

**06 de Março de 2009.**

### **Colagenoses**

São doenças da auto-imunidade que atacam principalmente o tecido colágeno do nosso corpo. São 05 principais doenças:

- Lupus.
- Esclerodermia.
- Dermato/polimiosite.
- Sjogren.
- Doença mista do Tecido conjuntivo: superposição das outras quatro colagenoses.

Hoje estudaremos as duas primeiras.

### **Lupus**

#### **Patogenia**

É o protótipo das doenças da auto-imunidade: precisam-se de muitos auto-anticorpos diferentes para haver lupus (15, 16 tipos).

Esses auto-anticorpos podem juntar-se a antígenos corporais formando imunocomplexos. Ao redor destes, inicia-se um processo inflamatório importante. Este processo inflamatório consome as proteínas do complemento.

O lúpus pode atingir praticamente todo o corpo do paciente. Apesar disso, caracteristicamente possui predileção por seis órgãos ou sistemas. São os locais mais agredidos:

- Pele
- Articulação
- Serosa: pleura e pericárdio.
- Sangue: leucopenia, linfopenia, plaquetopenia, anemia.
- Rim: nefrite lúpica.
- SNC: cerebrite.

Lupus seria a doença das ites e das penas. Causa inflamação em todo o corpo.

#### **A evolução da doença...**

Mulher em idade fértil (15-45 anos).

Trata-se de uma doença que agrava e atenua, ou seja, evolução em **surtos e remissões**. Quando a produção de auto-anticorpos é grande, tem-se o surto, quando há redução dos auto-anticorpos, tem-se a remissão.

Quando saber que a doença lúpica está em atividade? Observe a clínica da paciente.

Qualquer doença auto-imune causa no doente sintomas inespecíficos e constitucionais que são os mais comuns no Lupus quando há os surtos: fadiga, febre, mal estar, emagrecimento. Surgem em qualquer outra doença que entre em atividade e, por isso, não são utilizadas para critério da doença.

A atividade da doença lúpica também pode ser avaliada laboratorialmente (não só pela clínica):

#### **Atividade de doença (“Flare”) – confirmar os surtos:**

- Aumento da VHS e PCR: aumento da inflamação.
- Redução do complemento: dose C3, C4, CH50 e todas vão estar reduzidas porque o processo inflamatório consome muito complemento.
- Anemia da doença crônica: qualquer doença inflamatória que persista por muito tempo causa anemia no doente. É causada por várias citocinas inflamatórias. O câncer, por exemplo, sempre leva a anemia por doença crônica. O lúpus se permanecer em atividade por muito tempo também vai causar anemia.

- Anti-DNA dh (dupla hélice) ou anti-DNA nativo: os títulos desse auto-anticorpo variam com a atividade da doença. Se o lúpus entrar em surto, os títulos também sobem.

FAN não é critério de ativação (surto) da doença.

Para prova: 11 critérios diagnósticos, 15-16 auto-anticorpos, síndrome do anticorpo anti-fosfolípideo.

### Diagnóstico

Portadora deve ter 4 dos 11 critérios diagnósticos:

- Pele/mucosa:
  - 1. Rash malar; eritema malar; rash em borboleta.
  - 2. Fotosensibilidade: erupções cutâneas somente nas áreas corporais foto-expostas à RUV.
  - 3. Lúpus discóide: lesão cutânea mais fibrótica e cicatricial; uma espécie de atrofia bem no centro da lesão. Lesão fibrótica com atrofia central. Normalmente surge no rosto do paciente (inclusive no couro cabeludo causando alopecia irreversível).
  - 4. Úlceras orais: geralmente indolores; aspecto de aftas.
- Articulação
  - 5. Artrite não-erosiva de 2 ou mais articulações: normalmente a artrite do lúpus não deforma o paciente porque não há erosão óssea. Em algumas vezes há lúpus com deformidade articular que lembra a AR: a artrite continua sendo não-erosiva ao RX; não há erosão óssea no RX da artrite lúpica. A deformidade da AR é irreversível; no lúpus como não há erosão óssea a artrite é reversível. **Artrite de Jaccu:** artrite lúpica que deforma o paciente, mas em que não há erosão óssea. É bem rara.
- Serosas:
  - 6. Pleurite: com ou sem derrame pleural.
  - 6. Pericardite: com ou sem derrame pericárdico.

Peritonite não é considerada critério diagnóstico.

O critério de serosa só é contado uma vez: se a paciente possui pleurite e pericardite, conta-se como 1 critério diagnóstico.

Glicose normal dentro do derrame pleural (na AR tende a zero).

**Lúpus brando ou leve:** acomete pele/mucosa, articulação, serosa apenas. A morbidade não é muito grande.

- "Sangue":
  - 7. Anemia hemolítica auto-imune, leucopenia (<4.000), linfopenia (1500), plaquetopenia (< 100.000): a destruição dos componentes sanguíneos são imuno-mediadas, ou seja, por auto-anticorpos. Qual o teste utilizado para saber se **a anemia hemolítica é auto-imune ou não?** Teste de Coombs direto: visualiza o anticorpo diretamente grudado na hemácia.

Critério hematológico também só é contado uma vez: anemia + linfopenia + plaquetopenia conta-se como um critério apenas.

**Lúpus moderado:** acomete também o sangue do paciente.

### Síndrome Lúpus-Like

Drogas podem induzir uma síndrome muito semelhante ao Lúpus: Síndrome Lúpus-Like ou Lúpus Fármaco-Induzido. Causa no máximo um Lúpus moderado, ou seja, nunca vai haver Síndrome Lúpus-Like com nefrite, com acometimento neurológico.

- Rim: o glomérulo é o principal alvo renal do lúpus, assim são critérios:
  - 8. Proteinúria > 500 mg/dia ou > 3 + ou cilindros renais.

Pode haver doença vascular renal, entre outros, mas as doenças glomerulares são mais frequentes.

- SNC
  - 9. Convulsão ou psicose lúpica: contado somente uma vez.

**Lúpus:** acomete rim ou SNC.

○ **Sistema imunológico**

- 10. Detectar 3 auto-anticorpos muito típicos do lúpus: anti-DNA dh; anti-SM; anticorpos anti-fosfolípídeos. Esse critério também é contato uma única vez.
- 11. FAN positivo: anticorpo anti-nuclear; fato anti-nuclear.

As pacientes dificilmente abrem o quadro preenchendo 4 dos 11 critérios: inicialmente a paciente pode manifestar artrite → depois de 3 anos surge plaquetopenia → depois de 2 anos surge outro critério. Ou seja, no início é comum encontrar descrições como: doença reumatológica a esclarecer.

**Rim: nefrite lúpica**

Dificilmente cai em prova.

Pode acometer túbulos e vasos, mas o principal alvo renal do lúpus é o glomérulo. A nefrite lúpica é uma glomerulonefrite.

Formam-se imunocomplexos que se depositam no glomérulo → processo inflamatório importante surge dentro do glomérulo do paciente.

Existe um auto-anticorpo que tem muita relação com a nefrite lúpica: **anti-DNA dh**.

Altos títulos de anti-DNA dh podem indicar que a paciente vai desenvolver nefrite lúpica.

A Nefrite Lúpica é dividida pela OMS em 6 tipos de acordo com a histologia (só a classe IV cai em prova, quando cai).

- I: Normal.
- II: Mesangial: nem trata; excelente PX.
- III: Proliferativa focal: pode não requerer tratamento; bom PX.
- **IV: Proliferativa difusa:** é a nefrite lúpica mais comum que existe (40-60%); é a nefrite lúpica de pior prognóstico. Ou seja, **é a mais comum e a de pior prognóstico. Sempre requer tratamento:** se o acometimento glomerular for muito grave → corticóide em dose imunossupressora; acometimento glomerular muitíssimo grave: corticóide + imunossupressor (principalmente ciclofosfamida).
- V: membranosa: lembra muito a nefropatia membranosa.
- VI: Esclerosante: fase avançada da proliferativa difusa. Prognóstico reservado.

**Síndrome de Evans:** associação de anemia hemolítica auto-imune e plaquetopenia auto-imune. A principal causa é o Lúpus.

**Raynaud:** é típico de esclerodermia e pode surgir no lúpus.

Não é qualquer anemia hemolítica que é critério: tem que ser auto-imune.

Não é qualquer proteinúria que é critério: tem que ser maior do que 500 mg.

**LES e os auto-anticorpos**

Importante para prova.

Auto-anticorpos são imprescindíveis para a doença.

Os auto-anticorpos são agrupados em:

○ **Anti-nucleares**

Existe uma técnica de laboratório utilizada para pesquisar anticorpos contra o núcleo: é o FAN. O FAN é o método de laboratório que é utilizado para comprovar a existência de um ou mais anticorpos contra o Lúpus. Ele diz: o paciente tem 1 ou mais anticorpos contra o núcleo.

1. Anti-DNA dh

- Relação com a atividade da doença.
- Relação com a nefrite lúpica.
- É o segundo anti-corpo mais específico.
- 70% das pacientes tem anti-DNA nativo positivo.

2. Anti-histona
  - **Relação com lúpus fármaco induzido (“Síndrome Lúpus Like”).**
3. Anti-ENA (antígenos nucleares extraíveis): são vários os existentes.
  - a. Anti-SM (Smith): **é o anticorpo mais específico da doença.**
  - b. Anti-RNP: apesar de poder surgir no lúpus, é muito típico da **DMTC**; 100% dos doentes com DMTC tem anti-RNP no sangue.
  - c. Anti-Ro (antigamente anti-SSA): **relaciona-se com fotossensibilidade, com lúpus cutâneo subagudo, lúpus neonatal, Sjogren (junto com anti-La).**

**Lúpus neonatal:** paciente lúpica grávida possui auto-anticorpos que causam lúpus na paciente; pode acontecer de auto-anticorpos passarem para o feto; quando o anti-RO passa via placenta para o feto pode haver o lúpus neonatal; o mais comum é surgir alterações cardíacas, principalmente alterações de condução. (BAVTotal).

4. Anti-La (antigamente anti-SSB):
    - Relaciona-se com Sjogren.
    - **Protege a paciente contra nefrite lúpica.**
- **Anti-citoplasmáticos**
    1. Anti-P
      - Único anti-citoplasmático que existe. Na verdade é um anti-ribossomal.
      - Íntima relação com **psicose lúpica.**
  - **Anti-membrana:** contra membrana de hemácias, de plaquetas, linfócitos, etc; causam as penias.
  - **Anti-fosfolípideo:** contra vários fosfolípidos dentro do corpo. Vão ser discutidos dentro da Síndrome do anticorpo anti-fosfolípideo.

### Os padrões do FAN

O FAN que é um método que existe para perceber a existência de anticorpo contra o núcleo. A existência do FAN pode ser comprovada de várias formas: ELISA, por exemplo. Hoje o padrão-ouro é o método de imunofluorescência: enxerga-se o brilho do auto-anticorpo; detecta o FAN; ao olhar para a lâmina consegue-se apontar qual dos anticorpos anti-nucleares responde pelo FAN positivo.

Padrões:

- Homogêneo: provavelmente o FAN é positivo pela presença de anti-histona.
- Periférico: provavelmente o FAN é positivo pela presença de anti-DNA dh.
- Salpicado: provavelmente o FAN é positivo pela presença de anti-ENA.

### Síndrome Lúpus-Like

Lúpus fármaco-induzido.

A síndrome clínica lembra o Lúpus.

Pode haver no máximo um Lúpus moderado: nunca vai haver nefrite, acometimento do SNC.

**O anticorpo relacionado com a síndrome é o anti-histona e o padrão que surge é o padrão homogêneo.**

**Drogas principais: a droga com maior propensão (maior risco) a causar lúpus like no paciente é a procainamida; apesar disso a mais comum é a hidralazina (a dose máxima de hidralazina é de 200 mg/dia; do contrário aumenta-se demais o risco de síndrome lúpus-like). Outras drogas: isoniazida e fenitoína.**

**Atenção: um algo a mais...**

**Lesões “não-critérios”**

Artralgia, alopecia (o critério é Lúpus discóide), vasculite (é muito comum; seja cutânea ou em SNC; pode causar AVE isquêmico), Raynaud (típico da esclerodermia, mas pode surgir no

lúpus), **endocardite de Libman-Sacks** (Endocardite verrucosa de Libman-Sacks; vê-se uma lesão no aparelho valvar do paciente; geralmente na valva mitral; essa verruga não é infecciosa e sim imunológica: agregado de imunocomplexos com macrófagos; pode causar insuficiência valvar, mas o mais temido é ela se soltar e funcionar como um êmbolo podendo causar AVE isquêmico), Lúpus cutâneo subagudo (o anticorpo relacionado é o anti-RO).

### **Síndrome do Anticorpo Anti-fosfolípideo (SAF)**

Não é exclusiva do Lúpus; pode se associar com outras doenças imunológicas ou ser primária e não ter relação com outra doença imunológica.

No corpo existem vários fosfolípidos: soltos no sangue, na membrana da sala, etc.

O organismo gera 1 ou mais anticorpos contra diferentes tipos de fosfolípidos. A agregação entre anticorpos anti-fosfolípideo e fosfolípideo, não se sabe por que, causa alteração de coagulação com formação de trombos. As cascatas de coagulação são alteradas. Há trombose arterial, trombose venosa, AVC isquêmico por trombose.

**Diagnóstico:** 1 critério clínico de trombose + 1 critério laboratorial de presença de anticorpo.

Clínico:

- Trombose (arterial ou venosa).
- Aborto de repetição (cai muito em prova; costuma ser no primeiro trimestre): a doente perde muitos fetos por trombose de circulação útero-placentária.

Laboratorial:

- Presença de anticorpo anti-fosfolípideo. Podem ser três:
  - 1. Anti-coagulante lúpico: na verdade é um teste (prova) de coagulação. O doente com esse anticorpo possui alteração no PTT. O anticoagulante lúpico alarga o PTT do paciente.
  - 2. Anti-cardiolipina.
  - 3. Anti-beta-2-glicoproteína-1: recente e por isso pode ser pedida.

VDRL falso-positivo não é mais critério.

Para ser considerado diagnóstico esses testes devem ser repetidos com intervalo mínimo de 12 semanas.

Não há cura para SAF. Pode-se evitar que haja trombose freqüente.

### **Abordagem**

Ou há trombo (arterial ou venoso) ou há abortos de repetição.

- Trombose: anticoagulação eterna. Se a trombose for venosa mantém-se o INR entre 2-3; se a trombose for arterial mantém-se o INR entre 3-3,5.
- **Profilaxia de aborto (é o que mais cai em prova): aspirina + heparina em dose profilática.**

### **AVE isquêmico**

Vasculite, endocardite de Libman-Sack e SAF podem causar AVE isquêmico.

### **Tratamento**

#### **Depende da forma clínica**

#### **Lúpus leve**

1. Lúpus cutâneo-articular: AINE, anti-malárico (hidroxicloroquina).
2. Serosite lúpica: corticóide em dose baixa.

#### **Lúpus moderado-grave**

1. Lúpus hematológico (penias)/vasculite/SNC (convulsões e psicoses): corticóide em doses imunossupressoras (prednisona 1-2 mg/kg/dia).
2. Nefrite lúpica classe IV: grave → corticóide em dose imunossupressora; muitíssima grave → corticóide + imunossupressor (principalmente ciclofosfamida).

O tratamento dificilmente cai em prova.

## **Esclerodermia**

Segundo exemplo de colagenose.

### **Patogenia**

É uma doença que acomete mulheres na mesma faixa etária da artrite reumatóide – meia-dade (35-55 anos).

Causa **fibrose**: fibroblastos são agregados → produzem colágeno → fibrosam/formam cicatrizes em tecidos.

Seria uma cicatrização normal que ocorreria em velocidade acelerada (produção de colágeno). Não há inflamação aguda como no Lúpus. A agressão auto-imune causa fibrose e não indução inflamatória.

Existem várias teorias para explicar o surgimento da esclerodermia. A mais aceita é a **teoria vascular**.

Teoria vascular: uma disfunção vascular que levaria a um processo fibrótico; pequenos vasos sofreriam vasoconstrição intensa; haveria microisquemias/micronecroses sobre os quais surgiria um processo fibrótico.

Esse processo de disfunção vascular acomete principalmente três partes do corpo:

- Pele (mão): relação com Raynaud.
- Pulmão: pode haver hipertensão arterial pulmonar.
- Rim: a crise renal da esclerodermia é um processo de vasoconstrição.

### **Classificação**

Em dois grandes grupos

#### **1. Esclerodermia localizada:**

Não interessa; acomete somente a pele do paciente.

Tipos (pouco importante do ponto de vista reumatológico e para provas; recebe atenção do dermatologista)

- Morféia: processo fibrótico bem localizado, em área circunscrita; foto ao redor da cicatriz umbilical e embaixo do seio.
- Esclerodermia linear: banda fibrótica longitudinal; foto de perna.
- Lesão em golpe de sabre: espécie de esclerodermia linear de tamanho menor e localizada no rosto do paciente.

#### **2. Esclerodermia (esclerose) sistêmica:**

Além de lesão cutânea, causa lesão em órgãos internos (esôfago, pulmão, cólon).

A colagenose propriamente dita é a sistêmica.

Existem três formas clínicas da esclerose sistêmica: forma cutâneo difusa; forma cutâneo limitado (CREST); forma sistêmica.

Além do que é visto na pele, existe muita lesão interna (o mais grave está dentro do doente, escondido): “uma doença que tem vergonha do que realmente é”.

### **O que dá para ver são as lesões cutâneas:**

- **Esclerodactilia**: mão do doente com ES clerodermia; inicia com espessamento da pele na topografia interfalangeana; não é possível fazer a prega em cima das articulações interfalangeanas; a seguir toda a mão do paciente começa a ficar fibrótica e brilhante; a cicatriz que se forma começa a repuxar os dedos (mão em garra); na ponta da polpa digital pode haver ulcerações (o local fica muito fino) pelo repuxar exagerado dos dedos; as falanges distais começam um processo de reabsorção, ou seja, o dedo vai encurtando e as unhas parecem ficar maiores; no final da doença há a esclerodactilia: espessamento → encurtamento dos dedos → mão em garra.

- **FásCIAS da esclerodermia:** paciente começa a ter o rosto fibrosado; há perda da expressão facial; a boca começa a diminuir de tamanho (microstomia); há exposição dos dentes da paciente; afinamento do nariz.

### O rosto da doença

Mão em garra, pele brilhosa, rosto com nariz afilado, boca com dente amostra.

- **Calcinose:** corresponde ao depósito de cálcio nos dedos da paciente; podem ser palpados e visíveis ao RX; pode haver ulceração e drenagem de depósitos de cálcio.
- **Telangiectasias:** alterações vasculares; correspondem a pequenas ectasias de vasos sanguíneos; vários vasos do corpo do paciente sofrem vasoconstrição e os vasos remanescentes sofrem uma espécie de dilatação/ectasia; pode acometer mucosas labiais e na pele (do rosto, por exemplo).
- **Fenômeno de Raynaud (importante pra cacete):** acontece no lúpus, mas é muito típico da esclerodermia. Como visto, a teoria de vasoconstrição é a mais aceita para explicar a patogenia da esclerodermia. Raynaud surge pela vasoconstrição dos vasos da mão do paciente. Pode ser causada por: estresse, frio. Após o vasoespasmo: palidez → cianose (caso a vasoconstrição não se resolva) → resolução da vasoconstrição com rubor. **Vasoconstrição com alteração trifásica da dor das mãos.** A principal causa de fenômeno de Raynaud não é a esclerodermia e sim a Doença de Raynaud (é o fenômeno e mais nada, sem associação com outra doença). Se a pergunta for: a doença que mais causa o fenômeno de Raynaud primário é a Doença de Raynaud; a esclerodermia seria a principal causa de fenômeno de Raynaud secundário associado a doença vascular.
- **Fenômeno de Raynaud com isquemia grave:** se a vasoconstrição se mantiver por muito tempo pode haver isquemia importante com amputação de dedos das mãos e dos pés.

### O que não dá pra ver:

Outros sítios internos são acometidos pela fibrose da esclerodermia.

#### ➤ Manifestação GI

- 1. Esôfago (cai muito em prova):** pode sofrer processo fibrótico que se inicia no esfíncter esofágico inferior. Este fica incompetente e há refluxo gastro-esofágico (DRGE); pode haver perda da peristalse dos dois terços superiores do esôfago com disfagia de condução. Existem dois tipos de disfagia: disfagia de transferência (o alimento não é nem engolido; não passa da boca para o esôfago); disfagia de condução (o doente deglute; passa o alimento da boca para o esôfago, mas não há condução do esôfago para o estômago).
- 2. Cólon:** o processo fibrótico gera perda da motilidade colônica com constipação. Esta constipação gera **divertículos com "boca larga"**. Trata-se de um **achado patognomônico da esclerodermia**.

#### ➤ Manifestação pulmonar

- 1. Alveolite com fibrose pulmonar:** com o passar do tempo a alveolite fibrosa; é essencial o DX ainda na fase de alveolite, pois ela pode ser tratada e a fibrose não. DX: LBA ou TC de alta resolução (aspecto em vidro fosco, vidro moído). O TX de imunossupressão deve ser iniciado na fase de alveolite para impedir progressão para fase de fibrose.  
**Associação com uma forma clínica da esclerodermia sistêmica: forma cutâneo difusa. Principal causa de morte: antigamente o doente com esclerodermia morria por crise renal.**
- 2. Hipertensão arterial pulmonar:** o processo importante de vasoconstrição da artéria pulmonar eleva a pressão desta artéria.  
**Associação com uma forma clínica da esclerodermia sistêmica: forma cutâneo limitada (CREST).**

#### ➤ Manifestação renal

1. **Crise renal da esclerodermia (muito importante):** é uma espécie de Raynaud no rim. Gerada por uma vasoconstrição importante. Clínica: vasoconstrição → glomérulos recebem menos sangue → filtração reduzida → **IRA oligúrica**. Vasoconstrição → hipoperfusão renal → mácula densa/aparelho jusglomerular → ativação do SRAA → **hipertensão que pode ser fatal e deve ser tratada**. Vasoconstrição → hemácia tenta passar pela artéria estreitada e sofre lise pelo processo de angiopatia → **anemia hemolítica microangiopática** (a hemácia não sofre lise por anticorpo que se gruda nela - não é auto-imune). Podem ser vistas hemácias fragmentadas (esquizócitos no sangue periférico).

**O que mata o doente é a hipertensão e por isso o tratamento da crise renal é com IECA.**

**Associação com: forma cutânea difusa, assim como a alveolite fibrosante.**

### Esclerodermia sistêmica – As formas clínicas

Nas três situações há acometimento dos órgãos internos.

#### 1. Forma cutâneo difusa

A alteração cutânea surge em qualquer lugar do corpo.

É a forma que mais agride órgão interno.

Relação com crise renal da esclerodermia e com a fibrose pulmonar (mais agressiva).

Possui auto-anticorpo envolvido **anti-SCL 70** (topoisomerase I) – **importante para prova**.

#### 2. Forma cutâneo limitada (CREST)

As alterações cutâneas se limitam aos braços, pernas e cabeça do paciente, poupando tórax e tronco.

Também chamada de Síndrome CREST (união de cinco características da doença)

C: calcinose.

R: Raynaud.

E: esofagopatia.

S: esclerodactilia.

T: telangiectasia.

Associação com hipertensão pulmonar (sugestão: CRESTH) que pode aparecer na forma difusa.

Relação com o auto-anticorpo **anti-centrômero** (letra C com letra C de CREST).

#### 3. Forma visceral

Não há alteração cutânea; somente de órgãos internos.

### Tratamento

Como cicatriz não tem cura, curar a doença é impossível.

Tenta-se evitar o surgimento de novas fibroses.

Anti-fibrótico: D-penicilamina.

Apesar de não tratarmos a doença em si, tratamos as complicações:

- Raynaud: evitar os desencadeadores; bloqueadores de canais de cálcio.
- Esofagopatia: trata como DRGE.
- Crise renal: IECA. Reduziu a mortalidade da esclerodermia.
- Alveolite fibrosante: se houver fibrose não trata; corticóide em dose baixa (20 mg) + imunossupressor.
- Hipertensão pulmonar: oxigênio; vasodilatador (análogos de prostaciclina e antagonistas de endotelinas – bosentan).

### Memorização por insistência

#### LES

#### Os autoanticorpos

O mais específico: anti-SM

O segundo e do rim: anti-DNA dh

O das drogas: anti-histona

O bonzinho: o anti-LA

O da psicose: anti-P

O da trombose: anti-fosfolipídeo.

Lúpus neonatal, fotosensibilidade, Sjogren, Lúpus cutâneo subagudo: anti-Ro.

Lesão mais grave, mais comum: tipo/classe IV.

Indica lesão renal: anti-DNA dh.

### **Esclerodermia**

Nome da fibrose dos dedos: esclerodactilia.

Principais fenômenos vasculares: Raynaud, crise renal, hipertensão pulmonar.

Formas clínicas: cutâneo difusa, CREST, visceral.

CREST

Auto-Ac da CREST: anti-centrômero.

Auto-Ac da forma cutâneo-difusa: anti-SCL 70 (anti-topoisomerase I).

DX de alveolite pulmonar: TC de resolução ou LBA.

Trata crise da esclerodermia: IECA.