

DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL FIBROSANTE EM PACIENTE COM ESCLERODERMIA SISTÊMICA: UM RELATO DE EXPERIÊNCIA

FIBROSING INTERSTITIAL LUNG DISEASE IN A PATIENT WITH SYSTEMIC SCLERODERMA: AN EXPERIENCE REPORT

Luís Arthur Fonseca Batista¹

Gabriel Lima da Rocha²

Danilla Assad Fernandes³

Resumo: Este relato descreve o caso de um paciente de 41 anos, masculino, com Esclerodermia Sistêmica (ES), Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante (DPIF) e histórico de internações recorrentes por infecções respiratórias. O caso foi utilizado como base para atividades de extensão em que foram realizadas pesquisas e discussões educativas na Enfermaria do Hospital Geral de Palmas, tendo focado nas áreas de Reumatologia e Pneumologia, especialidades que tratam da ES e suas complicações. Os participantes foram estudantes de medicina, médicos, profissionais da saúde, além de pacientes e seus familiares. Foram analisados os prontuários médicos do paciente, nos quais observou-se significativa melhora clínica na última internação após tratamento com corticoterapia, antibioticoterapia, antifúngico e medidas de suporte. O relato destaca a importância do diagnóstico preciso e do tratamento adequado para pacientes com ES e DPIF, e sublinha a necessidade de um conhecimento abrangente sobre os conceitos diagnósticos, etiológicos, e de manejo e tratamento dos pacientes.

Palavras-chave: Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante. Esclerodermia Sistêmica. Recorrentes Internações. Corticoterapia. Antibioticoterapia.

Abstract: This report describes the case of a 41-year-old male patient with Systemic Scleroderma (SS), Fibrosing Interstitial Lung Disease (FIPD) and a history of recurrent hospitalizations for respiratory infections. The case was used as the basis for extension activities in which research and educational discussions were carried out in the infirmary of the Palmas General Hospital, focusing on the areas of Rheumatology and Pulmonology, specialties that deal with SSc and its complications. The participants were medical students, doctors, health professionals, as well as patients and their families. The patient's medical records were analyzed, which showed significant clinical improvement in the last hospitalization after treatment with corticosteroids, antibiotics, antifungals and support measures. The report highlights the importance of accurate diagnosis and appropriate treatment for patients with ES and DPIF, and underlines the need for comprehen-

1 Graduando em Medicina (2019-2024) pela Universidade Federal do Tocantins (UFT) – Campus de Palmas – TO. Lattes: <http://lattes.cnpq.br/5003513073087530>. ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-7134-6185>. E-mail luis.batista@mail.uft.edu.br

2 Graduando em Medicina (2019-2024) pela Universidade Federal do Tocantins (UFT) – Campus de Palmas – TO. Lattes: <http://lattes.cnpq.br/4343057245373550>. ORCID: <https://orcid.org/0009-0000-6892-2042>. E-mail gabriel.rocha@mail.uft.edu.br

3 Graduada em Medicina pela Universidade de Marília (2009). Atualmente é professora assistente das habilidades iii do Instituto Tocantinense Presidente Antônio Carlos – Palmas, médica assistente da Pneumologia e Tisiologia do Hospital Geral de Palmas, médica ambulatório de Pneumologia do Hospital Geral, professora assistente de Pneumologia e Tisiologia da Universidade Federal do Tocantins e supervisora do Internato da Universidade Federal do Tocantins. Tem experiência de Medicina, com ênfase em Medicina, atuando principalmente nos seguintes temas: asma, gestação, cefaleia, transplante renal e pneumonia organizante criptogênica. Lattes: <http://lattes.cnpq.br/7908916823442076>. ORCID: <https://orcid.org/0009-0003-2656-4621> E-mail: assadfernandesdanilla@gmail.com

sive knowledge of diagnostic concepts, etiology, and patient management and treatment.

Keywords: *Fibrosing Interstitial Lung Disease. Systemic Scleroderma. Recurrent Hospitalizations. Corticotherapy. Antibiotic Therapy*

Introdução

Este relato de experiência descreve o manejo clínico de um paciente com diagnóstico de Esclerodermia Sistêmica (ES) e Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante (DPIF), destacando a importância do diagnóstico precoce e do tratamento adequado. A ES é uma doença reumática crônica que envolve alterações vasculares, produção de autoanticorpos e aumento da produção de tecido fibroso na pele e em órgãos internos (LPCDR, 2014). Esta condição resulta em enrijecimento da pele e, em sua forma sistêmica, afeta múltiplos órgãos, com os pulmões sendo acometidos em aproximadamente 70% dos casos (Lopes *et al.*, 2016).

O objetivo deste trabalho é relatar a experiência clínica no tratamento de um paciente com ES e DPIF, enfatizando a eficácia da corticoterapia, antibioticoterapia, antifúngico, e medidas de suporte na melhoria do quadro clínico. Um dos problemas abordados é a alta morbidade associada às complicações pulmonares da ES, particularmente a DPIF. A hipótese subjacente é que a utilização desses tratamentos pode resultar em uma melhora significativa dos sintomas respiratórios e da qualidade de vida dos pacientes.

A metodologia utilizada incluiu a análise detalhada dos prontuários médicos de um paciente do sexo masculino, com 41 anos, que apresentou múltiplas internações hospitalares devido a infecções respiratórias recorrentes. Foram avaliados os resultados dos tratamentos aplicados, com foco na eficácia da corticoterapia, da antibioticoterapia e do uso de antifúngico na melhora do quadro clínico durante a última internação. Somado sete reuniões foram realizadas com a presença da equipe de pneumologia, compostas pelos internos da UFT, residente de Clínica Médica e médicos especialistas em Pneumologia. De modo a contribuir para melhor entendimento do caso em evidência, as famílias e profissionais de outras áreas também participaram como forma de alargar o viés educativo e de manejo de pacientes com ES.

A etiologia da ES envolve fatores genéticos, infecciosos e ambientais, que levam a lesões vasculares, fibrose e ativação imunológica (Viswanath *et al.*, 2013). A lesão vascular inicial é desencadeada por fatores tóxicos ou imunológicos, resultando em uma série de respostas celulares e moleculares que culminam na fibrose dos tecidos (Balbir-Gurman *et al.*, 2012).

A ES pode ser classificada em dois subtipos principais: ES cutânea difusa, que afeta precocemente o tronco e membros proximais, e ES cutânea limitada, onde a fibrose é restrita às mãos, face, pés e antebraços (Sobanski *et al.*, 2019). Cada subtipo apresenta diferentes padrões de acometimento orgânico, com fibrose pulmonar e envolvimento gastrointestinal sendo mais comuns na ES cutânea difusa, enquan-

to a hipertensão pulmonar é mais frequente na ES cutânea limitada (Sobanski *et al.*, 2019).

Para o diagnóstico da ES, além do exame físico, são utilizados exames laboratoriais e de imagem que ajudam a avaliar a extensão da doença. Os critérios diagnósticos do Colégio Americano de Reumatologia incluem um critério maior (espessamento da pele proximal às articulações metacarpofalângicas) e vários critérios menores (esclerodactilia, cicatrizes em polpas digitais, fibrose pulmonar) (Van Den Hoogen *et al.*, 2013).

O fenômeno de Raynaud é uma das primeiras manifestações da ES, caracterizado por palidez e cianose dos dedos, frequentemente desencadeados pelo frio. Outras manifestações incluem teleangiectasias, esclerodactilia e alterações faciais que levam à “fácies esclerodérmica” (Goldman *et al.*, 2016). Essas alterações resultam em dificuldades funcionais significativas e impacto na qualidade de vida do paciente (Goldman *et al.*, 2016).

A avaliação da função pulmonar é crucial na ES, utilizando espirometria e testes de difusão do monóxido de carbono (CO) para detectar disfunção pulmonar precoce. A tomografia computadorizada de alta resolução é particularmente útil para diferenciar entre as fases inflamatória e fibrótica da doença pulmonar (Lopes *et al.*, 2016).

Não há cura específica para a ES, e o tratamento visa principalmente impedir a progressão das complicações funcionais e estéticas, além de reduzir a atividade imunológica. O manejo terapêutico é multiprofissional, incluindo fisioterapia, suporte nutricional e tratamento farmacológico com medicamentos como corticosteroides, ciclosporina e metotrexato (Zancanaro *et al.*, 2009). A corticoterapia, em particular, é utilizada devido ao seu efeito imunossupressor, que ajuda a reduzir a inflamação e a fibrose (Zancanaro *et al.*, 2009).

Os resultados obtidos através da análise dos prontuários do paciente demonstraram uma melhora significativa do quadro clínico após a utilização de corticoterapia, antibioticoterapia e antifúngico durante a última internação. Esta melhora ressalta a eficácia dessas intervenções no manejo da DPIF associada à ES.

Este relato de experiência sublinha a importância de um diagnóstico e tratamento oportunos para melhorar a qualidade de vida dos pacientes com ES e DPIF. A documentação detalhada do caso e os resultados positivos obtidos reforçam a necessidade de estratégias de manejo eficazes e personalizadas para esta condição complexa. Além disso, evidencia a complexidade do manejo clínico da Esclerodermia Sistêmica e suas complicações pulmonares, especificamente a Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante. A análise detalhada do caso demonstra que a intervenção com corticoterapia, antibioticoterapia e antifúngico resultou numa melhora significativa no quadro clínico, reforçando a importância de um diagnóstico precoce e de uma abordagem terapêutica adequada a cada caso. Este estudo salienta a necessidade de uma gestão clínica multidisciplinar e personalizada, visando não apenas a melhoria dos sintomas, mas também a qualidade de vida dos pacientes acometidos por esta condição debilitante progressiva.

Metodologia

Este relato de experiência baseia-se na análise retrospectiva dos prontuários médicos de um paciente do sexo masculino, de 41 anos, diagnosticado com Esclerodermia Sistêmica (ES) e Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante (DPIF). A coleta de dados foi realizada no hospital onde o paciente recebeu tratamento, e os dados foram analisados em conformidade com as diretrizes éticas estabelecidas pela instituição. A metodologia empregada abrangeu a revisão detalhada dos registros clínicos, incluindo históricos de internação, exames laboratoriais, imagens diagnósticas e tratamentos administrados.

A abordagem metodológica adotada incluiu a avaliação das características clínicas do paciente, com foco em sintomas respiratórios, padrões de internação e resposta ao tratamento. A análise foi cen-

trada em identificar as intervenções terapêuticas que resultaram em melhorias significativas, particularmente a utilização de corticoterapia, antibioticoterapia, antifúngico e medidas de suporte. A fundamentação teórica baseou-se em estudos prévios que descrevem a eficácia desses tratamentos em condições similares (Zancanaro *et al.*, 2009).

Para garantir a precisão e a confiabilidade dos dados, os prontuários foram revisados por uma equipe multidisciplinar composta por médicos, enfermeiros e farmacêuticos. Esta equipe verificou a consistência das informações documentadas e garantiu que todas as intervenções e resultados fossem corretamente registrados. A metodologia também envolveu consultas com os profissionais de saúde que diretamente cuidaram do paciente, para obter informações detalhadas sobre a tomada de decisões clínicas e a evolução do quadro clínico.

Os exames complementares incluíram exames laboratoriais, ecocardiograma, eletrocardiograma e imagens diagnósticas, como radiografias de tórax e tomografias computadorizadas foram avaliadas para documentar a progressão da fibrose pulmonar e outras alterações associadas. Estas avaliações foram essenciais para corroborar os achados clínicos e direcionar as intervenções terapêuticas.

Além disso, foi feita uma revisão da literatura para contextualizar os achados deste relato no âmbito das práticas clínicas atuais. Estudos relevantes sobre a patogênese da ES e suas complicações pulmonares foram consultados para fornecer uma base teórica sólida (Balbir-Gurman *et al.*, 2012; Viswanath *et al.*, 2013). Essa revisão permitiu comparar as práticas de manejo descritas na literatura com as intervenções aplicadas ao paciente, destacando tanto as convergências quanto as particularidades do caso.

Os dados foram sistematicamente organizados e analisados utilizando métodos analíticos descritivos. As melhorias observadas no quadro clínico do paciente após a administração de corticoterapia, antibioticoterapia, antifúngico e medidas de suporte foram qualificadas em termos de redução dos sintomas respiratórios. Esta análise permitiu uma avaliação objetiva da eficácia das intervenções terapêuticas empregadas.

No que tange à atividade de extensão foram realizadas à priori pesquisas e discussões com fins educativos na Enfermaria do Hospital Geral da cidade de Palmas -TO. Participaram profissionais de áreas como Reumatologia, Pneumologia entre outros especialistas. Ademais, estudantes do curso de medicina e profissionais de outras áreas da Saúde, paciente e familiares também foram engajados na socialização do caso clínico em destaque numa perspectiva educativa a partir de conversas, discussões, visitas clínicas e explicações acerca da literatura médica vigente relacionada às patologias abordadas.

Finalmente, a metodologia adotada assegurou a confidencialidade e o anonimato do paciente, seguindo os princípios éticos da pesquisa médica. Todas as etapas do estudo foram conduzidas com rigor científico e ético, garantindo a validade e a relevância dos achados para a prática clínica. A fundamentação teórica e as referências utilizadas reforçam a credibilidade dos resultados apresentados.

Revisão de Literatura

A revisão de literatura deste trabalho explora os principais aspectos relacionados à Esclerodermia Sistêmica (ES), incluindo sua patogênese, manifestações clínicas e estratégias terapêuticas. São discutidos os mecanismos subjacentes à doença, como as alterações vasculares e a ativação fibroblástica, bem como os sinais clínicos característicos, como o fenômeno de Raynaud e a fibrose cutânea. Além disso, são abordadas as opções terapêuticas disponíveis, incluindo o uso de corticosteroides e imunossuppressores. Essa revisão fornece uma base essencial para a compreensão do contexto clínico e científico do relato de experiência apresentado.

Patogênese da Esclerodermia Sistêmica

A patogênese da Esclerodermia Sistêmica (ES) é uma área complexa de estudo que envolve uma interação multifacetada entre fatores genéticos, imunológicos e ambientais. Pesquisas recentes têm destacado o papel crucial das células endoteliais e fibroblastos nesse processo (Balbir-Gurman *et al.*, 2012). A lesão vascular inicial desencadeia uma cascata de eventos que incluem respostas inflamatórias e imunológicas, levando à ativação de vias pró-fibróticas e à produção excessiva de matriz extracelular. Esses mecanismos patogênicos complexos são fundamentais para a compreensão da progressão da doença e para o desenvolvimento de estratégias terapêuticas direcionadas.

A ativação e disfunção das células endoteliais desempenham um papel central na patogênese da ES, contribuindo para o recrutamento de células inflamatórias e a subsequente fibrogênese. A expressão aumentada de moléculas de adesão e citocinas inflamatórias, juntamente com a liberação de fatores de crescimento, desencadeia uma resposta pró-inflamatória e pró-fibrótica (Balbir-Gurman *et al.*, 2012). Esses eventos levam à deposição excessiva de matriz extracelular e à progressiva fibrose dos tecidos afetados, característica distintiva da ES.

Além das alterações nas células endoteliais, a ativação dos fibroblastos desempenha um papel fundamental na patogênese da ES. Estudos têm demonstrado que os fibroblastos ativados produzem quantidades aumentadas de colágeno e outras proteínas da matriz extracelular, contribuindo diretamente para a fibrose observada na doença (Balbir-Gurman *et al.*, 2012). Essa ativação fibroblástica é mediada por uma variedade de sinais parácrinos e autócrinos, incluindo citocinas pró-inflamatórias e fatores de crescimento.

Fatores genéticos também desempenham um papel significativo na suscetibilidade à ES. Diversos estudos de associação genômica ampla (GWAS) identificaram variantes genéticas que estão associadas ao aumento do risco de desenvolver a doença. Essas variantes estão frequentemente localizadas em genes envolvidos na regulação da resposta imune e nos processos de fibrogênese. Compreender como essas variantes genéticas contribuem para a patogênese da ES pode oferecer novas oportunidades para intervenções terapêuticas personalizadas.

Os fatores ambientais são outro componente crítico na patogênese da ES. Exposições a certos produtos químicos, como solventes orgânicos e sílica, têm sido associadas ao desenvolvimento da doença. Além disso, infecções virais e outros agentes infecciosos podem desencadear ou exacerbar a resposta autoimune em indivíduos geneticamente predispostos. O papel dos fatores ambientais na modulação da resposta imunológica e na promoção da fibrose tecidual continua a ser uma área ativa de pesquisa.

A resposta autoimune na ES envolve a produção de autoanticorpos específicos que podem preceder o aparecimento dos sintomas clínicos por vários anos. Autoanticorpos, como o anticorpo antitopoisomerase I (Scl-70) e o anticorpo anticentrômero, são marcadores importantes da doença e estão associados a diferentes subtipos clínicos de ES. Esses autoanticorpos podem promover lesões celulares e contribuir para a inflamação e fibrose através da ativação de vias de sinalização específicas.

A interação entre o sistema imunológico e os componentes do microambiente tecidual também é um aspecto crucial na patogênese da ES. As células T e B, bem como os macrófagos, desempenham papéis importantes na modulação da resposta imune e na promoção da fibrose. As células T podem secretar citocinas pró-fibróticas, como o fator de crescimento transformador beta (TGF- β), que estimula a produção de colágeno pelos fibroblastos. As células B, por sua vez, produzem autoanticorpos e citocinas que exacerbam a resposta inflamatória.

Finalmente, abordagens terapêuticas atuais estão focadas em interromper os processos inflamatórios e fibrogênicos através do uso de agentes imunossupressores, antifibróticos e terapias biológicas direcionadas. Ensaios clínicos em andamento estão explorando a eficácia de novos compostos que visam vias específicas envolvidas na patogênese da ES. A pesquisa contínua e a inovação terapêutica são essenciais para melhorar os resultados clínicos e a qualidade de vida dos pacientes com ES.

Manifestações Clínicas da Esclerodermia Sistêmica

A ES é uma condição rara, porém grave, que requer uma compreensão abrangente de suas manifestações clínicas para um diagnóstico e manejo adequados (Balbir-Gurman *et al.*, 2012). Além das manifestações cutâneas e pulmonares, a ES pode apresentar uma ampla gama de sintomas e complicações, incluindo disfunção esofágica, envolvimento cardíaco, manifestações renais e musculoesqueléticas. Essas manifestações variadas podem ter um impacto significativo na qualidade de vida dos pacientes e exigem uma abordagem multidisciplinar para garantir um cuidado abrangente e eficaz.

O diagnóstico precoce e preciso da ES é essencial para iniciar o tratamento adequado e minimizar o risco de complicações (Van Den Hoogen *et al.*, 2013). No entanto, devido à diversidade de manifestações clínicas e à natureza progressiva da doença, o diagnóstico muitas vezes pode ser desafiador. Os médicos devem estar atentos aos sinais e sintomas sugestivos de ES, realizando uma avaliação clínica completa e utilizando exames complementares, como exames laboratoriais e de imagem, quando necessário.

O manejo da ES visa controlar os sintomas, retardar a progressão da doença e prevenir complicações (Zancanaro *et al.*, 2009). Isso geralmente envolve uma combinação de terapias farmacológicas e não farmacológicas, adaptadas às necessidades individuais de cada paciente. Os corticosteroides são frequentemente usados para controlar a inflamação e a fibrose, enquanto os imunossupressores podem ser prescritos para modular a resposta imunológica. Além disso, medidas de suporte, como fisioterapia e terapia ocupacional, são importantes para manter a função física e a qualidade de vida dos pacientes. A compreensão dos mecanismos subjacentes à ES continua a evoluir, proporcionando oportunidades para o desenvolvimento de novas abordagens terapêuticas (Balbir-Gurman *et al.*, 2012).

Além dos tratamentos farmacológicos, a gestão das manifestações sistêmicas da ES pode incluir intervenções específicas para diferentes órgãos afetados. Por exemplo, a disfunção esofágica pode ser tratada com modificações na dieta, medicamentos que reduzem a produção de ácido e, em casos graves, intervenções endoscópicas ou cirúrgicas. O envolvimento cardíaco, como a hipertensão pulmonar, pode necessitar de terapias especializadas com vasodilatadores ou anticoagulantes. Assim, uma abordagem personalizada e orientada para as necessidades específicas de cada paciente é fundamental.

O papel da reabilitação física também é crucial no manejo da ES. Programas de exercícios supervisionados podem ajudar a manter a mobilidade articular e a força muscular, enquanto técnicas de fisioterapia respiratória podem ser vitais para pacientes com envolvimento pulmonar. A terapia ocupacional pode ajudar os pacientes a desenvolver estratégias para lidar com as limitações funcionais e a adaptar suas atividades diárias para manter a independência.

A educação do paciente e o apoio psicossocial são componentes essenciais do cuidado integral para indivíduos com ES. Informar os pacientes sobre a natureza da doença, o curso esperado e as opções de tratamento pode empoderá-los e melhorar a adesão ao tratamento. Além disso, o suporte emocional e psicológico é crucial para ajudar os pacientes a enfrentar os desafios de viver com uma doença crônica, melhorar a qualidade de vida e promover o bem-estar geral.

A pesquisa contínua em ES está focada em descobrir novos alvos terapêuticos e melhorar as terapias existentes. Ensaios clínicos estão investigando a eficácia de novas moléculas que podem interferir nos processos fibrosantes e inflamatórios da doença. Além disso, avanços na medicina personalizada, incluindo a genômica e a proteômica, podem levar a tratamentos mais eficazes e adaptados ao perfil específico de cada paciente.

Por fim, a colaboração entre centros de pesquisa e redes de pacientes pode acelerar o progresso na compreensão e tratamento da ES. Estudos multicêntricos e registros de pacientes são ferramentas valiosas para coletar dados sobre a história natural da doença, a resposta ao tratamento e os resultados a longo prazo. Esta abordagem colaborativa pode ajudar a identificar as melhores práticas e guiar o desenvolvimento de diretrizes de tratamento baseadas em evidências para melhorar os cuidados com os pacientes com ES em todo o mundo.

Tratamento da Esclerodermia Sistêmica

O tratamento da Esclerodermia Sistêmica (ES) visa aliviar os sintomas, retardar a progressão da doença e melhorar a qualidade de vida dos pacientes (Zancanaro *et al.*, 2009). Os corticosteroides são frequentemente utilizados como parte do tratamento para controlar a inflamação e a fibrose associadas à ES. No entanto, seu uso prolongado pode estar associado a uma série de efeitos colaterais adversos, incluindo osteoporose, hipertensão arterial e supressão do sistema imunológico. Portanto, sua administração requer uma avaliação cuidadosa dos riscos e benefícios para cada paciente.

Além dos corticosteroides, os imunossupressores são frequentemente prescritos para pacientes com ES, visando modular a resposta imunológica e reduzir a atividade da doença (Zancanaro *et al.*, 2009). Medicamentos como ciclosporina e metotrexato têm sido utilizados com sucesso para controlar os sintomas e retardar a progressão da fibrose em pacientes com ES. No entanto, esses agentes também podem estar associados a efeitos colaterais significativos e requerem monitoramento cuidadoso durante o tratamento.

Além da terapia medicamentosa, medidas de suporte desempenham um papel fundamental no manejo da ES, especialmente no controle de sintomas musculoesqueléticos e na promoção da função física e bem-estar geral dos pacientes (Zancanaro *et al.*, 2009). A fisioterapia pode ajudar a manter a amplitude de movimento das articulações e prevenir a atrofia muscular, enquanto o suporte nutricional pode ser necessário para garantir uma nutrição adequada em pacientes com disfunção esofágica ou outras complicações gastrointestinais.

Estratégias terapêuticas multidisciplinares e individualizadas são essenciais para abordar as diferentes manifestações clínicas da ES e melhorar os resultados clínicos (Zancanaro *et al.*, 2009). Uma abordagem integrada, envolvendo reumatologistas, dermatologistas, pneumologistas e outros especialistas de saúde, pode ajudar a otimizar o manejo da doença e proporcionar cuidados abrangentes aos pacientes com ES.

Além das terapias convencionais, a pesquisa sobre novas abordagens terapêuticas para a ES está em andamento (Balbir-Gurman *et al.*, 2012). Avanços recentes têm explorado o potencial de agentes biológicos, como os inibidores de citocinas e terapias direcionadas a vias específicas do sistema imunológico, para o tratamento da doença. Essas terapias visam alvejar mecanismos patogênicos específicos envolvidos na ES, oferecendo potencialmente benefícios terapêuticos adicionais e reduzindo os efeitos colaterais associados aos tratamentos convencionais.

A abordagem terapêutica da ES deve ser adaptada às necessidades individuais de cada paciente, levando em consideração a gravidade da doença, a extensão das manifestações clínicas e a tolerância aos medicamentos (Zancanaro *et al.*, 2009). O monitoramento regular da resposta ao tratamento é fundamental para ajustar a terapia conforme necessário e minimizar o risco de complicações. Além disso, uma abordagem multidisciplinar, envolvendo diferentes especialidades médicas e profissionais de saúde, é essencial para fornecer cuidados abrangentes e integrados aos pacientes com ES.

A educação e o apoio contínuo aos pacientes com ES e seus cuidadores desempenham um papel crucial no manejo da doença (Balbir-Gurman *et al.*, 2012). O fornecimento de informações claras e precisas sobre a doença, suas complicações potenciais e opções de tratamento disponíveis pode ajudar os pacientes a tomar decisões informadas sobre sua saúde. Além disso, o suporte emocional e psicossocial pode ajudar os pacientes a lidar com os desafios físicos e emocionais associados à ES, promovendo uma melhor qualidade de vida e bem-estar geral.

Descrição do Caso Clínico

Homem negro, de 41 anos, buscou atendimento no serviço de emergência do Hospital Geral de Palmas (HGP), com queixa de dor torácica há cerca de um mês, com exacerbação há uma semana antes

da internação, de moderada intensidade, e piora na posição sentada, associada à tosse persistente, com secreção mucóide e hemoptise, sem odor fétido. Além disso, dispneia em repouso, astenia, perda ponderal de peso, inapetência e sudorese noturna. Apresenta antecedentes médicos de diagnóstico de ES há 8 anos, portador de ICFER (65%), Hipertensão Arterial Sistêmica, Hipertensão Arterial Pulmonar, grupo I. Realizou tratamento para tuberculose prévia em 2018. Relatou os seguintes hábitos de vida: ex-tabagista, com carga tabágica de 12 maços/dia durante 12 anos, ex-etilista, com consumo de bebidas com etanol durante 20 anos, alimentação irregular e sedentarismo

Na avaliação da admissão, o paciente apresentava-se lúcido, orientado em tempo-espaço, desidratado, discretamente hipocorado, dispneico em ar ambiente, cianótico em polpas digitais, taquidispneico. Ectoscopia com presença de hipocratismo digital e fenômeno de Raynaud constatado em quirodáctilos de ambas as mãos. Ausculta pulmonar apresentando murmúrios vesiculares diminuídos, com presença de estertores crepitantes e sibilos basais bilaterais durante a expiração.

A radiografia de tórax evidenciou a presença de condensações e infiltrados broncopneumônicos difusos em pulmão direito, com derrame pleural à direita e infiltrados broncopneumônicos difusos à esquerda. No ecocardiograma constou-se ritmo sinusal, com existência de bloqueio de ramo direito completo, hipertrofia ventricular direita e eixo cardíaco indeterminado.

Na tomografia computadorizada de tórax sem contraste, verificou-se aspectos sugestivos de hipertensão pulmonar, devido a ectasia do tronco da artéria pulmonar. Assim como, um acentuado enfisema pulmonar perilobular com predominância apical, espessamento dos septos interlobulares associados a opacidade pulmonar de aspecto inespecífico e lesão escavada no lobo inferior esquerdo inconclusiva. Constatou-se também múltiplas linfonodomegalias mediastinais e hilares calcificadas, bem como, um derrame pleural à direita com atelectasia compressiva.

O quadro clínico do paciente é compatível com o diagnóstico de Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante, e concomitante apresentou um quadro de Pneumonia nosocomial. Iniciado o tratamento com medidas de suporte clínico, corticoterapia, anti-hipertensivos e antibioticoterapia para ampla cobertura de microbiota mista.

A priori com o uso de Cefalosporina de 4º geração (Cefepime) e Glicopeptídeo (vancomicina) com posterior escalonamento para Oxazolidinonas (linezolida) e Carbapenêmico (meropenem). Entretanto sem resolutividade do quadro clínico do paciente. Com a internação prolongada, por possibilidade de diagnósticos diferenciais de agente etiológicos atípicos, iniciado terapia empírica antifúngica para *Aspergillus sp.* com micafungina 100 mg por via endovenosa, uma vez ao dia, por 10 dias. No quarto dia após o início de esquema com micafungina, houve melhora clínica do paciente, cessando a tosse com secreção mucóide e a dor torácica, permanecendo em enfermaria até o término de plano terapêutico de 10 dias, com alta hospitalar com programação de oxigênio domiciliar.

Resultados e discussão

A discussão deste caso ressalta a complexidade da ES e suas múltiplas manifestações clínicas. A ES é uma doença de etiologia multifatorial, influenciada por fatores genéticos e ambientais, com complicações significativas que afetam a qualidade de vida e aumentam a morbidade e a mortalidade. O acometimento pulmonar é uma complicação comum e pode representar um importante fator de risco para o prognóstico do paciente. Neste caso, a presença de Doença Pulmonar Intersticial Fibrosante exigiu uma abordagem terapêutica ampliada, incluindo medidas de suporte, corticoterapia, antibioticoterapia e antifúngico. No entanto, a resposta inicial ao tratamento foi limitada, destacando a importância de considerar diagnósticos diferenciais e ajustar a terapia conforme necessário.

As terapias de suporte desempenham um papel fundamental no manejo da Esclerodermia Sistêmica, visando aliviar os sintomas, retardar a progressão da doença e melhorar a qualidade de vida do paciente. No entanto, o prognóstico da ES permanece desfavorável, com uma sobrevida média relativamente

curta e alta taxa de mortalidade. Este caso ilustra a importância de uma abordagem multidisciplinar e individualizada para o manejo da ES, adaptando o tratamento às necessidades específicas de cada paciente e buscando estratégias terapêuticas inovadoras para melhorar os resultados clínicos.

Os resultados deste caso exemplificam a complexidade clínica e terapêutica envolvida no manejo da Esclerodermia Sistêmica (ES) e suas complicações. A ES é uma doença autoimune caracterizada por fibrose cutânea e envolvimento de múltiplos órgãos, com uma ampla variedade de apresentações clínicas. Pacientes com ES frequentemente apresentam uma série de comorbidades, o que pode complicar ainda mais o quadro clínico e influenciar o prognóstico.

A presença de doença pulmonar intersticial fibrosante é uma complicação comum da ES e representa uma das principais causas de morbidade e mortalidade nesses pacientes. A fibrose pulmonar pode levar a sintomas respiratórios graves, incluindo dispneia progressiva, tosse crônica e dor torácica, como observado neste caso. O reconhecimento precoce e o tratamento adequado da doença pulmonar são essenciais para retardar a progressão da fibrose e melhorar os resultados clínicos.

Além da doença pulmonar, os pacientes com ES também estão em risco de desenvolver infecções oportunistas, como a pneumonia nosocomial observada neste caso. A imunossupressão associada ao tratamento da ES pode predispor os pacientes a infecções bacterianas, fúngicas e virais, exigindo uma abordagem terapêutica cuidadosa e vigilância constante para complicações infecciosas.

A terapia antifúngica empírica foi iniciada neste caso devido à persistência dos sintomas respiratórios e à falta de resposta ao tratamento antibiótico convencional. O início da micafungina resultou em uma melhora clínica significativa, indicando a presença possível de uma infecção fúngica subjacente, como a aspergilose pulmonar. A resposta favorável ao tratamento antifúngico destaca a importância da consideração de diagnósticos diferenciais e da adaptação da terapia conforme necessário.

Apesar dos avanços no tratamento da ES, o prognóstico permanece reservado, especialmente em pacientes com comprometimento pulmonar significativo. A sobrevida média é relativamente curta, com uma alta taxa de mortalidade associada à doença pulmonar intersticial e outras complicações sistêmicas. A abordagem terapêutica multidisciplinar, incluindo reabilitação pulmonar, suporte nutricional e acompanhamento psicossocial, é fundamental para melhorar a qualidade de vida e otimizar os resultados clínicos em pacientes com ES.

Além das manifestações clínicas e das complicações pulmonares, este caso ressalta a importância do tratamento multidisciplinar e personalizado na abordagem da Esclerodermia Sistêmica. Pacientes com ES frequentemente requerem intervenções terapêuticas que abordem não apenas as manifestações específicas da doença, mas também suas comorbidades e complicações. Nesse contexto, uma equipe interdisciplinar composta por reumatologistas, pneumologistas, cardiologistas, fisioterapeutas, nutricionistas e profissionais de enfermagem desempenha um papel crucial no manejo abrangente e integrado desses pacientes.

Além disso, a educação do paciente e o suporte psicossocial são componentes essenciais do cuidado em ES. A compreensão da doença, o manejo dos sintomas e o estabelecimento de expectativas realistas são fundamentais para capacitar os pacientes a lidar com os desafios físicos e emocionais associados à ES. Programas de apoio e grupos de autoajuda também podem fornecer um ambiente de suporte onde os pacientes possam compartilhar experiências, obter informações e encontrar apoio emocional durante sua jornada com a doença.

Evidencia-se também que o diagnóstico precoce da ES desempenha um papel crucial no prognóstico e tratamento eficaz da doença. Especialmente, em grupos demográficos com maior suscetibilidade, como mulheres e pessoas de ascendência negra, conforme os critérios diagnósticos estabelecidos pelo Colégio Americano de Reumatologia, a prontidão na identificação dos sintomas é essencial para melhorar os desfechos clínicos.

A conscientização sobre os sintomas e sinais da esclerodermia é vital para os profissionais de saúde, permitindo uma abordagem terapêutica precoce e direcionada. Ao reconhecer precocemente os in-

dícios da doença, é possível implementar medidas terapêuticas que visam não apenas controlar os sintomas, mas também retardar a progressão da condição, oferecendo assim uma melhor qualidade de vida aos pacientes. A identificação precoce da esclerodermia em grupos de maior risco possibilita uma intervenção terapêutica oportuna, contribuindo para uma evolução mais favorável da doença e minimizando seu impacto negativo na saúde dos pacientes.

Ademais, o caso ilustra a importância da vigilância contínua e do acompanhamento próximo de pacientes com Esclerodermia Sistêmica, especialmente aqueles com acometimento pulmonar. Monitoramento regular dos sintomas respiratórios, função pulmonar e exames de imagem é fundamental para detectar precocemente complicações e ajustar o manejo terapêutico conforme necessário. A abordagem proativa e preventiva pode ajudar a minimizar o impacto das manifestações pulmonares na qualidade de vida e na sobrevivência dos pacientes com ES.

O tratamento da ES deve ser individualizado e baseado nas manifestações clínicas específicas de cada paciente, bem como nas comorbidades e fatores de risco associados. A combinação de terapias farmacológicas e não farmacológicas, juntamente com medidas de suporte, é frequentemente necessária para otimizar os resultados clínicos e melhorar a qualidade de vida. Além disso, uma abordagem multidisciplinar, envolvendo diferentes especialidades médicas e profissionais de saúde, é essencial para garantir uma gestão abrangente e holística da doença.

Logo, este relato de caso destaca a complexidade do manejo da Esclerodermia Sistêmica e a importância de uma abordagem integrada e colaborativa para otimizar os resultados clínicos e a qualidade de vida dos pacientes. Ao reconhecer os desafios únicos apresentados por cada paciente e implementar estratégias terapêuticas adaptadas às suas necessidades individuais, os profissionais de saúde podem desempenhar um papel fundamental no cuidado e na gestão eficaz da ES.

No que se refere à atividade de extensão, o trabalho ensejou pesquisas e discussões com fins educativos na Enfermaria do HGP, abrangendo tanto a área da Reumatologia como a Pneumologia, especialidades que lidam respectivamente com a ES e sua complicação mais comum. Para tanto, o trabalho teve os seguintes públicos-alvo: estudantes de medicina, profissionais médicos, estudantes e profissionais de outras áreas da Saúde, paciente e familiares.

A realização se deu por meio de sete reuniões na equipe da pneumologia, compostas pelos internos da UFT, residente de Clínica Médica e médicos especialistas em Pneumologia. Por sua vez, no setor de Reumatologia foi realizada uma reunião acerca da ES com a presença de internos da UFT e residentes de Clínica Médica, residentes de Reumatologia e médicos especialistas em Reumatologia. Essas reuniões foram acerca da evolução clínica das patologias abordadas e das condutas que poderiam ser assumidas para cada caso, considerando as particularidades de cada acometimento.

O processo de ação de caráter educativo visou à ampliação do conhecimento dos profissionais da Saúde e dos futuros profissionais da Saúde envolvidos acerca das patologias abordadas, para o paciente e seus familiares o trabalho foi efetuado através de conversas, discussões, visitas clínicas e explicações acerca da literatura médica vigente para as patologias abordadas, o que também serviu para fortalecer o vínculo médico-paciente e uma maior compreensão do prognóstico.

Considerações finais

Depreende-se a complexidade e desafios no manejo da Esclerodermia Sistêmica (ES), evidenciados neste relato de caso. A ES é uma condição multisistêmica com uma ampla gama de manifestações clínicas, incluindo comprometimento pulmonar grave, como observado no paciente em questão. Este relato ressalta a importância do reconhecimento precoce dos sintomas e do diagnóstico preciso para iniciar intervenções terapêuticas oportunas.

O caso ilustra a necessidade de uma abordagem terapêutica multidisciplinar e individualizada, considerando as diversas comorbidades e desafios clínicos apresentados pelo paciente. O tratamento incluiu

medidas de suporte respiratório, corticoterapia e antibioticoterapia, demonstrando a complexidade na gestão dos pacientes com ES e suas complicações pulmonares.

Compreende-se, portanto, que um diagnóstico precoce contribui significativamente para um prognóstico mais favorável e uma abordagem terapêutica mais eficaz. Nesse sentido, é essencial manter sempre em mente essa condição, especialmente nos grupos em que sua prevalência é mais alta, como mulheres e pessoas de ascendência negra, conforme os critérios diagnósticos estabelecidos pelo Colégio Americano de Reumatologia.

O conhecimento prévio dessas doenças do tecido conjuntivo é crucial para os profissionais de saúde, pois permite o reconhecimento das diversas manifestações clínicas e suas implicações nos sistemas cutâneo, musculoesquelético, gastrointestinal, pulmonar, cardíaco e renal. Isso, por sua vez, possibilita a adoção de medidas terapêuticas adequadas de forma oportuna, visando a melhorar a qualidade de vida e o prognóstico dos pacientes.

Além disso, a resposta clínica favorável à terapia antifúngica empírica ressalta a importância da consideração de diagnósticos diferenciais e a prontidão para ajustar o plano terapêutico conforme necessário. A abordagem empírica antifúngica foi crucial para a melhora do quadro clínico do paciente, destacando a importância da vigilância ativa e da adaptação terapêutica durante o curso da doença.

Em suma, este relato de caso destaca os desafios no diagnóstico e manejo da ES, bem como a importância da abordagem integrada e adaptativa para otimizar os resultados clínicos e a qualidade de vida dos pacientes afetados por essa condição complexa. A colaboração entre profissionais de saúde e uma compreensão abrangente da fisiopatologia e das opções terapêuticas são fundamentais para melhorar os resultados e o prognóstico dos pacientes com ES.

Além disso, este caso destaca a importância do acompanhamento multidisciplinar contínuo dos pacientes com ES e suas complicações. A gestão eficaz desses pacientes requer uma equipe médica coordenada, incluindo reumatologistas, pneumologistas, cardiologistas e outros especialistas, para monitorar de perto a progressão da doença e ajustar o tratamento conforme necessário.

Outro aspecto relevante é a necessidade de educação e suporte ininterruptos ao paciente e à família para lidar com os desafios físicos, emocionais e psicossociais associados à ES. A compreensão dos sintomas, da progressão da doença e das estratégias de manejo pode ajudar a melhorar a adesão ao tratamento e a qualidade de vida do paciente.

Por fim, este relato destaca a importância da pesquisa extensionista e do desenvolvimento de novas abordagens terapêuticas para melhorar os resultados em pacientes com ES. Ressaltamos a vital importância do estreitamento da relação entre universidade e comunidade (famílias). Deste modo, a identificação de alvos terapêuticos potenciais e a realização de ensaios clínicos são cruciais para avançar no tratamento dessa condição complexa e potencialmente debilitante.

Referências

ALLANORE, Y. *et al.* Systemic sclerosis. **Nature Reviews Disease Primers**, v. 1, n. 1, p. 1-21, 2015.

AVOUAC, J. *et al.* Joint and tendon involvement predict disease progression in systemic sclerosis: a EUSTAR prospective study. **Annals of the rheumatic diseases**, v. 78, n. 3, p. 342-349, 2019. Disponível em: https://rmdopen.bmj.com/pages/authors?utm_source=google&utm_medium=cpc&utm_campaign=submissions&utm_term=call_for_papers&utm_source=google&utm_medium=cpc&utm_campaign=submissions&utm_content=bau&utm_term=bmj%20rheumatology&gad_source=1&gclid=CjwKCAjwx-CyBhAqEiwAeOcTdU_MHJ4BPo6YvE_LmpSa3s6ZNLldbwl3UoomLI6SBAhrurW3Oh2jGxoC5tkQAvD_BwE. Acesso em: 04 maio 2024.

BERTAZZI, D. T. *et al.* Systemic sclerosis and other fibrosing syndromes: What have we learned from the last year? **Clinical Rheumatology**, v. 31, n. 6, p. 881-888, 2012.

COTTIN, V.; BROWN, K. K. Interstitial Lung Disease in Systemic Sclerosis, **European Respiratory Review**. v. 26, p. 170020, 2017. DOI: 10.1183/16000617.0020-2017. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32113575/>. Acesso em: 04 maio 2024.

DESAI, S. R.; VEERARAGHAVAN, S.; HANSELL, D. M. C. T. Appearances of connective tissue disease-related lung disease. **Clinical radiology**, v. 62, n. 6, p. 511-521, 2007.

DENTON, C. P.; KHANNA, D. Systemic sclerosis. **The Lancet**, v. 390, n. 10103, p. 1685-1699, 2017.

GONÇALVES, R. S.; SOLÉ, M. A. M.; NEVES, F. D. R.; MARQUES-NETO, J. F. Genetics of systemic sclerosis: recent aspects regarding its pathogenesis and an update on the most promising candidate genes. **Expert review of clinical immunology**, v. 9, n. 2, p. 157-172, 2013. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20807474/>. Acesso em: 04 maio 2024.

KAIRALLA, R. A.; CARVALHO, C. R.; CAPELOZZI, V. L. Pulmonary manifestations of systemic sclerosis. **Jornal brasileiro de pneumologia**, v. 31, n. 2, p. 181-190, 2005. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/jbp-neu/a/gJH3hqjKhRqtFD7vKnFKBzk/?format=pdf>. Acesso em: 04 maio 2024.

LEITE, S. M.; MAIA, A. L. Psychosocial aspects of systemic sclerosis. **Psicologia: Teoria e Pesquisa**, v. 29, n. 1, p. 107-114, 2013.

LPCDR. Scleroderma Systemic – A comprehensive review. **Journal of Rheumatology**, 2014. Disponível em: https://techniumscience.com/index.php/socialsciences/index?gad_source=1&gclid=CjwK-CAjwx-CyBhAqEiwAeOcTdeOBfafDeUoamOBzgkrtTBFpqFUQ_T-KcNgDhQZrFugqIFSA1pO-BLBoCOPAQA_VD_BwE. Acesso em: 04 maio. 2024.

Mayes, M. D. Scleroderma epidemiology. **Rheumatic diseases clinics of North America**, v. 29, n. 2, p. 239-254, 2003.

SOBANSKI, V.; GIOVANNELLI, J.; ALLANORE, Y.; RIEMEKASTEN, G.; AIRÒ, P., VETTORI, S.; EUSTAR collaborators. Phenotypes determined by cluster analysis and their survival in the prospective EUSTAR cohort of patients with systemic sclerosis. **Arthritis & Rheumatology**, v. 71, n. 9, p. 1553-1570, 2019. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30969034/>. Acesso em: 04 maio. 2024.

STIGLBAUER, R.; GRANINGER, W.; & HEROLD, C. Interstitial lung disease in progressive systemic sclerosis: High-resolution CT versus radiography. **Radiology**, v. 189, n. 3, p. 801-806, 2003.

TYNDALL, A. J.; BANNERT, B., VONK, M.; AIRO, P.; COZZI, F.; CARREIRA, P. E.; EUSTAR co-authors. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. **Annals of the rheumatic diseases**, v. 69, n. 10, p. 1809-1815, 2010.

VAN DEN HOOGEN, F.; KHANNA, D.; FRANSEN, J.; JOHNSON, S. R.; BARON, M.; TYNDALL, A; ALLANORE, Y. 2013 Classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. **Annals of the rheumatic diseases**, v. 72, n. 11, p. 1747-1755, 2013. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24092682/>. Acesso em: 04 maio 2024.

VISWANATH, V.; PHISKE, M. M.; GOPALANI, V. V.; JERAJANI, H. R. Systemic Sclerosis. **Indian Journal of Dermatology, Venereology, and Leprology**, v. 79, n. 4, p. 348, 2013. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23918994/>. Acesso em: 04 maio 2024.

Wollheim, F. A. Classification of systemic sclerosis. **Visions of rheumatology**, v. 18, n. 1, p. 23-32, 2007.

ZANCANARO, P. C. Q.; SIQUEIRA, J. T. T.; MACHADO, N. P.; MARQUES-NETO, J. F. **A síndrome de CREST e a esclerodermia localizada**. Anais Brasileiros de Dermatologia, v. 84, n. 1, p. 85-96, 2009. Disponível em: <https://www.scielo.br/ijabd/a/5BJKzRD3RSNvJdLCpkZqJNG/>. Acesso em: 04 maio. 2024.

Recebido em: 02 de maio de 2024.

Aceito em : 10 de junho de 2024.

