

**UNIVERSIDADE TIRADENTES
CURSO DE NUTRIÇÃO**

**ILANNA SÂNGELA NASCIMENTO MARQUES
MARIA JAIR CORREA VASCONCELOS**

**INTERVENÇÃO NUTRICIONAL NA ASSISTÊNCIA A PACIENTES ACOMETIDOS
POR ESCLERODERMIA SISTÊMICA**

**ARACAJU
2022**

**ILANNA SÂNGELA NASCIMENTO MARQUES
MARIA JAIR CORREA VASCONCELOS**

**INTERVENÇÃO NUTRICIONAL NA ASSISTÊNCIA A PACIENTES ACOMETIDOS
POR ESCLERODERMIA SISTÊMICA**

Trabalho de Conclusão de Curso II, apresentado à
Universidade Tiradentes, como requisito parcial
para obtenção do título de Bacharel em Nutrição.
Orientador(a) : Profª M.Sc. Talita Kizzy Barbosa
Barreto

ARACAJU
2022

RESUMO

A Esclerodermia Sistêmica (ES) é uma doença rara com prevalência, que varia de 3-24 por 1.000.000 (milhão) de habitantes, sendo de 3-14 vezes mais frequente em mulheres do que em homens. Sendo uma doença difusa do tecido conjuntivo com expressão variável e de origem autoimune, é caracterizada por fibrose da pele e dos órgãos internos, que comprometem pequenos vasos sanguíneos e na formação de anticorpos que agem contra as estruturas do próprio organismo. O presente trabalho buscou esclarecer quais são os principais sintomas apresentados por pacientes portadores de esclerodermia sistêmica, como pode ser ativado o sistema imunológico por indução de alimentos e como seria a avaliação nutricional desse grupo, e quais seriam as introduções nutricionais mais adequadas. Além disso, o envolvimento gastrointestinal, é um dos mais frequente nesta patologia. Esta condição inclui refluxo gastroesofágico, crescimento excessivo de bactérias e pseudo-obstrução intestinal, que tem um impacto significativo no estado nutricional. Nesse sentido, é importante compreender o papel nas sensibilidades alimentares que desempenham na doença, ressaltando que, é uma resposta imunomediada, que reage a certos alimentos como uma ameaça, e amplifica a resposta imunológica. Trata-se de um trabalho estruturado como artigo de revisão de literatura com natureza qualitativa e descritiva a respeito da intervenção nutricional na assistência a pacientes acometidos por esclerodermia sistêmica limitada e da difusa. Os objetivos são investigar quais os benefícios da intervenção nutricional em pacientes com esclerodermia sistêmica, descrever um modelo de intervenção nutricional direcionada a pacientes com esclerodermia sistêmica. Para este trabalho foram consultadas as bases de dados do Science Direct, Medline Pubmed, Google Academy, Medline Bireme e Scientific Electronic Library Online (SciELO), entre outros, no período do mês de fevereiro a maio de 2022. A acentuada escolha por diversas bases de pesquisa, se fez pela demasiada escassez de contribuições científicas sobre o assunto, principalmente em escala nacional, direcionando o trabalho para trabalhos internacionais em línguas espanholas e inglesas. Foram empregados os descritores esclerodermia sistêmica e nutrição, buscando trabalhos originais, que foram publicados de 2000 a 2022. O estudo tem o propósito de incentivar o rastreio de desnutrição dos portadores de Esclerodermia no país, pois não existe nenhum método de avaliação nutricional que supra as necessidades do paciente que busca acompanhamento nutricional em seu tratamento e que sirva como alerta quanto à necessidade de estudos futuros, para melhorar a avaliação da ES e influenciar positivamente no estado nutricional destes portadores.

Palavras-chave: Autoimune; Esclerodermia Sistêmica; Nutrição; Intervenção Nutricional.

SUMMARY

Systemic Scleroderma (SSc) is a rare disease with prevalence ranging from 3-24 per 1,000,000 (million) of inhabitants, being 3-14 times more frequent in women than in men. Being a diffuse connective tissue disease with variable expression and of autoimmune origin, it is characterized by fibrosis of the skin and internal organs, which compromise small blood vessels and the formation of antibodies that act against the structures of the body itself. The present study sought to clarify the main symptoms presented by patients with systemic scleroderma, how the immune system can be activated by food induction and how the nutritional assessment of this group would be, and what would be the most appropriate nutritional introductions. In addition, gastrointestinal involvement is one of the most frequent in this pathology. This condition includes gastroesophageal reflux, bacterial overgrowth and intestinal pseudo-obstruction, which has a significant impact on nutritional status. In this sense, it is important to understand the role in food sensitivities that play in the disease, emphasizing that it is an immune-mediated response, which reacts to certain foods as a threat, and amplifies the immune response. This is a work structured as a literature review article with a qualitative and descriptive nature regarding nutritional intervention in the care of patients affected by limited and diffuse systemic scleroderma. The objectives are to investigate the benefits of nutritional intervention in patients with systemic scleroderma, to describe a model of nutritional intervention aimed at patients with systemic scleroderma. For this work, the databases of Science Direct, Medline Pubmed, Google Academy, Medline Bireme and Scientific Electronic Library Online (SciELO), among others, were consulted from February to May 2022. of research, was made by the lack of scientific contributions on the subject, mainly on a national scale, directing the work to international works in Spanish and English languages. The descriptors systemic scleroderma and nutrition were used, looking for original works, which were published from 2000 to 2022. The study aims to encourage the screening of malnutrition in scleroderma patients in the country, as there is no nutritional assessment method that meets the needs of the patient who seeks nutritional monitoring in their treatment and that serves as an alert regarding the need for future studies, to improve the evaluation of SS and positively influence the nutritional status of these patients.

Keywords: Autoimmune; Systemic Scleroderma; Nutrition; Nutritional Intervention.

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO	01
2 OBJETIVOS	03
2.1 OBJETIVO GERAL	03
2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS	03
3 MATERIAIS E MÉTODOS	04
4 FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	06
4.1 Fisiopatologia	07
4.1.1 Tecido conjuntivo	08
4.1.2 Estrutura e síntese	08
4.1.3 Receptores e suas regulações	08
4.2 Sinalizações	08
4.2.1 Mecanismos diretos: transformações tecidulares.....	09
4.2.3 Epidemiologia.....	19
4.2.4 Manifestações clínicas	11
4.2.5 Diagnostico.....	14
4.2.6 Etologia	15
4.2.6.1 Gravidade da Doença.....	16
4.2.7 Patogênese	17
4.2.8 Tratamento	17
4.2.8.1 Farmacológicos	18
4.3 Esclerodermia e Interferência Nutricional.....	18
4.3.1 Esclerodermia e o Estado Nutricional	19
4.3.2 Nutrição e Esclerodermia	21
4.3.2.1 Nutrição e suplementos dietéticos na esclerodermia	22
5 CONCLUSÃO	27
REFERÊNCIAS	28

1 INTRODUÇÃO

Esclerodermia é uma doença autoimune rara que causa espessamento cutâneo, fibrose e acomete órgãos internos, provocando ativação do sistema imunológico, gerando dano vascular que provoca aumento na síntese e na deposição das fibras de colágeno (MARIE, I et.al.,2008).

Sua patologia é dividida em duas principais formas: a que é localizada, por ter sua alteração restrita ao tecido cutâneo e, a sistêmica, que é o foco deste estudo, que se demonstra pelas manifestações epiteliais, o comprometimento de órgãos dos sistemas nervoso, musculoesquelético, gastrointestinal, renal, pulmonar, cardíaco e reprodutor (TREVISAN et al., 2015).

A Esclerodermia Sistêmica (ES) ou Esclerose Sistêmica Progressiva (ESP) é uma doença difusa do tecido conjuntivo com expressão variável e de origem autoimune, com o significado pele dura em grego. É uma doença caracterizada por fibrose da pele e dos órgãos internos, que comprometem pequenos vasos sanguíneos e formação de anticorpos contra estruturas do próprio organismo. É uma doença rara com prevalência que varia de 3-24 por 1.000.000 (milhão) de habitantes, sendo de 3-14 vezes mais frequente em mulheres do que em homens (CHACON; MELO et al.,2016).

A forma sistêmica também é subdividida em outras duas. A primeira é a Difusa, ocorre devido ao envolvimento visceral precoce e agressivo. A segunda é a Limitada, onde as manifestações viscerais são presenciadas de uma forma mais tardia, sendo considerado um melhor prognóstico (TREVISAN et al., 2015).

Também conhecida, como fenômeno de Raynaud – FRy (doença dos vasos sanguíneos), tem como uma das principais características a vasoconstrição periférica, ou seja, disfunção vascular da pele e dos órgãos internos. A presença do frio e das alterações hormonais, faz com que as mãos ou os dedos fiquem roxeados e edemaciados, causando dificuldade de movimentação (KAYSER et al., 2009).

De acordo com Kayser, Corrêa e Andrade (2009), caracteriza-se por episódios reversíveis de vaso espasmo de extremidades, é relativamente frequente, acometendo em torno de 3,5 a 15% da população geral. Sendo associados a palidez, cianose e rubor de mãos e pés.

A maioria das manifestações clínicas inicia-se pela rigidez e o desequilíbrio facial, que são conferidos a face uma aparência mascarada, de nariz afilado e rugas profundas. Por isso é uma doença dermatológica, não classificada como contagiosa, causa uma desordem que aumenta a matriz extracelular no tecido conjuntivo, gerando alterações da microcirculação, que ocasiona a fibrose e obliteração das veias da pele, pulmão, rins, coração e trato gastrointestinal (MARIE, I et.al.,2008).

Dessa forma, pode ocorrer manifestações orais e perorais, que aumentam o espaço do ligamento periodontal, limitando a função mastigatória, redução da abertura bucal, fibrose da pele, cárie, xerostomia, dificuldade no processo de reparo, entre outros sintomas. Os defeitos vasculares podem gerar também microcirculação dos tecidos gengivais, causando inflamação gengival, que é acometida por 60% dos pacientes, apresentando sangramento gengival (KAYSER et al., 2009).

O envolvimento gastrointestinal, é um dos mais frequente nesta patologia. Esta condição inclui refluxo gastroesofágico, crescimento excessivo de bactérias e pseudo-obstrução intestinal, que tem um impacto significativo no estado nutricional, (ROMÁN et al., 2019). Acomete com frequência, surgindo em 90% dos pacientes e sendo assintomática em 50%. As manifestações da doença podem prejudicar o funcionamento de várias partes do trato gastrointestinal, afetando motilidade, digestão, absorção e excreção e gerando sintomas como dor, disfagia, vômitos, diarreia, constipação, incontinência fecal e perda de peso (BANDEIRA et al.,2016).

É importante ressaltar que o diagnóstico da ES é complexo e o tratamento baseia-se nas manifestações existentes, sendo o plano de cuidado de multidisciplinar essencial, aspirando promover uma assistência de qualidade, reabilitação, recuperação e prevenção de complicações. Já o tratamento está baseado em estratégias órgão-específicas, pois cada manifestação clínica pode precisar de um especialista e uma medicação diferente (ROMÁN et al., 2019).

Segundo Magro (2009), a maioria das manifestações clínicas, são devido à diminuição do peristaltismo com a consequente estase, dilatação intestinal, distensão e dor abdominal. O sobre crescimento bacteriano, por sua vez, dá-se devido à estase intestinal, levando à má absorção de nutrientes em 10-30% dos pacientes com Esclerodermia Sistêmica, incluindo correções dos hábitos alimentares.

O presente trabalho busca esclarecer quais são os principais sinais e sintomas apresentados por pacientes portadores de esclerodermia sistêmica e como pode ser

ativado o sistema imunológico por indução de alimentos. Além disso, como seria a avaliação nutricional desse grupo, e quais seriam as introduções nutricionais mais adequadas.

A pesquisa justifica-se devido à sua relevância científica que irá proporcionar o compartilhamento de conhecimento e contribuirá como fonte de pesquisa para formação acadêmica de futuros profissionais, além do respeito necessário que as pessoas com esclerodermia sistêmica precisam.

Por se tratar de uma doença autoimune é importante compreender o papel nas sensibilidades alimentares que desempenham na doença, ressaltando que, é uma resposta imunomediada, que reage a certos alimentos como uma ameaça, e amplifica a resposta imunológica. Como já se sabe a exposição repetida aos alimentos, causa inflamação e outros problemas de saúde. As consequências da ativação do sistema imunológico induzida por alimentos podem ser sutis no início, mas podem se tornar sérias com o tempo.

2 OBJETIVOS

2.1 OBJETIVO GERAL

- Investigar quais os benefícios da intervenção nutricional aplicada em pacientes com esclerodermia sistêmica.

2.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Descrever o modelo de intervenção nutricional direcionada a pacientes com esclerodermia sistêmica;
- Apresentar de que forma tal intervenção pode minimizar os sintomas trazidos pela doença;
- Expor como proporcionará melhoria na qualidade de vida desses pacientes;

3 MATERIAIS E MÉTODOS

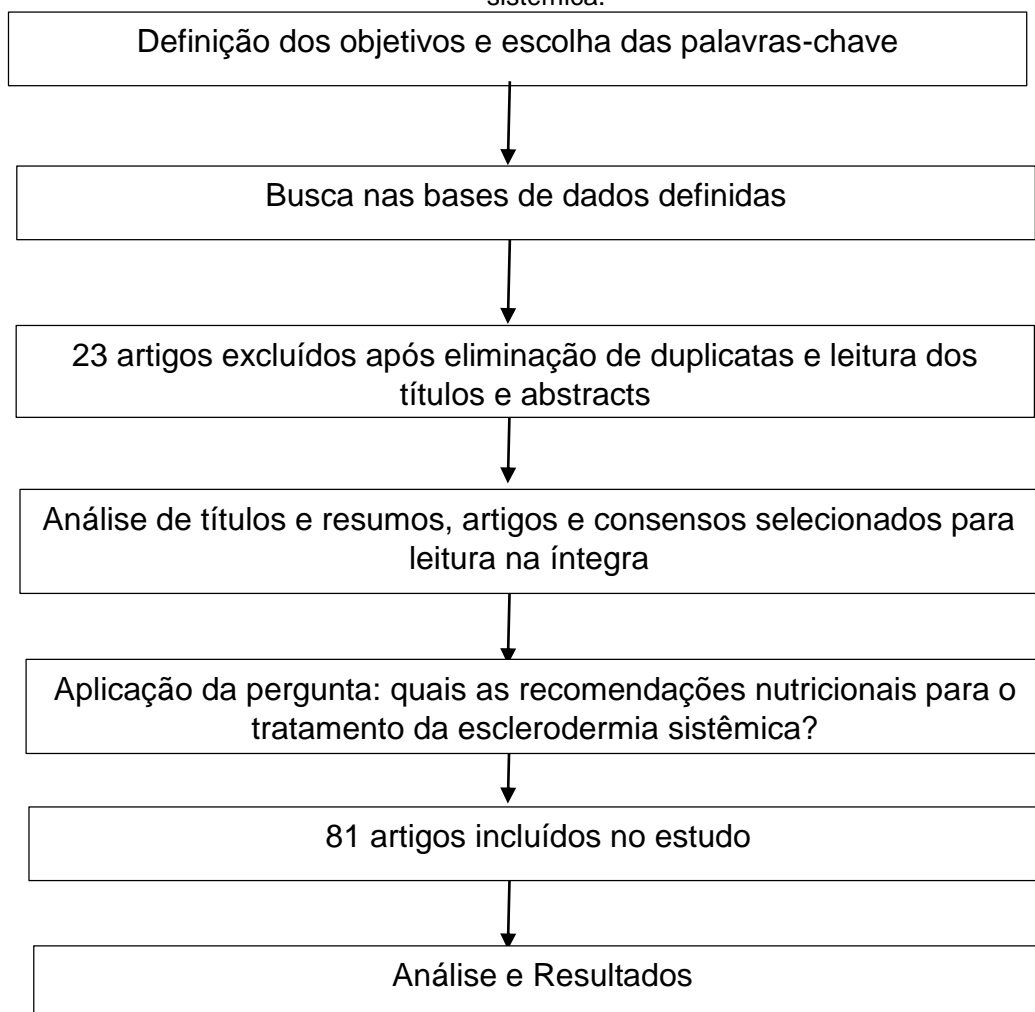
Trata-se de um trabalho estruturado como artigo de revisão de literatura com natureza qualitativa e descritiva a respeito da intervenção nutricional na assistência a pacientes acometidos por Esclerodermia Sistêmica limitada e da difusa. Sendo abordados os aspectos históricos, epidemiológicos e etiológicos, a fisiopatologia, as manifestações clínicas, o diagnóstico, tipos de tratamento, o prognóstico e as complicações da doença.

Para este trabalho iniciou-se como estratégia consultas nas bases de dados do *Science Direct*, *Medline Pubmed*, *Google Academy*, *Medline Bireme* e *Scientific Electronic Library Online* (SciELO) no período do mês agosto até novembro de 2021, relacionado a primeira fase do trabalho, denominada Trabalho de Conclusão de I, e a segunda fase, denominada de Trabalho de Conclusão de Curso II no período do mês fevereiro a maio de 2022, consultando as bases de dados também do *Science Direct*, *Medline Pubmed*, *Google Academy*, *Medline Bireme* e *Scientific Electronic Library Online* (SciELO), além do *Cabio.Org* (Ciências de Nutrição e Alimentação), *FSTA – Food Science and Technology Abstracts* (medicina e nutrição) e Serviço Nacional de Saúde - SNS. A acentuada escolha por diversas bases de pesquisa, se fez pela demasiada escassez de contribuições científicas sobre o assunto, principalmente em escala nacional, direcionando o trabalho para trabalhos internacionais em línguas espanholas e inglesas.

Foram empregados os descritores *esclerodermia sistêmica* e *nutrição*, buscando por artigos originais, de revisão, além de guias e consensos de sociedades nacionais e internacionais disponíveis em seus próprios endereços eletrônicos, considerando o tratamento farmacológico e não farmacológico, que tenham sido publicados de 2000 a 2022, a partir de uma checagem da lista de referências das publicações mais recentes.

Como critério de inclusão, foram selecionados artigos em português, espanhol e/ou inglês, que demonstre evidências acerca das recomendações nutricionais para o tratamento de esclerodermia sistêmica. Os passos para o delineamento da pesquisa estão apresentados na Figura 1.

Figura 1. Fluxograma da pesquisa acerca de evidências nutricionais no tratamento de esclerodermia sistêmica.



Fonte: autoria própria.

A triagem inicial dos artigos consistiu em avaliação dos títulos e dos resumos, buscando responder quais as recomendações nutricionais são mais adequadas para pacientes diagnosticados com esclerodermia sistêmica. Em seguida foi realizada a leitura crítica dos artigos selecionados para determinar quais respondem aos critérios para serem incluídos na revisão final e análises, para apresentação de resultados e discussões.

4 Fundamentação Teórica

Hipócrates no ano 400 a.C., avaliou e descreveu os doentes acometidos por determinada afecção como seres que se mumificavam em vida, sendo essa a primeira vez que a esclerodermia foi referenciada na história. Mas foi apenas no ano de 1753, no século XVIII, em Nápoles que a esclerodermia foi especificada e caracterizada como patologia e entidade clínica por Carlo Curzio. A partir de 1832, que o termo "esclerodermia", que se deriva da raiz grega "*skleros*" = "duro" e "*dermis*" = "pele", começou a ser utilizado pelo médico alemão Betschler. Gintrac em 1847, atribuiu o termo esclerodermia em casos de doenças que apresentassem endurecimento da pele e o acometimento de órgãos internos. Em 1854, surgiu o primeiro relato detalhado sobre esclerodermia cutânea, de autoria de Thomas Addison, que a chamou de Síndrom Queloideana de Alibert (RÖCKEN e GHORESCHI, 2008).

Em 1921, Matsui descobriu que as típicas mudanças histopatológicas da esclerodermia, eram o aumento do colágeno e do espessamento da parede dos vasos envolvidos da pele, e Goetz contribuiu esclarecendo que a esclerodermia não era somente um problema cutâneo, e deu sua visão mais detalha sobre o envolvimento visceral de fibrose apresentando manifestações clínicas que acometiam rins, trato gastrointestinal e pulmões. No ano de 1930, O'Leary e Nomland desenvolveram um estudo clínico que incluía 103 pacientes, chegando distinção do que seria esclerodermia sistêmica e cutânea. Assim, surgiu uma nova definição para a doença: esclerose sistêmica progressiva. Contudo, a palavra progressiva colocava aos pacientes diagnosticados um peso emocional, considerando que a doença nem sempre tem um caráter evolutivo. Com isso, em 1988, o termo foi alterado para a nomenclatura atual: "esclerose sistêmica" (FREIRE; CICONELLI; SAMPAIO; BARROS, 2004).

Com o avanço científico o acometimento clínico e as alterações laboratoriais, fizeram que outras classificações para a esclerodermia fossem propostas (COSTNER e GRAU, 2006; DENTON e BLACK, 2008). Como Duarte, que em 2004, veio classificar a esclerodermia sistêmica e a cutânea como formas polares da mesma doença (RÖCKEN e GHORESCHI, 2008).

Já no Brasil, em 2002, surgiu um projeto de estudo epidemiológico que se tratava sobre a esclerodermia, em um Congresso de reumatologia. No mesmo ano foi criado o Grupo de Esclerose Sistêmica do Projeto Pronuclear – GEPRO, com o intuito de traçar um perfil da patologia dentro do país. O projeto acabou colaborando com a criação de centros de pesquisa específicos para essa afecção, e com o tempo foi desenvolvido um protocolo que contém 245 itens que foram relacionados à gravidade do problema, sendo implementados no seguinte (BANDEIRA et al.,2016).

Foi determinado em 2003, uma unificação da mentalidade para melhor avaliação da doença, como também a viabilização de ambulatorios específicos para esclerodermia. Estima-se que em 2004 já existia por volta de trinta centros brasileiros espalhados em diversos estados e que contribuíram para a melhoria na qualidade do atendimento prestado (SAMPAIO-BARROS; ANDRADE, 2004).

É importante destacar, a importância que a Associação Brasileira de Pacientes de Esclerose Sistêmica - ABRAPES, que foi fundada pelo Doutor Percival Degraiva Sampaio Barros, um renomado especialista em Esclerodermia no Brasil, que promove esclarecimento sobre os casos, divulgam dados e informações e realiza ações de melhoria da saúde dos portadores de esclerose sistêmica no país. Destaca-se, ainda, a lei nº 14.939/13 que instituiu, no Estado de São Paulo, 29 de junho, como o Dia da Conscientização da Esclerodermia (BANDEIRA et al.,2016).

4.1 Fisiopatologia

A Esclerodermia Sistêmica (ES) é uma doença difusa do tecido conjuntivo com expressão variável e de origem autoimune, que compromete o tecido conjuntivo. Histologicamente ocorrem alterações da síntese de colágeno induzindo a um aumento do seu depósito, e conseqüentemente, modificações tróficas na pele (BOUER et al., 2008).

É importante destacar aqui que existem duas formas clássicas dessa patologia: a esclerodermia localizada e a sistêmica (ZANCANARO et al., 2009). A esclerodermia localizada é caracterizada pela excessiva deposição de colágeno, acarretando espessamento da pele de modo assimétrico e infiltração cutânea, sem envolvimento de órgãos internos (CAMPOS, PALMA, 2015). Essa patologia acomete as articulações

e os demais órgãos, além da pele, podendo acarretar comprometimento no sistema cardiovascular, no trato gastrointestinal e nos rins.

O fenômeno de Raynaud (doença dos vasos sanguíneos) manifestação inicial mais frequente na ES, caracteriza-se por episódios reversíveis de vasoespasmos de extremidades, associados a palidez, cianose e rubor de mãos e pés. Ocorre geralmente após estresse ou exposição ao frio, podendo levar a complicações importantes, como a isquemia digital, úlcera e necrose (KAYSER, 2009).

4.1.1 Tecido conjuntivo

O tecido conjuntivo (TC), é chamado tecido de conexão caracterizado por conter muita matriz extracelular, além de diversos tipos celulares que exercem funções importantíssimas para o bom funcionamento do corpo (LEMOS, 2022).

4.1.2 Estrutura e síntese

O TC contém células imóveis (fibrócitos, fibroblastos) que compõem a substância básica. Também tem formações fibrosas. Eles são uma substância intercelular. Além disso, possui várias células livres. O tecido conjuntivo inclui uma matriz extracelular (base) (HOBBOETC, 2018). Sua consistência gelatinosa é devida à sua composição. Matrix é nada mais é do que um gel altamente hidratado que é formado por compostos de alto peso molecular. Eles compõem cerca de 30% do peso da substância intercelular. Ao mesmo tempo, os 70% restantes são água. (BANDEIRA et al.,2016).

4.1.3 Receptores e suas regulações

O tecido conjuntivo tem a função de unir tecidos, servindo de sustentação e preenchimento para o corpo. As diferenças em sua matriz extracelular nos tecidos conjuntivos especializados fazem com que seja capaz de absorver impactos, resistir à tração ou ter elasticidade. Pode ser especializado em armazenar gordura, que é utilizada na produção de energia ou calor, ou em armazenar íons como o potássio e o cálcio. Ele é ainda responsável pela defesa do organismo, pela coagulação

sanguínea, pela cicatrização e pelo transporte de gases, nutrientes e catabólitos de reações (HOBBOETC, 2018).

4.2 Sinalizações

Disfunção vascular, produção de autoanticorpos e fibrose tecidual, falta de ar, tosse, renal, gastrointestinal apresentando casos de refluxo, dificuldade para engolir alimentos e/ou líquidos, sensação de empachamento abdominal, obstipação, e cardíaco com a presença de palpitações (PHILLIPS, 2012).

4.2.1 Mecanismos diretos: transformações tecidulares

Na fase inicial da doença, a pele é os órgãos mais afetado, apresentando locais de pele mais endurecida e avermelhada, especialmente em volta da boca, no nariz e nos dedos (FRAZÃO, 2019).

4.2.2 Mecanismo Indireto: Morbimortalidade

Há uma prevalência entre 30 e 300 indivíduos acometidos por milhão de pessoas adultas. Pacientes com esclerodermia limitada apresentam taxas elevadas de mortalidade, associada a 60% no período de cinco anos (PHILLIPS, 2012).

4.2.3 Epidemiologia

O comprometimento gastrintestinal pode atingir cerca de 50% dos pacientes com a ES, acarretando disfunções como desnutrição, diarreia, desidratação, dor abdominal, constipação, entre outros (CARDOSO, 2006). Já foi demonstrado que os mecanismos relacionados com a inflamação e a autoimunidade podem contribuir para o aparecimento de dislipidemia, trombose e aterosclerose (SCHERER e SHOENDEL, 2006). A ES também parece estar relacionada com a redução da massa óssea, contribuindo para o surgimento da osteoporose (SOUZA et al, 2006).

Estudo sobre as características clínicas de pacientes com ES mostrou que as complicações pulmonares são frequentes e que a maior parte dos pacientes podem

ser assintomáticos nas fases iniciais, sendo a única forma de diagnóstico a presença da ES. (QUADRELLI, 2007). O comprometimento pulmonar associado com a esclerodermia pode ser evidenciado clinicamente em mais de 40% dos pacientes e faz parte de uma das principais causas de mortalidade (IOANNIDIS et al, 2005).

Segundo GUIDOLIN (2005), outro agravamento pulmonar recorrente em pacientes com ES é a fibrose intersticial, esta pode ocasionar a sarcoidose. Um estudo de caso, realizado com uma paciente de 57 anos de idade, em acompanhamento pelo Ambulatório de Reumatologia do Hospital Universitário Evangélico de Curitiba por esclerodermia, revelou que estas disfunções pulmonares ocasionam distúrbios respiratórios de restrição, diminuição da reserva ventilatória e do volume de reserva expiratória diminuída.

Para melhoramento desse quadro são indicados os exercícios respiratórios de reexpansão pulmonar, que podem auxiliar no tratamento dos pacientes de esclerodermia que apresentam disfunções respiratórias. Confirmando isso, um estudo de caso com um paciente portador de ES, mostrou que os exercícios de expansão pulmonar podem melhorar a capacidade inspiratória e expiratória e aumentar a expansibilidade de tórax (PREDROZA, 2012).

Para além dos agravamentos pulmonares, os pacientes com esta doença apresentam diminuição da força muscular, que podem ser verificadas por exemplo através de exame físico, biópsia (SKARE, 2010). Estudos apontam que pode ocorrer diminuição da força muscular, além de dificuldade para a deambulação, alterações de equilíbrio e de amplitude de movimento.

Para suprir estas alterações exercícios de trabalho de equilíbrio, de transferência de peso, treino de marcha com dissociação de tronco de membros, treino proprioceptivo em cama elástica, escada de canto e rampa além de exercícios do Método Kabat são indicados. Este tipo de tratamento contribui para que os pacientes tenham uma evolução favorável do quadro clínico, melhorando sua funcionalidade, exercendo papel importante na qualidade de suas vidas (PREDROZA, 2012).

As manifestações articulares também podem ser observadas com frequência nestes pacientes. Um estudo realizado no Ambulatório de Reumatologia do Hospital Santa Izabel em pacientes com esclerodermia localizada ou sistêmica, revelou que 47

de 49 pacientes com a forma sistêmica da doença apresentava dores nas articulações (PAIXÃO, 2007).

Em um caso clínico com uma paciente com comprometimento de membro superior, tronco e membro inferior, utilizou como ferramentas de tratamento a eletrotermofototerapia, cinesioterapia, massoterapia e a hidroterapia. Com este estudo os autores verificaram melhora na recuperação funcional, bem como a manutenção da amplitude de movimento (ADM) em todos os graus das articulações avaliadas, através da goniometria, mostrando que a fisioterapia contribuiu no tratamento da patologia, principalmente no que se refere ao ganho de amplitude de movimento e melhora da qualidade de vida do paciente, o que possibilita a execução de suas funções normalmente (CAMPOS e PALMA, 2015).

Os pacientes acometidos com ES apresentam ulcerações nos membros por consequência da macrovasculatura (GODOI, 2008). Completando esta informação, outro estudo mostra que esta complicação ainda tem incidência desconhecida, mas que se pode afirmar que é um sinal de mau prognóstico. Pensando nisso realizou-se a aplicação de laser de baixa potência nas feridas secundárias a esclerodermia em um estudo realizado em paciente do sexo feminino com quinze anos de lesão. O laser de baixa potência mostrou-se eficaz no tratamento das lesões de pele, havendo a diminuição da área de ulceração e do aspecto vascular e cicatricial, podendo ser eleito como o tratamento adequado e menos invasivo para os problemas decorrentes da macrovasculatura (FERREIRA, 2008).

4.2.4 Manifestações clínicas

Clinicamente a esclerodermia não se limita aos achados cutâneos, abrangendo alterações de múltiplos sistemas, que possuem grau e extensão do comprometimento dos órgãos que podem variar entre os pacientes, ou seja, o que torna cada caso identificado como único. As manifestações cutâneas, musculoesqueléticas, vasculares, esofagianas, gastrointestinais, cardíacas, pulmonares e renais são consideradas como os sinais e sintomas principais (OLIVEIRA, C. et. al., 2010). O quadro clínico pode apresentar lesões que começam com violáceas ou máculas eritematosas, de superfície lisa, com evolução centrífuga, diminuição da sudorese

local e perda de pelos (SALMON-EHR et al, 1998; SEHGAL et al, 2002; DUARTE, 2004).

O fenômeno de Raynaud é a primeira manifestação clínica da ES, estando presente em quase todos os casos, em uma proporção de 90 a 99% dos casos (WIGLEY, 2001; TAGER; RIKLY, 1999). Essa patologia pode apresentar episódios reversíveis de vaso espasmos de extremidades, palidez, cianose, desconforto, rubor, dor e parestesias nas mãos e dos pés quando em contato com o frio ou em momentos de estresse emocional, e em casos mais graves pode atingir o nariz, orelhas e língua, como o aparecimento de úlceras isquêmicas, afilamento das polpas digitais, reabsorção das extremidades, necrose e hipotrofia (WIGLEY, 2002; LEROY, MEDSGER, 1992; GAYRAUD, 2007).

As manifestações cutâneas em sua maioria ocorrem nas mãos, pés e face, podem ser identificadas através do endurecimento da pele, que se torna lisa, sem pelos, hiperpigmentada, sendo bastante aderida às estruturas subjacentes, com ressecamento da derme, o endurecimento da pele dos dedos, se mostra em forma de garra, dificultando ou limitando a extensão e flexão, assim como a atrofia. (OLIVEIRA, C. et. al., 2010; SMELTZER; BARE, 2005).

Em relação as alterações cutâneas da face, a pele passa a ter um aspecto brilhante, esticada e endurecida, semelhante a uma máscara, com perda das linhas faciais normais, a fronte lisa, sem rugas, ocorre o afilamento nasal e dos lábios, encurtamento da língua, microstomia, sulcos periorais radiais, redução da abertura oral, expansão da arcada dentária e hiperpigmentação difusa (WOLFF; JOHNSON; SAAVEDRA, 2013).

Sobre as lesões do sistema ósseo esquelético, podem acontecer calcificações nas articulações podem ser frequentes, devido a calcinose intersticial, que pode vir acompanhada de úlceras, telangiectasia, necroses digitais, calcinose cutânea, cicatrizes estelares, áreas de hemorragias, trombose periférica e contraturas, (ROGERS; BOLES; PROPECK, 2006, XU et.al., 1998; MARIE et.al., 2008; OLIVEIRA, C. et. al., 2010; BASSET et. al., 1981; BLOCKA et. al., 1981; KHONSTANTEEN; WRIGHT; RUSSELL, 1988; LA MONTAGNA et. al., 1991; RODNAM,1979).

Quanto o sistema articular e muscular, temos a sinovite proliferativa, descrita como contraturas na esclerose sistêmica. Há também as limitações, e a perda da mobilidade, da função articular que são atribuídas ao espessamento cutâneo, a

rigidez, atrofia e envolvimento dos tendões, sendo comum a fraqueza muscular. Na forma difusa pode ocorrer miopatias inflamatória ou fibrosa, infarto muscular por vasculopatia, além do atrito tendíneo e síndrome do túnel do carpo (AKESSON et. al., 2003; CLEMENTS, 2011).

O envolvimento gastrointestinal é uma manifestação visceral com maior prevalência nos pacientes de ES, podendo afetar 70 a 90 % dos doentes. Sendo o refluxo a principal complicação devido a perda do peristaltismo e do fechamento do esfíncter esofágico inferior, gerando pirose, dificuldade de deglutir, náuseas, esôfago de Barret, esofagite, adenocarcinoma de esôfago, úlceras, retardo no esvaziamento gástrico, a ectasia, a distensão vascular antral gástrica que pode provocar grave sangramento digestivo. (CLEMENTS et. al., 2003; FORBES; MARIE, 2009; WIPFF et. al., 2005; SALLAM; MCNEARNEY; CHEN, 2006).

Ocorre também o distúrbio da motilidade intestinal e hipomotilidade, isquemia, diminuição do trânsito intestinal, íleo paralítico, constipação, obstrução funcional, impactação fecal, infarto intestinal, perfuração do intestino, peritonite, proliferação da flora bacteriana, hemorragia severa por ulceração, má absorção de nutrientes, distensão, dores abdominais e cólicas. Sendo, que todos os sintomas surgem devido a deposição de colágeno e da fibrose nas mucosas, submucosas e das camadas musculares do intestino, que comprometem a área gastrointestinal e da má absorção, fazendo o paciente apresentar quadro de desnutrição grave, náuseas, fraqueza, anemia, desidratação, carência de vitamina B 12, anorexia, vômitos, flatulência, diarreia, 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).

Apesar de ter uma incidência menor a ES também gera consequências no fígado na qual a cirrose biliar primária é a mais frequente complicação, como alguns casos isolados de hipertensão porta idiopática e hiperplasia nodular hepática (JIRANEK; BREDFELT, 2005). As complicações renais cerca de 60 a 80% dos pacientes que podem apresentar proteinúria, elevação da creatinina sérica e hipertensão arterial (MEDSGER et. al., 1971; LIVI et. al., 2002).

Na área pulmonar, a ES se manifesta através da doença Intersticial Pulmonar, que pode causar inflamação, fibrose no interstício, alvéolos e tecido peribrônquico, desencadeando lesões no órgão e conforme o problema progride, pode surgir a tosse

seca, restrição dos esforços físicos, mal estar geral sopro da regurgitação tricúspide, dor torácica, dispneia, redução dos volumes pulmonares, cianose e estertores crepitantes na ausculta pulmonar, miopatias, vertigem ou síncope, e insuficiência cardíaca da câmara direita ((MOUTHON et. al., 2001; LATSI; WELLS, 2005; STEEN 2011; ELKAYAM; GLEICHER, 2009; BOUROS et. al., 2002; SAHHAR; LITTLEJOHN; CONRON, 2004; BADESCH et. al., 2011).

As manifestações clínicas da esclerodermia mais comuns no coração são consideradas secundárias, sendo elas à hepatomegalia, insuficiência cardíaca, hipertensão arterial sistêmica ou pulmonar, arritmias, palpitações, pericardite, derrame pericárdico, edema em membros inferiores, e o ingurgitamento de jugular. (JANOSIK, 2011; FERRI et.al., 2002; SAMPAIO-BARROS; AZEVEDO; FREIRE, 2004; FOLLANSBEE, 2005; KLIPPEL et. al., 2005; FOLLANSBEE et. al., 1984; ALEXANDER et. al.1986).

Os problemas gerados no sistema nervoso apresentados pela são neuralgia do trigêmeo, síndrome do túnel do carpo bilateral, miopatias, as mielopatia, doenças cerebrovasculares, neoplasia pulmonar, além do risco elevado para o surgimento de câncer (HERRICK; JAYSON, 2005; FRANK; FABRIZI, 2003; DAWSON; HALLETT; MILLENDER., 1999; ZAMOST et. al., 2011; STEEN; MEDSGER, 2011).

Ainda, pode ocorrer alterações nos órgãos sexuais, como ressecamento vaginal, infertilidade, irregularidade do ciclo menstrual, menopausa precoce, dispareunia, anormalidades da cérvix uterina, modificações imunológicas, vasculares, como o próprio tratamento da patologia pode ocasionar falência ovariana prematura, o que ocasiona os médicos a desaconselhar suas pacientes a terem filhos. Em homens, há uma complicação sexual, como disfunção erétil (STEEN, 1997; BAGNOLI; FONSECA; JUNQUEIRA, 2007; PISA et. al., 2002; PICARELLI, et. al., 1995; MULINARI-BRENNER et. al., 2001; NEHRA et. al., 2011).

4.2.5 Diagnóstico

Para diagnosticar a esclerodermia é necessária uma atuação multidisciplinar de uma gama de especialidades, por tamanha complexidade da doença que pode ser confundida com outras patologias e ocasionar em algum tipo de tratamento que seja equivocado as necessidades do paciente (LEITE; MAIA, 2013).

Portanto, na avaliação clínica deve-se observar sinais e sintomas sugestivos da afecção, como é necessário realizar uma anamnese rigorosa, exames físicos e laboratoriais completos, inclusive sobre o fator antinúcleo-FAN, como deve ser analisado o escore cutâneo, outros exames de imagens que também são essenciais na investigação da patologia. Além disso, o trato gastrointestinal, precisa do exame radiográfico que ajuda com a diminuição da motilidade e a estenose esofágica distal, a dilatação de alça duodenal, os divertículos, como no prejuízo na absorção do intestino delgado, e para os problemas cardíacos são observados através de exames de eletrocardiograma, já nas complicações renais podem ser identificadas através da urinálise. (FREIRE, EUTILIA ANDRADE MEDEIROS. ROZANA MESQUITA CICONELLI E PERCIVAL D. SAMPAIO-BARROS, 2004).

4.2.6 Etiologia

Apesar de ainda não ter sido identificado a causa específica da esclerodermia, há estudos que revelem a contribuição de fatores genéticos e ambientais na expressão da doença. O que se observa, é uma determinada predisposição genética devido a certos haplótipo do antígeno leucocitário humano e o polimorfismo genético que estão em genes específicos, propondo um risco do aparecimento da patologia em outras gerações (MEDSGER; JR; MD, 1994).

No que diz respeito as causas ambientais, fatores capazes de desencadear esclerodermia seriam externos físicos, químicos e as infecções em indivíduos predispostos. Diante disso, foi verificado que a ocorrência da doença após infecções virais, como: a varicela (varicela - Zóster), infecção bacteriana por *Borrelia burgdorferi*, a citomegalovirose, e a mononucleose (Epstein - Barr). Também a ocorrência de lesões cutâneas após procedimentos cirúrgicos, administração das vacinas BCG e tríplice viral, e a traumas físicos (ABERER et.al., 1987; MURRAY; LAXER, 2002; ABERER; NEUMANN; STANEK, 2009;).

A ocorrência de ES pode ser derivada de químicos pode surgir a partir do uso de medicamentos quimioterápicos, como bleomicina, cisplatina, taxanos, e vincristina. Outros elementos a serem citados são o excesso de triptofano, os destilados de petróleo, metissergida e a exposição ocupacional a solventes, como cloreto de vinil e

à sílica (LUNARDI et.al., 2000; KLUGER et.al., 2005; ADOUE et.al., 1985; ITOH et.al., 2007; KETTANEH et.al., 2008).

A inalação excessiva de determinados compostos químicos, como a sílica podem gerar um processo inflamatório, que pode resultar na alteração da imunidade, como na formação de autoanticorpos e imunocomplexos circulantes, que se relacionam às reações autoimunes (SOUZA et.al., 2009; HAUSTEIN; ANDEREGG, 2006).

4.2.6.1 Gravidade da Doença

Conforme CARDOSO (2006), o comprometimento gastrointestinal pode atingir cerca de 50% dos pacientes com a ES, acarretando disfunções como desnutrição. Sendo que a esclerodermia gastrointestinal pode ser diagnosticada através de exame de endoscopia, onde serão analisadas as estruturas do esôfago até o estomago, há também, sintomas secundários que são associados às alterações gastrointestinais, como constipação, desnutrição e anemia, causadas pela deficiência de absorção de nutrientes e dificuldade de movimentação correta do trato intestinal.

Devido ao não depósitos de cálcio, a ES afeta o sistema digestivo comprometendo, o esôfago e reduzindo a capacidade de deglutir, causando engasgos, refluxos gástricos e azia. Contudo, à medida que vai se agravando, a ES pode afetar outras partes do corpo e até órgãos, gerando sintomas como: Dor nas articulações; Dificuldade para andar e se movimentar; Sensação de falta de ar constante; Perda de cabelo; Barriga inchada após refeições (STANEK, 2009;).

4.2.7 Patogênese

A patogênese da esclerodermia sistêmica é pouco esclarecida, e observa-se o envolvimento da ativação de fibroblastos, a alteração ou dano vascular e a ativação da resposta imunológica celular e humoral (VARGA, 2012; CLEMENT, 1996; SCHACHNA; WIGLEY, 2002).

Na vasculopatia esclerodérmica acontece o excesso de endotelina-1 (vasoconstritor endógeno) e uma diminuição da prostaciclina. Já o autoanticorpo antifosfolípide –AAF vem ser um importante anticorpo responsável fenômenos

trombóticos de macro e microcirculação. (MARIE et.al., 2008; XU et.al., 1998; SANTAMARIA et.al., 2010).

A resposta imunológica, é ocasionada por conta da afecção, que produz autoanticorpos, e no processo inflamatório, ela ativa as citocinas pró-fibróticas (FALANGA; ALTMAN; ROTH, 1988; SMITH; LEROY, 1990; PANDOLFI et. al., 1989):

Também estão envolvidos nessa fisiopatologia a interleucina 4, o fator de crescimento do tecido conjuntivo - CTGF, o antígeno leucocitário humano – HLA e fatores hormonais. Alguns estudos sugerem gênese possa ocorrer em consequência ao microquimerismo, que são trocas de células fetais com os tecidos maternos durante o período gestacional, que podem vir a sobreviver tanto no sangue, como nos tecidos da mãe por muitos anos, podendo provocar uma ativação do sistema autoimune (LAMBERT et. Al., 2004; GLADMAN et. al., 2005; SAKKAS, 2005).

4.2.8 Tratamento

De acordo com portaria conjunta nº 09, de 28 de agosto de 2017, do Ministério da Saúde - Secretaria de Atenção à Saúde, que aprovou o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Sistêmica e que elencou um rol sugestivo de tratamento de acordo com as manifestações clínicas específicas e possíveis em portadores de ES em seu tópico 6 (seis), que diz que a baixa prevalência e o curso clínico variável da ES são pontos que dificultam a condução de ensaios clínicos randomizados bem delineados para o estabelecimento de uma conduta terapêutica padronizada. Dessa forma, o tratamento depende das características de cada paciente e do quadro clínico, do acometimento visceral predominante, bem como da presença de doença ativa e reversível ou de dano irreversível.

4.2.8.1 Farmacológicos

A portaria nº 09/2017, também lista em seu rol elencado no tópico “6.5”, os medicamentos que são mais utilizados, sendo eles:

- Ciclofosfamida: drágeas de 50 mg; frasco-ampola de 1.000 mg e 200 mg.
- Metotrexato: comprimidos de 2,5 mg; solução injetável de 50 mg/2mL.

- Sildenafil: comprimidos de 25 e 50 mg.
- Captopril: comprimidos de 25 mg.
- Azatioprina: comprimidos de 50 mg.
- Nifedipino: comprimidos de 10 mg.
- Metoclopramida: comprimidos de 10 mg.
- Omeprazol: cápsulas de 10 e 20 mg.
- Prednisona: comprimidos de 5 e 20 mg.
- Besilato de anlodipino: comprimidos de 5 e 10 mg.

4.3 Esclerodermia e Interferência Nutricional

Segundo Murtaugh (2013), apesar de não existir estudos específicos nutricionais que evidenciem que a alimentação tenha interferência ou contribuição no aparecimento, ou na melhoria da Esclerodermia, sabe-se, como já mencionado, que a doença pode causar perturbações digestivas e levar ao portador uma perda de peso e desnutrição, juntamente com as alterações do sistema musculoesquelético condicionantes do estado nutricional com panóplia de manifestações, associada como: artralguas, mialgias, atrofia e fraqueza muscular e até miosite.

Para Azevedo (2009), a fibrose cutânea, podem dificultar a preparação das refeições e condicionar a ingestão alimentar, além de levar também a uma diminuição da capacidade de realização de exercício físico com diminuição do consumo de energia.

4.3.1 Esclerodermia e o Estado Nutricional

São diversas as causas as alterações digestivas, em relação à nutrição, qualquer alteração gastrointestinal pode ocorrer devido ao manejo errado do alimento ou qualidade, como também a quantidade e seu processamento (SAAD et al., 2014).

Corroborando com GUILFORD (2013), as dietas são extremamente importantes na função do trato gastrointestinal e a manipulação correta da composição destas pode ser uma ferramenta terapêutica significante. Por que, uma dieta desbalanceada pode conter toxinas, alérgenos, excessos ou deficiências de nutrientes que pode

prejudicar qualquer pessoa, mas também podem contribuir para o agravamento de portadores de doenças ou outras condições específicas.

Todo tipo de dieta tem um efeito direto na fisiologia intestinal de cada indivíduo, afetando a sua motilidade, microbiota bacteriana, conteúdo de ácidos graxos, taxa de renovação das células e produção de enzimas e amônia. além disso, a utilização de medicamentos antes de uma avaliação nutricional e correção da dieta, pode resultar em prejuízo na resolução dos sintomas, ou até mesmo no agravamento da enfermidade. Devido esses fatores que diversas patologias do trato gastrointestinal podem e até devem ser tratadas apenas com referencial nutricional (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).

Outro ponto que deve ser considerado é o processo inflamatório, que consiste em uma resposta do nosso organismo em forma de reação a alguma lesão ou infecção que foi provocada por agentes patogênicos. Quando o sistema inflamatório apresenta sinais de normalidade, é considerado saudável. Tendo com finalidade proteger o organismo contra agressões e invasões microbianas ou de agentes físicos e químicos, como promover equilíbrio do organismo. (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).

Tendendo a um processo autocontrolado, mas, quando a saúde do(s) tecido(s) envolvidos neste processo não conseguem se restabelecer, podem ocasionar uma cronicidade da inflamação. Ligada ao processo de inflamação crônica é a síndrome de fragilidade que promove um aumento da vulnerabilidade em pessoa que possuem risco de desenvolver ou já desenvolveram doenças crônicas e de mortalidade. Essa fragilidade do organismo acontece com órgãos e sistemas associados ao consumo de energia e mobilidade, os afetando gradativamente (STANEK, 2009;).

Conforme Krause (2010), as alterações gastrointestinais estão presentes em cerca de 80-90% dos doentes, sendo responsáveis por até 15% das mortes verificadas em doentes com ES. O envolvimento do trato gastrointestinal superior e

inferior é devido à inflamação, lesões vasculares e fibrose em graus variáveis, e têm conseqüentemente, um rebote importante no estado nutricional do doente.

A avaliação do estado nutricional em doente com ES tem vindo a ganhar uma crescente importância, uma vez que está estimado que cerca de 56% destes apresentem mal nutrição (MURTAUGH, 2013).

Um estudo de caso de semi-obstrução intestinal por esclerodermia realizado em 2006, pelo departamento “Departamento de Cirurgia da Faculdade de Medicina da UFMG, Instituto Alfa de Gastroenterologia do Hospital das Clínicas da UFMG” constatou que o processo patológico básico é a fibrose progressiva e que mais da metade dos pacientes acometidos com esclerodermia tem evidências clínicas de envolvimento gastrointestinal, sendo maior os acometidos no esôfago. Na hipomotilidade é o retardo significativo no trânsito intestinal e levando à constipação. Quanto a estase, está propícia supercrescimento bacteriano, como a deficiência de enzimas digestivas e defeito intrínseco da função absorptiva. A motilidade pode estar comprometida a ponto de causar uma "obstrução funcional" do intestino, levando a sintomas similares aos de uma obstrução mecânica. Outros pontos encontrados foi a carência de vitamina B12 decorrentes da má absorção.

Outro estudo realizado sobre “Desnutrição é comum em esclerose sistêmica: resultados do Banco de Dados do Grupo canadense de Pesquisa de Escleroderma”, pelos pesquisadores Murray Baron, Marie Hudson e Russell Steele em 2009, avaliou 586 pacientes que de acordo com os escores do MUST, quase 18% dos acompanhados estavam em alto risco de desnutrição.

Nenhum tratamento existente promove a cura a doença, mas contribui com retardamento do seu desenvolvimento, aliviando sintomas e melhorando a qualidade de vida. Cada tratamento deve ser direcionado de forma específica as necessidades avaliadas de cada paciente. No auxílio do tratamento, além da prescrição nutricional os pacientes podem usufruir de drogas comumente usadas no tratamento das doenças reumáticas, como: corticoides, imunossupressores e anti-inflamatórios. E aos que apresentam casos de refluxos medicamentosos inibidores da bomba de prótons.

4.3.2 Nutrição e Esclerodermia

De acordo com o Núcleo de Estudos das Doenças Auto-Imunes (NEDAI) da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (SPMI), que desenvolveram informações médicas para doentes e familiares sobre Esclerodermia, a alimentação deve ser de alto valor nutricional e é aconselhado fazer várias refeições ao dia e com pouco volume cada, devido aos problemas de motilidade do tubo digestivo. Devem evitar-se alimento muito condimentados, gorduras, café e álcool. Em geral, a regra é seguir os padrões alimentação saudável recomendados para a população em geral¹.

Como se sabe, a nutrição tem um papel fundamental na etiologia de diversas doenças, sendo estas raras, autoimunes, entre outras. A escolha do tratamento usado vai depende da necessidade gerada pela doença e a particularidade de seus sintomas. A dificuldade no preparo e consumo de alimentos. Os sintomas GI incluem náuseas e vômitos, azia, disfagia, diarreia, constipação e incontinência fecal. A perda de peso, disfunção renal e de múltiplos órgãos pode ocorrer. A disfagia pode ser um sintoma que requer intervenções nutricionais. A má absorção de lactose, ácidos graxos e minerais pode causar problemas maiores e a suplementação pode ser necessária. Algumas das manifestações clínicas da esclerose sistêmica (ES) podem ser prevenidas, tratadas ou amenizadas pela dietoterapia (CHEHTER, 2004).

Algumas das manifestações clínicas da esclerose sistêmica (ES) podem ser prevenidas, tratadas ou amenizadas pela dietoterapia (KLACK et. al 2011)².

¹ Elaborado por Prof^a. Doutora Lelita Santos para o Núcleo de Estudos das Doenças Auto-Imunes (NEDAI) da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (SPMI). Coordenador Nacional do NEDAI: Dr. Luís Campos.

² **Disfagia:** recomenda-se uma mudança na consistência da dieta para pastosa ou branda. Os condimentos fortes e picantes devem ser evitados, assim como frituras, doces concentrados, embutidos, conservas, bebidas gaseificadas, hortaliças e frutas cruas (exceto aquelas que podem ser amassadas). **Refluxo gastroesofágico:** para amenizar esse sintoma, deve-se evitar alimentos e preparações muito gordurosas, produtos à base de cafeína, bebidas alcoólicas, doces concentrados e alimentos ricos em purina, por estimular a produção do ácido clorídrico. Recomenda-se fazer de 6 a 8 refeições diárias, de menor volume; evitar a ingestão de líquidos durante as refeições principais; evitar se deitar após as refeições e manter horários regulares para evitar o consumo exagerado dos alimentos. **Obstipação intestinal ou diarreia:** a utilização de fibras alimentares pode ser bastante eficaz no tratamento desses sintomas. Os fruto-oligossacarídeos (FOS) encontrados em alguns alimentos, como alho, cebola, banana, tomate e alcachofra, evitam a disbiose; também podem ser encontrados na forma sintética, disponíveis comercialmente em sachês. Em casos de diarreia, deve-se evitar ao máximo o trabalho digestivo, por meio de uma dieta sem resíduos, mostrada na. Recomenda-se fazer as refeições a cada 3 horas em menor volume e aumentar o consumo de líquidos como água, água de coco, chás de ervas, suco coados, sopas e bebidas isotônicas. **Hipertensão arterial sistêmica (HAS):** o controle pressórico por meio dos alimentos visa à redução do consumo de cloreto de sódio, minimizando o sal de adição, como também os alimentos ricos em sódio, indicados na. Orienta-se também o consumo de frutas e hortaliças fontes de potássio, por auxiliar na redução da HAS. **Anemia:** na prevenção e/ou tratamento da anemia, são indicados alimentos fontes de ferro e de vitamina C para o aumento absorptivo. Já alimentos como farelos, espinafre, café, chá preto ou mate e laticínios junto às refeições principais devem ser evitados, por prejudicarem a biodisponibilidade desse mineral.

4.3.2.1 Nutrição e suplementos dietéticos na esclerodermia

As doenças crônicas, fazem parte do grupo de doenças consideradas prolongadas, que pode acompanhar o indivíduo por um longo período ou pela vida toda e que afetam seriamente a qualidade de vida do paciente, em diversas idades. Embora a dieta adequada seja uma forma de prevenir muitas doenças crônicas, o fato é que essas doenças são as principais causas de morte e invalidez em todo o mundo. Uma nutrição adequada contribui na melhoria da qualidade de vida de portadores de doenças crônicas, ainda que as necessidades nutricionais possam variar de indivíduo para indivíduo. Um fator comum é que melhorar a qualidade do consumo nutricional é importante no tratamento de quase todas as doenças crônicas (STANEK, 2009;).

De acordo com Abrapes - Associação Brasileira de Esclerodermia e Doenças Relacionadas, os pacientes de esclerodermia podem não obter quantidades suficientes de vitaminas e minerais em sua dieta, especialmente se houver danos ao seu sistema digestivo. Após avaliação do paciente o médico pode indicar o uso de suplementação. Para isso é necessário que o paciente diagnosticado com ES passe o maior número de informações a sua rede de saúde multidisciplinar (médicos, nutricionistas, etc.) sobre o uso de qualquer substância, como medicamentos, outros suplentes e até mesmo o uso de ervas terapêuticas, além do atual ciclo alimentar.

O profissional de nutrição tem o papel de auxiliar no controle das substâncias que podem causar malefícios aos pacientes crônicos, como na escolha dos que podem promover equilíbrio de algumas funções do metabolismo, e minimizem os efeitos causados por determinadas doenças (LEITE; MAIA, 2013).

Um estudo realizado por Gonçalves (2013), pela Universidade de Coimbra, constatou que pacientes de esclerodermia apresentaram alterações nos níveis plasmáticos de albumina, creatinina e hemoglobina plasmáticas baixas do normal, perda de massa muscular, aumento de dores musculares e articulares, diminuição da (MME) Massa Musculo Esquelética com (MGC) Massa de Gordura Corporal variável que estão associadas à evolução da doença. Estados de depressão é uma forte tendência para que este tipo de comorbilidade pelo fator debilitante.

Também apresentam o MCC abaixo do normal, tem uma íntima relação direta com a TMB (o que pode estar relacionado com a incapacidade funcional dos portadores de ES), apresentam diminuição da absorção de energia, tem correlação entre um possível estado inflamatório e a atividade da doença de acordo com os parâmetros VS e a PCR³ que se apresentam alteradas. A alteração destes parâmetros laboratoriais se associa a uma PGC⁴ aumentada, o que pode ser justificado pela produção de citocinas pro-inflamatórias pelo tecido adiposo, já a pontuações de Rodnan são mais altas e estão tendencialmente associadas a maiores perdas de peso, e a uma atividade inflamatória aumentada (GONÇALVES, 2013).

Há carências em termos de macronutrientes (proteínas) e déficit de ingestão calórica (poucas refeições diárias e em pouca quantidade), diminuição da motilidade intestinal, diminuição da função exócrina pancreática, mal absorção, crescimento bacteriano excessivo. Todos os fatores encontrados no estudo contribuirão para o desenvolvimento de situações de desnutrição, ressaltando que tais índices são mais prevalentes no sexo feminino (LEITE; MAIA, 2013).

De acordo com Lelita Santos e Luís Campos (2013) a alimentação deve ser de alto valor nutricional, sendo aconselhado fazer várias refeições ao dia, com pouco volume cada, devido aos problemas de motilidade do tubo digestivo. Deve-se evitar alimentos muito condimentados, as gorduras ruins, café e álcool. Em geral, a regra é seguir os padrões alimentação saudável recomendados para a população em geral.

Em 2016, Raimundo Rafael C.M. de Santana realizou uma avaliação da dosagem de vitamina B12 em pacientes com esclerose sistêmica, e constatou que estes apresentam problemas nutricionais diversos, também pelo uso prolongado e em doses altas de medicações antiácidas, e apresentam sintomas e sinais comuns a pacientes com hipovitaminose B12. Portanto, é importante determinar a dosagem de vitamina B12 nesses pacientes.

O uso excessivo de inibidores da bomba de prótons⁵ (agem bloqueando a etapa final de liberação do ácido gástrico devido à formação de uma ligação dissulfeto, muito

³ A PCR é uma tecnologia para transformar quantidades muito pequenas de DNA em uma grande quantidade com o uso de produtos químicos especializados, como reagentes e enzimas.

⁴ Peso de Gordura Corporal.

⁵ Os IBP's são indicados para o tratamento de doenças relacionadas ao excesso de ácido gástrico tais: úlceras hemorrágicas, doença do refluxo gastroesofágico, para prevenção de úlceras pépticas em pacientes que necessitam fazer uso prolongado de AINEs, em protocolos de erradicação da *Helicobacter pylori*, na síndrome de ZollingerEllison, gastrinomas, esofagite e gastrite. Dentre os inibidores da bomba de próton temos o omeprazol, protótipo da classe, posterior a ele o lansoprazol,

usado em pacientes com ES), pode causar efeitos adversos, como cefaléia, náusea, hipergastrinemia, deficiência de magnésio, nefrite intersticial aguda, doença crônica renal, dor abdominal e em algumas situações o indivíduo pode apresentar infecção bacteriana pela ausência de ácido gástrico no estômago, que está suprimido pela ação do medicamento o que resulta na não degradação desses microorganismos. Por conta disso é recomendado que a paciente tenha uma boa alimentação que seja a base de produtos lácteos e manter bons níveis de vitamina D. Quanto a má absorção de vitamina B12, que é associada ao uso de IBP's, pode ser contornada com suplementos (CHAGAS, FREITAS e MELO, 2020).

De acordo com Cartilha Esclerose Sistêmica desenvolvida pela Sociedade Brasileira de Reumatologia – ABRAPES de 2018, os medicamentos ou tratamentos da ES buscam por controlar a doença regulando a autoimunidade exagerada (imunossupressores), que diminuem a inflamação e suas consequências para os outros órgãos e os que tratam as alterações vasculares e que podem ajudar a controlar ou reduzir a fibrose.

Uma dieta com um potencial anti-inflamatório e antioxidante auxilia o organismo a reduzir o estado inflamatório que possa se encontrar, contribuindo o combate de radicais livres e reduzindo o estresse oxidativo. Dessa forma, alimentos antioxidantes, como os que contém vitaminas A, C e E e minerais, como o selênio, zinco, magnésio e as antocianinas presentes no extrato da semente de uva são importantes do cotidiano de pacientes com ES. Os ácidos graxos W-3 (ômega 3) também promovem ação anti-inflamatória e imunomoduladora.

Os sintomas de desnutrição estão relacionados a pele excessivamente seca e escamosa, a inexplicada perda de peso de 10% ou mais ao longo de um período de 3 meses, fraqueza e perda de massa muscular, fadiga excessiva, cicatrização retardada, aumento da susceptibilidade à infecção (baixa imunidade), unhas quebradiças e queda de cabelo excessiva. Os testes laboratoriais para diagnosticar desnutrição, de acordo Linda Kaminski e Dinesh Khanna (2013)⁶, seriam para verificar

pantoprazol, rebeprazol, esomeprazol e por fim o mais recentemente inserido no mercado, o dexlansoprazol (CHAGAS, FREITAS e MELO, 2020).

⁶ [...] as pessoas que sofrem de esclerodermia estão em maior risco de desnutrição. Desnutrição na esclerodermia é causado pela ingestão inadequada de alimentos nutritivos ou de má absorção de nutrientes pelo trato gastrointestinal (GI). Alguém que come menos, devido à dificuldade de mastigação, deglutição e / ou preparar sua própria comida pode sofrer de ingestão inadequada de nutrientes, causando perda excessiva de peso e desnutrição. No entanto, alguém que sofre de um grande envolvimento GI pode estar comendo comida suficiente, mas é incapaz de absorver os nutrientes

se existe uma desnutrição protéica. Para isso seria necessário que o paciente realize exames de sangue para avaliar sua proteína total, a albumina, a pré-albumina sérica. Quanto as vitaminas, minerais e outras deficiências específicas seriam os exames de sangue que avaliam o ferro sérico, ferritina, capacidade total de ligação de ferro, zinco e B-12. Em relação ao crescimento excessivo de bactérias no intestino delgado é pedido exames de sangue que avaliam o folato, caroteno, e os níveis de vitamina D.

Se paciente apresenta uma tendência de comer menos devido a dificuldades de mastigação e/ou deglutição, é sugerido que se faça a ingestão de sucos de frutas, e de vegetais frescos. Podendo ser smoothies caseiros utilizando além de frutas e vegetais, o iogurte, o leite desnatado, proteína de soro de leite. Também pode ser incluído fontes moles e úmidos de proteínas nas refeições, como exemplo, o queijo cottage, ovos mexidos, iogurte, peixe, frango com molho, carne moída, macarrão com queijo e lasanha (KAMINSKI e KHANNA, 2013). Se paciente apresentar uma perda excessiva de peso, pode ser considerado as recomendações que contribuem para restauração do peso e estado nutricional⁷.

Recomendações gerais da dieta seriam, pequenas refeições a cada 3-4 horas. Se o paciente apresenta a perda de peso excessiva, pode comer pequenas quantidades a cada duas horas que ajudarão a maximizar a ingestão de nutrientes. Sempre dar preferências a alimentos frescos e integrais, que sejam minimamente processados, que não contenha conservantes, nem ingredientes artificiais e nem óleos hidrogenados. Reduzir o uso de açúcares e sempre verificar a lista de ingredientes. Adicionar ervas que sejam ricas em antioxidantes, como as anti-inflamatórias e as especiarias, como açafrão, orégano, canela, manjericão, alecrim, gengibre, páprica, pimenta e curry em pó.

adequadamente, resultando em deficiências de vitaminas e minerais específicos, com ou sem sintomas óbvios. Portanto, é importante para todas as pessoas com esclerodermia ter seu estado nutricional monitorado regularmente e comer alimentos saudáveis durante todo o dia de todos os diferentes grupos de alimentos. Substancial perda de peso ao longo de um período de 3-6 meses pode ser uma indicação de inadequada de nutrientes e a ingestão de calorias. Medir o seu peso em casa, em intervalos regulares pode ser um passo simples para monitorar o risco de desnutrição.

⁷ Ver com seu médico exames para verificar supercrescimento bacteriano do intestino delgado e gastroparesia, liberalmente adicionar fontes de gorduras saudáveis para sua dieta por meio de óleo de oliva, óleo de canola e óleo de amendoim, nozes, sementes e manteigas vegetais, abacate, peixes gordos, e molhos para salada à base de óleo, fazer smoothies caseiros utilizando frutas, iogurte, leite desnatado, 1-2 colheres de sopa de manteiga de amendoim, 1-3 colheres de chá de óleo de canola, Café Instantâneo e / ou proteína de soro de leite em pó. Considerar a inclusão de um suplemento nutricional de alta proteína líquida entre as refeições 1-3 vezes por dia, se não tolerada, tente uma alternativa à base de suco de alta proteína. Comer a cada duas horas para maximizar a ingestão de calorias e nutrientes (KAMINSKI e KHANNA, 2013).

Em conjunto com o médico, pode ser verificado a possibilidade de tomar suplementos multivitamínicos e minerais que podem conter ácido fólico, 15 mg de zinco, 10-18 mg de ferro, vitaminas A, D, E e K, e B-12. Se nos exames forem encontradas deficiências nutricionais específicas, pode ser necessária a suplementação adicional de probióticos para ajudar na restauração da função intestinal, nos sintomas de inchaço e na distensão. Sempre beber água que esteja fresca e filtrada que não foi exposta ao plástico. Quando aos ácidos graxos e o ômega-3, podem contribuir com a melhora do fluxo sanguíneo, e podem reduzir os sintomas do fenômeno de Raynaud, além de ajudar a tolerar o frio (CHAGAS, FREITAS e MELO, 2020).

O consumo de peixes de água fria, são boas fontes de ômega-3, mas para os pacientes que fazem o uso de anticoagulantes deve-se ser evitado devido ao risco de hemorragia. O uso da bromelaína, mesmo não sendo um tratamento específico para a esclerodermia, pode ajudar a reduzir sintomas de dor e a inflamação, podendo ser combinada com açafrão. A suplementação com probióticos ajudara a reduzir o inchaço em pacientes de esclerodermia que estão acometidos com complicações intestinais (KAMINSKI e KHANNA, 2013).

No Brasil não se dispõe de instrumentos e estudos específicos na língua portuguesa para avaliar os pacientes portadores de Esclerose Sistêmica. Ao contrário de outras doenças reumatológicas, são escassos na literatura científica questionários com condição específica para avaliar pacientes com ES e com instruções nutricionais direcionadas. A educação nutricional é uma ferramenta importante na prevenção de comorbidades associadas a doenças reumáticas, bem como piora do quadro da doença (KLACK, 2012).

5 CONCLUSÃO

O estado nutricional de indivíduos com Esclerodermia Sistêmica (ES) ou Esclerose Sistêmica Progressiva (ESP), é considerado um diagnóstico de desnutrição multimodal, ou seja, cada paciente diagnosticado com ES tem a sua própria particularidade. Apesar do massivo texto apresentado, o desenvolvimento deste trabalho encontrou por diversas limitações, como pequena dimensão de trabalhos tanto nacionais, quanto internacionais voltados ao tema.

Mesmo diante de diversas práticas de avaliação nutricional já desenvolvidas e amplamente estruturadas, que englobam desde antropometria, hábitos dietéticos, exames laboratoriais em busca de encontrar possíveis deficiências de micro e macronutrientes, perda de tecido subcutâneo e, principalmente, de massa muscular. Diante desses fatores expostos, que a avaliação nutricional ampla e estruturada já conhecida, não se faz suficiente na prática em detectar precocemente pacientes em risco nutricional.

A proposta deste estudo é de incentivar o rastreio de desnutrição dos portadores de Esclerodermia no país, pois não existe nenhum método de avaliação nutricional que supra as necessidades do paciente que busca acompanhamento nutricional em seu tratamento. Apesar do tema parecer ser ignorado por diversas especialidades, incluindo a Nutrição, ficou evidente que a ES é uma doença crônica e multissistêmica, com efeitos latentes e atenuantes na constituição corporal do doente, que interfere no seu estado nutricional e no seu cotidiano social, familiar, profissional, entre outros. Devido a isso, pretende-se que este tema ganhe mais visibilidade e incentivo durante o período de formação dos profissionais de nutrição.

Dessa forma, aconselha-se que seja oferecido um acompanhamento mais estreito e aperfeiçoado aos doentes com ES com o intuito de permitir melhor tratamento, como também prevenir suas manifestações diversas. Espera-se que este trabalho sirva como alerta quanto à necessidade de estudos futuros semelhantes a serem realizados, para melhorar a avaliação da ES e influenciar positivamente no estado nutricional destes portadores.

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: 15 de abri. 2022.

AEGER, Veronika K. et al. Incidences and Risk Factors of Organ Manifestations in the Early Course of Systemic Sclerosis: A Longitudinal EUSTAR Study. PloS one, v. 11, n. 10, p. e0163894, 2016.

AKESSON, A et. al. Assessment of skin, joint, tendon and muscle involvement. Clin

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: 29 de abri. 2022.

ALEX MAGNO COELHO HORIMOTO, ERICA NAOMI NAKA MATOS, MÁRCIO REIS DA COSTA, FERNANDA TAKAHASHI, MARCELO CRUZ REZENDE, LETÍCIA BARRIOS KANOMATA , ELISANGELA POSSEBON PRADEBON LOCATELLI, LEANDRO TAVARES FINOTTI, FLÁVIA KAMY MACIEL MAEGAWA, ROSA MARIA RIBEIRO RONDON, NATÁLIA PEREIRA MACHADO, FLÁVIA MIDORI ARAKAKI AYRES TAVARES DO COUTO, TÚLIA PEIXOTO ALVES DE FIGUEIREDO, RAPHAEL ANTONIO OVIDIO K E IZAIAS PEREIRA DA COSTA CINCIDÊNCIA E PREVALÊNCIA DE ESCLEROSE SISTÊMICA EM CAMPO Grande, Estado de Mato Grosso do Sul, Brasil. 2017. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbr/a/T5ndk7DdLDPFZThdYQwbvkNt/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 02 mai. 2022.

ALMEIDA, Mirla Mayara de, e DUARTE, Angela Luiza Branco Pinto. AVALIAÇÃO DO STATUS NUTRICIONAL EM PACIENTES COM ESCLEROSE SISTÊMICA E ASSOCIAÇÃO COM NÍVEIS DE INTERLEUCINA. Disponível em: https://www.ufpe.br/documents/616030/894466/Avalia%C3%A7ao_do_status_nutricional_em_pacientes_com_esclerose_sistematica.pdf. Acesso em: 29 de abri. 2022.

ARYÁDINE ALLINNE MACHADO DE MIRANDA, ALICE CARVALHO NASCIMENTO,, ISY LIMA PEIXOTO, JULIANA, ALVES SCRIGNOLIA, MARIA DO SOCORRO DE LUCENA CARDOSO. SANDRA LÚCIA EUZÉBIO RIBEIRO. Síndrome de Erasmus – silicose e esclerose sistêmica. 2011. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbr/a/5p7Ywv89ypTqRxvspqdzDBS/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 22 de abri. 2022.

AZEVEDO, Ana Beatriz Cordeiro de et al. Avaliação da tomografia de alta resolução versus radiografia de tórax na doença intersticial pulmonar na esclerose sistêmica. Radiol Bras, v.38, n. 2, p. 95-9, 2005.

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: 22 de abri. 2022.

BANDEIRA, CRISTINA et al. Manifestação esofágica atípica na esclerose sistêmica difusa: relato de caso, GED gastroenterol. endosc. dig; 35(2): 59-62, abr.-jun. 2016. Disponível em: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2016/08/1034/manifestacao-esofagica.pdf>. Acesso em: 24 de mai. 2022.

BARON, M.; HUDSON, M.; STEELE, R.. Malnutrition Is Common in Systemic Sclerosis: Results from the Canadian Scleroderma Research Group Database. The Journal Of Rheumatology, [s.l.], v. 36, n. 12, p.2737-2743, 15 out. 2009. The Journal of Rheumatology. DOI: 10.3899/jrheum.090694.

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

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 mai. 2022.

BORTOLUZZI MC, BAYER JHB, GALLON SM, ÂRMENIO MF, GIUSTI A. O que o cirurgião-dentista deveria saber sobre a síndrome de Raynaud. Rev Bras Patol Oral., 2005 jul-set; 4(3): 172-6.

BOUER, M. et al. Correlação clínica e ultra-sonográfica na esclerodermia localizada cutânea. Revista Radiológica Brasileira, v. 41, n. 2, p. 87-91, 2008.

BOUER, M. et al. Correlação clínica e ultra-sonográfica na esclerodermia localizada cutânea. Revista Radiológica Brasileira, v. 41, n. 2, p. 87-91, 2008. BR&sa=X&ei=ExFMVYLTNsGdgwSe34DwDg&ved=0CC4Q6AEwAg#v=onepage&q=sulco s%20radiais%20periorais&f=false >. Acesso em: 25 de Mar. de 2022.

CAMPOS, L.; PALMA, R. Esclerodermia localizada: tratamento fisioterapêutico. Revista Instituto Ciência Saúde, v. 26, n. 3, p. 310-314, 2015

CARDOSO JM, LIMA PL, RIBEIRO CEO, BONOMI D, LIMA MJR, LACERDA-FILHO A. Semi-obstrução Intestinal por Esclerodermia - Relato de Caso. Rev bras Coloproct, 2006; 26(2):187-192. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbc/a/zhcqp9KrNqkhY4wM8KjmnQv/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 22 de abr. 2022.

CAROLLYNE RODOVALHO GUERRA CARNEIRO, GUSTAVO RODRIGUES BALDOINO, LEÔNICIO DE FARIA GONÇALVES, LETÍCIA NORONHA GONZAGA, WANESSA NUNES PINTO JUBÉ. PERFIL CLÍNICO E IMUNOLÓGICO DA

ESCLEROSE SISTÊMICA EM HOSPITAL TERCIÁRIO DE GOIÂNIA. 2017. Disponível em: <http://45.4.96.19/bitstream/aee/500/1/3.pdf>. Acesso em: 22 de abri. 2022.

CHACON,ARIANNA; MELO,FABIO; BANDEIRA,CRISTINA et al. Manifestação esofágica atípica na esclerose sistêmica difusa: relato de caso, GED gastroenterol. endosc. dig; 35(2): 59-62, abr.-jun. 2016. Disponível em: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2016/08/1034/manifestacao-esofagica.pdf>. Acesso em: 02 de mai. 2022.

CHAVES, CC, Marcelino ALF de O, Silva LCC da, Andrade JA, Santos FPST, Ferreira GA, Calderaro DC. Educação de pacientes com esclerodermia sistêmica: relato de cartilha. Acta Fisiátr. [Internet]. 30 de junho de 2021 [citado 7 de junho de 2022];28(2):92-6. Disponível em: <https://www.revistas.usp.br/actafisiatrica/article/view/181801>

CHEHTER EZ. Doença do refluxo gastroesofágico: uma afecção crônica. Arq Med ABC. 2004;29:12-18.

CHIZZOLINI, Carlo et al. Fibrosis and immune dysregulation in systemic sclerosis. Autoimmunity Reviews, [s.l.], v. 10, n. 5, p.276-281, mar. 2011. Elsevier BV. DOI: 10.1016/j.autrev.2010.09.016.

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: 13 de mar. de 2022.

CORDEIRO, Ana. Esclerose Sistêmica. Boletim da Sociedade Portuguesa de Reumatologia, v.10, p.17-19, 2011.

COSTNER, M. I.; GRAU, R. H. Update on connective tissue diseases in dermatology. Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery, v. 25, p. 207-220, 2006.

ESCLEROSE SISTÊMICA: FISIOPATOLOGIA E REABILITAÇÃO. 2014. Rafaela Simon Myra, Mariangela DeMarco, Cascieli Miotto, Bárbara Kayser, Vinicius DalMolin, Lia Mara Wibeling. Disponível em: <https://efdeportes.com/efd190/esclerose-sistemica-e-reabilitacao.htm>. Acesso em: 29 de abri. 2022.

EUTILIA ANDRADE MEDEIROS FREIRE, ROZANA MESQUITA CICONELLI E PERCIVAL D. SAMPAIO-BARROS (Análise dos Critérios Diagnósticos, de Classificação, Atividade e Gravidade de Doença na Esclerose Sistêmica. 2004. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbr/a/KmDSh8wVb6qFzczhHRxRS9S/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 03 de mai. 2022.

FALANGA, V, Medsger TA Jr, Reichlin M, Rodnan GP. Linear scleroderma. Clinical spectrum and laboratory abnormalities. Ann Intern Med 1986; 104:849-855

FERREIRA, Ennio Barcellos. VALOR DO LABORATÓRIO E DA RADIOLOGIA NO DIAGNÓSTICO DA ESCLEROSE SISTÊMICA PROGRESSIVA. Disponível em: <https://www.seer.ufrgs.br/anaisfamed/article/download/79747/46815>. Acesso em: 22 de abri. 2022.

FRAZÃO, Arthur. Esclerose sistêmica: o que é, sintomas e tratamento. 2019. Disponível em: <https://www.tuasaude.com/esclerose-sistematica/>. Acesso em: 01 de mai. 2022.

FREIRE, EUTILIA ANDRADE MEDEIROS. ROZANA MESQUITA CICONELLI E PERCIVAL D. SAMPAIO-BARROS (Análise dos Critérios Diagnósticos, de Classificação, Atividade e Gravidade de Doença na Esclerose Sistêmica. 2004. Disponível em: <https://www.scielo.br/j/rbr/a/KmDSh8wVb6qFzczhHRxRS9S/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 03 de mai. 2022.

GODOI, Emmanuelle Tenório Albuquerque Madruga et al. Envolvimento macrovascular e esclerose sistêmica. *Jornal Vascular Brasileiro* [online]. 2008, v. 8, n. 1 [Acessado 01 Maio 2022], pp. 65-76. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/S1677-54492009005000008>>. Epub 20 Mar 2009. ISSN 1677-7301. <https://doi.org/10.1590/S1677-54492009005000008>.

GONÇALVES, Diana Filipa Sampaio Leite. Estado nutricional em doentes com esclerodermia. 2013. Disponível em: <https://eg.uc.pt/handle/10316/79811>. Acesso em: 25 de abri. 2022.

GUIDOLIN, F.; et al. Esclerose sistêmica e Sarcoidose. *Revista Brasileira de Reumatologia*, v. 45, n. 5, p. 335-338, set./out., 2005.

Guilford Press. Krieger, T., Altenstein, D., Baettig, I., Doering, N., & Holtforth, M. G. (2013)

GUILFORD, Press. Krieger, T., Altenstein, D., Baettig, I., Doering, N., & Holtforth, M. G. (2013)

HARRISON, E. et al. Malnutrition in systemic sclerosis. *Rheumatology*, [s.l.], v. 51, n. 10, p.1747-1756, 31 jul. 2012. Oxford University Press (OUP). DOI: 10.1093/rheumatology/kes160. Acesso em: 25 de abri. 2022.

HOBOETC. Tipos de tecido conjuntivo, estrutura e função. 2018. Disponível em: <https://pt.hoboetc.com/obrazovanie/24964-vidy-soedinitelnoy-tkani-stroenie-i-funkcii.html>. Acesso em: 25 de abri. 2022.

HOOGEN, F. van Den et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European league against rheumatism collaborative initiative. *Annals Of The Rheumatic Diseases*, [s.l.], v. 72, n. 11, p.1747-1755, 3 out. 2013. BMJ. DOI: 10.1136/annrheumdis-2013-204424.

IOANNIDIS, J. P. A, et al. Mortality in systemic sclerosis: an international metaanalysis of individual patient data. *Am J Med*, v. 118, p. 2-10, 2005.

JANOSIK, DL, Osborn TG, Moore TL et al. Heart disease in systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum* 1989;19:191-196.

JIRANEK, GC, Bredfelt JE. Organ involvement: gut and hepatic manifestations. In: Clements PJ, Furst D. *Systemic Sclerosis*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1996. p.453-81

KAMINSKI Karla Renata Andreoli, KHANNA, Dinesh. Systemic sclerosis: commonly asked questions by rheumatologists. *Journal of clinical rheumatology: practical reports on rheumatic & musculoskeletal diseases*, v. 21, n. 3, p. 149, 2015.

KAYSER, Corrêa, Andrade. Fenômeno de Raynaud. *Rev. Bras. Reumatol.* Nº 49, Fev 2009 . Disponivel em: SciELO - Brasil - Fenômeno de Raynaud Fenômeno de Raynaud. Acesso em: 29 de abri. 2022.

KESSON, A et. al. Assessment of skin, joint, tendon and muscle involvement. *ClinExp 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/0c96051805ab2be9fe00000.pdf>. acesso em: 22 de abri. 2022.

KLACK, Karin, Ana Catarina M. Castro, Patrícia G. Silva. *Intervenção Nutricional nas Doenças Reumatológicas*. 2011. Disponível em: https://www.medicinanet.com.br/conteudos/revisoes/1931/intervencao_nutricional_nas_doencas_reumatologicas.htm. Acesso em: 03 de mai. 2022.

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 mai. 2022

LEMO, Juliana Mendes et al. Semi-obstrução intestinal por esclerodermia: relato de caso. *Revista Brasileira de Coloproctologia [online]*. 2022, v. 26, n. 2 [Acessado 28 Maio 2022] , pp. 187-192. Disponível em: <<https://doi.org/10.1590/S0101-98802006000200010>>.

LIVI R, Teghini L, Pignone A, et al. A reserva funcional renal é prejudicada em pacientes com esclerose sistêmica sem sinais clínicos de comprometimento renal. *Ann Rheum Dis* 2002; 61: 682

MAGRO, P.C.F. *Esclerodermia: Revisão da literatura e caracterização da população observada na consulta de Reumatologia do Centro Hospitalar Cova da Beira, E.P.E.* Tese de mestrado. Junho, 2009.

MARIE, I et. al. Anticardiolipin and anti-beta2 glycoprotein I antibodies and lupuslike anticoagulant: Prevalence and significance in systemic sclerosis. *Br J Dermatol.*, v. 158, n. 1, p. 141-144, Janeiro, 2008. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18028496/>. Acesso em : 03 de mai. 2022.

MARIZ, Henrique de Ataíde; CORRÊA, Marcelo José Uchôa; KAYSER, Cristiane. Bosentana no tratamento de úlceras de extremidades refratárias na esclerose sistêmica. *Revista Brasileira de Reumatologia*, 2009.

MAURO TREVISAN. DAIANA RUFINO PEREIRA. ESTER FLORENTINO DE OLIVEIRA. ESTUDO SOBRE AS PRINCIPAIS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS APRESENTADAS POR PACIENTE COM ESCLERODERMIA SISTÊMICA LIMITADA E DIFUSA. 2015. disponível em: <https://periodicos.uniarp.edu.br/index.php/ries/article/view/823/542>. Acesso em: 14 de abril. 2022.

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 mar. de 2022.

MOUTHON. Autoimmunity Reviews Geoepidemiology of systemic sclerosis. *Autoimmun. Rev.*, v. 9, n.5, p. 311–318, 2010.

Murtaugh, B. and Ihm, J. (2013) Eccentric training for the treatment of tendinopathies. *Current Sports Medicine Reports*, 12, 175-182. <http://dx.doi.org/10.1249/JSR.0b013e3182933761>

OLIVEIRA, SC, Lopes MV, Fernandes AF. Development and validation of an educational booklet for healthy eating during pregnancy. *Rev Lat Am Enfermagem*. 2010; 22(4):611-20. Doi:<https://doi.org/10.1590/0104-1169.3313.2459>

OLIVEIRA, Natália Cristina de. Avaliação ergoespirométrica em pacientes com esclerodermia. Disponível em: https://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5145/tde-04052006-111335/publico/Avaliacao_ergoespirometrica_em_pacientes_com_esclerodermia.pdf. Acesso em: 24 de maio de 2022.

PAIXÃO, A.; PARANÁ, R.; SANTIAGO, M. Frequência de alterações hepáticas em pacientes com Esclerodermia. *Revista Brasileira de Reumatologia*, v. 47, n. 5, p. 330-333, set./out. 2007. pdf>. Acesso em: 26 de mar. de 2022.

PEDROZA, Aline Maria de Araújo et al. Atuação da Fisioterapia em Pacientes com Esclerodermia Sistêmica: Relato de Casos. *Revista Brasileira de Ciências da Saúde*, v. 16, p. 115-124, 2013.

PERCIVAL DEGRAVA SAMPAIO-BARROS, ADRIANA FONTES ZIMMERMANN, CAROLINA DE SOUZA MÜLLER, CLÁUDIA TEREZA LOBATO BORGES, EUTÍLIA ANDRADE MEDEIROS FREIRE, GISELLE BAPTISTA MARETTI, JOÃO FRANCISCO MARQUES NETO. MARIA CECÍLIA FONSECA SALGADO, MARIA DE FÁTIMA LOBATO DA CUNHA SAUMA, MÁRIO NEWTON LEITÃO DE AZEVEDO, SHEILA FONTENELLE, CRISTIANE KAYSER. Recomendações sobre diagnóstico e tratamento da esclerose sistêmica. 2013. Disponível

em:<https://www.scielo.br/j/rbr/a/FbWHs3cjrHMsNq47pwDbVnP/?format=pdf&lang=pt>. Acesso em: 19 de abril. 2022.

PEREIRA, Manoela Carrera M. C. et al. Esclerodermia Sistêmica: relato de caso clínico. Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo, [S.l.], v. 21, n. 1, p. 69 - 73, dez. 2017. ISSN 1983-5183. Disponível em: <<https://publicacoes.unicid.edu.br/index.php/revistadaodontologia/article/view/438>>. Acesso em: 08 mai. 2022.

PHILLIPS, RJ, Burdick MD, Hong K, Lutz MA, Murray LA, Xue YY, et al. Circulating fibrocytes traffic to the lungs in response to CXCL12 and mediate fibrosis. J Clin Invest. 2012 Aug;114(3):438-46.

PILLINGER MH, Keenan RT. Update on the management of hyperuricemia and gout. Bull NYU Hosp JT Dis. 2008; 66:231-239. PROTOCOLO CLÍNICO E DIRETRIZES TERAPÊUTICAS DA ESCLEROSE SISTÊMICA. Ministério da Saúde, 2013. Disponível em: <http://bibliofarma.com/protocolo-clinico-e-diretrizes-terapeuticas-esclerose-sistemica/>. Acesso em 14 de abr. 2022.

QUADRELLI, S.; et al. Compromiso Pulmonar en Esclerosis Sistêmica. Medicina, Buenos Aires, v. 67, n. 5, p. 429-435, 2007. Rheumatol, v. 21, s. 29, p. 15-18, 2003. Disponível em: <<http://www.clinexprheumatol.org/article.asp?a=2095>>. Acesso em: 13 de mar. de 2022.

RIES, ISSN 2238-832X, Caçador, v.5, nº 2, p. 118-148, 2016. Acesso em: 28 de mar. 2022.

RÖCKEN M, Ghoreschi K. Morphea and lichen sclerosus. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, Callen JP, Horn TD, Mancini AJ, Salasche SJ, Schaffer JV, Schwarz T, Stone MS. Dermatology. Philadelphia: Elsevier Limited; 2008. p.1469-1483.

ROMÁN, RANGEL, ABOLLO. Abordaje nutricional em esclerodermia: a propósito de um caso. Nutr Hosp 2019;36(5):1231-1234. Disponível em <https://web.s.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?vid=2&sid=1adca948-68e5-4285-8419-44540ef9c2de%40redis>. Acesso em: 25 de abr. 2022.

Saad et al., Afr J Tradit Complement Altern Med. (2014) 11(3):228-233 <http://dx.doi.org/10.4314/ajtcam.v11i3.32>. Acesso: 22 de mai. 2022

Salmon-Ehr et al. Morphées: Classification et prise em charge. Ann Dermatol Venereol. 1998;125: 283-90.

SAMPAIO-BARROS, Percival D. et al. Tratamento cirúrgico da doença de refluxogastroesofágico na esclerose sistêmica. Revista Brasileira de Reumatologia, 2004.

SAMPAIO-BARROS, Percival Degrava et al. Recomendações sobre diagnóstico e tratamento da esclerose sistêmica. Revista Brasileira de Reumatologia, v. 53, n. 3, p. 258-275, 2013.

SCHERER, Y.; SHOENDEL, Y. Mechanisms of disease: atherosclerosis in autoimmune diseases. *Nat. Clin Pract. Rheumatol*, v. 2, p. 99-106, 2006.

SILVER, Richard M. et al. Racial differences between blacks and whites with systemic sclerosis. *Current Opinion in Rheumatology*, v. 24, n. 6, p. 642, 2012.

SKARE, T. L. et al. Capilaroscopia periungueal e gravidade da esclerodermia sistêmica. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, v. 83, n. 2, p. 125-129, 2010.

SOUZA, R. B.; BORGES, C. T.; TAKAYAMA, L. Systemic sclerosis and bone loss: the role of the disease and body composition. *Scand J Rheumatol*, v. 35, p. 384-387, 2006.

TREVISAN; PEREIRA; OLIVEIRA et al. 2015 Study on the main clinical presented in patient with systemic scleroderma limited and diffuse. Disponível em: [file:///C:/Users/jaiva/Downloads/823-Texto%20do%20Artigo-4510-1-10-20170629%20\(2\).pdf](file:///C:/Users/jaiva/Downloads/823-Texto%20do%20Artigo-4510-1-10-20170629%20(2).pdf). Acesso em: 06 de mai. de 2022.

VAN DEN HOOGEN, Frank et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis & Rheumatism*, v. 65, n. 11, p. 2737-2747, 2013.

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 2022

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=rLiZBAAAQBAJ&pg=PA348&lpg=PA348&dq=sulcos+radiais+periorais&source=bl&ots=1dFbRKeJKa&sig=Saf0vtj8jm0n-9JBs6BGj7XRqIk&hl=ptBR&sa=X&ei=ExFMVYLTNsGdgwSe34DwDg&ved=0CC4Q6AEwAg#v=onepage&q=sulcos%20radiais%20periorais&f=false>>. Acesso em: 25 de Mar. de 2022.

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 mai. de 2022.

YOUNG, Amber et al. Hand Impairment in Systemic Sclerosis: Various Manifestations and Currently Available Treatment. *Scleroderma*, v.2, p.252–269, 2016.

YOUNG, Amber; KHANNA, Dinesh. Systemic sclerosis: commonly asked questions by rheumatologists. *Journal of clinical rheumatology: practical reports on rheumatic & musculoskeletal diseases*, v. 21, n. 3, p. 149, 2015.

ZANCANARO, P. C. Q, et al. Esclerodermia localizada na criança: aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. Anais Brasileiros Dermatologia, v, 84, n. 2, p. 161-172, 2009.

ZIMMERMMAN, Adriana Fontes; PIZZICHINI, Marcia Margaret Menezes. Update on the etiopathogenesis of systemic sclerosis. Revista Brasileira de Reumatologia, v. 56, n. 3, p. 516-524, 2013.