e vasos sanguíneos (3). As manifestações clínicas da esclerodermia são variadas. O fenômeno de Raynaud é a primeira manifestação clínica podendo preceder o desenvolvimento da patologia. Ela está presente em cerca de 90 a 99% dos casos. As manifestações cutâneas são variadas e estão presentes na quase totalidade dos pacientes com ES, em maior ou menor grau. Os pacientes podem apresentar sintomas de comprometimento osteomuscular, como mialgia e dores articulares difusas. As manifestações gastrointestinais de dismotilidade podem se estender da cavidade oral ao reto, podendo acarretar risco de vida. Cerca de 70% dos pacientes apresentam algum comprometimento pulmonar no curso da doença. O comprometimento do coração está presente em quase todos os pacientes com ES. A crise esclerodérmica renal é a principal manifestação renal na ES, tendo incidência de cerca de 10% dos casos (4).

Uma anamnese completa e exame físicos são essenciais para a suspeita diagnóstica. Entre os exames de sangue é feita a pesquisa e doseamento de certos anticorpos. A pesquisa do fator antinúcleo-FAN, presente em mais de 95% dos pacientes, independente da forma clínica, é um elemento indispensável na

investigação dessa colagenase, pois um FAN positivo representa a probabilidade de desenvolvimento de doenças autoimunes, principalmente quando associado à sinais e sintomas clínicos (5). Não há tratamento que cure a esclerodermia, mas existem tratamentos para os sintomas específicos. Devido à grande variabilidade dos sintomas, o tratamento deve ser individualizado e de acordo com os órgãos atingidos e fase da doença (6). Dessa forma, conhecer diferentes casos, com comprometimentos específicos, tais como o caso aqui relatado, pode garantir a antecipação e eficiência do tratamento certo.

## **2 OBJETIVOS**

### **2.1 Objetivo geral**

Relatar caso atípico de paciente masculino com esclerose sistêmica com acometimento predominantemente gastrointestinal que apresentava FAN negativo.

### **2.2 Objetivos específicos**

- Avaliar o paciente em relação ao padrão encontrado na literatura tendo em vista sexo, idade, exames e manifestações clínicas.
- Avaliar a resposta aos medicamentos comumente utilizados para o tratamento da esclerodermia sistêmica e seus efeitos.
- Avaliar as manifestações clínicas apresentadas pelo paciente, seus graus de comprometimento na qualidade de vida e a conduta em relação à cada uma delas.
- Analisar todas as condutas terapêuticas e outras abordagens que poderiam ter sido realizadas.

### 3 RELATO DE CASO

Paciente E.G.O, 47 anos, trabalhador rural, compareceu à primeira consulta com reumatologista encaminhado pela dermatologia, em setembro de 2014. Apresentava azia há muitos anos, diarreia intermitente, lesões de pele associadas à prurido difuso há 1 ano e meio, rigidez articular matinal em MMSS e MMII sem dor importante ou edema articular. Até então, negava engasgos, sintomas respiratórios, Raynaud, alopecia ou emagrecimento. Referiu sedentarismo e ansiedade. Negou história familiar de doença reumatológica. Fazia uso contínuo de Lansoprazol e Domperidona. Exames realizados anteriormente demonstraram FAN e fator reumatoide negativos. Submetido à biópsia de pele que foi compatível com esclerodermia. Apresentava alterações das enzimas hepáticas. A ultrassonografia de abdome do dia 27/08/14 demonstrou esteatose hepática leve e a endoscopia digestiva alta evidenciou dilatação do esôfago.

Ao exame físico apresentava espessamento cutâneo difuso discreto, áreas da pele com espessamento mais importante associado a hiperpigmentação sobrejacente, principalmente nas costas, Raynaud discreto, microstomia e esclerodactia. A força muscular ao exame físico estava preservada (grau V/V). Foram solicitados exames laboratoriais adicionais para avaliação de imunossupressor e mantido os medicamentos de uso habitual.

Exames evidenciaram anti-Scl negativo, elevação de enzimas musculares (CPK, LDH, TGO e aldolase), sorologias e provas de atividade inflamatória negativas. Através dos exames apresentados, foi pensado na possibilidade de

sobreposição de esclerodermia e polimiosite ou esclerodermia com miopatia associada. TC de tórax de alta resolução sem sinais de doença pulmonar intersticial (DPI). Foi iniciado 40 mg de prednisona devido elevação de enzimas musculares. Após início da prednisona paciente evoluiu com melhora parcial das enzimas musculares.

Em novembro de 2014, após 2 meses de prednisona 40 mg/dia, paciente foi internado devido a diarreia e vômitos com uma possível síndrome de crescimento bacteriano intestinal, decorrente da dismotilidade do trato digestivo associado à fraqueza muscular. Foi medicado com Ciprofloxacino 400mg EV 12/12 horas, Digeslan 10mg EV 8/8 horas, Floratil 200mg VO de 8/8 horas e hidratação venosa. No dia da internação realizou exames laboratoriais que demonstraram hemograma sem anemia, mas com leucocitose discreta, TGO, TGP e CPK em queda, ureia e creatinina normais, provas inflamatórias VHS E PCR normais, coagulograma e ionograma sem alterações, urina rotina normal, TC abdome e pelve: nefrolitíase à esquerda. Devido às enzimas musculares estarem em queda, mas ainda elevadas (CPK em torno de 300), foi iniciado tratamento com Metotrexato 15mg/ semana, e redução progressiva da prednisona. Paciente manteve diarreia crônica estabilizada, fadiga, polimialgia, enzimas musculares mantiveram elevadas, mas sem sinais de piora importante.

Em janeiro de 2015, quatro meses após início do acompanhamento, retornou apresentando diarreia leve crônica, cansaço nos membros inferiores, câimbras e dor difusa. Exame físico sem sinais de piora das lesões de pele, sem sinais de artrite ou fraqueza muscular objetiva. Nesse momento estava com 15 mg/semana de Metotrexato e prednisona 10 mg/dia, além de dose elevada de Prazol 30 mg VO 12/12 horas e Domperidona 10mg VO antes do café, almoço e

jantar. Foi ajustada a dose de Metotrexato para 25 mg/semana e mantida a dose da prednisona em 10 mg/dia.

Em 3 meses, paciente foi submetido à nova avaliação laboratorial. Nesse período, houve aumento da frequência da diarreia, emagrecimento, desenvolvimento de fraqueza muscular e desânimo. Ao exame físico apresentava aumento de ruídos hidroaéreos, força proximal grau 4/5 em MMSS e MMII. Foram solicitados novos exames para acompanhamento, uso de ciprofloxacino 500mg VO de 12/12 horas durante 10 dias e Floratil 600 mg/dia. Trocado Metotrexato oral para injetável 25mg 1 vez/semana devido à intolerância gástrica.

Em maio de 2015 estava em uso de Metotrexato injetável 25 mg/semana via subcutânea, Ácido fólico 10, Metcorten 10, Prazol 20, Motilium 10mg TID, Sinbiofos 1 envelope 2x por dia, Sertralina 50mg. Foi submetido à consulta com gastroenterologista e obteve melhora importante do quadro de diarreia após antibioticoterapia e ajuste de medicamentos. Apesar da melhora da diarreia, evoluía com queixa de engasgos frequentes, tosse produtiva, secreção amarelada, sem febre ou dispneia. Ao exame físico apresentava sibilos, roncos, tosse e sem sinais de dessaturação. Foi aumentada a prednisona para 40mg ao dia por curto período, adicionado micronebulização, Amoxicilina/Clavulanato 500/125 mg VO de 8/8 horas por 10 dias e suspenso Metotrexato temporariamente até melhora do quadro infeccioso. Iniciado Amitriptilina 25 mg à noite para tratamento de ansiedade e insônia.

Paciente manteve o quadro respiratório, apesar das medicações. Mantinha tosse e chieira torácica principalmente durante à noite. Recebeu ciclo de levofloxacino 750 mg por 7 dias após término da amoxicilina/clavulanato.

Exames de maio evidenciaram elevação de enzimas musculares (TGO:106; TGP:169; FAL:48; GGT:57; CPK;1049; LDH:623), hemograma sem alterações importantes, VHS baixo e PCR elevado de 20.

Em junho de 2015, fez uma consulta pelo SUS no Rio de Janeiro com Reumatologista optou por iniciar Rituximabe 1000mg EV. Recebeu a primeira dose em 11/06/15. Trocado Metotrexato pelo Micofenolato Mofetila 2 g/dia. Exames realizados na consulta evidenciaram CPK elevada (1011), TGO alta (112), LDH alta (971), TGP alta (214), anti- músculo liso negativo, FAN e sorologias para hepatites B e C repetidas negativas, anti lkm1: negativo.

Evoluiu com piora da disfagia, diarreia, tosse, vômito, nega febre. Ao exame: ausculta respiratória limpa, abdome distendido. Foi prescrito metronidazol 500mg. Alguns dias após foi internado devido à persistência do quadro associada à desidratação. Recebeu Metronidazol 500mg EV 8/8 horas e Ciprofloxacino 400mg EV 12/12 horas e Digesán endovenoso. Repetida tomografia de abdome e pelve: nefrolitíase à esquerda, imagem nodular em rim direito levemente hiperdensa, sugestiva de cisto denso e hérnia de hiato pequena. Foi encaminhado ao nefrologista para avaliação.

Poucas semanas após a alta hospitalar, paciente retorna com fraqueza muscular e alteração visual há 3 semanas. Ao mapeamento da retina apresentou mácula com brilho reduzido, com aparente membrana apiretiniana, hemorragia punctada perimacular, exsudatos algodonosos retinianos em polo posterior, características de alterações raras da esclerodermia. Associou há 5 dias, tosse mais frequente com expectoração clara, chieira e sem febre. À ausculta apresentava sibilos. Prescrito amoxicilina-clavulanato, prednisona 40mg, nebulização e suspenso micofenolato mofetila temporariamente devido hipótese

de infecção respiratória. Paciente foi internado novamente e submetido à TC de tórax que evidenciou dilatação importante do esôfago. No final de agosto de 2015, após consulta com Gastroenterologista do Hospital Universitário de Juiz de Fora quando foi prescrito sulfa/trimetropina 800/160 por 10 dias. Devido dificuldade de adquirir o micofenolato mofetila, o metotrexato foi reiniciado.

Em outubro de 2015, realizou exames complementares que evidenciaram: Hb: 17,7, PLQ: 119000, ureia 42, creatinina 0,66, anti centrômero negativo, glicemia 64, VHS 4, TGO 69, TGP 145, urina rotina normal, CT 192, LDL 110, triglicérides 225, FAL 61, GGT 131, ALB 4, IST 24, ferritina 1500, TSH 6,41, cobre urinário 13,8, MCG de 24h baixo, ceruloplasmina 13,8 baixo. Endoscopia Digestiva Alta 01/10/15: Esofagite erosiva intensa, resíduos sólidos em câmara gástrica. Realizada biópsia. Mamometria esofagiana demonstrou hipotensão acentuada de esfíncter esofagiano inferior, aperistalse do corpo esofagiano e baixa amplitude das contrações da faringe.

Paciente apresentava esofagopatia grave, desnutrição, infecções recorrentes respiratórias e intestinais. Estava em uso de Metotrexato 25 ml/semana, ácido fólico, prednisona 40, prazol 30, motilium 10, repoflor. Usou um ciclo de Rituximabe sem resposta satisfatória. Tinha proposta de ser submetido à jejunostomia em Juiz de Fora. Internado novamente devido desnutrição intensa, dificuldade de alimentação, desidratação e fraqueza. Iniciado antibioticoterapia endovenosa devido pneumonia aspirativa. Devido à dilatação esofageana grave, não foi possível introdução de sonda nasoentérica para nutrição. Portanto, o paciente foi transferido para o Hospital Universitário de Juiz de Fora com proposta de jejunostomia após melhora clínica.

Paciente veio a falecer devido insuficiência respiratória decorrente de

quadro infeccioso pulmonar.

## 4 DISCUSSÃO

A esclerose sistêmica (ES) é uma doença crônica do tecido conjuntivo caracterizada por manifestações ligadas à fibrose cutânea e de órgãos internos (7). É até 14 vezes mais frequente em mulheres do que em homens. O pico de incidência se verifica na vida adulta dos 35 aos 54 anos, apesar de poder acometer todas as faixas etárias. Os principais órgãos envolvidos são, além da pele, o pulmão, sistema gastrointestinal, coração e os rins (8). O paciente do caso apresentado se encontrava na faixa etária mais comum de acometimento da esclerodermia sistêmica, com alterações de pele, pulmão, trato gastrointestinal e rins, mas era do sexo masculino.

O diagnóstico baseado nos critérios do Colégio Americano de Reumatologia (American College of Rheumatology – ACR), classifica o paciente de ES na presença do critério maior ou pelo menos dois dos critérios menores. O critério maior é fibrose simétrica da pele proximal às metacarpofalangeanas ou metatarsofalangeanas. Os critérios menores incluem esclerodactília, úlceras ou microcicatrizes ou perda de substância das polpas digitais, fibrose pulmonar bilateral (8). O diagnóstico foi possível pela biópsia de pele compatível, e outros achados como microstomia, esofagopatia, telangiectasias e fenômeno de Raynaud.

A maioria dos pacientes com ES tem anticorpos antinucleares circulantes (FAN), de 90 a 95%, mas uma pequena porcentagem de pacientes é FAN negativo, cerca de 5 a 10% (9), como no caso relatado. Em um estudo, verificou-se que 30,4% eram positivos para anticorpos anti-centrômeros e 36,4 eram positivos para Scl-70 (10). A biópsia de pele, na maioria das vezes, não é

indicada para o diagnóstico de esclerose sistêmica. Em alguns casos ela é necessária para ajudar em diagnósticos diferenciais (11). Como o paciente apresentou FAN e anti-Scl-70 negativos, foi solicitada a biópsia de pele, que evidenciou achados compatíveis com a esclerodermia.

Com relação aos achados clínicos, o sistema gastrointestinal é um dos principais órgãos envolvidos. Cerca de 90% dos pacientes diagnosticados com esclerose sistêmica apresentam alterações no sistema gastrointestinal (17). A ES leva à atrofia do músculo liso e do esfíncter inferior do esôfago. Os pacientes sintomáticos geralmente se queixam de azia, disfagia ou odinofagia. Esses são muito bem controlados com os inibidores da bomba de prótons, que é o tratamento padrão (12). A diarreia na ES é, na maioria das vezes, multifatorial e causada principalmente por crescimento excessivo bacteriano (13). O paciente em questão apresentava quadro inicial de azia de longa data e diarreia intermitente. Uma TC de tórax que foi realizada por uma manifestação pulmonar, evidenciou dilatação do esôfago e hérnia de hiato. Foi tratado com domperidona e prazol, e, ao ser internado com diarreia e vômitos intensos, foi medicado com antibioticoterapia afim de reduzir o possível crescimento bacteriano intestinal. O paciente também realizou uma mamometria esofagiana que demonstrou hipotensão acentuada de esfíncter esofagiano inferior, aperistalse do corpo esofagiano e baixa amplitude das contrações da faringe. Levando em conta os resultados dos exames e quadro clínico do paciente, teria indicação de jejunostomia, porém não houve tempo de ser realizada.

A miopatia leve ou polimiosite com alterações bioquímicas ou histológicas podem ser comuns na ES. O tratamento dos pacientes com ES com miopatia ou poliomyosite consiste em glicocorticoides, isoladamente ou em combinação com

metotrexato, azatioprina ou outros agentes imunossupressores (14). O paciente do caso foi tratado com prednisona e metotrexato.

Outro acometimento importante na esclerodermia é o envolvimento pulmonar ocorre em mais de 80% dos pacientes, sendo o segundo órgão mais acometido na esclerose sistêmica (8). As principais ocorrências pulmonares na esclerodermia são doença pulmonar intersticial e hipertensão pulmonar. A doença pulmonar intersticial ocorre em aproximadamente 50% dos pacientes com esclerodermia cutânea (9,10) e pode ser aparente no momento ou logo após o diagnóstico de ES. Menos comumente, pode se desenvolver muitos anos após o início da doença de pele, se apresentando com início subagudo de dispnéia ao esforço e, às vezes, tosse improdutiva. O tratamento é feito inicialmente com prednisona. O paciente em questão não apresentava doença intersticial pulmonar. Aproximadamente 7 meses após a descoberta da esclerodermia, o paciente iniciou quadros recorrentes de tosse produtiva, secreção amarelada, sem febre ou dispneia. Ao exame apresentava sibilos, roncocal e tosse, a maioria sem sinais de dessaturação. O tratamento consistiu em antibioticoterapia e suporte clínico. Além da imunossupressão causada pela doença, pela desnutrição e pelos medicamentos, a aspiração crônica devido à importante esofagopatia apresentada pelo paciente contribuiu fortemente para os quadros infecciosos pulmonares, sendo que um deles foi a causa do seu falecimento.

É importante salientar que os rins também podem ser acometidos pela ES. Estudos de autópsia sugerem que 60 a 80% dos pacientes com esclerodermia têm evidências patológicas de danos renais. A reserva renal comprometida pode estar evidenciada mesmo na ausência de doença renal

clínica, como era o caso do paciente relatado (18). O paciente apresentava um nódulo localizado no rim e devido à evolução rápida do caso, não foi possível investigar esse achado clínico.

Existem relatos que demonstram um risco aumentado de malignidade em pacientes com esclerose sistêmica (22,23). As neoplasias mais associadas são a de pulmão e de pele, o que sugere que os locais de atividade da doença podem estar mais propensos à transformação maligna. Também existem relatos que demonstram um aumento no risco de carcinoma de esôfago e orofaringe (15,16). Em pacientes com suspeita, uma busca exaustiva por câncer, incluindo PET-scan, deve ser feita para a detecção precoce da síndrome paraneoplásica (24). Em vista disso, a hipótese de uma síndrome paraneoplásica foi levantada no caso desse paciente, tendo em vista suas manifestações (FAN negativo e gênero masculino), a evolução do caso e seu desfecho. Não foram realizadas mais investigações acerca da hipótese por dificuldades financeiras.

Como citado anteriormente, alguns sintomas clínicos e achados em exames não puderam ser investigados por diversos fatores. Algumas propedêuticas poderiam ter sido realizadas, em condições ideais, para diagnósticos diferenciais, e até mesmo para melhorar a qualidade de vida do paciente. Dentre elas, podemos citar a investigação do nódulo renal, por biópsia renal, por exemplo. Essa investigação poderia ter sido realizada juntamente com a pesquisa de outros sinais que falassem a favor de uma síndrome paraneoplásica. A avaliação e o rastreamento do paciente, direcionados aos tumores mais comumente associados, poderiam corroborar com essa hipótese diagnóstica para o paciente em questão.

Conforme visto no caso citado, o paciente apresentava sintomas

desagradáveis que contribuíram para uma redução de sua qualidade de vida. Sendo assim, os cuidados paliativos poderiam auxiliar no enfrentamento da doença com a prevenção e alívio do sofrimento. Os sintomas gastrointestinais eram, visivelmente, os mais intoleráveis para o paciente em questão. Para o manejo desses sintomas, inclui-se a modificação da alimentação, hidratação oral ou parenteral, uso de agentes formadores de massa para aumentar a consistência das fezes, entre outras medidas, que poderiam ter sido implementadas (25). A jejunostomia seria um cuidado paliativo que seria instituído no paciente, caso houvesse tempo de ter sido realizada. Outros cuidados, farmacológicos e não farmacológicos poderiam causar alívio. O paciente apresentava algumas limitações, inclusive financeiras, que dificultavam a introdução desses cuidados. Além disso, seria importante o entendimento da doença pelo paciente e pela família, com uma abordagem espiritual ou psicoterápica realizada por profissionais treinados. Sendo assim, é indispensável a elaboração de um plano integral de cuidados, adequado a cada caso e adaptado a cada momento da evolução da doença.

## **5 CONCLUSÃO**

O caso relatado e as publicações levantadas nos apontam a discussão sobre as dificuldades na terapêutica e no manejo das diversas manifestações que podem ser encontradas na esclerodermia sistêmica. O estudo evidenciou que uma análise clínica bem realizada, associada a tratamentos direcionados a cada paciente, e os cuidados paliativos, quando indicados, contribuem para o alívio sintomático e melhora da qualidade de vida do paciente. No paciente em questão, outras propeleuticas não foram realizadas por limitações financeiras e pela rápida evolução do caso.

## REFERÊNCIAS

1. Esclerodermia [Internet]. Liga Portuguesa contra as Doenças Reumáticas. 2014. Available from: <http://www.lpcdr.org.pt/info-doente/patologias/esclerodermia>.
2. Bedrikow RB, Duarte IAG, Bouer M. Esclerodermia cutânea: Avaliação da resposta terapêutica à fototerapia. *An Bras Dermatol*. 2012;87(1):63–9.
3. Cabral A de O, Nazareth CAL. Esclerodermia [Internet]. Hospital dia - UFJF. Available from: <http://www2.ebserh.gov.br/web/hu-ufjf/esclerodermia>.
4. Federal U, Paran DO, Souza CDE. Universidade federal do paran  carolina de souza m ller “. 2010;
5. Trevisan M, Pereira DR, Oliveira EF. Estudo sobre as principais manifesta es cl nicas apresentadas por paciente com esclerodermia sist mica limitada e difusa. *Rev Interdiscip Estud em Sa de*. 2016;5(2):118–48.
6. Santos L. Esclerodermia Informa es m dicas para doentes e familiares Esclerodermia. Available from: [https://www.spmi.pt/docs\\_nucleos/NEDAI\\_66.pdf](https://www.spmi.pt/docs_nucleos/NEDAI_66.pdf)
7. Christopoulos GB, Vasconcelos JTS. Revista Brasileira de Reumatologia, 60 anos. *Rev Bras Reumatol*. 2017;57:413.
8. 99 PSM n . Protocolo Cl nico e Diretrizes Terap uticas - Esclerose Sist micas. 2013;23. Available from:

- <http://portalarquivos2.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-esclerose-sistemica-livro-2013.pdf>
9. Maxson & Mitchell. 乳鼠心肌提取 HHS Public Access. *Physiol Behav.* 2016;176(1):139–48.
  10. Carreira PE, Derk CT, Deuschle K, Kay J, Morgiel E, Schneeberger D, et al. Systemic sclerosis without antinuclear antibodies or Raynaud's phenomenon: a multicentre study in the prospective EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Rheumatology (Oxford)* 2013;52(3):560–67.
  11. Ferreli C, Gasparini G, Parodi A, Cozzani E, Rongioletti F, Atzori L. Manifestações cutâneas de esclerodermia e distúrbios do tipo esclerodermia: uma revisão abrangente. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017; 53 (3): 306.
  12. Omeprazol no tratamento a longo prazo da doença grave do refluxo gastroesofágico em pacientes com esclerose sistêmica. São José dos Campos, SP, Brasil. *Aliment Pharmacol Ther.* 1992; 6 (5): 565.
  13. Thoua NM, Schizas A, Forbes A, Denton CP, Emmanuel AV. Atrofia do esfíncter anal interno em pacientes com esclerose sistêmica. *Reumatologia (Oxford).* Sep. 2011; 50 (9): 1596-602. Epub 2011 Abr 18.
  14. Diretrizes de cuidados para dermatomiosite. Academia Americana de Dermatologia. *J Am Acad Dermatol.* 1996; 34 (5 Pt 1): 824.
  15. Esclerodermia sistêmica e câncer: 21 casos e revisão da literatura. *Rev Med Interne.* 1996; 17 (10): 810.

16. Olesen AB, Svaerke C, Farkas DK, Sørensen HT. Esclerose sistêmica e risco de câncer: um estudo de coorte de base populacional em âmbito nacional. *Br J Dermatol*. Outubro de 2010; 163 (4): 800-6.
17. Riley SB. Progressive systemic sclerosis. *Nurse Pract*. 1982;7(9):40.
18. Livi R, Teghini L, Pignone A, et al. A reserva funcional renal é prejudicada em pacientes com esclerose sistêmica sem sinais clínicos de comprometimento renal. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 682.
19. Ferri C, Valentini G, Cozzi F, et al. Esclerose sistêmica: características demográficas, clínicas e sorológicas e sobrevida em 1.012 pacientes italianos. *Medicina (Baltimore)* 2002; 81: 139.
20. Fischer A, Swigris JJ, Groshong SD, et al. Doença pulmonar intersticial clinicamente significativa na esclerodermia limitada: histopatologia, características clínicas e sobrevida. *Chest* 2008; 134: 601.
21. Gilson M, Zerkak D, Wipff J, et al. Fatores prognósticos da função pulmonar na esclerose sistêmica: estudo prospectivo de 105 casos. *Eur Respir J* 2010; 35: 112
22. Esclerodermia sistêmica e câncer. Busca de fatores preditivos de câncer em 123 pacientes com esclerodermia]. *Rev Med Interne*. 1997; 18 (7): 528.
23. Esclerodermia sistêmica e câncer: 21 casos e revisão da literatura. *Rev Med Interne*. 1996; 17 (10): 810.
24. Crosnier C, Achille A, Lecouffe-Desprets M, Néel A, Durant C, Agard C. Scleroderma renal crisis and cancer. *Qjm*. 2018;111(4):261–2.
25. Unic. Manual De Cuidados Paliativos Em Pacientes Com Câncer. Vol. 1, UnATI. 2009. 1–86 p.