

ESTUDO SOBRE AS PRINCIPAIS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS APRESENTADAS POR PACIENTE COM ESCLERODERMIA SISTÊMICA LIMITADA E DIFUSA

Study on the main clinical presented in patient with systemic scleroderma limited and diffuse

Mauro Trevisan¹
Daiana Rufino Pereira²
Ester Florentino de Oliveira³

Recebido em: 13 dez. 2015
Aceito em: 07 dez. 2016

RESUMO: Esclerodermia, ou esclerose sistêmica, é uma doença autoimune rara e de etiologia desconhecida. Caracteriza-se pelo aumento na síntese e deposição de fibras de colágeno, resultando em fibrose, espessamento cutâneo e no acometimento de órgãos internos, nos sistemas gastrointestinal, renal, pulmonar, cardíaco e reprodutor. Elucidar as diferenças entre os achados clínicos da esclerodermia sistêmica limitada e da difusa; Destacar as principais consequências da esclerodermia sistêmica limitada e da difusa na vida do paciente portador dessa afecção; Ressaltar a importância da atuação da equipe de enfermagem no acolhimento e no tratamento do paciente com esclerodermia sistêmica limitada e difusa. Trata-se de um artigo de revisão que tem como embasamento teórico 94 referenciais bibliográficos, selecionados de bases científicas, nos idiomas português, inglês e espanhol. A esclerodermia limitada e a difusa se diferem por sua velocidade de progressão. Enquanto a primeira apresenta evolução lenta e envolvimento visceral tardio, a outra é acelerada, com acometimento visceral precoce. As consequências da doença interferem na qualidade de vida do paciente. Cabe ao enfermeiro o planejamento da assistência de enfermagem, visando à melhoria de sua saúde e à prevenção de possíveis complicações.

Palavras-chave: Esclerodermia. Esclerose sistêmica. Fenômeno de Raynaud. Enfermagem.

ABSTRACT: Scleroderma or systemic sclerosis is an autoimmune disease rare and of unknown etiology, characterized by an increase in the synthesis and deposition of collagen fibers, resulting in fibrosis, cutaneous thickening and the involvement of internal organs such as the gastrointestinal system, kidney, lung, heart and reproductive systems. Elucidate the differences between the clinical findings of the limited systemic scleroderma and diffuse; Highlight the main consequences of limited systemic scleroderma and diffuse the life of the patient with this condition; To underscore the importance of the nursing team 's performance in the admission and treatment of patients with limited and diffuse systemic scleroderma. This is a review article that has as theoretical base 94 bibliographical references, selected scientific bases in the Portuguese language, English and Spanish. Limited scleroderma and

¹ Professor Especialista em Direito Civil (UNIPAR-PR), Gestão e Orientação Escolar (FAMATEC), Mestre em Gerontologia pela (UCB), docente da Faculdade LS.

² Graduada em Enfermagem.

³ Graduada em Enfermagem.

diffuse differ by its progression rate, as one presents slow progression and late visceral involvement, the other is accelerated and early visceral involvement. The consequences of the disease interfere with the patient's quality of life and it is up to the nurse planning of nursing care in order to improve their health and prevent possible complications.

Keywords: Scleroderma. Systemic sclerosis. Raynaud phenomenon. Nursing.

INTRODUÇÃO

Esclerodermia é uma doença autoimune rara que provoca ativação do sistema imunológico, dano vascular e aumento na síntese e na deposição de fibras de colágeno. Causa fibrose, espessamento cutâneo e acomete órgãos internos. Sua etiologia ainda não está esclarecida, entretanto fatores genéticos e ambientais parecem contribuir com a expressão da patologia, que ocorre com maior incidência nas mulheres do que nos homens, principalmente na terceira e quinta década de vida.

A patologia divide-se em duas principais formas: a localizada, cuja alteração é restrita ao tecido cutâneo, e a sistêmica, foco deste estudo, que apresenta, além das manifestações epiteliais, o comprometimento de órgãos dos sistemas nervoso, musculoesquelético, gastrointestinal, renal, pulmonar, cardíaco e reprodutor. Desencadeia, também, o fenômeno de Raynaud e provoca danos vasculares.

A forma sistêmica é subdividida em duas: a Difusa, onde o envolvimento visceral é precoce e agressivo, e a Limitada, na qual as manifestações viscerais são mais tardias, o que representa um melhor prognóstico. O diagnóstico é complexo e o tratamento baseia-se nas manifestações existentes, sendo o plano de cuidado de enfermagem essencial nessa terapêutica, aspirando promover assistência de qualidade, recuperação, reabilitação e prevenção de complicações.

O presente artigo busca esclarecer o seguinte questionamento: quais são os principais sinais e sintomas apresentados por pacientes portadores de esclerodermia sistêmica limitada e difusa?

A justificativa da pesquisa fundamenta-se em sua relevância científica, que proporcionará a obtenção de conhecimento a respeito da esclerodermia sistêmica limitada e da difusa, contribuindo para o aprimoramento pessoal e servindo de fonte de pesquisa para formação acadêmica de futuros enfermeiros. A escolha do tema visa à compreensão desta doença autoimune, que apesar de ser rara, pode ser vivenciada por profissionais da saúde durante sua carreira assistencial, cabendo a estes a destreza no atendimento e na realização de um acolhimento preciso, conforme a gravidade da patologia.

O artigo teve sua estrutura organizada por tópicos, considerando, primeiramente, o conceito e contexto histórico da esclerodermia sistêmica. Na sequência, foram apresentados os aspectos epidemiológicos, etiológicos, classificação da patologia, patogênese, manifestações clínicas, diagnóstico, tratamento, prognóstico e complicações.

Os objetivos do estudo são: Descrever as diferenças clínicas entre Esclerodermia Sistêmica Limitada e a Difusa; destacar as principais consequências da esclerodermia sistêmica limitada e da difusa na vida do paciente portador dessa afecção; ressaltar a importância da atuação da equipe de enfermagem no acolhimento e tratamento do paciente com esclerodermia sistêmica limitada e difusa.

MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de um artigo de revisão de natureza qualitativa e descritiva a respeito da esclerodermia sistêmica limitada e da difusa. São abordados os aspectos históricos, epidemiológicos e etiológicos, a fisiopatologia, as manifestações clínicas, o diagnóstico, o tratamento, o prognóstico e as complicações da doença. O estudo possui, como embasamento teórico, 94 referenciais bibliográficos, publicados nos últimos 27 anos (1987-2014), selecionados entre fevereiro e abril de 2015, tendo como critério de inclusão a busca por fontes que possuíam as terminologias esclerodermia, esclerose sistêmica, fenômeno de Raynaud e enfermagem. Como critério de exclusão, as que não abrangiam, de forma complexa, o assunto proposto.

Os textos selecionados foram retirados de bases científicas, como Scielo, Bireme, Revista Brasileira de Reumatologia, Anais Brasileiros de Dermatologia, dentre outras. Foram utilizados artigos em português, inglês e espanhol, além de três livros disponíveis na biblioteca da Faculdade Icesp Promove de Brasília, um livro virtual, duas dissertações de mestrado e uma tese de doutorado da Universidade de São Paulo – USP, todos relacionados ao tema esclerodermia.

DISCUSSÃO

Esclerodermia ou esclerose sistêmica é uma doença autoimune grave, de causa desconhecida e relativamente rara, cuja progressão pode ser lenta ou rápida (VARGA apud SKARE *et.al.*, 2008). Sua origem vem das palavras Gregas Skleros (dura) e derma (pele), que significam pele dura ou endurecimento da pele (LEROY *et. al.* apud MULLER *et.al.*, 2011). Tem como característica o aumento na síntese e deposição de fibras de colágeno na pele ou em órgãos internos, podendo acometer múltiplos sistemas. Consiste em uma enfermidade não contagiosa e de evolução crônica (MARIE *et.al.*, 2008).

Apresenta-se, didaticamente, dividida em duas formas principais: a Esclerodermia Localizada e a Sistêmica, sendo, esta última, o foco desta pesquisa. A forma localizada, também conhecida como morfeia, provoca alterações no tecido conjuntivo, em virtude do aumento na síntese de colágeno, resultando em espessamento assimétrico e fibrose cutânea. Estruturas subjacentes também podem sofrer atrofia, porém os órgãos internos geralmente não são acometidos nesse tipo de afecção (WEIBEL *et. al.*, 2006; VIERRA; CUNNINGHAM, 1999). Atinge especialmente crianças em idade escolar e adultos jovens,

sendo classificada em cinco subtipos: generalizada, golpe de sabre, panesclerótica, morfeia em placas e a linear. Entretanto são estas duas últimas as que ocorrem com maior frequência (ZULIAN *et. al.*, 2006; CHRISTEN-ZAECH *et. al.*, 2008; MZANO *et. al.*, 2003 apud TOMIYOSHI *et. al.*, 2010).

As manifestações clínicas têm início com a formação de eritema, que evolui para o aparecimento de pequenas ou extensas placas de coloração amarelada, limitadas por bordas azul-violáceo, podendo ser elevadas ou deprimidas. As lesões podem acometer a face, o pescoço, o tórax, os membros superiores e inferiores, e, em casos mais graves, como na morfeia de golpe de sabre, haver alteração no funcionamento do sistema nervoso central. Essa enfermidade pode resultar em deformidades estéticas, devido ao aspecto da pele, e funcionais, como artralgia, contraturas e edemas articulares, afetando a qualidade de vida. A morfeia é dez vezes mais comum e sua transição para a esclerodermia sistêmica é relativamente rara (LAXER; ZULIAN, 2006; BONO; DUPIN, 2006 apud. ZANCANARO *et.al.*, 2009).

Já a esclerodermia sistêmica é descrita pelo comprometimento vascular de médios e pequenos vasos e pela fibrose cutânea e visceral, decorrentes da produção excessiva de colágeno. O acúmulo desse tecido conjuntivo provoca danos a diferentes órgãos - como pele, pulmão, coração e rins – e, também, ao sistema gastrointestinal (HANITSCH *et.al.*, 2009). Esse tipo de afecção subdivide-se em duas formas: a Difusa e a Limitada. O que as difere é a localização das lesões cutâneas e sua progressão. No entanto, ambas acometem órgãos internos (LEROY *et.al.* apud. FRANCISCO *et.al.*, 2005).

CONTEXTO HISTÓRICO

A esclerodermia foi referenciada, pela primeira vez, por Hipócrates, pai da medicina, que descreveu os doentes acometidos pela afecção como seres que mumificavam em vida. No entanto, em 1753, Carlos Curzio especificou esta patologia como uma entidade clínica propriamente dita. Anos depois, em 1924, as manifestações clínicas viscerais de fibroses, acometendo rins, pulmões e trato gastrointestinal, foram descritas. Uma visão mais detalhada do envolvimento visceral foi proposta por Goetz, ajudando a entender que a esclerodermia não se tratava apenas de um problema cutâneo. Com isso, criou-se uma nova definição para a doença: esclerose sistêmica progressiva. Porém, devido ao peso emocional que a palavra progressiva gerava nos pacientes e pelo fato dela nem sempre ser de caráter evolutivo, em 1988, este termo foi retirado, levando-a a nomenclatura atual: “esclerose sistêmica” (CURZIO, 1753; GOETZ, 1945; LEROY *et.al.*, 1988 apud. FREIRE; CICONELLI; SAMPAIO- BARROS, 2004).

EPIDEMIOLOGIA

A esclerose Sistêmica é uma doença rara, de distribuição mundial. Seu início é

mais comum na terceira e quinta década de vida. Estima-se que ela acometa mais mulheres do que homens, numa proporção de 3:1, sem predileção por raça. Todavia, a sua forma mais grave ocorre em mulheres negras (OLIVEIRA, C. *et. al.*, 2010). A afecção raramente ocorre antes dos 20 anos de idade. Nessa faixa etária, os indivíduos enfermos representam menos de 10% do total. As meninas são três vezes mais acometidas do que os meninos, exceto antes dos oito anos de idade, na qual a ocorrência da doença é similar em ambos os sexos (MEDSGER; JR; MD, 1994; MARTINI *et.al.*, 2006). Sua incidência é de, aproximadamente, 10 por 1 milhão/ ano (ARROLIGA; PODELL; MATTHAY apud MIRANDA *et.al.*, 2006), ocorrendo mais frequentemente nos Estados Unidos e na Austrália, em comparação ao Japão e à Europa. Entre as doenças reumáticas, esta tem a mais alta taxa de mortalidade, sendo o acometimento pulmonar o principal fator causador de morte (CHIFFLOT *et.al.*, 2008).

No Brasil, foi lançado um projeto de estudo epidemiológico sobre a Esclerodermia, durante um Congresso de reumatologia, em 2002, denominado GEPRO (Grupo de Esclerose Sistêmica do Projeto Pronuclear). Esse grupo teve como intuito traçar um perfil da patologia no país, colaborando para a criação e aperfeiçoamento de centros de pesquisa voltados para essa afecção. Desenvolveu-se, então, um protocolo com 245 itens relacionados à gravidade do problema, que foi implantado em 2003. Nesse mesmo ano, ocorreu a viabilização de ambulatórios específicos para esclerodermia e a unificação da mentalidade para a avaliação da doença. Estima-se que trinta centros espalhados nos diversos estados brasileiros estarão adequados para participar do projeto, o que contribuirá para a melhoria na qualidade do atendimento prestado. Entre eles estão o Hospital Evangélico de Curitiba, Hospital de Base de Brasília, Universidade de Brasília - UnB, Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP, Universidade Federal de Pernambuco – UFPE, entre outros. (SAMPAIO-BARROS; ANDRADE, 2004).

Ressalta-se, também, a importância da Associação Brasileira de Pacientes de Esclerose Sistêmica - ABRAPES, fundada pelo Doutor Percival Degraça Sampaio Barros, renomado especialista em Esclerodermia no Brasil. Essa associação tem por objetivo conscientizar, divulgar e realizar ações de melhoria da saúde dos portadores de esclerose sistêmica no país. Destaca-se, ainda, o projeto de lei nº 14.939/13 que instituiu, no Estado de São Paulo, o Dia da Conscientização da Esclerodermia - 29 de junho (TORRES, 2014).

ETIOLOGIA E FATORES DE RISCO

A causa da esclerodermia ainda não está esclarecida, mas há relatos da contribuição de fatores genéticos e ambientais na expressão da doença. Observa-se uma predisposição genética, quando certos haplótipo do antígeno leucocitário humano (HLA) e o polimorfismo genético estão em genes específicos. Estudos também evidenciam o risco do aparecimento da patologia, ao longo dos anos, em filhos de portadores dessa enfermidade (MEDSGER; JR; MD, 1994). Ressalta-se, ainda, a presença de autoanticorpos na esclerose sistêmica e a associação desta com outras doenças autoimunes (SAMPAIO

et.al. apud BEDRIKOW, 2008).

Dentre as causas ambientais, estão alguns fatores externos físicos, químicos e as infecções, que seriam capazes de desencadear o aparecimento da esclerodermia em indivíduos predisposto. Verifica-se a ocorrência dessa doença após alguns tipos de infecções virais, como: a citomegalovirose, a varicela (varicela-Zóster), a mononucleose (Epstein-Barr) e a infecção bacteriana por *Borrelia burgdorferi*. Associa-se, ainda, a ocorrência de lesões cutâneas à administração das vacinas BCG e tríplice viral, a procedimentos cirúrgicos e a traumas físicos (ABERER *et.al.*, 1987; MURRAY; LAXER, 2002; ABERER; NEUMANN; STANEK apud. ZANCANARO *et.al.*, 2009;). As substâncias químicas, a exemplo os medicamentos quimioterápicos, como a cisplatina, taxanos, bleomicina e vincristina, podem estar relacionadas à patologia e ao fenômeno de Raynaud. Outros elementos a serem citados são o triptofano, metissergida, os destilados de petróleo e a exposição ocupacional a solventes, ao cloreto de vinil e à sílica, que também estão relacionadas com manifestações esclerodérmicas (LUNARDI *et.al.*, 2000; VELTMAN *et.al.*, 1975; SILVER *et.al.*, 1990; KLUGER *et.al.*, 2005; ADOUE *et.al.*, 1985; ITOH *et.al.*, 2007; KETTANEH *et.al.*, 2007 apud. MONTICIELO *et. al.*, 2008).

Observa-se a prevalência da esclerose sistêmica nos trabalhadores expostos à sílica, sendo os serviços em mineração de ouro e carvão, moagens de pedra, fundições, cerâmicas e o jateamento de areia, as atividades que apresentam maiores riscos para a ocorrência da enfermidade. A inalação da poeira da sílica leva a um problema pulmonar fibrosante, de caráter progressivo, conhecido como silicose. A associação entre esta afecção e a esclerodermia denomina-se silicoesclerodermia ou Síndrome de Erasmus. O mecanismo de ação dessa junção ainda não é bem esclarecido, mas pode ser justificado pelo processo inflamatório gerado pela sílica, que ocorre após a fagocitose e a liberação de mediadores por macrófagos alveolares ativados, resultando na alteração da imunidade e na formação de autoanticorpos e imunocomplexos circulantes, relacionados às reações autoimunes (SOUZA *et.al.* apud. PEDROSO *et.al.*, 2009; HAUSTEIN; ANDEREGG apud. PINTO *et.al.*, 2006).

CLASSIFICAÇÃO

A Esclerodermia Sistêmica implica uma desordem multissistêmica. Ela se divide em duas categorias: a Limitada e a Difusa, tendo como critério de distinção: a velocidade de progressão da doença, o envolvimento epitelial e subcutâneo e o tipo de lesão dos órgãos internos (KIM *et.al.*, 2001). Alguns autores citam uma terceira forma da doença, a intermediária, que se caracteriza pelo espessamento cutâneo proximal às articulações metacarpofalangeana. Entretanto, essa forma clínica foi excluída da classificação atual, devido às suas controvérsias e à falta de especificidade com a doença (BARNETT; MILLER; LITTLEJOHN, 1988).

Na Esclerodermia Sistêmica Limitada, evidencia-se o espessamento simétrico da

pele de início e uma evolução lenta. Esses sintomas são restritos às extremidades distais dos cotovelos (mãos e antebraço) e joelhos, à face e ao pescoço. Já as manifestações viscerais são mais tardias, o que representa um melhor prognóstico em relação à Difusa (FREIRE; CICONELLI; SAMPAIO- BARROS, 2004). Nesta, também, ocorrem, com maior frequência, outros sinais e sintomas, conhecidos como síndrome CREST. Esta sigla corresponde à calcinose cutânea (depósitos de cálcio embaixo da pele, especialmente nos dedos das mãos e antebraços), ao fenômeno de Raynaud (palidez, cianose e hiperemia induzidas pelo frio ou pelo estresse emocional), à dismotilidade do esôfago (causa dor e azia), à esclerodactilia (endurecimento da pele dos dedos) e ao telangiectasias (vasos avermelhados na face, mucosas e mãos). Esse tipo de esclerose sistêmica não possui comprometimento do tronco e está associado ao anticorpo anti-centrômero (LASTRA, 2006).

Na Esclerodermia sistêmica difusa, também conhecida como generalizada, o envolvimento da espessura e o endurecimento cutâneo ocorrem de forma simétrica e acelerada, afetando as partes proximais e distais dos membros (dedos, mãos, braços e pernas), a face e o tronco. A extensão da pele pode ser totalmente acometida e o envolvimento visceral é mais precoce e agressivo. Incluem-se, ainda, alterações pulmonares, cardíacas, digestivas e doenças renais (OLIVEIRA, C. *et. al.*, 2010).

PATOGÊNESE

A patogênese da esclerodermia sistêmica é complexa e pouco esclarecida. Nela, nota-se o envolvimento de três componentes: a ativação da resposta imunológica celular e humoral, a alteração ou dano vascular e a ativação de fibroblastos - que resulta no excesso e deposição de colágeno, espessamento cutâneo e fibrose de órgãos nobres. A proliferação da camada íntima, o estreitamento do lúmen e a diminuição do fluxo sanguíneo ocasionam lesões vasculares - manifestadas por anormalidades vasculares periungueais -, Fenômeno de Raynaud, hipertensão arterial pulmonar, entre outras (VARGA apud. BERTAZZI *et.al.*, 2012; CLEMENT, 1996; SCHACHNA; WIGLEY, 2002 apud. MONTICIELO *et. al.*, 2008). A vasculopatia esclerodérmica está associada ao excesso de endotelina-1 (um vasoconstritor endógeno) e à diminuição da prostaciclina.

O autoanticorpo antifosfolípide – AAF é um importante anticorpo. É o responsável por fenômenos trombóticos de macro e microcirculação. Além dele, destaca-se o anticardiolipinas- aCl, que é associado ao surgimento de cicatrizes estelares (MARIE *et.al.*, 2008; XU *et.al.*, 1998; SANTAMARIA *et.al.* apud LIBERATI; SKARE; RIBEIRO, 2010).

Como resposta imunológica, devida à afecção, ocorre à produção de autoanticorpos e, no processo inflamatório, a ativação das citocinas pró-fibróticas (IHN, 2002). O fator de crescimento e transformação TCG beta estimula os fibroblastos a aumentar a matriz extracelular, a sintetizar colágeno e fibronectina e no processo de angiogênese. Esse fator TCG beta é produzido nas plaquetas, pelos grânulos alfas, a partir

do estímulo do fator de crescimento derivado de plaquetas- PDGF e, também, através das lesões decorrentes da ação de macrófagos e linfócitos T (FALANGA; ALTMAN; ROTH, 1988; SMITH; LEROY, 1990; PANDOLFI *et. al.*, 1989). A interleucina 4 e o fator de crescimento do tecido conjuntivo - CTGF também estão envolvidos nessa fisiopatologia, assim como o antígeno leucocitário humano – HLA e os fatores hormonais - que estão presentes na expressão e tendência ao desenvolvimento da patologia. Estudos sugerem ainda que sua gênese ocorra devido ao microquimerismo - trocas de células fetais com tecidos maternos durante a gestação, que podem sobreviver no sangue e nos tecidos da mãe durante anos, podendo provocar a ativação do sistema autoimune (LAMBERT *et. al.*, 2004; GLADMAN *et. al.*, 2005; SAKKAS, 2005).

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

O envolvimento clínico da esclerodermia sistêmica não se limita apenas aos achados cutâneos. Abrange, também, alterações de múltiplos sistemas, cujo grau e extensão do comprometimento dos órgãos podem variar entre os pacientes. Os principais sinais e sintomas são: manifestações cutâneas, vasculares, musculoesqueléticas, esofagianas, gastrointestinais, renais, pulmonares e cardíacas (OLIVEIRA, C. *et. al.*, 2010).

O fenômeno de Raynaud é a primeira manifestação clínica da esclerodermia. Pode preceder, durante anos, o desenvolvimento da patologia. Está presente em quase todos os pacientes, numa proporção de 90 a 99% dos casos (WIGLEY, 2001; TAGER; RIKLY, 1999 apud. GUIDOLIN *et.al.*, 2005). Define-se essa patologia como episódios reversíveis de vasoespasmos de extremidades, associados à palidez, à cianose, ao rubor, ao desconforto, a dor e a parestesias das mãos e dos pés - após contato com o frio ou em situações de estresse emocional. Pode acometer, em casos mais graves, o nariz, as orelhas e a língua. Ou, ainda, estar associado ao aparecimento de úlceras isquêmicas, necrose, reabsorção das extremidades, hipotrofia e afilamento das polpas digitais (WIGLEY, 2002; LEROY, MEDSGER, 1992; GAYRAUD, 2007 apud. KAYSER; CORRÊA; ANDRADE, 2009).

As manifestações cutâneas normalmente ocorrem nas mãos, pés e face. São marcadas pelo endurecimento da pele, que passa a apresentar-se lisa, sem pelos, hiperpigmentada ou hipopigmentada e bastante aderida às estruturas subjacentes (OLIVEIRA, C. *et. al.*, 2010). O ressecamento da derme é evidente. Ocorre devido à supressão da secreção sudorípara no local (SMELTZER; BARE, 2005). A face sofre alterações cutâneas. A pele passa a apresentar aspecto brilhante, esticada e endurecida, semelhante a uma máscara. Há perda das linhas faciais normais e da mímica. A fronte apresenta-se lisa e sem rugas e ocorre o afilamento nasal, de aspecto pinçado, pontiagudo, em forma de bico. Há, também, afilamento dos lábios, microstomia, sulcos periorais radiais, encurtamento da língua, redução da abertura oral, expansão da arcada dentária e hiperpigmentação difusa (WOLFF; JOHNSON; SAAVEDRA, 2013).

O acometimento das mãos pode se dar por esclerodactilia, que é o endurecimento

da pele dos dedos, apresentando-se em forma de garra, levando a uma dificuldade ou a uma limitação de extensão e flexão, assim como a atrofia. Neste caso, as unhas são poupadas. Entretanto, podem se curvar sobre as extremidades dos dedos, devido ao seu encurtamento, ou sofrer telangiectasia periungueal (OLIVEIRA, C. *et. al.*, 2010). Calcificações próximas às falanges terminais e às articulações podem ser frequentes, em razão da calcinose intersticial. Ela faz com que haja deposição de finas placas de cálcio no sistema tegumentar, na hipoderme, nos músculos e nos tendões (ROGERS; BOLES; PROPECK apud. ROSA *et.al.*, 2006).

A reabsorção óssea das extremidades distais das falanges dos dedos das mãos é outro sinal da enfermidade. Pode ser acompanhada de úlceras e necroses digitais, cicatrizes estelares, áreas de hemorragias, telangiectasia, trombose periférica, contraturas, calcinose cutânea e leucomelanoderma - uma alteração da pigmentação da pele (XU *et.al.*, 1998; MARIE *et.al.*, 2008; OLIVEIRA, C. *et. al.*, 2010). Raramente ocorre reabsorção óssea nos pés e em outras partes do esqueleto. Há, ainda, a Osteopenia Localizada Periarticular, que ocorre nas mãos, podendo se estender por todo o membro comprometido. Pode estar relacionada ao processo fisiopatológico, à artropatia inflamatória, ao desuso ou ao comprometimento muscular (BASSET *et. al.*, 1981; BLOCKA *et. al.*, 1981; KHONSTANTEEN; WRIGHT; RUSSELL, 1988; LA MONTAGNA *et. al.*, 1991; RODNAM, 1979 apud. SILVA, H. *et.al.*, 1997).

A sinovite proliferativa tem sido descrita como causa de contraturas na esclerose sistêmica. Porém, as limitações, ou a perda da mobilidade e da função articular, têm sido atribuídas ao espessamento cutâneo e à rigidez, atrofia e envolvimento dos tendões. Também são comuns os casos de fraqueza muscular proximal da cintura escapular e da cintura pélvica. Na forma difusa da doença, há miopatias inflamatória ou fibrosa e infarto muscular por vasculopatia (AKESSON *et. al.*, 2003). O atrito tendíneo e a síndrome do túnel do carpo são outras manifestações quase que exclusivas da forma difusa da enfermidade (CLEMETS apud VALERI, 2011).

O envolvimento gastrointestinal é a manifestação clínica visceral com maior prevalência na escleroderma sistêmica. Pode afetar o esôfago, o estômago, o intestino delgado e o grosso, o reto e o ânus, sendo mais comum a disfunção do esôfago, que afeta 70 a 90 % dos doentes. O refluxo gastresofágico é a principal complicação decorrente da perda do peristaltismo e da dificuldade do fechamento do esfíncter esofágico inferior, o que acarreta nos sintomas de pirose, náuseas, dificuldade de deglutir, esôfago de Barret, assim como predispõe ao adenocarcinoma de esôfago, esofagite e ulcerações. Retardo no esvaziamento gástrico devido a distúrbios eletrofisiológicos também pode contribuir para o refluxo. Além disso, a ectasia, a distensão ou dilatação e a vascular antral gástrica podem provocar um grave sangramento digestivo (CLEMETS *et. al.*, 2003; FORBES; MARIE, 2009; WIPFF *et. al.*, 2005; SALLAM; MCNEARNEY; CHEN, 2006).

Distúrbio da motilidade intestinal e hipomotilidade, causada pela esclerose sistêmica, podem levar à diminuição do trânsito intestinal, constipação, íleo paralisado, obstrução funcional, impactação fecal, isquemia e infarto intestinal, perfuração do intestino,

peritonite, proliferação da flora bacteriana, hemorragia severa por ulceração, má absorção de nutrientes, distensão, dores abdominais e cólicas. Alguns desses sintomas podem estar presentes há meses, ou até mesmo anos, sem receber um tratamento clínico eficaz. Uma explicação para essa hipomotilidade seria a deposição de colágeno e de fibrose nas mucosas, submucosas e camadas musculares do intestino, o que contribuem para o aparecimento dos sintomas. Em consequência do comprometimento gastrointestinal e da má absorção, o paciente pode apresentar quadro de fraqueza, desidratação, desnutrição grave, anemia, carência de vitamina B 12, anorexia, náuseas, vômitos, diarreia, flatulência e gordura nas fezes. (BARNETT *et. al.*, 1976; STAFFORD-BRADY, 1988; NETSCHER; RICHARDSON, 1984; WEHMEYER; KISER, 1975; REGAN; WEILAND; GEALL, 1977; SAYFAN; BECKER; LEV, 2001 apud. CARDOSO, J. *et.al.*, 2006). Acrescenta-se que menos de 10% dos enfermos apresentam problemas no fígado, na qual a cirrose biliar primária é a mais frequente complicação. Casos isolados de hipertensão porta idiopática e hiperplasia nodular hepática já foram evidenciados em estudos (JIRANEK; BREFELT apud OLIVEIRA, N., 2005).

Cerca de 60 a 80% dos pacientes podem apresentar complicações renais graves, como: proteinúria, elevação da creatinina sérica e hipertensão arterial (MEDSGER *et. al.*, 1971; LIVI *et. al.*, 2002 apud VALERI, 2011). A evolução acelerada desses sintomas pode acarretar crise renal esclerodérmica ou insuficiência renal aguda, devido às contrações involuntárias dos vasos renais e aos problemas arteriais (STEEN apud OLIVEIRA, N., 2005). Estudos evidenciam que o maior risco de crises renais ocorra em pacientes com esclerodermia sistêmica difusa e que outros sintomas podem surgir, como: encefalopatia, cefaleia, febre, retinopatia hipertensiva e edema pulmonar. (DENTON *et. al.* apud. BERTAZZI *et.al.*, 2012).

Outra dificuldade encontrada são as afecções pulmonares, frequentes no curso da Esclerodermia. Pode manifestar-se em 70% dos indivíduos, como a Doença Intersticial Pulmonar, ou em 50%, como a Hipertensão Arterial Pulmonar (SAHHAR; LITTLEJOHN; CONRON, 2004). A Doença Intersticial Pulmonar causa inflamação e fibrose no interstício, alvéolos e tecido peribrônquico, desencadeando lesões no órgão. Na condição limitada, as formas de fibrose são mais leves, enquanto na difusa, essa sintomatologia é mais precoce, grave, com maior envolvimento pulmonar e extensão fibrótica (MOUTHON *et. al.* apud. BERTAZZI *et.al.*, 2012; KIM *et. al.*, 2001). No início, a evolução da doença intersticial é lenta, podendo apresentar-se assintomática e estável por períodos longos. Conforme o problema progride, o paciente pode sentir tosse seca, dispneia, restrição dos esforços físicos, redução dos volumes pulmonares, cianose e estertores crepitantes na ausculta pulmonar (LATSI; WELLS apud. KAIRALLA, 2005; STEEN *et. al.* apud VALERI, 2011).

Outros sintomas característicos das alterações funcionais, na doença intersticial, são: redução nos volumes e complacência pulmonar, prejuízo na competência de difusão, alteração da caixa torácica e parede abdominal e diminuição do calibre das vias aéreas, resultando em resistência do fluxo aéreo. No estágio avançado, o pulmão pode adquirir um aspecto de favo de mel, resultando em lesões fibróticas, rigidez e tensões mecânicas, como

a bronquiectasia de tração (BOUROS *et. al.*, 2002). A alteração vascular no pulmão leva à Hipertensão Arterial Pulmonar, principal vasculopatia, definida como resistência vascular na pequena circulação, onde a pressão média da artéria pulmonar, em repouso, é maior ou igual 25 mmHg e, durante o exercício físico, 30 mmHg. Esta anormalidade ocorre em consequência da vasoconstrição, do remodelamento da parede arterial e da trombose (ELKAYAM; GLEICHER apud CALLOU; RAMOS, 2009). No começo, a doença é assintomática. Com o avanço da enfermidade, surgem queixas como: dispneia progressiva ao esforço, dor torácica, miopatias, vertigem ou síncope, mal estar geral (SAHHAR; LITTLEJOHN; CONRON, 2004), sopro da regurgitação tricúspide e sinais de cor pulmonale - insuficiência cardíaca da câmara direta (BADESCH *et. al.* apud VALERI, 2011).

No coração, as manifestações clínicas comuns da esclerodermia são secundárias à hipertensão arterial sistêmica ou pulmonar (JANOSIK apud VALERI, 2011). As alterações cardíacas primárias incluem distúrbios do sistema de condução, arritmias, palpitações, insuficiência cardíaca congestiva, pericardite e derrame pericárdico (FERRI *et.al.*, 2002). O edema em membros inferiores, o ingurgitamento de jugular e a hepatomegalia podem indicar uma insuficiência cardíaca (SAMPAIO-BARROS; AZEVEDO; FREIRE, 2004). As doenças miocárdicas atingem 20 a 25 % dos pacientes (FOLLANSBEE apud OLIVEIRA N., 2005). Áreas de fibrose do músculo miocárdio podem surgir sem ter relação com a doença coronariana, assim como áreas de necrose podem aparecer devido à hipóxia. (KLIPPEL *et. al.* apud OLIVEIRA N., 2005). O Fenômeno de Raynaud intramiocárdico também é descrito na literatura por desencadear oclusão arterial ou vasoespasmos intermitente, levando a problemas microvasculares, como isquemia e necrose tecidual (FOLLANSBEE *et. al.*, 1984; ALEXANDER *et. al.* 1986 apud VALERI, 2011).

Queixas de alterações nos órgãos sexuais são evidentes em pacientes do sexo feminino com essa colagenase. Há relatos de irregularidade do ciclo menstrual, ressecamento vaginal, dispareunia, menopausa precoce, anormalidades da cérvix uterina e infertilidade. Essas anormalidades podem preceder, durante anos, à manifestação da doença. Nas mais jovens, as modificações imunológicas, vasculares ou o próprio tratamento utilizado para a patologia podem ocasionar falência ovariana prematura. As mulheres apresentam, ainda, dúvidas e angústias quanto à sua capacidade de engravidar. Têm receio de não conseguirem chegar ao fim da gestação, devido aos riscos, e demonstram preocupação quanto à saúde incerta do futuro bebê. Devido a isso, muitas vezes, evitam a gravidez.

Esses medos são evidenciados em virtude do aumento do risco de abortos, do nascimento de prematuros, do registro de bebês com baixo peso e do retardo de crescimento uterino (STEEN, 1997; BAGNOLI; FONSECA; JUNQUEIRA, 2007). Esses fatos podem ocorrer devido à própria doença de base, ao aumento da concentração de DNA masculino no sangue e à presença de anticorpos anticardiolipina, responsáveis pelo aparecimento de trombose arterial e venosa, trombocitopenia e abortos de repetição. Pesquisas afirmam que a forma difusa da afecção apresenta maior risco de surgimento de recém-nascidos de baixo peso e, também, registra a menor taxa de fertilidade, quando

comparada à forma limitada. Entretanto, as taxas de abortos são iguais nas duas formas, levando muitos médicos a desaconselhar essas pacientes a terem filhos (PISA *et. al.*, 2002; PICARELLI, *et. al.*, 1995; MULINARI-BRENNER *et. al.*, 2001 apud FRANCISCO *et. al.*). Nos homens, apesar de raro o aparecimento dessa enfermidade autoimune, há complicação sexual e disfunção erétil. Isso se deve à fibrose tecidual e à doença microvascular (NEHRA *et. al.* apud VALERI, 2011).

O envolvimento do sistema nervoso, ocasionado pela doença, não é comum. Entretanto, a literatura apresenta alguns casos de neuralgia do trigêmeo e de síndrome do túnel do carpo bilateral (HERRICK; JAYSON apud OLIVEIRA N). A neuralgia do trigêmeo é descrita por dor neuropática facial, de forte intensidade, tipo choque e compressão do nervo trigêmeo. (FRANK; FABRIZI apud GUSMÃO; MAGALDI; ARANTES, 2003) Já a síndrome do túnel do carpo bilateral ou neuropatia periférica é o resultado da compressão do nervo mediano dos punhos. Causa dormência, formigamento, episódios de choque, dor e fraqueza nas mãos (DAWSON; HALLETT; MILLENDER. Apud KOUYOUMDJIAN, 1999). Outras formas de envolvimento neurológico a serem citados na patologia são as miopatias, as mielopatia e as doenças cerebrovasculares (ZAMOST *et. al.* apud VALERI). Ressalta-se, ainda, um risco elevado para o surgimento de câncer, principalmente a neoplasia pulmonar, devido a essa colagenase (STEEN; MEDSGER apud VALERI, 2011).

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da esclerodermia é muito complexo, pois se trata de uma doença rara e pouco conhecida pelos profissionais de saúde, podendo ser confundida com outras patologias autoimunes (LEITE; MAIA, 2013). Desse modo, faz-se necessária a anamnese rigorosa e o exame físico completo, buscando-se achados clínicos Assim como a realização de exames laboratoriais e a verificação da presença de um critério maior ou de dois critérios menores. Na classificação do critério maior, é necessário ter a esclerodermia proximal no dorso das mãos. Já no preceito menor, as manifestações são a esclerodactilia, ulcerações de polpas digitais ou reabsorção de falanges distais e fibrose pulmonar bibasilar (MASI *et. al.* apud FREIRE; CICONELLI; SAMPAIO- BARROS, 2004).

Na avaliação clínica, observam-se sinais e sintomas sugestivos da afecção, como: presença de tumefação e contraturas de dedos das mãos e das articulações, alterações escleróticas na derme, lesões nas polpas digitais, face esticada, brilhosa e com aspecto de máscara, distensão abdominal e suspeita de acometimento de outros órgãos. Dor, disfagia, refluxo, diarreia e constipação intestinal são relatados frequentemente pelos pacientes (SMELTZER; BARE, 2005; JACOBSON, 2007).

Tendo em vista as anormalidades encontradas no exame físico, usa-se, como complemento do diagnóstico, a Capilaroscopia Periungueal, que é um método de identificação precoce das alterações microvasculares presentes em algumas doenças autoimunes, principalmente no aspecto da esclerodermia, pois ajuda na diferenciação desta

das demais doenças conexas. Esse exame consiste numa técnica não invasiva, de fácil execução, baixo custo e boa acessibilidade, que proporciona a verificação da rede microvascular do leito capilar periungueal, buscando os vasos dilatados e as áreas desvascularizadas, a partir do uso do estereomicroscópio. A análise permite a visualização apenas do plexo subpapilar e dos capilares das papilas dérmicas, ou seja, das áreas proximais à borda ungueal e à cutícula. Assim sendo, recomenda-se que, por um período mínimo de três semanas, o paciente não retire as cutículas, para não prejudicar o estudo dos capilares, devido ao edema. Ressalta-se que o exame deva ser realizado em todos os quirodáctilos, pois as alterações podem estar restritas a alguns dedos, embora o dedo anular e o mínimo ofereçam melhor visualização (SILVA, L. *et.al.*, 1997; CUTOLO; PIZZORNI; SULLI, 2005).

Infere-se, ainda, que essa análise diagnóstica evidencie o padrão escleroderma-SD. Essas alterações estão presentes em até 80% dos pacientes com esclerose sistêmica, com a ocorrência de desvascularização capilar focal e difusa, de capilares ectasiados e de aneurismáticos, levando a diminuição do número de capilares. A desvascularização é maior na forma difusa e seu diagnóstico é mais precoce, quando se compara à limitada. Porém, não é comum encontrar tais anormalidades na esclerodermia localizada cutânea, o que contribui para sua diferenciação. Achados capilares, obtidos por meio dos exames, demonstraram uma associação entre eles e as lesões em órgãos internos, complicações ulcerativas e calcinose, além de representar um potencial indicador de gravidade da doença, tendo em vista as alterações morfológicas existentes, contribuindo para uma intervenção mais eficaz (VON *et. al.*, 1996; CARPENTIER *et. al.*, 1988 apud PIOTTO *et.al.*, 2012; NASCIF *et. al.*, 2006; RAMANAN; FELDMAN, 2002; PUCINELLI *et. al.*, 1995; SKARE *et.al.*, 2008).

A pesquisa do fator antinúcleo-FAN, presente em mais de 95% dos pacientes, independente da forma clínica, é um elemento indispensável na investigação dessas colagenase, pois um FAN positivo representa a probabilidade de desenvolvimento de doenças autoimunes. A detecção do FAN ocorre através das técnicas de imunofluorescência indireta, imunodifusão, Elisa, radioimunoensaio, contra-imunoeletroforese, imunoprecipitação e imunoblot. Com elas, permite-se desvendar em que elemento celular específico estaria se formando os autoanticorpos, proporcionando um melhor diagnóstico clínico. Vários anticorpos estão associados ao desenvolvimento de doenças imunes, como o anticentromérico-ACA, presente na forma limitada da esclerodermia e o antitopoisomerase-1 e o anti-RNA polimerase III, observados na forma difusa. Há, ainda, outros autoanticorpos específicos encontrados na esclerodermia: Anti KU, polimerase I e II, Anti-SM, Anti-RNP, Anti-Scl-70, Anti-Pm-Scl e Anti- RNA - sintetases. No exame de sangue também é possível detectar o aumento na velocidade de hemossedimentação (PENG; CRAFT, 2005; BECK, 1961 apud DUARTE, 2005; STEEN, 2005; WALKER *et. al.*, 2007; REVEILLE; SOLOMON, 2003; NEUGEBAUER; MERRIL; WERNER, 2000).

Os exames de imagens são essenciais na investigação da patologia. São utilizados

para visualização de anormalidades estruturais, como é o caso da ressonância magnética, que verifica as alterações ósseas e a atrofia do tecido conjuntivo. Com a ultrassonografia de alta frequência, pode-se verificar a fase inflamatória e atrófica da doença e a espessura e extensão da derme afetada (BOUER *et. al.*, 2008; LAXERA; ZULIANB, 2006; HOLLAND *et. al.*, 2006 apud ZANCANARO *et.al.*, 2009). Já com a utilização da imagem infravermelho, consegue-se: avaliar as alterações circulatórias que ocorrem no estágio inicial da afecção, verificar o adelgaçamento do tecido subcutâneo, observar as articulações afetadas, diferenciar o fenômeno de Raynaud primário e secundário, por meio dos testes térmicos de reaquecimento das mãos e hiper-reatividade ao frio, e, também, auxilia na monitoração da resposta ao tratamento (BIRDI *et. al.*, 1992; HERRICK; HUTCHINSON 2004 apud BRIASCHI *et.al.*, 2007). As radiografias da mão revelam calcificação subcutânea, reabsorção de tufo falangeano terminal e estreitamento e erosão do espaço articular (JACOBSON, 2007).

A análise do escore cutâneo total vem se mostrando um método eficiente e prático na pesquisa do espessamento da pele. Este é o principal marcador clínico, que permite estabelecer diferentes padrões da patologia e determinar a sua gravidade e extensão (CLEMENTS *et. al.* apud SAMPAIO-BARROS; SAMARA; MARQUES NETO, 2004). Já na biopsia cutânea, pode-se visualizar o espessamento da derme e a homogeneização dos feixes de colágeno, auxiliando na identificação das alterações celulares específicas da esclerodermia (OLIVEIRA, C. *et. al.*, 2010; SMELTZER; BARE, 2005).

Observa-se, também, a necessidade de uma avaliação minuciosa e precoce das partes do organismo que podem sofrer acometimento pela enfermidade, uma vez que, além da derme, outros órgãos internos podem ser atingidos. Busca-se, assim, prevenir agravos ao longo dos anos. Desse modo, para evitar o risco de acometimento pulmonar, é interessante a realização da tomografia computadorizada de alta resolução, que pode indicar: anormalidades no parênquima pulmonar, opacidade em vidro-fosco, faveolamento e nódulos pequenos subpleurais (WEB; MELLER; NAIDICH, 2002; DIOT *et. al.*, 1998 apud GASPARETTO *et.al.*, 2005). Utilizam-se, ainda, o lavado broncoalveolar e a biópsia pulmonar para a investigação de inflamação, fibrose e pneumonias intersticiais idiopáticas (BOUROS *et. al.*, 2002). Assim como a espirometria e a técnica de oscilação forçada são utilizadas para prova da função ou mecânica respiratória, que salienta a redução do volume, da difusão e da complacência pulmonar (ARROLIGA; PODELL; MATTHAY apud MIRANDA *et.al.*, 2006). Em relação à hipertensão pulmonar, esta poderá ser identificada a partir do ecocardiografia transtorácico em repouso, anualmente, podendo o cateterismo direito confirmar o diagnóstico (BARST *et. al.*, 2004; MCGOON *et. al.*, 2004 apud COTRIM *et.al.*, 2006).

No trato gastrointestinal, o exame radiográfico mostra a diminuição da motilidade e a estenose esofágica distal, a dilatação de alça duodenal, os divertículos e o prejuízo na absorção do intestino delgado (JACOBSON, 2007). A manometria esofágica, a cintilografia de esvaziamento esofágico, a esofagograma baritado, e os exames contrastados intestinais também são fundamentais na avaliação (SAMPALIO-BARROS; AZEVEDO; FREIRE, 2004).

Nos casos de obstrução, a laparotomia é utilizada como uma ferramenta de análise para verificação do aspecto fibrosado de um segmento (HAQUE *et. al.* apud CARDOSO, J. *et. al.*, 2006). Já os problemas cardíacos podem ser observados por meio do Eletrocardiograma e do Ecocardiograma, que identificam pericardite, fibrose miocárdica, arritmias e insuficiência cardíaca congestiva. Complicações renais, como insuficiência e crise renal esclerodérmica, podem ser identificadas através da urinálise, que revela a proteinúria, a hematúria microscópica e os cilindros. (JACOBSON, 2007; SMELTZER; BARE, 2005).

Destaca-se, ainda, como importante ferramenta, o diagnóstico de enfermagem real ou de risco, pois este contribui para o planejamento da assistência de qualidade, para as prescrições e para a avaliação do plano de cuidado ofertado ao paciente (GEOVANINI; NORBERTO, 2009). Nessa enfermidade, incluem-se como diagnósticos de enfermagem: a integridade cutânea prejudicada, a dor crônica, a deambulação prejudicada, a intolerância à atividade, o risco de síndrome do desuso, a perfusão tissular periférica ineficaz, a deglutição prejudicada, a nutrição desequilibrada, o risco de constipação, a hipotermia, o risco de aspiração, a troca de gases prejudicada e o débito cardíaco diminuído. Assim como o risco de baixa autoestima, déficit de autocuidado, distúrbio da imagem corporal, sentimento de impotência, ansiedade e sobrecarga de estresse (CARPENITO-MOYET apud MARTINS *et. al.*, 2010; CARDOSO *et. al.*, 2012; SMELTZER; BARE, 2005).

TRATAMENTOS E CUIDADOS DE ENFERMAGEM

Atualmente, não existe um tratamento específico ou cura para a esclerodermia, uma vez que sua etiologia é desconhecida. Portanto, sua terapêutica baseia-se nas manifestações existentes, com o objetivo de impedir a evolução das complicações funcionais e estéticas, assim como evitar a diminuição da atividade imunológica (SAMPAIO *et. al.* apud ZANCANARO, *et. al.*, 2009). Desse modo, uma correta abordagem dos sistemas orgânicos afetados pela doença ajudará no alívio dos sintomas e na melhoria de suas funções (OLIVEIRA, C. *et. al.*, 2010). Por isso, é relevante a identificação precoce do envolvimento de órgãos e sistemas, visando a melhor escolha terapêutica, a fim de se retardar a progressão da doença (MEDSGER apud SKARE *et. al.*, 2008).

O tratamento desta patologia pode ser realizado com medicamentos tópicos e sistêmicos, juntamente com a fisioterapia. A escolha desses métodos ocorre após uma rigorosa avaliação da extensão da doença, verificando-se os riscos e os benefícios de determinada escolha (SAMPAIO *et. al.* apud ZANCANARO, *et. al.*, 2009). Entretanto, nota-se uma resistência da esclerodermia às terapias disponíveis. Isso representa um obstáculo para o manejo da enfermidade (VARGA; ABRAHAM, 2007; MATUCCI-CERINIC *et. al.*, 2009). Nesse contexto, a abordagem da equipe multidisciplinar e a participação do enfermeiro no plano de cuidado e no gerenciamento das intervenções médicas são fundamentais desde a fase inicial (WILSON apud SILVA, N., 2010).

A sistematização da assistência de enfermagem permite uma abordagem individualizada, de acordo com real necessidade, havendo maior integração do enfermeiro com o cliente. O plano de cuidado pode ser traçado a partir do diagnóstico de enfermagem, colaborando para a redução de complicações e para os efeitos positivo na saúde do enfermo (TANNURE apud SILVA, N., 2010). O atendimento deve fundamentar-se numa visão holística e numa assistência humanizada, de modo a abranger o ser como um todo, em sua completa necessidade de ordem física ou biológica, psicológica, social e espiritual (LIMA *et. al.*, 2009; GEOVANINI; NORBERTO, 2009). O profissional de saúde deve compreender, apoiar e auxiliar o paciente a reconhecer suas dificuldades e limitações, motivando-o para a reabilitação (WILSON apud SILVA, N., 2010). Dessa forma, a orientação, quanto à autoimagem, é significativa para que ele venha entender e aceitar as mudanças em seu corpo e a maneira de ver a si mesmo (GEOVANINI; NORBERTO, 2009).

Já as terapias farmacológicas, em geral, são voltadas aos componentes inflamatórios e às alterações do colágeno, visando reduzi-los (WEIBEL, L *et. al.*, 2006; ZULIAN apud ZANCANARO *et.al.*, 2009). Os medicamentos tópicos como corticosteróides, calcipotriol e tacrolimos são utilizados para diminuir a inflamação em lesões superficiais. Também pode ser utilizado o corticosteroide de forma sistêmica, porém este é benéfico apenas na fase inflamatória da esclerose cutânea, não amenizando a esclerose já alojada. (ROCKEN; GHORESCHI apud BEDRIKOW, 2008).

As terapias sistêmicas podem ser empregadas no tratamento de esclerose localizada, quando esta se apresentar agressiva, envolvendo a funcionalidade de áreas importantes. Sua utilização requer a verificação de critérios como: achados inflamatórios com rápido avanço da lesão, perda ou prognóstico de prejuízo funcional, probabilidade de comprometimento do crescimento, dano muscular e altos níveis de anticorpos anti-ss DNA. Depois de verificada a ocorrência dessas indicações, o tratamento tem início com o uso oral de corticoides, como terapia de primeira escolha. A D-penicilamina, o calcitriol, o imiquimod e os antimaláricos também possuem boa atuação na intervenção da doença (SUGIURA apud ZANCANARO *et.al.*, 2009). Outra droga que parece ter ação inibidora sobre o processo autoimune é a vitamina E, que atua fornecendo estabilidade à membrana dos lisossomos (GABY apud TOMIYOSHI *et. al.*, 2010).

Os principais fármacos utilizados são os corticosteroides, a ciclosporina e o metotrexato, pois obtêm melhor resultado contra a progressão da doença. Os corticosteroides são usados por causa do seu efeito imunossupressor, que diminui o componente inflamatório e a fibrose. Assim como o metotrexato, que também opera contendo esses elementos, por meio, aparentemente, da inibição de citocinas IL 2,4,6 e 8. Dessa forma, destaca-se, também, como uma boa alternativa para a fase aguda da esclerodermia, podendo ser associada aos corticosteroides (UZIEL *et. al.*, 2000; KREUTER *et. al.*, 2005 apud ZANCANARO *et.al.*, 2009). Os antiinflamatórios são prescritos para tratar os desconfortos musculoesqueléticos, a artralgia e a rigidez (KLIPPEL, 2001; RAMSEY-GOLDMAN, 2001 apud SMELTZER; BARE, 2005). As terapias com calor, similarmente, podem ajudar na rigidez articular e constitui uma intervenção de enfermagem (JACOBSON,

2007). Igualmente, a fisioterapia tem a função de prevenir agravos osteomioarticulares, contraturas, dores e diminuição da amplitude do movimento, possibilitando a melhoria da funcionalidade dos sistemas comprometidos e da qualidade de vida (PEDROZA *et. al.*, 2012).

A medicação ciclosporina é um potente imunossupressor, que age através da inibição seletiva de interleucina 2 nos linfócitos ativados, interferindo tanto na imunidade celular quanto na humoral. Tem se mostrado bastante benéfica, porém a sua ação está sendo questionada por causa dos efeitos colaterais nos rins e no sistema cardíaco (STRAUSS; BHUSHAN; GOODFIELD apud ZANCANARO *et.al.*) A ciclofosfamida pode ser utilizada na forma sistêmica e na cutânea, sendo, nesta última, aplicada com o intuito de diminuir o tempo da doença e de prevenir graves sequelas (DUARTE apud BEDRIKOW, 2008). Cita-se sua relevância na doença intersticial pulmonar da esclerodermia, mas os estudos ainda são inconclusivos (SAMPAIO-BARROS; AZEVEDO; FREIRE, 2004). Isso também ocorre com a associação de corticoide e de ciclofosfamida oral ou venoso (WHITE *et. al.*, 2000; PAKAS *et. al.*, 2002 apud KAIRALLA, 2005) e com o uso de esteroides (CONNOR; CARPENY, 2006). Na fibrose pulmonar idiopática, os cuidados de enfermagem devem ser contínuos, pautados na assistência sistematizada, objetivando um maior conforto físico, psicológico, emocional e um menor sofrimento para o cliente e sua família (LIMA *et. al.*, 2009).

Para o tratamento da hipertensão arterial, o emprego de vasodilatadores por via oral, ou venosa, traz satisfatórios resultados, como: bloqueadores do canal de cálcio (nifedipina, diltiazem, verapamil), inibidores da fosfodiesterase, sildenafil, óxido nítrico (CALLOU; RAMOS, 2009), análogo da prostaciclina, epoprostenol, iloprost, treprostinil e antagonista do receptor de endotelina, bosentan (BADESCH *et. al.*, 2000; MOK *et. al.*, 1999; OUDIZ *et. Al.*, 2004 apud). Assim como os anticoagulantes, o controle da hipóxia, da acidemia e a aplicação da oxigenoterapia podem ser usados em casos mais graves, sendo esta uma atribuição da enfermagem (CALLOU; RAMOS, 2009). Na terapêutica renal, o uso de corticosteroides, de inibidores da enzima conversora da angiotensina e a monitoração da pressão arterial e da creatinina são condutas favoráveis à restauração da saúde do paciente (DENTON *et. al.* apud BERTAZZI *et.al.*, 2012).

No comprometimento gastrointestinal, os laxantes, os procinéticos, a cisaprida e o octreotide são sugeridos, inicialmente, para tratar a doença, que após sua progressão e gravidade pode exigir intervenção cirúrgica. A laparotomia pode evidenciar fontes de obstrução e a necessidade da ressecção do segmento atômico ou da derivação intestinal (REGAN; WEILAND; GEALL, 1977; HAQUE *et. al.*, 1999 apud. CARDOSO, J. *et.al.*, 2006). Nos pacientes com disfagia, a equipe de enfermagem tem papel importante na identificação e avaliação dos sinais e sintomas sugestivos dessa dificuldade, estabelecendo, de forma precoce, intervenções que contribuam para a prevenção da desnutrição, desidratação e demais complicações. Sendo competência do enfermeiro a elevação da cabeceira do leito, a oferta de dietas pastosa em pequena quantidade, para alívio de desconfortos gastrointestinal, a inserção de sonda gástrica ou nasoenteral, a administração nutricional

parenteral e enteral, a avaliação do estado nutricional e o balanço hídrico, quando necessários (SHIRAMIZO; MAYER; YAKABI 2006; NUNES *et.al.*, 2009 apud ALBINI *et. al.*, 2013; JACOBSON, 2007).

Os recursos farmacológicos, para tratar o fenômeno de Raynaud, envolvem os bloqueadores dos canais de cálcio - Nitratos, sildenafil - os bloqueadores alfa-adrenérgicos e a fluoxetina. Para úlceras de extremidades, os vasodilatadores e a antibioticoterapia podem ter efeito positivo, juntamente com o debridamento e com a limpeza das lesões, seguido de um curativo oclusivo (CHUNG; FIORENTINO apud. KAYSER; CORRÊA; ANDRADE, 2009; CONNOR; CARPENECY, 2006), sendo obrigação do enfermeiro avaliar a lesão, supervisioná-la, executar os curativos diariamente e acompanhar sua evolução (MORAIS; OLIVEIRA; SOARES apud COSTA *et. al.*, 2012).

Os esforços para evitar os efeitos do fenômeno de Raynaud também são responsabilidades da enfermagem, que incluem as medidas educacionais. O paciente é orientado a resguardar-se de ambientes externos e a proteger-se do frio, utilizando agasalhos, cachecol, luvas e toucas. Recomenda-se evitar a utilização de agentes vasoconstritores, como cafeína, betabloqueadores e drogas simpaticomiméticas, além do abandono do tabagismo, pois ele provoca a gangrena digital. O uso de loções hidratantes auxilia na redução do ressecamento da pele. O controle emotivo e das ansiedades, através de terapias, é aconselhável como um método benéfico para evitar vasoconstrição por estresse (SMELTZER; BARE, 2005; HUMMERS; WIGLEY, 2003; HERRICK, 2008). Medidas como o aquecimento com cobertor e foco luminoso podem ser realizadas em pacientes internados e em estado crítico (CARDOSO, N. *et. al.*, 2012).

Outro método terapêutico é a fototerapia com radiação ultravioleta, que resulta no aumento da atividade de colagenase-metaloproteinase-1 da matriz, ampliando a expressão do IFN- γ e a diminuição do TGF- β (LAXERA; ZULIANB apud ZANCANARO *et.al*, 2009). Esta modalidade tem sido aplicada para o tratamento dos dois tipos de esclerodermia, porém é mais utilizada na forma localizada, podendo ser realizada sozinha ou em associação a medicamentos (ZULIAN *et. al.* apud TOMIYOSHI *et. al.*, 2010). Já a auto-hemoterapia é um tratamento coadjuvante que vem crescendo nas práticas clínicas, na intervenção das patologias autoimunes e no tratamento de lesões e feridas. Sua técnica consiste na retirada de determinado volume de sangue venoso do próprio paciente e em sua imediata aplicação, por via intramuscular ou subcutânea, visando estimular o sistema imunológico a produzir macrófagos e anticorpos para combater a afecção. Esse método oferece os mesmos riscos de uma punção venosa ou de uma administração intramuscular e subcutânea, que são: flebites, lesões de vasos e nervos, hematoma e necrose tecidual. Todos esses efeitos podem ser minimizados com a supervisão do enfermeiro, que deve atuar, inclusive, no gerenciamento da assistência de qualidade, por meio de entrevista e de investigação de obstáculos que possam inviabilizar a terapia (MOURA apud GEOVANINI; NORBERTO, 2009).

O transplante autólogo de células tronco hematopoiéticas é mais uma tentativa de reduzir o avanço das manifestações clínicas da esclerodermia. A compreensão e a

participação do enfermeiro no procedimento são indispensáveis na precaução de intercorrências e no planejamento de medidas efetivas. As ações de enfermagem para esse transplante são: orientação quanto à internação, realização de eletrocardiograma e de coleta de sangue, administração de furosema na retenção hídrica, controle hídrico rigoroso, controle do peso, cuidados com o cateter venoso central, monitorização dos sinais vitais e da pressão venosa central, realização de exame físico, avaliação do estado emocional e do padrão do sono, encaminhamento do paciente ao banho e orientações quanto à alimentação e ao manejo da dor (RODRIGUES *et. al.*, 2013; VONK *et. al.*, 2008 apud GUIMARÃES *et. al.*, 2014).

O desfecho esperado para o paciente, após o tratamento, os cuidados e a assistência prestada, é: melhora de seu estado clínico, sentimento de maior conforto e bem estar, redução da dor, melhoria da integridade cutânea, maior grau de morbidade dentro de suas limitações, recuperação emocional e psicológica, redução da incapacidade funcional e melhoria estética (JACOBSON, 2007). Ressalta-se, ainda, que o acompanhamento e a avaliação da gravidade, do dano e da atividade da afecção devem ser contínuos e de prática clínica minucioso, visando prevenir complicações e sequelas ao cliente (MEDSGER *et. al.* apud FREIRE; CICONELLI; SAMPAIO- BARROS, 2004).

PROGNÓSTICO

O prognóstico da esclerodermia é bastante desfavorável, baseando-se em suas manifestações clínicas, evolução imprevisível e alta taxa de mortalidade (BERTAZZI *et. al.*, 2012). A gravidade, a extensão e o órgão afetado constituem critérios para determinar um bom ou mau prognóstico da doença (FRIES *et. al.* apud FREIRE; CICONELLI; SAMPAIO-BARROS, 2004). Assim como o aparecimento da enfermidade, em mulheres muito jovens, representa uma pior previsão da expectativa de vida (BAGNOLI; FONSECA; JUNQUEIRA, 2007). Os pacientes com a forma clínica localizada apresentam estimativa de melhora após três anos, caso haja uma intervenção adequada (BONO; DUPIN apud ZANCANARO *et. al.*, 2009). Enquanto a esclerodermia sistêmica confere maior risco de morte aos enfermos (IOANNIDIS *et. al.*, 2005).

Estudos enfatizam que a forma Difusa, associada ao antitopoisomerase1, possui um índice de sobrevivência menor que a forma limitada, associada ao anticentrômero (LEROY *et. al.* apud SAMPAIO-BARROS; SAMARA; MARQUES NETO, 2004; WALKER *et. al.*, 2007), Isso se explica devido à agressividade, ao extenso envolvimento cutâneo e ao prejuízo de órgãos nobres (GEIRSSON; WOLHEIM; AKESSON apud GUIDOLIN, 2005). A expectativa de vida na doença Difusa é de aproximadamente 70% em 5 anos e de 55% em 10 anos. Na Limitada essa taxa é de 90% em 5 anos e de 75% em 10 anos (OLIVEIRA, C. *et. al.*, 2010; CONNOR; CARPENY, 2006). A alta frequência de óbitos é determinada quando há o comprometimento dos pulmões, coração e rim (VARGA apud SKARE *et. al.*, 2008). O envolvimento renal constitui a principal causa das mortes (WOLFF; JOHNSON; SAAVEDRA, 2013), representando 30 a 40% dos casos, sendo que cerca de 40% dos

indivíduos precisam realizar a diálise (DENTON *et. al.* apud BERTAZZI *et.al.*, 2012).

Salienta-se, ainda, que a associação de proteinúria, com o aumento na velocidade de hemossedimentação e com a diminuição da capacidade de difusão de monóxido de carbono são marcadores de pior prognóstico, estando relacionados ao menor índice de sobrevida (BRYAN *et. al.* apud SAMPAIO-BARROS; SAMARA; MARQUES NETO, 2004). Assim como a hipertensão arterial pulmonar, ligada à esclerodermia, que possui sobrevida de apenas 1 ano e é responsável por quase 30% do número de mortes pela afecção (STEEN *et. al.*, 2002; KAWUT *et. al.*, 2003 apud BERTAZZI *et.al.*, 2012).

COMPLICAÇÕES

As alterações no funcionamento dos diversos sistemas orgânicos provocados pela esclerodermia geram complicações e consequências relevantes para a qualidade de vida dos portadores dessa patologia. Dentre os problemas apresentados, estão a desfiguração do rosto, envolvendo os olhos, nariz, lábios e boca (MALCARNE *et. al.* apud LEITE; MAIA, 2013), a fibrose das mãos e dedos, que leva a prejuízos funcionais irreversíveis (KLIPPEL *et. al.* apud OLIVEIRA N., 2005) e a necrose de extremidades, que pode evoluir para a gangrena ou para a amputação (CHUNG; FIORENTINO apud. KAYSER; CORRÊA; ANDRADE, 2009). Em crianças pode haver intercorrências no crescimento ósseo, assimetria facial e dos membros, hemiparesia e distúrbios neurológicos. Essas alterações provocam impactos estéticos e limitações aos enfermos (HOLLAND *et. al.*, 2006; HAWK; ENGLISH, 2001 apud ZANCANARO *et.al.*, 2009).

Os transtornos musculoesqueléticos, como dor e contraturas articulares, artrite, lesões atroficas, astenia muscular e diminuição da amplitude de movimento e da psicomotricidade, são evidenciados (OSTOJIC *et. al.* apud LEITE; MAIA, 2013). Podem estar relacionados à baixa capacidade de desempenho físico, mesmo na ausência de complicações pulmonares (SUDDUTH *et. al.* apud OLIVEIRA, N., 2005). Entretanto, autores mencionam que a limitação aos exercícios está ligada à mecânica circulatória e não somente à fadiga periférica (MORELLI *et. al.* apud OLIVEIRA, N., 2005). Descreve-se, também, a presença de insuficiências respiratória, renal e cardíaca (JACOBSON, 2007), desnutrição, perda de peso, azia, náuseas, desidratação e diarreia (CARDOSO, J. *et. al.*, 2006). A boca pode apresentar-se seca ou com gosto ruim à noite. Podem surgir, também, problemas para deglutir, dificuldade de dormir, distúrbio de concentração e memória, enxaqueca, prurido, dor e mudança na coloração da pele, hipersensibilidade ao sol, ressecamento ocular e vaginal, além de dormências nos pés ou pernas, dificuldades para subir escadas, síndrome do túnel do carpo, rigidez nas mãos, incapacidade de abrir e fechar torneiras ou para segurar objetos, dificuldade para se vestir ou se lavar (LEITE; MAIA, 2013). Relatos de cansaço rápido ou de sensação de cansaço são frequentes na esclerodermia Difusa (SIERAKOWSKA apud GUIMARÃES *et. al.*, 2014).

As limitações cotidianas não são as únicas consequências enfrentadas pelos

pacientes. Outro obstáculo se refere à fertilidade ou ao desejo de ser mãe, que pode revelar-se comprometida devido a fatores psicológicos e físicos, ocasionados pela doença, como: falência ovariana prematura e incerteza quanto a sua capacidade de engravidar (BAGNOLI; FONSECA; JUNQUEIRA, 2007; STEEN, 1997). Sintomas depressivos são encontrados em 50% dos clientes (KLIPPEL *et. al.* apud OLIVEIRA, N., 2005). Ansiedade, desânimo, diminuição da autoestima e a fobia social são frequentes e estão associados à desfiguração na aparência física. Estudos ainda demonstram que a capacidade de trabalho pode ser afetada em 69% dos indivíduos, e que mulheres brasileiras, com esclerodermia, têm maior preocupação ou insatisfação com sua imagem corporal, considerando-se pouco atraentes, já que a figura estética é algo importante no país (LEITE; MAIA, 2013). Salienta-se, também, a relevância da sistematização da assistência de enfermagem na redução dessas possíveis complicações e na melhoria da saúde e da qualidade de vida do paciente (LIMA *et. al.*, 2009).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Em suma, pode-se enfatizar que as principais manifestações clínicas da esclerodermia sistêmica são o fenômeno de Raynaud, e o comprometimento cutâneo, gastrointestinal, pulmonar, renal e cardíaco do enfermo. A forma limitada da doença apresenta evolução lenta e o envolvimento visceral é tardio. O espessamento da pele é restrito às extremidades distais dos cotovelos e joelhos, à face e ao pescoço, sendo comum a síndrome CREST. A difusa possui um pior prognóstico, pois sua velocidade de progressão é acelerada e o acometimento visceral é mais precoce. A extensão da pele pode ser totalmente afetada ou envolver apenas as partes proximais e distais dos membros, da face e do tronco. A patologia provoca consequências relevantes na qualidade de vida do paciente, incluindo desfiguração estética, transtornos musculoesqueléticos, dificuldades para subir escadas ou para segurar objetos, desnutrição, fraqueza generalizada, transtornos psicológicos, fobia social e alterações no funcionamento de diversos sistemas orgânicos. A sistematização da assistência de enfermagem é essencial para o planejamento dos cuidados com o paciente portador de esclerodermia, visando à melhoria da qualidade de vida e à prevenção de possíveis complicações.

REFERÊNCIAS

ABERER E *et. al.* **Evidence for spirochetal origin of circumscribed scleroderma (morphea).** Acta Derm Venereol. v. 67, n. 3, p. 225- 231, 1987. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2442935>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

AKESSON, A *et. al.* **Assessment of skin, joint, tendon and muscle involvement.** Clin Exp Rheumatol. v. 21, s. 29 p. 5-8, 2003. Disponível em: <http://www.researchgate.net/profile/James_Seibold/publication/10637877_Assessment_of_skin_joint_tendon_and_muscle_involvement/links/0c96051805ab2be9fe000000.pdf>.

Acesso em: 5 de março de 2015.

ALBINI, Rejane Maestri Nobre *et. al.*. **Conhecimento da enfermagem sobre cuidados a pacientes disfágicos internados em unidade de terapia intensiva.** Rev. CEFAC. Curitiba, PR, v. 15, n. 6, p. 1512-1524, Nov-Dez., 2013. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rcefac/v15n6/45-12.pdf>>. Acesso em: 6 de março de 2015.

BAGNOLI, Vicente Renato; FONSECA, Angela Maggio da; JUNQUEIRA, Paulo Augusto de Almeida. **Esclerodermia- Prescrever ou não tratamento hormonal?** Rev. Assoc. Med. Bras., v.53, n. 5, 383 p., 2007. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/ramb/v53n5/a07v53n5.pdf>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

BARNETT, AJ; MILLER, MH; LITTLEJOHN, GO. **A survival study of patients with scleroderma diagnosed over 30 years (1953-1983):** The value of a simple cutaneous classification in the early stages of the disease. J Rheumatol, Austrália, v. 15, n. 2, p. 276-283, 1988. Disponível em: < <http://europepmc.org/abstract/med/3361537> >. Acesso em: 3 de março de 2015.

BEDRIKOW, Roberta Buense. **Esclerodermia Cutânea: Avaliação da resposta terapêutica á fototerapia.** 2008. 96 f. Dissertação (mestrado em medicina) – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-USP. São Paulo, 2008. Disponível em: <<http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5133/tde-15122008-174003/pt-br.php>>. Acesso em: 03 de Março de 2015.

BERTAZZI, Glauce Rejane Leonardi *et.al.* **Características clínicas da esclerose sistêmica e associação ao anticorpo antitopoisomerase -1 e padrão centrómero do anticorpo antinuclear.** Acta Reumatol. Port., São José do Rio Preto, SP, v.37, n.9, p.9-17, 2012. Disponível em: < http://www.actareumatologica.pt/oldsite/conteudo/pdfs/ARP_2012_1__05_-_AO_ARP2011_094.pdf >. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.

BRIASCHI, Marcos Leal *et.al.* **Utilização da imagem infravermelha em reumatologia.** Revista Brasileira Reumatologia, São Paulo, v.47, n.1, p. 42-51, jan/fev., 2007. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbr/v47n1/a08v47n1.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

BOUER, Marcio *et.al.* **Correlação clínica e ultra-sonográfica na esclerodermia localizada cutânea.** Radiol. Bras., São Paulo, v. 41, n. 2, p. 87-91, mar/abril., 2008. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rb/v41n2/06.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

BOUROS, D *et. al.*. **Histopathologic subsets of fibrosing alveolitis in patients with systemic sclerosis and their relationship to outcome.** Am J Respir Crit Care Med, v. 165, l. 12, p. 1581-1586, junho, 2002. Disponível em: < <http://www.atsjournals.org/doi/pdf/10.1164/rccm.2106012>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

CALLOU, Marlene Rau de Almeida; RAMOS, Paulo Roberto Miranda. **Hipertensão Arterial Pulmonar.** Arq. Bras. Cardiol., v. 93, supl. 1, p. 156-159, 2009. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2009001300016>. Acesso em: 03 de Março de 2015.

-
- CARDOSO, Nadyege Pereira *et. al.* **Esclerodermia sistêmica:** Um estudo clínico em enfermagem. In: CONGRESSO BRASILEIRO DOS CONSELHOS DE ENFERMAGEM, 15, 2012, Fortaleza. Vulnerabilidade social. Fortaleza: COFEN, 2012, 1 p. Disponível em:<
<http://189.59.9.179/CBCENF/sistemainscricoes/anais.php?evt=10&sec=64&niv=6.1&mod=2&con=7895&pdf=1>>. Acesso em: 6 de março de 2015.
- CARDOSO, Juliana Mendes *et.al.* **Semi-obstrução intestinal por esclerodermia – Relato de Caso.** Rev. Bras. Coloproct., Minas Gerais, v. 26, n. 2, p. 187-192, Janeiro, 2006. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbc/v26n2/v26n2a10.pdf> >. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.
- CHIFFLOT, H. *et. al.* Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review. Semin Arthritis Rheum. v. 37, n 4, p. 223-235, fevereiro, 2008. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17692364> >. Acesso em: 3 de março de 2015.
- CLEMENTS, PJ *et. al.* **Assessment of gastrointestinal involvement.** Clin Exp Rheumatol, v. 21, s. 29, p. 15-18, 2003. Disponível em: < <http://www.clinexprheumatol.org/article.asp?a=2095>>. Acesso em: 3 de março de 2015.
- CONNOR, Caralyn O` ; CARPENY, Karen. Doenças Reumatologias e Imunológicas. In: KAHAN, Scott. **Medicina interna.** 1. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2006. p. 229 (II série).
- COSTA, Kelly da Silva *et. al.* **Atuação do enfermeiro na assistência aos pacientes portadores de feridas.** Revista Interdisciplinar UNINOVAFAPI, Teresina, PI, v. 5, n. 3, p. 9-14, Jul/Ago/Set. 2012. Disponível em: <http://www.novafapi.com.br/sistemas/revistainterdisciplinar/v5n3/pesquisa/p1_v5n3.pdf >. Acesso em: 9 de abril de 2015.
- COTRIM, Carlos *et.al.* **Ecocardiografia de esforço na detecção de Hipertensão Arterial Pulmonar numa doente com esclerodermia.** Rev. Port.Cardiol., Portugal, v.25, n.2, p.199-203, 2006. Disponível em: <<http://www.spc.pt/spc/pdfs/artigos/702.pdf>>. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.
- CUTOLO, M; PIZZORNI, C; SULLI, A. **Capillaroscopy.** Best Pract Clin Rheumatol. v. 19, n. 3, p. 437-452, junho, 2005;. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15939368>>. Acesso em: 5 de março de 2015.
- DANTAS, André Tavares *et. al.* **Manejo da gravidez nas doenças reumáticas autoimunes.** Grupo editorial Moreira Jr. v. 12, n. 5, p. 131-138, outubro, 2011. Disponível em: <http://www.moreirajr.com.br/revistas.asp?fase=r003&id_materia=4875>. Acesso em: 03 de Março de 2015.
- DUARTE, Arthur Antônio. **Fator antinúcleo na dermatologia.** Anais Brasileiros de Dermatologia, São Paulo, v. 80, n. 4, p. 387-394, Julho, 2005. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/abd/v80n4/v80n4a10.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.
- FALANGA, V; ALTMAN, RD., ROTH, MJ. **Plasma somatomedin-C levels in systemic sclerosis.** Br J Dermatol, Inglaterra, v. 119, n. 5, p. 639-642, novembro, 1988. Disponível em: <<http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IscScript=iah/iah.xis&nextAction=ln>>
-

k&base=MEDLINE&exprSearch=3207616&indexSearch=UI&lang=p>. Acesso em: 3 de março de 2015.

FERRI, C *et. al.* **Systemic Sclerosis: demographic, clinical, and serologic features and survival in 1,012 Italian patients.** Medicine (Baltimore), v. 81, n. 2, p. 139-153, março, 2002. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11889413>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

FORBES, A; MARIE, I. **Gastrointestinal complications: the most frequente internal complications of systemic sclerosis.** Rheumatology (Oxford), v. 48, s 3, p. 36-39, junho, 2009. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19487222>>. Acesso em: 9 de abril de 2015.

FRANCISCO, Marina Celli *et.al.* **Desfecho da gravidez em portadoras de escleroderma difusa e limitada.** Rev. Bras. Ginecol. Obstet., Curitiba, PR, v. 27, n. 10, p. 594-598, outubro, 2005. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S010072032005001000005&script=sci_arttext>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

FREIRE, Eutilia Andrade Medeiros; CICONELLI, Rozana Mesquita; SAMPAIO- BARROS Percival D. **Análise dos critérios diagnósticos, de classificação, atividade e gravidade de doença na esclerose sistêmica.** Revista Brasileira Reumatologia, v. 44, n.1, p.40-45, jan/fev., 2004. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbr/v44n1/a08v44n1.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

GASPARETTO, Emerson L. *et.al.* **Esclerose sistêmica progressiva: Aspectos na tomografia computadorizada de alta resolução.** Radiol. Bras., Curitiba, PR, v.38, n.5, p.329-332, 2005. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rb/v38n5/a04v38n5> >. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.

GEOVANINI Telma; NORBERTO Manoel Mozart Corrêa. **Tratamento da Esclerodermia doença auto imune através da auto-hemoterapia: um estudo de caso clínico.** Rev. Referência, Il série, n. 9, p. 51-59, março, 2009. Disponível em: <https://www.esenfc.pt/v02/pa/conteudos/downloadArtigo.php?id_ficheiro=261&codigo= >. Acesso em: 5 de março de 2015.

GLADMAN, DD *et. al.* **HLA markers for susceptibility and expression. in scleroderma.** J Rheumatol, v. 32, n. 8, p. 1481-1487, agosto, 2005. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16078323>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

GUIDOLIN, Fernanda *et.al.* **Prevalência de achados cutâneos em portadores de esclerose sistêmica-Experiência de um hospital universitário.** Anais Brasileiros de Dermatologia, Curitiba, PR, v. 80, n. 5, p. 481-486, Junho, 2005. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/abd/v80n5/v80n5a05.pdf>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

GUIMARÃES, Carolina Scoqui *et. al.* **Transplante autólogo de células tronco hematopoéticas para esclerose sistêmica: ações de enfermagem.** Rev. Eletrônica de Enfermagem, Ribeirão Preto, SP, v. 16, n. 1 p. 77-83, jan/mar., 2014. Disponível em: < https://www.fen.ufg.br/fen_revista/v16/n1/pdf/v16n1a09.pdf>. Acesso em: 6 de março de 2015.

GUSMÃO, Sebastião; MAGALDI Marcelo; ARANTES, Aluízio. **Rizotomia Trigeminal por**

radiofrequência para tratamento da Neuralgia do Trigêmeo. Arq. Neuropsiquiatr., Belo Horizonte, MG, v. 61, n. 2-B, p.434-440, janeiro, 2003. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0004282X2003000300020&script=sci_arttext>. Acesso em: 03 de Março de 2015.

HANITSCH, LG, *et. al.* **Skin sclerosis is only of limited value to identify SSc patients with severe manifestations – an analysis of a distinct patient subgroup of the German Systemic Sclerosis Network (DNSS) Register.** Rheumatology (Oxford), v. 48 n. 1 p.70-73, janeiro, 2009. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19056798>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

HERRICK, A. **Diagnosis and management of scleroderma peripheral vascular disease.** Rheum Dis Clin North Am, v. 34, n. 1, p. 89-114, fevereiro, 2008. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18329535>>. Acesso em: 9 de abril de 2015.

HUMMERS, LK; WIGLEY, FM. **Management of Raynaud’s phenomenon and digital ischemic lesions in scleroderma.** Rheum Dis Clin North Am, v. 29, n. 2, p. 293-313, maio, 2003. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12841296>>. Acesso em: 9 de abril de 2015.

IHN, H. **Pathogenesis of fibrosis: role of TGF-beta and CTGF.** Curr Opin Rheumatol, Japão, v. 14, n. 6, p. 681-685, novembro, 2002. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12410091>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

IOANNIDIS, JP *et. al.* **Mortality in systemic sclerosis: an international metaanalysis of individual patient data.** Am J Med, v. 118, n. 1, p. 2-10, janeiro, 2005. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15639201>>. Acesso em: 6 de março de 2015.

JACOBSON, Roxane. **Doenças: Da sintomatologia ao plano de alta.** 1. ed. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan: 2007, p. 259-261.

KAIRALLA, Ronaldo Adib. **Doença intersticial pulmonar na esclerodermia.** Jornal Brasileiro de Pneumologia, São Paulo, v.31, n.4, 3 p., 2005. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/jbpneu/v31n4/26324.pdf>>. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.

KAYSER, Cristiane; CORRÊA, Marcelo José Uchôa; ANDRADE, Luís Eduardo Coelho. **Fenômeno de Raynaud.** Revista Brasileira Reumatologia, São Paulo, v.49, n.1, p. 48-63, Janeiro, 2009. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbr/v49n1/06.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

KIM, EA *et. al.* **Interstitial pneumonia in progressive systemic sclerosis: serial highresolution CT findings with functional correlation.** Jornal of Computer Assisted Tomography v. 25, n. 5, p. 757–763, setembro/outubro, 2001. Disponível em: <http://journals.lww.com/jcat/Abstract/2001/09000/Interstitial_Pneumonia_in_Progressive_Systemic.15.aspx>. Acesso em: 3 de março de 2015.

KOUYOUMDJIAN, JOÃO ARIS. **Síndrome do túnel do carpo: Aspectos atuais.** Arq Neuropsiquiatr, Rio Preto, SP, v. 57. n. 2-B, p. 504-512, fevereiro, 1999. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/anp/v57n2B/1459.pdf>>. Acesso em: 05 de Março de 2015.

LAMBERT, NC *et. al.* **Quantification of maternal microchimerism by HLA-specific real-time polymerase chain reaction: studies of healthy women and women with**

scleroderma. Arthritis e Rheumatism, v. 50, n. 3, p. 906-914, março, 2004. Disponível em: < <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.20200/pdf>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

LASTRA, Olga Lidia Vera. **Esclerosis sistêmica.** Medicina Interna de México, México, v. 22, n. 3, p. 231-245, maio/Junho, 2006. Disponível em: <<http://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2006/mim063k.pdf>>. Acesso em: 03 de Março de 2015.

LEITE, Catarina Correia; MAIA, Ângela Costa. **Sintomas de doença e adaptação psicológica em pacientes brasileiros com esclerodermia.** Revista Brasileira de Reumatologia, Portugal, v. 53, n. 5, p. 405-411, Maio, 2013. Disponível em: <<http://www.reumatologia.com.br/pdfs/rbr535pt.pdf>>. Acesso em: 03 de Março de 2015.

LIBERATI, Ana Paula Torres; SKARE, Thelma; RIBEIRO, Camila Ferrari. **Estudo de associação entre anticorpos anticardiolipinas e fenômenos vasculares periféricos em pacientes com esclerodermia sistêmica.** Anais Brasileiros de Dermatologia, Curitiba, PR, v. 85, n. 3, p. 403-405, 2010. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/abd/v85n3/a22v85n3.pdf>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

LIMA, Talita Aquira dos Santos *et. al.* **A sistematização da assistência de enfermagem para clientes com fibrose pulmonar idiopática: relato de experiência.** In: CONGRESSO BRASILEIRO DE ENFERMAGEM, 61, 2009, Fortaleza. Transformação social e sustentabilidade ambiental, Fortaleza: ABEN, 2009, p. 3038-3039. Disponível em:<http://www.abeneventos.com.br/anais_61cben/files/00898.pdf>. Acesso em: 6 de março de 2015.

MARIE, I *et. al.* **Anticardiolipin and anti-beta2 glycoprotein I antibodies and lupus-like anticoagulant: Prevalence and significance in systemic sclerosis.** Br J Dermatol., v. 158, n. 1, p. 141-144, Janeiro, 2008. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18028496>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

MARTINI, G *et. al.* **Systemic sclerosis in childhood: clinical and immunologic features of 153 patients in an international database.** Arthritis Rheum v. 54, n. 12, p. 3971-3978, dezembro, 2006. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17133611>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

MARTINS, Renata Cristina da Silva *et. al.* **Síndrome de CREST aplicação da sistematização da assistência de enfermagem: Relato de experiência.** In: CONGRESSO DE INICIAÇÃO CIENTÍFICA, VII ENCONTRO DE PÓS-GRADUAÇÃO E II AMOSTRA CIENTÍFICA DA UFPEL, 19, 2010, Pelotas, Anais do XIX Congresso de Iniciação Científica, Pelotas: UFPEL, 2010, p. 1-4. Disponível em:< http://www2.ufpel.edu.br/cic/2010/cd/pdf/CS/CS_00872.pdf>. Acesso em: 6 de março de 2015.

MATUCCI-CERINIC, M *et. al.* **The complexity of managing systemic sclerosis: screening and diagnosis.** Rheumatology (Oxford),v. 48 s. 3, p. 8-13, 2009 . Disponível em: < http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/48/suppl_3/iii8.full>. Acesso em: 6 de março de 2015.

MEDSGER, Thomas A.; JR.; MD. **Epidemiology of systemic sclerosis.** Clin Dermatol, v. 12, n. 2, p. 207-216, abril/Junho, 1994. Disponível em:

<<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0738081X94903239/part/first-page-pdf>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

MIRANDA, Ingrid Almeida *et.al.* **Oscilações forçadas na avaliação funcional de indivíduos portadores de esclerodermia.** Pulmão RJ, Rio de Janeiro, v.15, n. 1, p.2-6, Março, 2006. Disponível em: <http://www.sopterj.com.br/revista/2006_15_1/04.pdf >. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.

MONTICIELO, Odirlei André *et.al.* **Esclerose sistêmica e níveis séricos elevados de organoclorado: Uma associação possível?** Revista Brasileira de reumatologia, Porto Alegre, RS, v. 48, n. 1, p. 51-54, jan/ fev., 2008. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbr/v48n1/12.pdf>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

MULLER, Carolina de Souza *et.al.* **Perfil de autoanticorpos e correlação clínica em um grupo de pacientes com esclerose sistêmica na região sul da Brasil.** Revista Brasileira Reumatologia, Paraná, v. 51, n.4, p.314-324, abril, 2011. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbr/v51n4/v51n4a04.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

MURRAY, KJ.; LAXER, RM. **Scleroderma in children and adolescents.** Rheum Dis Clin North Am. v. 28, n. 3, p. 603-624, agosto, 2002. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/2442935>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

NASCIF, AK *et. al.* **Infl ammatory myopathies in childhood: correlation between nailfold capillaroscopy findings and clinical and laboratory data.** Jornal de Pediatria, Rio Janeiro, v. 82 n. 1, p. 40–45, 2006. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/jped/v82n1/v82n1a09.pdf>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

NEUGEBAUER, KM; MERRIL, JT; WERNER, MH. **SR protein are autoantigens in patients with systemic lupus erythematosus. Importance of phosphoepitopes.** Arthritis Rheum, v. 43, n. 8, p. 1768-1778, agosto, 2000. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10943867>>. Acesso em: 6 de março de 2015.

OLIVEIRA, Cleydson Lucena de Andrada *et.al.* **Manifestação severa da esclerodermia.** Rev. Bras. Cir. Craniomaxilofac., Rio de Janeiro, v. 13, n. 3, p.183-186, Janeiro, 2010. Disponível em: <<http://abccmf.org.br/cm/Revi/2010/dezembro/13Manifesta%C3%A7~%C3%A7ao%20severa%20da%20esclerodermia.pdf> >. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

OLIVEIRA, Natália Cristina de. **Avaliação ergoespirométrica em pacientes com esclerodermia.** 2005. 70 f. Dissertação (mestrado em medicina) - Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-USP. São Paulo, 2005. Disponível em: <<http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5145/tde-04052006-111335/pt-br.php>>. Acesso em: 03 de Março de 2015.

PANDOLFI, Assunta *et. al.* **Increased plasma levels of platelet derived growth factor activity in patients with progressive systemic sclerosis.** v. 191, p. 1-4, 1989. Disponível em: < <http://ebm.sagepub.com/content/191/1/1.short>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

PEDROSO, Camila Lobo *et.al.* **Silicose e Esclerose Sistêmica-Síndrome de Erasmus: Relato de um caso.** Arq. Ciênc. Saúde, São José do Rio Preto, SP, v.16, n.3, p.134-136, jul/set., 2009. Disponível em: < http://www.cienciasdasaude.famerp.br/racs_ol/vol-16-

3/IDJ7.pdf>. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.

PEDROZA, Aline Maria de Araújo *et.al.* **Atuação da fisioterapia em pacientes com esclerodermia sistêmica: Relato de Casos.** Revistas Brasileira de Ciências da Saúde, João Pessoa, PB, vol.16, Supl. 2, p. 115-124, 2012. Disponível em: <<http://periodicos.ufpb.br/ojs/index.php/rbcs/article/viewFile/16413/9533> >. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

PINTO, Fernão Pougy da Costa *et.al.* **Cavitação pulmonar infectada em paciente com silicoesclerodermia (síndrome de Erasmus).** Pulmão RJ, Rio de Janeiro, v.15, n.3, p.191-193, Junho, 2006. Disponível em: <http://www.sopterj.com.br/revista/2006_15_3/10.pdf>. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.

PIOTTO, Daniela Gerent Petry *et.al.* **Capilaroscopia periungueal em crianças adolescentes com doenças reumáticas.** Revista Brasileira Reumatologia, São Paulo, v.52, n. 5, p. 722-732, Junho, 2012. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbr/v52n5/v52n5a07.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

PISA, FE. *et. al.* **Reproductive factors and the risk of scleroderma: an Italian case-control study.** Arthritis Rheum, v. 46, n. 2, p. 451-456, fevereiro, 2002. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11840448>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

PUCINELLI, MLC *et. al.* **Nail fold capillaroscopy in systemic sclerosis: correlation with involvement of lung and esophagus.** Rev Bras Reumatol, v. 35, n. 3, p. 136-142, maio-junho, 1995. Disponível em: <<http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IscScript=iah/iah.xis&nextAction=Ink&base=LILACS&exprSearch=169198&indexSearch=ID&lang=p>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

RAMANAN, AV; FELDMAN, BM. **Clinical outcomes in juvenile dermatomyositis.** Curr Opin Rheumatol, v. 14, n. 6, p. 658-662, novembro, 2002. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12410087>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

REVEILLE, JD; SOLOMON, DH. **Evidence-based guidelines for the use of immunologic tests: anticentromere, Scl-70, and nucleolar antibodies.** Arthritis Rheum, v. 49, n. 3, p. 399-412, junho, 2003. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12794797> >. Acesso em: 6 de março de 2015.

ROSA, Ana Claudia Ferreira *et.al.* **Calcinose Peritendínea do tendão calcâneo associada a dermatomiosite: Correlação entre radiografia convencional, ultrasonografia, ressonância magnética e macroscopia cirúrgica.** Radiol. Bras., Goiânia/ São Paulo, v.39, n.1, p.75-78, 2006. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rb/v39n1/a14v39n1.pdf> >. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.

SAHHAR, J; LITTLEJOHN, G; CONRON, M. **Fibrosing alveolitis in systemic sclerosis: the need for early screening and treatment.** Internal Medicine Journal, v. 34, n. 11, p. 626-638, novembro, 2004. Disponível em: <<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1445-5994.2004.00674.x/abstract;jsessionid=2E6F492377BC18755ED9485126BBB350.f03t02?userIsAuthenticated=false&deniedAccessCustomisedMessage=> >. Acesso em: 5 de março de 2015.

SAMPAIO-BARROS, Percival D.; ANDRADE, Luis Eduardo C. **GEPRO: do Sonho à**

Realidade. Revista Brasileira de Reumatologia, São Paulo, v. 44, n. 1, p. 6-7, jan./fev., 2004. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/rbr/v44n1/a02v44n1.pdf>>. Acesso em: 03 de Março de 2015.

SAMPAIO-BARROS, Percival D.; AZEVEDO, Ana Beatriz Cordeiro de; FREIRE, Eutília Andrade Medeiros. **Esclerose Sistêmica**. Rev Brasileira de Reumatologia, v. 44, n. 1, p. 79-85, jan./fev., 2004. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0482-50042004000100015&script=sci_arttext>. Acesso em: 6 de março de 2015.

SAMPAIO-BARROS, Percival D; SAMARA, adil Muhib; MARQUES NETO, João Francisco. **Estudo sobre as diferentes formas clínicas e escores cutâneos na esclerose sistêmica**. Revista Brasileira Reumatologia, Campinas, SP, v.44, n.1, p.1-8, jan/fev., 2004. Disponível em: <http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0482-50042004000100003&script=sci_arttext>. Acesso em: 23 de fevereiro de 2015.

SAKKAS, LI. **New developments in the pathogenesis of systemic sclerosis**. Autoimmunity, v. 38, n. 2, p. 113-116, março, 2005. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16040330>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

SALLAM, H; MCNEARNEY, TA; CHEN, JD. **Systematic review: pathophysiology and management of gastrointestinal dysmotility in systemic sclerosis (scleroderma)**. Aliment Pharmacol Ther, v. 23, n. 6, p. 691-712, março, 2006. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16556171>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

SILVA, H. C. da *et.al.* **Estudo da densidade óssea na esclerodermia sistêmica**. Rev. Assoc. Med. Bras., São Paulo, v. 43, n. 1, p. 40-46, 1997. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/ramb/v43n1/2071.pdf>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

SILVA, L.S.M. da *et.al.* **Capilaroscopia panorâmica periungueal e sua aplicação em doenças reumáticas**. Rev. Ass. Med. Brasil, São Paulo, v. 43, n. 1, p. 69-73, 1997. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/ramb/v43n1/2076.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

SMELTZER, Suzanne C.; BARE, Brenda G. Histórico e tratamento de Pacientes com Distúrbios Reumáticos. In: **Brunner e Suddarth: Tratado de Enfermagem Médico-Cirúrgica**. 10 ed. v. 3. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005, p. 1720.

SMITH, Edwin A; LEROY E. Carwile. **A possible role for transforming growth factor-beta in systemic sclerosis**. J Invest Dermatol, U.S.A., v. 95, p. 1255-1275, 1990.

125-7. Disponível em: <<http://www.nature.com/jid/journal/v95/n6s/full/5612723a.html>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

SKARE, Thelma L. *et.al.* **Capilaroscopia periungueal e gravidade da esclerodermia sistêmica**. Anais Brasileiros de Dermatologia, Curitiba, PR, v.83, n.2, p.125-129, Fevereiro, 2008. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/abd/v83n2/v83n02a04.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

STEEN, VD. **Scleroderma and pregnancy**. Rheum Dis Clin North Am, v. 23, n. 1, p.133-147, fevereiro, 1997. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9031379>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

STEEN, VD. **Autoantibodies in systemic sclerosis.** *Semin Arthritis Rheum*, v. 35, n. 1, p. 35-42, agosto, 2005. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16084222>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

TOMIYOSHI, Carolina *et. al.* **Qual o seu diagnóstico?** *Anais Brasileiros de Dermatologia*, Curitiba, PR, v. 85, n. 3, p. 397-399, 2010. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/abd/v85n3/a20v85n3.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.

TORRES, Priscila. **Artrite Reumatoide: Campanha Conscientização sobre a Esclerose Sistêmica- Esclerodermia.** Blog amigo do reumatologista, publicado em 29 de junho de 2014, Disponível em: < <http://www.artritereumatoide.blog.br/tag/abrapes-realiza-campanha-nas-redes-sociais-mobilizando-portadores-de-esclerodermia-e-apoiadores-famosos/>>. Acesso em: 15 de abril de 2015.

VALERI, Carla Bastos. **Avaliação da vasculatura pulmonar na esclerose sistêmica.** 2011. 107 f. Tese (Doutorado em medicina)- Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo-USP. São Paulo, 2011. Disponível em: <<http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5150/tde-23112011-183138/pt-br.php>>. Acesso em: 03 de Março de 2015.

VARGA, J; ABRAHAM, D. **Systemic sclerosis: a prototypic multisystem fibrotic disorder.** *J Clin Invest*, v. 117, n. 3, p. 557-567, março, 2007. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17332883>>. Acesso em: 6 de março de 2015.

VIERRA, E; CUNNINGHAM, BB. **Morphea and Localized Scleroderma in Children.** *Semin Cutan Med Surg.* *Semin Cutan Med Surg.* v. 18, n. 3, p. 210-225, setembro, 1999. Disponível em: <<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10468041>>. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

WALKER, UA *et. al.* **Clinical risk assessment of organ manifestations in systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials And Research group database.** *Ann Rheum Dis*, v. 66 n. 6, p. 754-763, junho, 2007. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17234652>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

WEIBEL, L *et. al.* **Evaluation of methotrexate and corticosteroids for the treatment of localized scleroderma (morphoea) in children.** *Br J Dermatol.* p. 1013-1020.

março, 2006. Disponível em: < http://www.therombergconnection.com/other_articles/Evaluation_of_methotrexate_Nov2006.pdf >. Acesso em: 26 de fevereiro de 2015.

WIPFF, J, *et al.* **Prevalence of Barrett's Esophagus in Systemic Sclerosis.** *Arthritis Rheum* v. 52, n. 9, p. 2882—2888, setembro, 2005. Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16142744>>. Acesso em: 5 de março de 2015.

WOLFF, Klaus; JOHNSON, Richard A.; SAAVEDRA, Arturo P. A pele nas doenças imunológicas, autoimunes e reumáticas. In: **Dermatologia de Fitzpatrick atlas e texto.** 7. ed. Nova York: McGraw-hill education, 2013. p. 345-351. . Disponível em: <<https://books.google.com.br/books?id=rLiZBAAQBAJ&pg=PA348&lpg=PA348&dq=sulcos+radiais+periorais&source=bl&ots=1dFbRKeJKa&sig=Saf0vtj8jm0n-9JBs6BGj7XRqIk&hl=pt-BR&sa=X&ei=ExFMVYLTNsGdgwSe34DwDg&ved=0CC4Q6AEwAg#v=onepage&q=sulco>>

s%20radiais%20periorais&f=false >. Acesso em: 05 de Março de 2015.

XU, S. *et. al.* **Endothelins**: effect on matrix biosynthesis and proliferation in normal and scleroderma fibroblasts. J Cardiovasc Pharmacol, 31 Suppl 1, p. 360-363, 1998.

Disponível em: < <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9595482>>. Acesso em: 3 de março de 2015.

ZANCANARO, Pedro C. Q. *et.al.* **Esclerodermia localizada na criança**: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. Anais Brasileiros de Dermatologia, Brasília, DF, v.84, n. 2, p. 161-172, 2009. Disponível em:

<<http://www.scielo.br/pdf/abd/v84n2/v84n2a09.pdf>>. Acesso em: 21 de fevereiro de 2015.