

FENÓMENO DE RAYNAUD

RAYNAUD'S PHENOMENON

Mónica Seidi¹, Célia Henriques²

Palavras chave: Escleroderma sistémico, Doença de Raynaud

Key words: Systemic scleroderma, Raynaud disease



Imagem 1 - Fenómeno de Raynaud no início da consulta



Imagem 2 - Fenómeno de Raynaud em 3 fases após breve período de stresse emocional



Imagem 3 - Fenómeno de Raynaud em 3 fases

¹Interna de Medicina Interna, Serviço de Medicina do Hospital Santo Espírito da Ilha Terceira, Terceira, Portugal.

✉ monicaseidi12@hotmail.com

²Célia Henriques, Assistente Hospitalar de Medicina Interna, Serviço de Medicina IV. Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, EPE, Amadora, Portugal.

Recebido 28/02/15; Aceite 29/05/15

Doente do sexo feminino, 40 anos de idade, seguida em consulta de Doenças Auto Imunes com diagnóstico de Esclerose Sistémica (ES). Predomínio de sintomas articulares, com poliartralgias assimétricas envolvendo articulações metacarpofalângicas, interfalângicas proximais e punhos. Referência a episódios de fotossensibilidade, úlceras orais recorrentes e Fenómeno de Raynaud (FR) com 2 anos de evolução.

No decorrer de consulta de seguimento, após período de maior stress emocional, constata-se agravamento do FR observando-se as 3 fases evolutivas deste processo (Imagem 1, 2 e 3).

Do ponto de vista analítico salienta-se positividade para anticorpos antinucleares (1:640) e anti centrómero. Capilaroscopia com distorção e dilatação de capilares e áreas avasculares sugestivas de Raynaud secundário.

Relativamente à terapêutica, encontrava-se previamente medicada com hidroxycloquina 400 mg/dia, metotrexato 15 mg/dia e deflazacorte 3 mg/dia, e iniciou Nifedipina 5 mg/dia, pela acção vasodilatadora, para além de reforço das medidas gerais de protecção do frio.

O Fenómeno de Raynaud tem particular importância na ES, e poderá ser durante vários anos a única manifestação clínica da doença, podendo preceder o envolvimento cutâneo, cardíaco, pulmonar e digestivo. Os mecanismos inerentes ao atingimento de outros órgãos para além da pele são complexos e não se encontram totalmente conhecidos. A lesão vascular, a activação auto imune e a síntese excessiva de matriz extracelular com aumento da deposição de colagénio desempenham um papel fulcral na patogénese da doença.

O prognóstico da ES está relacionado com a severidade das manifestações clínicas e com os órgãos afectados. O envolvimento pulmonar (Hipertensão Pulmonar (HTP) e Doença intersticial pulmonar) é causa de morte na maioria dos doentes. A disfunção cardíaca primária ou secundária à HTP contribui não só para o pior prognóstico da doença, mas também para possível envolvimento renal, que se poderá manifestar através da Crise Renal da Esclerodermia em 10-15% dos doentes.

The authors present a clinical case of a 40 years old woman observed in an Autoimmune disease query with the diagnosis of Systemic Sclerosis (SS).

Predominance of joint symptoms with asymmetric polyarthralgias involving metacarpophalangeal, proximal interphalangeal and wrists and episodes of photosensitivity, recurrent oral ulcers and Raynaud Phenomenon (RP) with 2 years of evolution.

During the visit after a period of emotional stress it was possible to detect a worsening in the RP and consequently observe the three developmental stages of this process. (Image 1, 2 and 3).

Analytically with antinuclear (1:640) and anti-centromere antibodies positives. Capillaroscopy with distortion and dilation of capillaries and avascular areas suggesting secondary RP.

Regarding therapeutics previously prescribed she was on hydroxychloroquine 400 mg/day, methotrexate 15 mg/day and deflazacort 3 mg/day. Nifedipine 5 mg/day was started due to its vasodilating action, in addition to general measures to protect from the cold temperatures.

The RP is particularly important in SS and can be the only clinical manifestation of the disease during several years before skin, cardiac, pulmonary and digestive involvement. The mechanisms inherent to the achievement of other organs further than the skin are complex and are not fully known. Vascular injury, autoimmune activation and excessive synthesis of extracellular matrix with an increase of collagen deposition play a central role in the pathogenesis of this disease.

The prognosis of SS it is related with the severity of clinical manifestations and depends of the organ affected. The Pulmonar involvement (Pulmonar hypertension-HTP and interstitial lung disease) can cause death in most patients. The primary or secondary cardiac dysfunction due to HTP not only contributes to the poor prognosis of the disease but also for a possible renal involvement, which can be manifested by the Sclerodermia renal crisis in 10-15% of the patients.

BIBLIOGRAFIA

1. Wigley F. Clinical manifestations and diagnosis of the Raynaud phenomenon [consultado em 28/4/15]. Disponível em: www.uptodate.com
2. Badea I, Taylor M, Rosenberg M. Pathogenesis and Therapeutic Approaches for Improved Topical Treatment in Localized Scleroderma and Systemic Sclerosis. *Foldvari Disclosures. Rheumatology.* 2009;48(3):213-221.
3. Gabrielli A, Enrico A, Thomas K. Scleroderma-Mechanisms of disease. *N Eng J Med* 2009; 360:1989-2003
4. Labrador S, Gonzalez-Gay M. Cold hands associated with Scleroderma *N Eng J Med* 2013 369:1638
5. Varga J. Overview of the clinical manifestations of systemic sclerosis (scleroderma) in adults. [consultado em 30/4/2015]. Disponível em: www.uptodate.com