



# REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



Recomendações da Sociedade Brasileira de Reumatologia

## Recomendações sobre diagnóstico e tratamento da esclerose sistêmica<sup>☆</sup>

### Recommendations for the management and treatment of systemic sclerosis

Percival Degraça Sampaio-Barros<sup>a,b,\*</sup>, Adriana Fontes Zimmermann<sup>c</sup>,  
Carolina de Souza Müller<sup>d</sup>, Cláudia Tereza Lobato Borges<sup>e</sup>,  
Eutília Andrade Medeiros Freire<sup>f</sup>, Giselle Baptista Maretti<sup>g</sup>, João Francisco Marques Neto<sup>h</sup>,  
Maria Cecília Fonseca Salgado<sup>i</sup>, Maria de Fátima Lobato da Cunha Saumaj,  
Mário Newton Leitão de Azevedo<sup>k</sup>, Sheila Fontenelle<sup>l</sup>, Cristiane Kayser<sup>m</sup>

<sup>a</sup>Presidente da Comissão de Esclerose Sistêmica da Sociedade Brasileira de Reumatologia (2012-2014), São Paulo, SP, Brasil

<sup>b</sup>Disciplina de Reumatologia, Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

<sup>c</sup>Universidade Federal de Santa Catarina, Florianópolis, SC, Brasil

<sup>d</sup>Hospital das Clínicas, Universidade Federal do Paraná, Curitiba, PR, Brasil

<sup>e</sup>Universidade Federal do Maranhão, São Luís, MA, Brasil

<sup>f</sup>Universidade Federal da Paraíba, João Pessoa, PB, Brasil

<sup>g</sup>Universidade do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

<sup>h</sup>Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Estadual de Campinas, Campinas, SP, Brasil

<sup>i</sup>Centro de Ciências Biológicas, Escola de Medicina e Cirurgia, Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

<sup>j</sup>Universidade Federal do Pará, Belém, PA, Brasil

<sup>k</sup>Serviço de Reumatologia, Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

<sup>l</sup>Universidade Estadual do Ceará, Fortaleza, CE, Brasil

<sup>m</sup>Disciplina de Reumatologia, Departamento de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil

#### Elaboração final

Janeiro de 2013

#### Descrição do método de elaboração das evidências

Os integrantes da Comissão de Esclerose Sistêmica da Sociedade Brasileira de Reumatologia (biênio 2010-2012) participaram do Curso de Elaboração de Evidências da Associação Médica Brasileira, em São Paulo, durante o primeiro semestre de 2011. As questões foram propostas e discutidas pela internet, no segundo semestre de 2011. As 15 questões clínicas consideradas relevantes foram estruturadas por meio da estratégia do P.I.C.O. (Paciente; Intervenção ou Indicador; Comparação; Outcome). As estratégias de busca avaliaram as bases de dados MEDLINE, EMBASE, Scielo/Lilacs, Cochrane

Library até setembro de 2012 (Apêndice). Os artigos selecionados na primeira estratégia de busca foram submetidos à avaliação crítica das evidências, utilizando-se o escore de Jadad. Foram considerados também estudos observacionais e séries de casos na ausência de ensaios clínicos randomizados. Foi realizada inserção de estudos relevantes obtidos por busca manual. Posteriormente, foram elaboradas as respostas às perguntas das Recomendações, em que cada referência bibliográfica selecionada apresentava o correspondente grau de recomendação e força de evidência científica. Para as Recomendações finais, as referências bibliográficas foram atualizadas até dezembro de 2012, redigidas em texto único pelo coordenador, e submetidas aos coautores em quatro turnos, para elaboração do texto final.

<sup>☆</sup> Trabalho realizado com a chancela da Sociedade Brasileira de Reumatologia.

\* Autor para correspondência.

E-mail: pdsampaio Barros@uol.com.br (P.D. Sampaio-Barros).

### Grau de recomendação e força de evidência

- A:** Estudos experimentais e observacionais de melhor consistência.
- B:** Estudos experimentais e observacionais de menor consistência.
- C:** Relatos de casos (estudos não controlados).
- D:** Opinião desprovida de avaliação crítica, baseada em consensos, estudos fisiológicos ou modelos animais.

### Objetivo

Estabelecer as recomendações para o manejo e para o tratamento da esclerose sistêmica.

## Introdução

A esclerose sistêmica (ES) é uma doença crônica do tecido conjuntivo caracterizada por manifestações ligadas à fibrose e disfunção vascular da pele e dos órgãos internos. Acredita-se que sua prevalência possa variar entre 30 e 300 indivíduos acometidos por milhão de pessoas adultas. Os critérios classificatórios propostos em 1980 pelo *American College of Rheumatology* (ACR) são eficientes em identificar os pacientes com doença bem definida,<sup>1</sup> posteriormente classificados em forma clínica limitada e difusa.<sup>2</sup> No século XXI, com a proposição dos novos critérios para ES sine escleroderma,<sup>3</sup> ES precoce<sup>4</sup> e ES muito precoce,<sup>5</sup> o espectro da doença foi consideravelmente aumentado, também permitindo o diagnóstico precoce de um número significativo de pacientes.

É importante que se tenha conhecimento da variada gama de manifestações cutâneas (fibrose e calcinose), vasculares (fenômeno de Raynaud, FRy, e úlceras isquêmicas) e viscerais (destacando-se hipomotilidade esofágica e intestinal, refluxo gastroesofágico, pneumopatia intersticial, hipertensão pulmonar, crise renal esclerodérmica, miocardiosclerose e arritmia cardíaca) da ES.<sup>6</sup> A capilaroscopia periungueal<sup>7</sup> e os autoanticorpos específicos<sup>8</sup> também são importantes instrumentos para diagnóstico e planejamento terapêutico do paciente esclerodérmico. Outro aspecto importante da ES é que seu tratamento está baseado em estratégias órgão-específicas, já que cada manifestação clínica pode precisar de uma medicação diferente e específica.

### 1. Quais são os critérios classificatórios para esclerose sistêmica?

Existem várias proposições de estratificação da ES com critérios de classificação<sup>9</sup>(A).

Os critérios de classificação mais utilizados na prática clínica diária são os da *American Rheumatism Association* (ARA), atualmente ACR, propostos em 1980<sup>1</sup>(D). Esses foram os primeiros critérios externamente validados, estabelecendo um padrão de definição da doença para comparar grupos de pacientes de diferentes centros, e possibilitam a classificação do paciente como ES na presença do critério maior ou dois ou mais dos critérios menores:

- Critério maior: esclerodermia proximal (fibrose simétrica da pele proximal às metacarpofalangeanas (MCF) ou metatarsofalangeanas (MTF).

- Critérios menores:

- esclerodactilia;
- ulcerações de polpas digitais ou reabsorção de falanges distais, como resultado de isquemia;
- fibrose nas bases pulmonares, presente na radiografia de tórax.

Pelos critérios de LeRoy et al.,<sup>3</sup> os pacientes com diagnóstico de ES podem ser classificados em duas formas clínicas: ES cutânea difusa (ESd), com início do FRy dentro de um ano, envolvimento cutâneo com tendência à rápida progressão, afetando tronco, face e membros, crepitação tendínea, comprometimento visceral precoce (fibrose pulmonar, crise renal, doença gastrointestinal difusa, miocardiosclerose); e ES cutânea limitada (ESl), com FRy presente durante anos, envolvimento cutâneo com ritmo lento e restrito às extremidades (até cotovelos e joelhos, e face) ou ausente, incidência tardia de hipertensão arterial pulmonar (HAP), calcinose, telangiectasias e alta incidência de anticorpo anticentrômero (ACA)<sup>2</sup>(B). As prevalências de ESd, ESl e ES em combinação com outra doença do tecido conjuntivo foram de 36,9%, 57,5% e 5,6%, respectivamente<sup>10</sup>(B).

Uma avaliação mais recente dos anticorpos específicos para ES sugeriu que os critérios de LeRoy têm prevalência divergente em relação aos anticorpos específicos: à medida que o ACA esteve presente em 46,7% dos pacientes classificados como tendo ESl, ocorreu em somente 6% dos classificados como ESd; já o anticorpo antitopoisomerase1 (anti-Scl-70) ocorreu em 23,4% dos pacientes classificados como ESl e em 60,8% dos classificados como ESd<sup>6</sup>(B).

No ano 2000 foram propostos critérios para o diagnóstico da ES sine escleroderma, uma situação pouco frequente na qual o acometimento visceral específico está presente na ausência do acometimento da pele. A ES sine escleroderma seria caracterizada pela presença de FRy objetivo, associado à positividade do fator antinuclear (FAN) e à ocorrência de um acometimento visceral específico da ES, como a hipomotilidade esofágica distal, a hipomotilidade do intestino delgado, a fibrose intersticial pulmonar, a hipertensão pulmonar primária, a miocardiosclerose e a crise renal esclerodérmica<sup>3</sup>(B).

Em 2001, LeRoy e Medsger propuseram critérios para ES precoce, que permitem classificar o paciente como ES em estágios iniciais antes do aparecimento do comprometimento cutâneo ou manifestações viscerais características, baseado em:

- evidência objetiva (observada pelo médico) de FRy mais microangiopatia padrão SD (*scleroderma pattern*) na capilaroscopia periungueal (CPU) ou autoanticorpos específicos para ES (anticentrômero, anti-Scl 70, anti-RNA polimerase III); ou
- evidência subjetiva (citada na anamnese, mas não observada pelo médico) de FRy mais microangiopatia padrão SD na CPU e autoanticorpos específicos para ES<sup>4</sup>(B).

Em muitos casos, os conceitos de ES precoce e ES sine escleroderma são superponíveis. Existem discussões sobre a ES sine escleroderma ser incluída no espectro da ES com envolvimento cutâneo limitado ou se deve ser considerada uma entidade nosológica distinta.

Finalmente, a *European League Against Rheumatism* (EULAR) e o grupo *EULAR Scleroderma Trial and Research* (EUSTAR) desenvolveram critérios de classificação para ES muito precoce,

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3327223>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3327223>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)