

Outubro-Dezembro 1992



ACTA

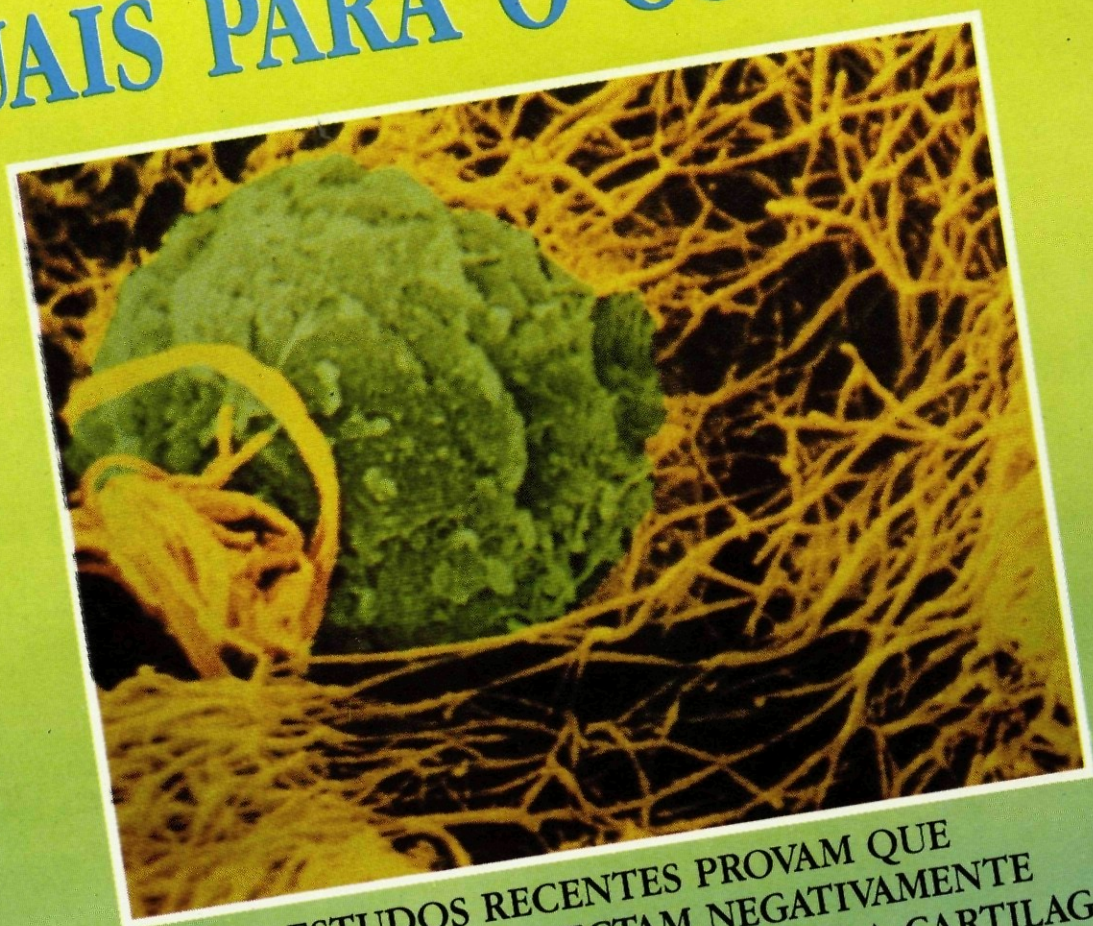
**REUMATOLÓGICA
PORTUGUESA**

Vol. XVII

4

ÓRGÃO OFICIAL DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE REUMATOLOGIA

NEM TODOS OS AINES
 O IGUAIS PARA O CONDRÓCITO...




ESTUDOS RECENTES PROVAM QUE
 ALGUNS AINES AFECTAM NEGATIVAMENTE
 O METABOLISMO DO CONDRÓCITO E A CARTILAGEM

Feldene

PIROXICAM[®]

RESPEITA O CONDRÓCITO

PIROXICAM[®]
Feldene  **IM**

**O TRATAMENTO DE ATAQUE
 RÁPIDO E ENÉRGICO.**

PIROXICAM^{*}
Feldene 20 Comprimidos
 Dispersíveis

O TRATAMENTO DE MANUTENÇÃO

**EFICAZ, POTENTE E
 EXCELENTEMENTE
 TOLERADO.**

P.V.P.	ESTADO	UTENTE	C.M.T.D.	S.N.S.
777\$00	622\$00	155\$00	155\$40	31\$08

P.V.P.	ESTADO	UTENTE	C.M.T.D.
2737\$00	2190\$00	547\$00	91\$20



Laboratórios Pfizer, S.A.
 Apartado 1402 — 1012 LISBOA CODEX

Para mais informações sobre o produto, nomeadamente as precauções, as contra-indicações e os efeitos secundários, é favor consultar o Modo de Emprego que será enviado a pedido.
 Sede: Porto Zemouto, Coíma Seixal • Capital Social: Escudos 850 000 000 • Conserv. Reg. Seixal - Matrícula NR 775



ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA

(TRIMESTRAL)

VOLUME XVII — TOMO 4

1992 — OUTUBRO-DEZEMBRO

N.º 65

Sumário

EDITORIAL

J.M Bravo Pimentão 149

ARTIGOS ORIGINAIS

— Shoulder Ultrasonography
Diagnosis and Follow-up
Maria Severina Veiga Fernandes,
Anabela Cardoso 151

— Chimionucleolyse
Daniel Bontoux 167

CASO CLÍNICO

— Linfoma não-Hodgkin Complicando Conectivite
Rui Leitão, Guilherme Figueiredo, Jaime C. Branco,
J. C. Teixeira da Costa, Maria José Lacerda,
M. Viana de Queiroz 177

Registo: Inscrita na Direcção-Geral da Comunicação Social com o n.º 101897.

EDIÇÃO E PROPRIEDADE: Sociedade Portuguesa de Reumatologia (Liga Portuguesa contra o Reumatismo).

REDACÇÃO E ADMINISTRAÇÃO: Sociedade Portuguesa de Reumatologia — Rua de D. Estefânia, 187-189 — 1000 Lisboa —
Telefs. 57 23 26 - 4 07 64.

COMPOSIÇÃO E IMPRESSÃO: Publicações Ciência e Vida, Lda. — Rua Victor Cordon, n.º 24 - 1.º Dt.º — 1200 Lisboa —
Telefs. 342 05 65 - 342 79 89.

Esta publicação é subsidiada por:
Junta Nacional de Investigação Científica e Tecnológica
Instituto Nacional de Investigação Científica

Sommaire

EDITORIAL	
<i>J. M. Bravo Pimentão</i>	149
MEMOIRES ORIGINAUX	
— "La ultrasonographie de l'épaule" Diagnostic et suite <i>Maria Severina Veiga Fernandes,</i> <i>Anabela Cardoso</i>	151
— La chimionucléonucleolyse <i>Daniel Bontoux</i>	167
CAS CLINIQUE	
— Conectivite compliqué de linfome Non-Hodgkin <i>Rui Leitão, Guilherme Figueiredo, Jaime C. Branco,</i> <i>J.C. Teixeira da Costa, Maria José Lacerda,</i> <i>M. Viana de Queiroz</i>	177

Contents

FOREWORD	
<i>J.M. Bravo Pimentão</i>	149
ORIGINAL PAPERS	
— Shoulder ultrasonography diagnosis and follow-up <i>Maria Severina Veiga Fernandes,</i> <i>Anabela Cardoso</i>	151
— Chemonucleolysis <i>Daniel Bontoux</i>	167
CAS REPORT	
— Non-Hodgkin lymphoma complicating connective tissue disease <i>Rui Leitão, Guilherme Figueiredo, Jaime C. Branco,</i> <i>J.C. Teixeira da Costa, Maria José Lacerda,</i> <i>M. Viana de Queiroz</i>	177
CLINICAL TRIAL	
— Piroxican in Acute Low Back Pain <i>M. Viana de Queiroz</i>	143

FICHA TÉCNICA:

DIRECTOR: Aurora Marques. REDACTOR-CHEFE: Prof. M. Viana Queiroz.

REDACTORES: Drs. Adriano Neto, A. C. Alves Matos, António Vilar, Aurora Marques, C. Miranda Rosa, Jaime C. Branco, João Ramos, J. F. Ribeiro da Silva, J. Espírito Santo, J. Canas da Silva, J.A. Melo Gomes, J. Teixeira da Costa, M.^a Cristina Catita e Mário Bexiga.

CONSELHO CIENTÍFICO: O Conselho Científico da Sociedade Portuguesa de Reumatologia.

DISTRIBUIÇÃO: Aos membros da Sociedade Portuguesa de Reumatologia e, sempre que possível, a Instituições Médicas, de Reumatologia ou não, nacionais e estrangeiras (Ligas, Faculdades, Centros Científicos, Sociedades Médicas, Hospitais e Serviços, Revistas e Jornais Médicos e a outras Instituições Culturais).

PUBLICAÇÃO: Trimestral (Março, Junho, Setembro e Dezembro). faz e solicita a permuta. REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA: *Acta Reuma. Port.*, volume (tomo): pág.-pág., ano.

Assinatura anual (1 volume, 4 tomos): Portugal 800\$00; Espanha 1.200 Pst; Resto do Mundo, US\$20.

Número avulso: 280\$00; US\$5.

NORMAS DE PUBLICAÇÃO:

- 1 — A Redacção aceita trabalhos clínicos ou de investigação da especialidade ou a ela ligados. reserva-se o direito de só aceitar artigos ainda inéditos.
- 2 — Os artigos publicados e os textos das comunicações apresentadas em sessões científicas da Sociedade, ou por ela organizadas, são propriedade da «Acta», reservando-se a Redacção o direito de autorizar a sua inserção total ou parcial, noutras publicações.
- 3 — A doutrina dos artigos publicados é da exclusiva responsabilidade dos autores.
- 4 — Os artigos podem ser redigidos em português, francês, inglês ou espanhol, dactilografados a dois espaços, numa só face do papel, com margens largas e em duplicado.
- 5 — Referenciados com o título em português, francês e inglês (e facultativamente em espanhol ou alemão), nome do(s) autor(es) e seus títulos académicos e profissionais; instituições onde foi executado ou a que pertence o autor e respectivo director; localidade e país.
- 6 — O texto deve ser precedido de um resumo sucinto, curto mas suficientemente esclarecedor, em português, francês e inglês (facultativamente, em espanhol e/ou alemão).
- 7 — Cada artigo tem direito até cinco gravuras; além deste número a Redacção reserva-se o direito de as debitar pelo custo. As fotografias devem ter nitidez suficiente para dar reprodução e os gráficos e desenhos a tinta preta e em papel branco ou vegetal; em folhas separadas, anotadas no verso, a respectiva legenda, dactilografada, e a ordem numérica.
- 8 — As referências bibliográficas, conforme o index medicus: apelido (maiúsculas), nome e pronome do(s) autor(es); título, nome da publicação ou editor; localidade; volume; página; ano. Deve observar-se a ordem alfabética do último nome do autor (ou do 1.º autor).
- 9 — Cada autor tem direito a 25 separatas. Para além deste número, serão debitadas pelo preço de custo, se forem requisitadas com a devida antecedência.
- 10 — É da competência e responsabilidade da Redacção, a revisão das provas.

EDITORIAL

A QUIMIONUCLEÓLISE representa o último estadio do tratamento médico da hérnia discal responsável por uma radiculalgia persistente e incapacitante, sendo a solução intermédia entre o tratamento médico clássico e o cirúrgico. Esta técnica terapêutica constitui um progresso pela sua acção selectiva, a sua simplicidade e a sua relativa inocuidade em meio especializado. Este tratamento é uma alternativa vantajosa à cirurgia pois é menos invasivo, mais simples, mais económico e comporta menos riscos e em caso de fracasso o acto cirúrgico não se complica e os resultados finais são idênticos a uma cirurgia de primeira intenção.

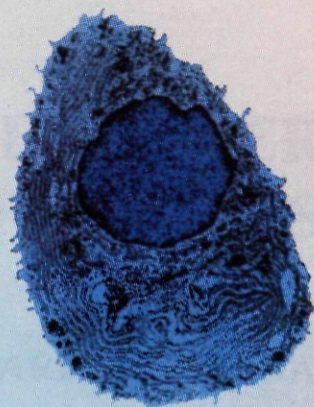
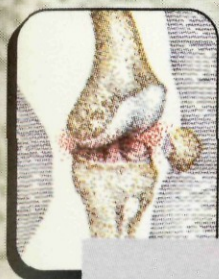
O êxito da Quimionucleólise depende, em grande parte, da criteriosa selecção dos doentes e após um tratamento médico completo e suficientemente prolongado, sendo a sua indicação colocada com o mesmo rigôr que para cirurgia discal.

Tratando-se de um tratamento efectuado por múltiplas equipas que incluem especialistas em reumatologia, ortopedia e neurocirurgia de centros médicos mais avançados no mundo, não podemos deixar de estranhar a atitude pouco encorajadora de alguns dos nossos colegas.

Uma coisa vos prometemos, nunca deixaremos de estar empenhados na aprendizagem e no ensino das presentes e futuras técnicas de diagnóstico e de terapêutica reumatológicas que possam de algum modo contribuir para minimizar o sofrimento dos nosso doentes.

J.M. Bravo Pimentão

A cartilagem articular protagonista da artrose



VIARTRIL-S[®]

sulfato de glucosamina



A glucosamina é o componente principal do VIARTRIL-S. Esta substância tem actividade metabólica artrotrófica, estimulando o metabolismo anabólico dos tecidos osteocartilagíneos e melhora as propriedades lubrificante do líquido sinovial. O VIARTRIL-S possui uma eficácia particular em todas as formas de doenças osteoarticulares degenerativas, como a artrose e osteoartrite, tanto subaguda como crónica. O VIARTRIL-S proporciona um tratamento causal (e não sintomático) e os seus efeitos terapêuticos só se podem apreciar depois de uma semana após o seu início; assim, em casos de dor intensa, aconselha-se a associação de um medicamento anti-inflamatório, durante os primeiros dias da administração. **INDICAÇÕES:** Todas as formas de doença osteoarticular degenerativa. **POSOLOGIA MÉDIA:** A) quando a sintomatologia artrosica é leve ou moderada: 2 cápsulas de VIARTRIL-S duas vezes por dia, durante um mínimo de seis semanas. B) quando a sintomatologia artrosica é grave: **Terapêutica inicial:** recomenda-se um tratamento inicial de 8 semanas, segundo o esquema seguinte: 1. Uma ampola diária de VIARTRIL-S injectável por via intramuscular + 2 cápsulas de VIARTRIL-S duas vezes por dia, durante as primeiras duas semanas; seguir com uma terapêutica de manutenção com 2 cápsulas duas vezes por dia durante seis semanas. 2. Em caso de contra-indicação da via parentérica, efectuar o tratamento com 2 cápsulas três vezes por dia, durante um período de mais de oito semanas. **Terapêutica de manutenção:** continuar durante 3-4 meses administrando 2 cápsulas duas vezes por dia, quinze minutos antes das refeições. O VIARTRIL-S oral pode ser utilizado em tratamentos de longa duração, visto não provocar quaisquer perturbações gástricas. O tratamento pode repetir-se de 6 em 6 meses. Este esquema posológico pode ser modificado segundo prescrição médica. **CONTRA-INDICAÇÕES:** Não se conhecem contra-indicações para a glucosamina. A forma injectável, devido ao seu teor de lidocaina, deve ser utilizada com prudência nos doentes com perturbações cardíacas de condução e na descompensação cardíaca aguda e está contra-indicada nos doentes com hipersensibilidade a lidocaina. **EFEITOS COLATERAIS:** Não se conhecem efeitos colaterais provocados pela glucosamina. A forma injectável, devido ao seu teor de lidocaina, pode por vezes provocar náuseas e muito raramente também vômitos. **PRECAUÇÕES:** Deve evitar-se o emprego de ampolas nos primeiros meses de gravidez. **MODO DE APLICAÇÃO:** Antes do uso injectável, aspirar na mesma seringa o conteúdo da ampola A (amarela) que contém Sulfato de Glucosamina e Lidocaina, e o da ampola B (incolore) que contém a solução tampão diluente. Este medicamento contém lactose.

Apresentação	P.V.P. c/ IVA	C.M.T.D.						
		Total	Regime Geral			Regime Especial		
			Estado	Utente	Comp	Estado	Utente	Comp
VIARTRIL-S								
250mg - 20 cápsulas	857\$00	171\$00	120\$00	51\$00		146\$00	26\$00	
250mg - 60 cápsulas	2.088\$00	139\$00	97\$00	42\$00		118\$00	21\$00	
5 ampolas	1.229\$00	123\$00	86\$00	37\$00	70%	104\$00	18\$00	85%
Duo-5amp. + 20 cáps.	2.024\$00	202\$00	142\$00	61\$00		172\$00	30\$00	

DELTA
LABORATÓRIOS
Grupo Rotta Research

- Prescritível -
- Disponível na farmácia -

SHOULDER ULTRASONOGRAPHY DIAGNOSIS AND FOLLOW-UP

MARIA SEVERINA VEIGA FERNANDES, ANABELA CARDOSO PINTO

ABSTRACT

Real Time Ultrasonography has been introduced in Locomotor Apparatus Soft Tissues management in recent years, mostly on a diagnosis basis; however its eventual suitability for follow-up studies seems very promising as well.

This study deals with both perspectives when analyzing Shoulder periarticular soft tissues pathology on sixty patients.

Echographic signs of Rotator Cuff tendinitis were found in 17 cases and arthrography, NRM or surgery sustained this diagnosis. Rotator Cuff tears were diagnosed in 16 patients, 11 with simultaneous Subacromial bursitis or Long Biceps tenosynovitis. Rotator Cuff tears sonographic diagnosis comparison with the above mentioned complementary means or surgery observation, demonstrated a specificity of 1.00 and a sensitivity of .83.

Serviço de Med. Física e de Reabilitação
Hospital de Sta. Maria — Lisboa

This work was presented in part at the XIIth European Congress of Rheumatology, Budapest July 1991; it has been selected from the Free Paper Section and included in the Scientific Workshop 'Enthesitis and Tendon Inflammation'.

Forty-two patients went under local treatment, with diathermy, ultrasonotherapy, infiltrations and kinaesiotherapy, done according to the echographic information on the localization and nature of the lesions. The ability of US to precisely locate the lesions and to propitiate the infiltrations to be performed under direct visual control, seemed of great help in the therapeutic management. The results of the clinical and echographic follow-up provided valuable information to check the first diagnosis impression and to evaluate the efficiency of the treatment as well.

According to this study, Real Time Ultrasonography when allowing precise diagnosis and follow-up studies, seems a valuable and even indispensable technique on Shoulder soft tissues pathology management.

RESUMO

A Ecografia em Tempo Real tem sido utilizada na abordagem da patologia das partes moles do Aparelho Locomotor principalmente numa perspectiva de diagnóstico; no entanto, parece também extremamente promissora a sua aplicação em estudos em follow-up, que proporcionem uma apreciação objectiva da evolução das lesões e particularmente o seu comportamento sob terapêutica.

No presente trabalho, e utilizando aquelas duas vertentes de aplicação da ecografia, estudaram-se sessenta doentes com sinais clínicos sugestivos de patologia das partes moles periarticulares do OMBRO.

De acordo com critérios previamente definidos, detectaram-se 17 casos com sinais ecográficos de Tendinite da Coifa dos Rotadores, diagnóstico que foi posteriormente apoiado pela artrografia, RMN ou observação cirúrgica. Diagnosticaram-se ainda por ecografia 16 Roturas da Coifa, tendo-se encontrado uma especificidade de 1.00 e uma sensibilidade de .83. Onze destes casos apresentavam em associação, também sinais de Bursite da Bolsa Subacromiodeltoideia ou de Tenosinovite do Tendão da Longa Porção do Bicipete.

Quarenta e dois doentes foram submetidos a tratamento local (diatermia, ultrasonoterapia, infiltrações, cinesioterapia), que foi realizado de acordo com a informação do exame ecográfico prévio no que respeita

ao tipo e localização da lesão detectada; esta informação pareceu extremamente vantajosa para a execução com maior rigor de algumas terapêuticas como os ultrasons ou as infiltrações. Por outro lado as observações sequenciais, antes e depois da terapêutica, mostraram-se de grande interesse para a confirmação do diagnóstico inicial e sobretudo para a avaliação mais objectiva dos resultados do tratamento.

De acordo com este estudo, a Ecografia em Tempo Real, ao favorecer um diagnóstico mais preciso e as observações em follow-up, parece ser uma técnica muito útil e talvez até indispensável, na abordagem da patologia periarticular do Ombro.

INTRODUCTION

Shoulder Soft Tissues pathologic conditions are common findings in clinical practice, mostly related to trauma or inflammatory systemic pathology. Their differential diagnosis includes a wide variety of conditions which can produce similar symptoms and signs (18). In consequence, clinical data are often insufficient to provide an exact diagnosis and a reliable therapeutic evaluation is seldom obtained. However specific diagnosis would certainly provide a selection of treatment on a more rational basis. Furthermore, an accurate therapeutic assessment would be most convenient to avoid unsuitable subjective evaluations.

Until recently, clinical observation, radiography and arthrography provided the only means of help in this matter. However due to their poor sensitivity and rather high invasiveness, new methods have been introduced in that area in recent years (1,3).

The aim of this study has been to evaluate the contribution of *Real Time Ultrasonography* to clarify this kind of situations on what Diagnosis and Follow-up are concerned.

MATERIAL AND METHODS

Real Time Ultrasonography was performed on sixty patients (48

women, 12 men, mean age 49 years) whose clinical data suggested unilateral Soft Tissues Pathology at the Shoulder region.

Patients with suspicion of tumor or fracture of the upper limbs were excluded from the study as were subjects likely to suffer mostly of spine complains or rheumatic disease. Nineteen patients had sustained a direct regional trauma, twenty had a history of repetitive minor trauma due to professional use and the remaining twenty-one had no past history closely related to their complains.

A linear-phased array transducer (Aloka UST 5511TU, 7.5 MHz, 57×15mm) was used and images on paper or videofilm were recorded. Gain curve settings, in order to compensate the attenuation of the acoustic beam in a rational fashion, were always considered.

The patients were scanned while seated. The contralateral asymptomatic side provided comparison for any observed abnormalities.

To verify the normal sonographic patterns of the soft tissues under study, twenty healthy non-aged matched volunteers were examined.

Each examination was analyzed for general appearance, tendons and bursae characteristics, echogenic properties, dimensions, dynamic performance and comparison with the contralateral side.

A standardized routine ultrasonographic technique (3,10,12,14), with static and dynamic imaging was used. Anatomic references were always searched on and images were obtained on at least two orthogonal cross sections.

During static examination soft tissues echo structure was evaluated and the found abnormalities were always considered in relationship to the patients complains and eventually to the pain produced by subsonoscopic palpation. Longitudinal dynamic scanning included isometric and isotonic analytical muscle test manoeuvres (11), selected according to the previous clinical and static sonographic examination. Thus, rotator cuff outer border, intratendinous linear flow during active isotonic contraction, intrabursae flow waves and relative position of the anatomic reference structures could be observed.

Measurements were always made at the same locations on both sides and over the lesions as well, on both longitudinal and transverse sections, with electronic calipers using the digital unit. The distance between the trochiter and the acromion was measured on longitudinal

scans, in both static and dynamic examination; during active elevation of the upper limb and with different degrees of rotation, and always assuming that the movement must be done in the same plane of the probe, that distance has been measured. This technique allows the smooth passage of the normal rotator cuff and the bursae under the coracoacromial arch to be visualized and eventually the direct observation of the impingement syndrome resulting either of the elevation of the humeral head or of the increased width of tendons or the subacromial bursae, thus accroaching upon the coracoacromial arch. (Fig. 1)

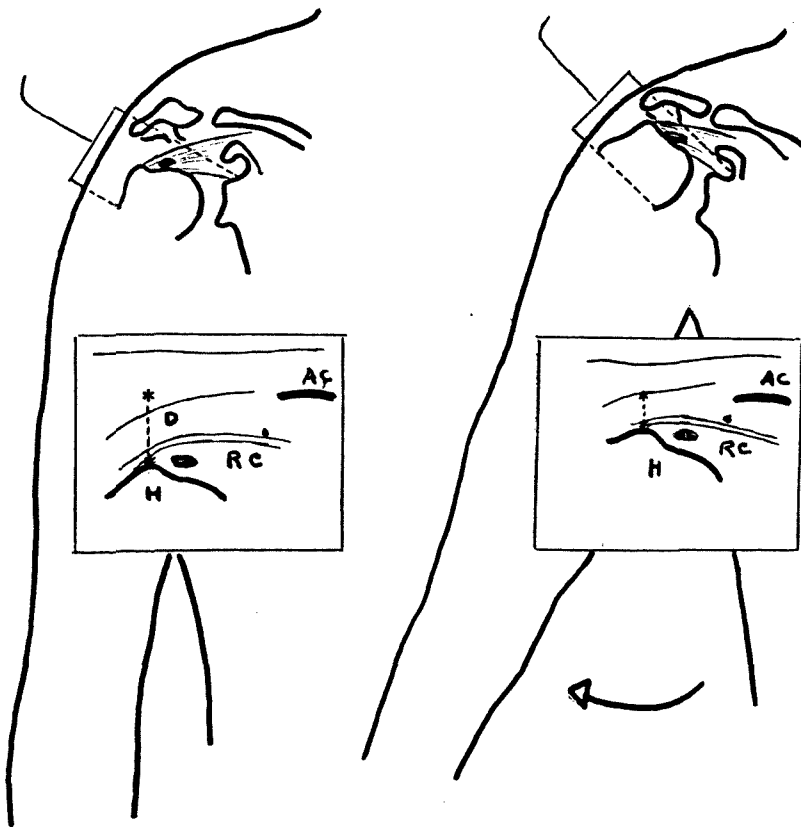


Fig. 1 — Scheme figuring technical procedures when evaluating RC competence and impingement during active abduction, measuring distance troquiter-acromion.

Echographic criteria accepted were as follows:

1) Tendinitis: diagnosis of tendinitis was done whenever increased tendon width was present, matched with any other sign such as tendon "hesitation" during active contraction. Increased width associated with focal or diffuse hypoechogenicity was considered a Neer stage1 impingement (17). Increased width with focal, micro nodular heterogeneous or diffuse hyperechogenicity was considered a Neer stage2 impingement; in both situations dynamic imaging should demonstrate a disturbed pattern, such as a thickened tendon acroaching upon the coracoacromial arch. (Fig. 2)

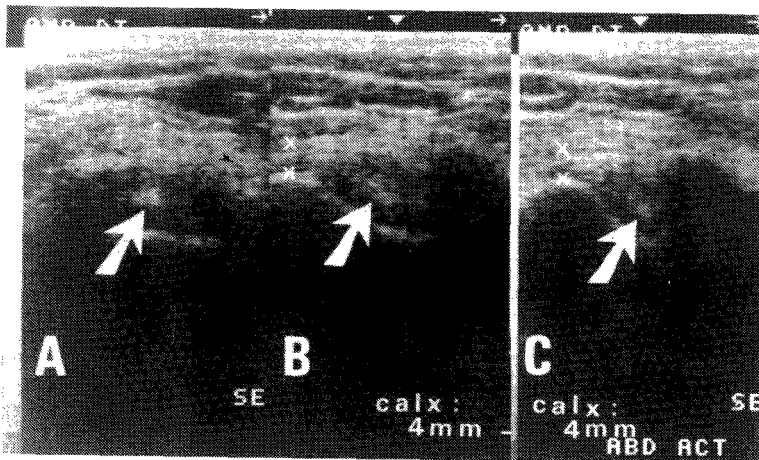


Fig. 2 — Supraspinatus Tendinitis: Focal increase of echogenicity: A) Transverse scan: B) Static and C) Dynamic longitudinal scans: trochiter-acromion distance remains constant during active abduction in the plane of the probe.

2) Tears: discontinuity or reduced tendon width were considered criteria for tears as were focal increases of echogenicity when associated with dynamic imaging abnormalities. These hyperechoic foci without inner visible contraction during isotonic muscle tests were diagnosed as

Neer stage3 impingement when obvious elevation of the humeral head during the attempts to abduct the upper limb was observed. (Fig. 3)

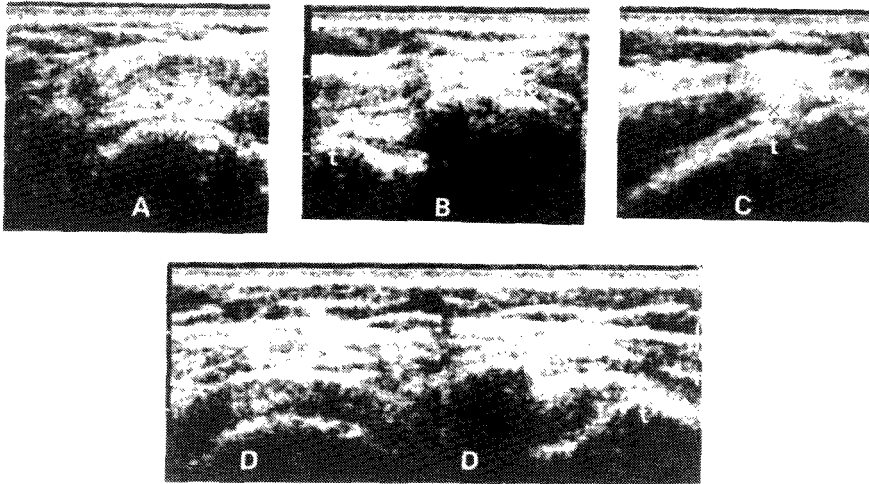


Fig. 3 — Supraspinatus Tear: Decreased width: t-troquiter, ac-acromion: A) Transverse scan: B) Static. C) Dynamic longitudinal scans: troquiter-acromion distance reduced during active abduction: D) Normal side.

3) Synovitis or Bursitis: these diagnosis were done when bursae or long biceps synovial sheath were thickened or filled with hypoechoic or heterogeneous material.

All patients, except those found to have an indication for surgery, were proposed to local treatment with Ultrasound, Diathermy, Infiltrations with both anesthetic and steroid drugs and Kynaesiotherapy. For follow-up evaluation purposes, patients who actually went under treatment were divided later on, according to their positive or negative echographic examinations, respectively in Group I and Goup II. Patients in the former group were treated strictly according to the echographic findings, namely the infiltrations that were done under echographic direct control. Group II was treated on a merely clinical information basis, as these patients showed no abnormal images.

Sequential clinical and echographic observations were done and the information thus provided was matched with each other and in some cases with arthrography, NMR and surgery. Retrospective blind echographic follow-up was done by one of us. Clinical and echographic follow-up data were classified as 1) Total Improvement (T.I.) when a complete reverse of data were observed; 2) Partial Response (P.R.), slight improvement occurs but some signs still persist; 3) No Response (N.R.) all pathologic symptoms and signs remain unchanged, 4) Not Assessable (N.A.).

To test the statistical significance of follow-up differences, the chi-square test was used.

RESULTS

A) Diagnosis

Abnormal echographic findings were found in forty-nine patients. The remaining eleven patients had complete normal sonographic examinations (n=8) or the slight changes found were similar to those present in the contralateral asymptomatic side (n=3).

Changes in the tendon or bursae normal appearance were mainly dynamic scanning abnormalities that were observed in all the 49 patients with echographic positive examinations, increased echogenicity (n=35), increased width (n=30), decreased width (n=13).

Increased echogenicity was found in 26 Rotator Cuffs (RC) and in 9 Subacromial Bursae (SACB).

RC hyperechogenicity had a focal distribution in 7 cases, micronodular heterogeneous pattern in 17 and 2 showed a hyperechoic diffuse distribution. In these 2 cases, 4 focal lesions and 11 micronodular hyperechogenicity, increased width was simultaneously observed, and thus 17 RC tendinitis were diagnosed and considered as stage 2 impingement. Arthrography performed in twelve of these patients, NMR and arthrography in two, arthrography and surgery in one, RMN in one and NMR, arthrography and surgery in one patient supported that diagnosis.

Five out of the remaining 9 patients with RC hyperechogenicity, 3

with a focal pattern and 2 with micronodular distribution, were diagnosed as RC Tears, as besides the hyperechoic pattern, an elevation of the humeral head during active abduction was observed.

The other 4 cases showed a different kind of dynamic scanning with loss of the normal scapulohumeral rhythm, consisting of little or no change on the relationship of the humeral head to the acromion with a clear elevation of those bony eminences altogether during the attempts to perform active motion. These four cases and 3 other ones with the same dynamic pattern but without any other sonographic abnormalities were considered to correspond to scapulo-humeral rhythm pattern deviations as this conclusion was also supported on clinical grounds.

Increased width was the third more frequent echographic finding, and was found in 30 cases. Seventeen out of them have already been mentioned as Tendinitis. The remaining 13 were thickened SACB cases associated with hypo (n=4) or hyperechogenicity (n=9) bursae patterns; six out of these thirteen cases were associated with other RC abnormalities that will be described later on. The other seven cases, showed no RC abnormalities and thus were considered Isolated Bursitis with evidence of impingement during dynamic scanning due to the thickened bursae buckling at the coracoacromial arch.

Decreased width, was found in thirteen RC. All but one had evidence of a climbing-up signal during the attempts to elevate the arm and the remaining patient showed some hesitation during active motion as already said, the former dynamic pattern was also observed in 3 cases with focal increases of echogenicity but without decreased width that were considered stage 3 impingement. These sixteen cases were diagnosed as RC Tears, that were confirmed through surgery in 13 cases, and NMR and/or arthrography in the remaining three cases. As previously mentioned, six of these patients showed associated SACB thickening; five had Biceps Tendon and tendon sheath thickened and filled with fluid effusion as well. Two other similar Biceps tendon Apparatus findings were observed; they were considered to be isolated Biceps Tenosynovitis as no other pathologic data were found. (Fig. 4)

In brief, in the sixteen RC Tears cases, 15 patients had a positive climbing-up signal, thirteen had a reduced RC width, six showed associated SAC Bursitis and five had fluid effusion within a thickened

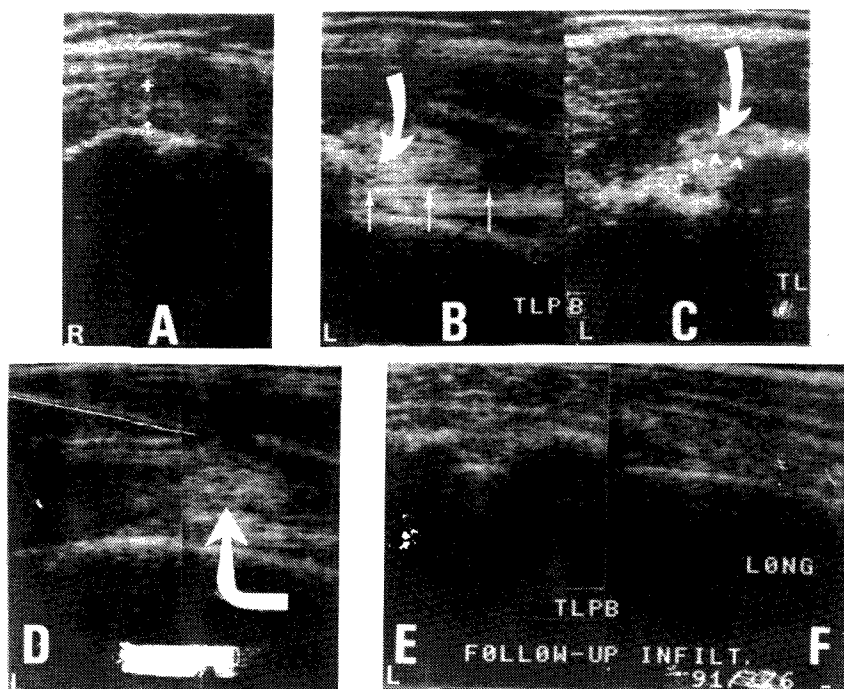


Fig. 4 — Long Biceps Tenosynovitis: A) Normal side, longitudinal scan; B) Longitudinal and C) Transverse scans; Tendon thickening (small arrows) and synovial fluid effusion; D) steroid infiltration (needle undersigned); E) and F) Follow-up 6 days later: transverse and longitudinal scans; complete reverse of clinical and echographic signs.

Biceps Tendon sheath. In the seventeen cases classified as RC Tendinitis, all patients showed RC both increased width and echogenicity, with focal pattern in 4 cases, heterogeneous micronodular in eleven and two had a diffuse distribution. (Fig. 5)

Further investigation carried on the eleven patients with shoulder negative sonographies demonstrated three RC Tears; two of them proved at surgery to be located in the Supraspinatus subacromial portion and thus inaccessible to US observation. In a total of nineteen confirmed RC Tears, sonography demonstrated 16 true-positives, three false-negatives and no false-positive, with a specificity of 1.00 and a sensibility of .83.

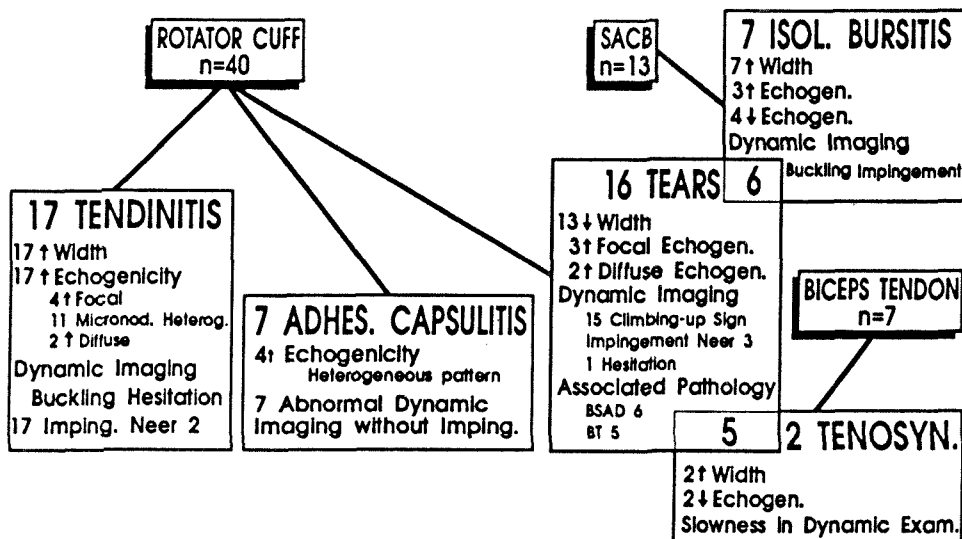


Fig. 5 — Location and nature of the echographic findings in 49 shoulders.

B) Follow-up

All patients were proposed to local treatment with the above mentioned means, except the sixteen cases in which RC Tears echographic diagnosis was done at first. The three shoulder cases with negative sonographies that later on were found to be RC Tears were also treated. Two patients dropped out for personal reasons. In fact forty-two patients, thirty-two with positive echographic findings (Group I) and ten with negative sonographies (Group II) were treated.

In what clinical follow-up is concerned, twenty-two patients in Group I improved their complains with complete remission (T.I.) and ten had a partial response (P.R.). Group II registered two cases with a slight clinical response (P.R.) and eight had completely unchanged complains (N.R.); in that group total clinical improvement wasn't observed in any case. Significant difference between these two groups was found ($p < .001$).

Echographic evaluation in Group I showed complete reverse of the echographic abnormal findings in thirteen cases, 13 had some improvement and four remained unchanged. Two patients weren't available for

sonographic follow-up. In Group II sonographic reexamination remained negative. Comparison between these data showed significant difference ($p < .001$).

DISCUSSION

High-frequency, high resolution REAL TIME U.S. has been introduced recently in the evaluation of Locomotor Apparatus periarticular soft tissues pathology. The ability of this technique to detect, locate and characterize the nature of these lesions as well as its utility in follow-up studies seem of great interest, and may be an important tool in their management. The unique opportunity to visualize such moving structures during passive motion and active contraction using dynamic scanning, should lift this technique to a higher level of importance when considering muscles, tendons and bursae diagnosis and follow-up (8). Although in recent years some AA. have emphasized the utility of US for diagnosis purposes in that field (9), only few studies have addressed its use in monitoring response to therapy (20).

Our study deals with both perspectives when analyzing these type of lesions at the shoulder region.

In our population and on what diagnosis is concerned, unilateral echographic abnormal findings allowed the detection of lesions in forty-nine patients. Dynamic scanning abnormalities, by far our most frequent finding, should emphasize the relevance of that part of the echographic examination when studying such moving structures. With this technique RC outer border could be easily distinguished from the SACB, and the impingement syndrome, resulting either from the elevation of the humeral head or the increased width of the tendons or bursae thus accroaching upon the coracoacromial arch, could be visualized as well, contributing to differentiate between cuff tendinitis and cuff tears. In this particular point, when hyperechoic nodules were the main sonographic finding ($n=7$), static examination was unable to descriminate these lesions by itself. Collins (4), Brandt (2), Soble (19) and Vick (21) showed that the inclusion of those focal nodules as a criteria for RC tears diminished the specificity of echography and its exclusion lowered

considerably its sensibility. In our cases, dynamic examination was of great help in these cases, as it allowed the impingement direct observation and the measurements between the humeral head and the coracoacromial arch during active abduction to be done. The scanning of these lesions in two orthogonal planes to rule out some artifact images, and with different gain curve settings in order to investigate the presence of intratendinous echoes eventually associated with the nodular findings, should be of great importance as well.

Using this technique three tears were discriminated and confirmed through surgery. The remaining four patients with focal increases of echogenicity and width and consequent impingement diagnosed as tendinitis underwent surgery, NMR or arthrography that supported this echographic diagnosis impression. These findings suggest that US, and namely the dynamic scanning is a reliable procedure for clarifying those situations. Furthermore, all the fifteen impingement cases apparently due to the elevation of the humeral head during active abduction proved to be RC tears at surgery, NMR or arthrography. When correlated with these complementary means, ultrasound correctly predicted RC tears in sixteen cases demonstrating a specificity of 1.00. This positive predictive value, higher than those found by others AA. (13,15), seems mostly due to specific dynamic scanning information that thus may be of great help in management decisions, increasing the level of confidence, mainly when considering surgery. However, three false-negatives RC tears were found; the sensitivity found, .83, similar to that reported by Farin et al. (7) supports the notion that the echographic negative cases should undergo further investigation with alternative complementary means. Two out of these three false-negative proved at surgery to be Supraspinatus tears at its subacromial portion, that remains inaccessible to US examination even when exposing the cuff from beneath the acromion through hyperextension and maximal internal rotation (5).

In our population Biceps Tendon Apparatus findings in association with RC pathology are well in accordance with the literature (14,16), as tendon sheath effusion was detected in 26% of the existing tears. These findings reinforce the need for a careful sonographic observation of the RC searching for RC pathology whenever biceps sheath effusion is observed.

Subacromial Bursac findings in our patients differ in some extent of those

in other series (7). Although no RC abnormalities could be observed in 7 cases with Bursae abnormal findings, even when changing gain settings and scanning during motion, the eventual existence of some false-positive cases can't be ruled out for sure. However, echographic follow-up after treatment when showing a complete remission of the abnormal bursae findings, suggests the adequacy of our diagnosis.

The real meaning of the eight patient's complains who showed normal sonographies or symmetric changes still remains unclear and further studies are needed to clarify these situations. Comparison with the contralateral asymptomatic side was an indispensable step, particularly in these doubtful cases, to evaluate what is normal for each case. In our study, symmetric echographic changes, probably without any clinical meaning, were identified in 3 cases when using this procedure.

Furthermore, therapeutic evaluation strongly suggests that these cases without echographic findings are probably related to other of situations, out of reach of echography and unsuitable for the proposed therapeutic schemes. As a matter of fact, significant differences were found when comparing Group I and Group II clinical and echographic follow-up findings ($p < .001$). Possibly the ability of US to precisely locate the lesions and to propitiate some pontual therapeutic manoeuvres such as infiltrations or ultrasonotherapy whose results depend strongly on the rigorous way of application (6), to be performed under echographic direct control, may contribute to those results as well. (Fig. 6)

Therefore, these results may suggest that when selecting patients for treatment, previous US information should be considered, as it seems that negative sonographies preclude therapeutic failures in that field.

In conclusion, REAL TIME ECOGRAPHY when allowing significant improvement in specific diagnosis and in follow-up studies, seems a valuable method and must be suggested as an indispensable technique on SHOULDER pathology management.

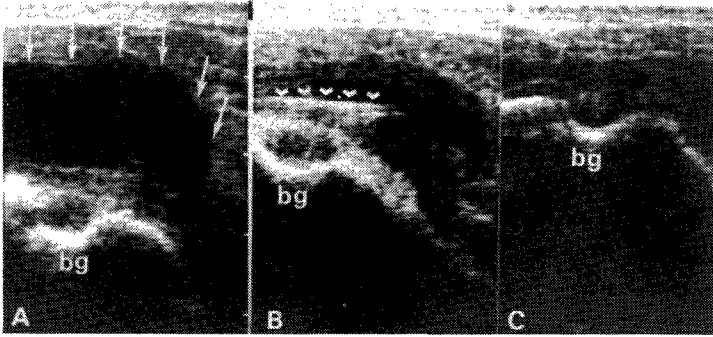


Fig. 6 — Subacromial Bursitis: Hypoechoic bursae fluid↓↓↓; bg: bicipital groove A) Transverse scan; B) Aspiration and steroid infiltration, needle v v v v C) Follow-up: reduced bursae fluid.

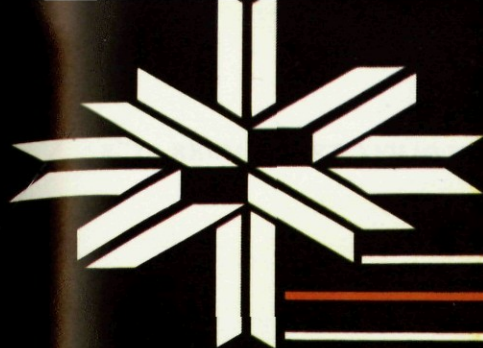
ACKNOWLEDGEMENTS

This study has been done with the echographic equipment offered by the Fundação Caluste Gulbenkian to the Inst. Medicina Nuclear and S. de Propedêutica Cirúrgica FML/HSM — Lisboa. The AA. are very grateful for that opportunity as well as to Dr. Jacinto Monteiro. S. Ortopedia — HSM, who has done all the arthrographies.

REFERENCES

1. BASSET LW, GOLD RH, SEEGER LL. Atlas d'IMR du système osteo-articulaire et musculaire. Ed. Flammarion Paris, 1989.
2. BRANDT TD, CARDONE BW, GRANT TH et al. Rotator Cuff Sonography: a reassessment. Radiology 1989, 173:323-27.
3. BRETZKE CA, CRASS J, CRAIG E et al. Ultrasonography of the Rotator Cuff. Normal and pathologic anatomy. Invest. Radiol. 1985; 20, 3:311-15.
4. COLLINS RA, CRISTINA AG, CARTER RE et al. Ultrasonography of the shoulder: static and dynamic imaging. Orthop. Clin. of North Am. 1987; 18:351-60.
5. CRASS JR, CRAIG FV, FEINSBERG SB. The hiperextended internal rotation view in Rotator Cuff Ultrasonography. JCU 1987; 15:415-19.
6. DUMOULIN J, BISSCHOP DE G. Electrotherapie. 1980, 4.^a ed., Maloine S.A. Ed.
7. FARIN PU, JAROMA H, HARJN A et al. Shoulder Impingement Syndrome Sonographic Evaluation. Radiology 1990; 176:845-49.

8. HARCKE HT, GRISSON LE, FINKELSTEIN MS. Evaluation of the musculoskeletal system with sonography. *AJR* 1988; 150:1253-61.
9. HOLSBEECK MV, INTROCASO JH. *Musculoskeletal Ultrasound*. Mosby Year Book 1991.
10. KATTHAGEN BD. *Ultrasonography of the Shoulder*. 1990 Thieme Medical Publishers, Inc. New York.
11. KENDALL HO, KENDALL FP, W ADSWORTH GE. *Les Muscles; bilan et étude fonctionnelle*. Maloine SA. Ed. Paris 2.^a ed. 1981.
12. MACK LA, KILCOYNE RF, MATSEN FA. Sonographic evaluation of the Rotator Cuff. *Radiology* 1984; 153:23-25.
13. MACK LA, MATSEN FA, KILCOYNE RF et al. US evaluation of the Rotator Cuff *Radiology*, 1985; 157:205-9.
14. MIDDETON WD, REINUS WR, TOTTY WG. US of the Biceps Tendon Apparatus *Radiology*, 1985; 157:211-15.
15. MIDDLETON WD, EDELSTEIN G, REINUS WR. Sonographic detection of rotator cuff tears *AJR* 1985; 144:349-53.
16. MIDDLETON WD, REINUS WR, TOTTY WG et al. Ultrasonographic evaluation of the Rotator Cuff and Biceps Tendon. *J. Bon. Joint Surg. (am.)* 1986; 68:440-50.
17. NEER CS, WASH RP. The shoulder in sports. *Orthop. Clin. North Am.* 1977; 8:583.
18. SIMON WH. Soft tissue disorders of the shoulder: Frozen shoulder calcific tendinitis and bicipital tendinitis. *Orthop. Clin. North Am.* 1975; 6:521-39.
19. SOBLE MG, KAYE AD, GUAY RC. Rotator Cuff Tears: Clinical experience with sonographic detection. *Radiology* 1989; 173:319-21.
20. SPIEGEL TM, KING W III, WINER SR et al. Measuring disease activity: comparison of joint tenderness, swelling and ultrasonography in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 1987; 30:1283-88.
21. VICK CW, BELL SA, ROTATOR CUFF TEARS: Diagnosis with sonography. *AJR* 1990, 154:121-126.



Zyloric® - 300

allopurinol

CONTROLA A HIPERURICEMIA E PREVINE AS SUAS COMPLICAÇÕES:

- ARTRITE GOTOSA
- LITÍASE RENAL
- NEFROPATIA ÚRICA

Indicações: o Zyloric está indicado para as principais manifestações clínicas da deposição de uratos/ácido úrico. Estas são artrite gotosa, tofos cutâneos e/ou envolvimento renal através da deposição de cristais ou formação de cálculos; **Dosagem e Administração:** As doses devem ser ajustadas pela monitorização a intervalos apropriados das concentrações de uratos séricos e níveis de uratos/ácido úrico urinários; **Frequência das Doses:** Adultos 2 a 10 mg/kg de peso corporal/dia, ou 100 a 200 mg diários em condições moderadas; 300 a 600 mg diários em condições moderadamente severas; 700 a 900 mg diários em condições severas; **Crianças abaixo dos 15 anos:** 10 a 20 mg/kg de peso corporal/dia ou 100 a 400 mg diários; **Contra-Indicações:** Além da intolerância conhecida ao allopurinol, parece não haver contra-indicações absolutas ao uso de Zyloric; **Precauções/Advertências:** Zyloric deve ser retirado de IMEDIATO se ocorrer uma erupção cutânea ou outra evidência de sensibilidade. Deve considerar-se redução de dose na presença de insuficiência hepática ou renal severas. A hiperuricemia assintomática per si NÃO é uma indicação para o uso de Zyloric. Modificações de líquidos e dietéticas e tratamento da causa subjacente podem corrigir a situação. Se outras situações clínicas sugerirem uma necessidade de Zyloric este deve ser iniciado em doses baixas se a resposta for insatisfatória. Se a função renal estiver afectada devem tomar-se ainda maiores precauções (veja também "RECOMENDAÇÕES DE DOSAGEM RENAL"). Zyloric deve ser retirado IMEDIATA E PERMANENTEMENTE aos primeiros sinais de intolerância; **Gravidez:** As evidências de segurança de Zyloric na gravidez humana são inadequadas, apesar de estar em uso há longos anos aparentemente sem consequências sérias. Usar na gravidez apenas quando não há outra alternativa mais segura e quando a própria doença faz correr riscos à mãe ou à criança; **Lactação:** Baseados em dados fornecidos por um único doente, foram detectadas concentrações de oxipurinol (126 micromol/l, 19.2 microgramas/ml), allopurinol (4.4 micromol/0.6 microgramas/ml e allopurinol) ribosídeo (5.6 micromol/1.15 microgramas/ml) em leite humano, quatro horas após administração de uma dose única de allopurinol 300 mg. Não há dados a respeito dos efeitos destes metabolitos no bebé a amamentar-se; **Reacções Adversas:** Reacções adversas com o Zyloric são raras no global da população tratada e, na maior parte, de natureza menor. A incidência é maior na presença de doença renal e/ou hepática; **Reacções cutâneas:** São as reacções mais comuns e podem ocorrer em qualquer altura durante o tratamento. Podem ser pruriginosas, maculopapulares, por vezes descamativas, por vezes purpúricas e raramente esfoliativas. O Zyloric deve ser IMEDIATAMENTE retirado se ocorrerem tais reacções; **Hipersensibilidade generalizada:** Reacções cutâneas associadas a esfoliação, febre, linfadenopatias, artralgias e/ou eosinofilia, assemelhando-se aos síndromas de Stevens-Johnson e/ou Lyell's ocorrem raramente. Vasculite e resposta tecidual associada pode manifestar-se de várias incluindo, hepatite, nefrite intersticial e muito raramente epilepsia. Se tais reacções ocorrerem podem fazê-lo em qualquer altura do tratamento. O Zyloric deve ser retirado IMEDIATA E PERMANENTEMENTE; **Linfadenopatia angioimunoblástica:** Tem sido descrita raramente uma linfadenopatia angioimunoblástica, em biópsia de linfadenopatia generalizada. Parece ser reversível com a retirada do Zyloric. **Sistema sanguíneo e linfático:** Tem havido registos ocasionais de trombocitopenia agranulocitose e anemia aplástica, particularmente em indivíduos com função renal reduzida, reforçando-se assim a necessidade de cuidado particular neste grupo de doentes — BQGT-87-16.

REGIME GERAL


ZYLORIC 300 mg 60 comp.	PVP	COMP.	ESTADO	UTENTE
	1.745\$	70%	1.222\$	523\$

REGIME ESPECIAL

ZYLORIC 300 mg 60 comp.	PVP	COMP.	ESTADO	UTENTE
	1.745\$	85%	1.483\$	262\$

INFORMAÇÕES ADICIONAIS A PEDIDO

PRESCRIÇÃO MÉDICA OBRIGATÓRIA

 LABORATÓRIOS WELLCOME DE PORTUGAL, LDA.
Sociedade p/quotas — C.R.C.Oeiras N.º 6104 — Capital Social 250.000 contos
Rua N. S. da Conceição - Carnaxide — 2795 LINDA-A-VELHA
Rua Aires de Ornelas, 16, 1.º-C — 4000 PORTO

CHIMIONUCLEOLYSE

DANIEL BONTOUX*

La chimionucléolyse est une méthode alternative de la chirurgie pour le traitement des sciatiques par hernie discale. Elle est censée éviter les complications de la discectomie chirurgicale, en particulier la fibrose épidurale post-opératoire, raccourcir la durée d'hospitalisation, et éviter la contrainte de l'anesthésie générale.

La chimionucléolyse consiste à injecter dans le nucleus, grâce à une aiguille introduite par voie percutanée, une enzyme: la chymopapaine. Cette substance, extraite de la papaye, est une enzyme protéolytique qui s'attaque aux molécules de protéoglycanes et les scinde en fragments de faible poids moléculaire. Ces petits fragments ont tendance à quitter le disque, ils exercent d'autre part une pression oncotique plus faible que celle des molécules primitives, en sorte que la pression intradiscale diminue. Il en résulte un collapsus de la hernie et une réduction de la compression qu'elle exerçait sur la racine nerveuse. La chimionucléolyse par la chymopapaine s'adresse donc à des sciatiques ou cruralgies résistantes au traitement conservateur, lorsque l'imagerie a montré qu'elles étaient dues à un conflit disco-radiculaire certain.

* Professeur de Rhumatologie. Service de Rhumatologie. Centre Hospitalier et Universitaire de Poitiers (France)

Technique de la chimionucléolyse

La chimionucléolyse réclamant un diagnostic certain de conflit discoradicaire, il faut préalablement s'assurer de la réalité du conflit par la radiculographie, la tomодensitométrie (TDM) ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Notre préférence va à la TDM, technique d'utilisation courante qui donne d'excellents renseignements sur la hernie, sa situation (médiane, paramédiane, foraminale), son volume, sa migration éventuelle et les dimensions du canal rachidien; la TDM permet en outre de présumer la rupture du ligament commun vertébral postérieur. L'IRM est aussi une excellente méthode, mais sa disponibilité est moindre et l'examen est plus long. Quant à la radiculographie, nous la réservons à présent à des cas particuliers, notamment quand il y a un doute sur la pathogénicité d'une hernie par ailleurs mise en évidence par la TDM.

La chimionucléolyse doit être réalisée en milieu stérile, et l'idéal est d'utiliser une salle d'opération, l'anesthésiste étant présent. Les quatre jours précédents, le malade a pris chaque jour 100 mg d'hydroxyzine pour diminuer au mieux le risque de réaction allergique. Dès le début de l'intervention l'anesthésiste injecte 50Mg d'un opiacé, le fentanyl, et 2,5 mg d'une benzodiazépine, le midazolane. Au moment de l'injection intradiscale de chymopapaine, il injectera 40 mg de méthylprednisolone. Pendant toute la durée de l'intervention, on surveille soigneusement la pression artérielle, le rythme cardiaque, la ventilation et la saturation oxy-hémoglobinique.

Le malade est installé en decubitus latéral gauche, la crête iliaque, la ligne des épineuses, une ligne parallèle située à 10 cm, et la projection radiologique du disque à nucléolyser sont indiqués sur la peau au crayon dermatographique.

La peau est désinfectée à l'alcool iodé, et, après anesthésie locale à la xylocaïne, l'aiguille est introduite en regard du disque à nucléolyser s'il s'agit du disque L4-L5 ou d'un disque sus-jacent, suivant un angle d'environ 30° par rapport au plan frontal. Pour le disque lombosacré, on introduit au dessus de l'aile iliaque une aiguille guide inclinée de 30° par rapport au plan frontal et de 30° par rapport au plan horizontal; dans la lumière de cette aiguille guide, on fait coulisser une aiguille plus fine et plus longue, légèrement coudée, qui abordera ainsi le disque L5-S1 parallèlement aux plateaux vertébraux. L'abord du disque est contrôlé par radioscopie. Lors-

que l'extrémité de l'aiguille est positionnée correctement au centre du disque sur les incidences radiologiques de face et de profil, on injecte quelques dixièmes de millilitres d'un produit de contraste hydrosoluble pour vérifier qu'on est bien dans le nucleus et pour visualiser le nucleus et la hernie discale; cette discographie permet également de s'assurer qu'il n'y a pas de fuite épidurale (qui n'interdirait pas formellement la chimionucléolyse) et surtout de fuite intradurale, exceptionnelle, mais représentant une contre-indication absolue à l'injection de l'enzyme. On a proposé également de prendre, grâce à un discomanomètre, la pression intradiscale après injection de 1,5 ml de serum salé isotonique, ce qui permet aussi de s'assurer du caractère "symptomatique" du disque (reproduction de la douleur spontanée par injection du serum).

L'injection de chymopapaine (Chymodiactine, 2000 à 4000 unités, dans 1 à 2 ml de serum physiologique) peut demander une pression très énergique quand le disque est peu détérioré, et l'injection est alors généralement douloureuse.

L'hospitalisation dure trois jours, le malade est autorisé à se lever dès le deuxième jour, il devra observer un repos progressivement élargi pendant un mois et est généralement en mesure de reprendre son activité professionnelle après un mois et demi.

Résultats de la chimionucléolyse

Dans les séries publiées, les résultats sont généralement étudiés au terme de 6 mois et sont considérés comme excellents (absence de douleur), bons (douleur lombaire ou radiculaire occasionnelle, ne nécessitant pas de traitement et n'empêchant pas le travail) ou mauvais (les autres cas); on considère comme succès les excellents et bons résultats.

Les études chymopapaine vs placebo (tableau 1), à l'exception de celle de SCHWESTCHENAU, montrent une différence significative en faveur de la chymopapaine. On remarque cependant que l'effet placebo est loin d'être nul, ce qui reflète l'évolution spontanément favorable de nombreuses sciatiques par hernie discale.

Dans les études ouvertes (tableau 2), le taux de succès est d'une grande diversité: 60 à 88%. Comparée à la méthode alternative de traitement qu'est

TABLEAU 1

Chimionucleolyse

Etude en double aveugle VS placebo pourcentage de bons et excellents resultats

		Chymopapaine	Placebo	
Schwest Chenau (1976)	58	49		N.S.
Fraser (1982)	80	57		
Javid (1983)	73	42		
Morris (1983)	77	50		
Dabezies (1988)	71	45		

TABLEAU 2

Chimionucleolyse
Resultats Cliniques

pourcentage de bons et excellents résultats (3 - 12 mois)

Javid	88	Edwars	72
Burkus	86	Grindulis	71
Deutman	80	Valat	70
Benoist	78	Watters	64
Alexander	78	Van Alphen	63
Troisier	76	Zeiger	60
	Bontoux	73	

la discectomie (tableau 3), la chimionucléolyse apparaît rarement supérieure, parfois équivalente, et plus souvent inférieure. Les différences de résultats constatées en fonction des séries tiennent probablement en partie à des différences dans la sélection des indications. La démonstration en est donnée par POSTACCHINI (11), qui a comparé les résultats de la nucléolyse à ceux de la chirurgie suivant que la hernie discale était petite (moins de 30% du diamètre anteropostérieur du canal), moyenne (30 à 50%) ou volumineuse (plus de 50%). On voit (tableau 4) que pour les petites hernies les résultats se

TABLEAU 3
Chimionucleolyse VS Chirurgie (I)
 Pourcentage D'excellents et bons resultats

	N/S	nucléolyse	chirurgie	technique chirurgicale
Javid	40/40	87%	82%	laminectomie
Lavignolle	176/182	80%	82%	microdissectomie
Alexander	51/49	78%	80%	laminectomie
Watters	50/50	64%	88%	microdissectomie
Van	73/78	63%	85%	abord
Alphen				interlaminaire
Zeiger	45/81	60%	89%	microdissectomie

TABLEAU 4
Chimionucleolyse VS Chirurgie (II)
 Pourcentage d'excellents et bons resultats
 Postacchini et al.

Volume de la hernie	N/S	Nucleolyse	Chirurgie
Petite	31/29	84%	82%
Moyenne	29/35	76%	86%
Volumineuse	12/18	50%	89%

comparent à ceux de JAVID, pour les moyennes à ceux de LAVIGNOLLE et ALEXANDER, et pour les hernies volumineuses à ceux des séries les plus défavorables.

Le volume de la hernie n'est qu'un élément à prendre en considération. La rupture du ligament vertébral commun postérieur, l'existence d'un fragment séquestré, une sténose du canal ou du foramen, soupçonnés ou démontrés par l'imagerie préalable constituent des contre-indications; il en va de même d'un déficit moteur net ou d'un syndrome de la queue de cheval.

On s'accorde à reconnaître que les éléments suivants, quand ils sont réunis, garantissent un bon résultat: douleur radiculaire unilatérale, sans lombalgie ou associée à une lombalgie d'une moindre intensité, positivité du signe de Lasègue, présence d'un signe neurologique d'atteinte radiculaire homolatérale, hernie discale de siège concordant mise en évidence par la TDM, l'IRM ou la radiculographie.

Des examens préalables à la chimionucléolyse seraient de nature à en faire prévoir le résultat, et donc à en vérifier l'indication. C'est ainsi qu'EDWARDS (7) a proposé de s'assurer par une discoscannerographie préalable de la communication de la hernie avec le nucleus. Cette méthode nous paraît peu pratique car elle nécessite deux ponctions du disque, l'une pour la discoscannerographie, l'autre pour la nucléolyse si elle est confirmée. TROISIÈRE (13) se fonde sur l'aspect discographique, observé immédiatement avant la nucléolyse et constate que les résultats sont excellents quand la hernie est bien remplie et bien dessinée par le produit de contraste, moins bons quand l'opacification de la hernie est incomplète et inhomogène, et mauvais quand il n'y a pas d'opacification herniaire, surtout si l'injection du produit de contraste ne provoque pas de douleur.

CASTEGNERA et LAVIGNOLLE (5) ont proposé la discomanométrie qui consiste à enregistrer la courbe de pression intradiscale pendant une minute après injection de 1,5 ml de serum physiologique, puis à compléter éventuellement l'injection à 3 ml jusqu'à reproduction de la douleur radiculaire (ce qui permet de qualifier le disque de "symptomatique"). Les courbes obtenues sont de 4 types: le type 1 (A,B,C ou D) correspond à des courbes en plateau à faible pente, de niveau plus ou moins élevé; le type 2 à des courbes plus irrégulières (au moins deux "cassures"), mais avec pression positive après une minute; ces deux courbes caractérisent des disques "symptomatiques". La courbe est dite de type 3 quando elle est identique aux deux types précédents, mais avec un disque non symptomatique; le type 4 correspond à des disques non étanches: la pression s'annule avant une minute. Les auteurs estiment qu'un succès n'est à attendre qu'avec les courbes de type 1 et 2 et que l'injection de l'enzyme est inutile dans les autres cas.

Accidents de la chimionucléolyse

La chimionucléolyse est bien tolérée à condition de prendre certaines précautions. Les accidents les plus redoutables: choc anaphylactique, accidents neurologiques, spondylodiscites infectieuses sont heureusement très rares.

Les réactions allergiques ne sont pas exceptionnelles (1 à 5%), mais elles consistent le plus souvent en un rash, un engourdissement des extrémités ou une hypotension légère et réversible. La fréquence du choc anaphylactique est de l'ordre de 0,1%. Il faut cependant, pour en diminuer au mieux le risque, pratiquer quelques jours avant la nucléolyse un pricktest à la chymopapaine et renoncer en cas de positivité. Nous préférons aussi éviter la nucléolyse chez des patients ayant un terrain atopique.

Les complications neurologiques graves sont extrêmement rares; il s'agit d'hémorragies sous arachnodiennes dues à la pénétration intradurale de l'enzyme; des séquelles neurologiques sévères ont été observées. On évite ces complications par un bon positionnement de l'aiguille, la vérification de l'absence de fuite intradurale du produit de contraste iodé et par le respect d'un intervalle suffisant (2 semaines) entre toute ponction lombaire, radiculographie et la chimionucléolyse. Une rétention d'urine transitoire s'observe parfois dans les heures qui suivent la nucléolyse, indépendamment de toute complication neurologique grave. Elle est sans conséquence.

Une discite infectieuse complique la nucléolyse dans 0,2 à 2% des cas; c'est une fréquence comparable à celle de l'infection post-discectomie.

Les complications générales (phlebothromboses, embolies pulmonaires, fièvre, méningite, ileus) sont individuellement très rares et elles représentent ensemble moins de 0,5% des cas.

En fait la seule complication fréquente de la chimionucléolyse est la lombalgie. Non seulement la douleur lombaire qui peut accompagner la sciatique ou la cruralgie préalablement à l'injection intradiscale n'est pas toujours améliorée: la lombalgie peut s'exacerber ou apparaître après la nucléolyse. On considère généralement cette lombalgie comme la conséquence de l'affaissement discal et de son retentissement sur les articulations interapophysaires lombaires. Cette lombalgie est sensible à la rééducation, voire à l'infiltration cortisonique des articulations postérieures et elle ne se prolonge que rarement au de là de la sixième semaine.

En conclusion la chimionucléolyse est une bonne méthode de traitement des sciatiques et cruralgies par hernie discale rebelles au traitement médical, à condition de ne pas en faire un usage déraisonnable. L'expérience acquise permet d'en sélectionner strictement les indications, les précautions dans le recrutement des malades et leur préparation ainsi que dans l'exécution du geste permettent d'assurer la sécurité; moyennant quoi on peut espérer plus de 80% de bons résultats, avec des dangers très réduits.

BIBLIOGRAFIA

- 1 — ALEXANDER A.H., BURKUS J.K., MITCHELL J.B., AYERS W.V. — Chymopapain chemonucleolysis versus surgical discectomy in a military population. *Clin. Orthop.* 1989, 244, 158-165.
- 2 — BENOIST M., RŒCOLLE J., DEBURGE A. — Resultats de la chimionucléolyse dans les Sciatique par hernie discal — *Acta Orthop. Belg.* 1987, 53, 230-235.
- 3 — BOUILLET R. — Treatment of sciatica. A comparative survey of complications of surgical treatment and nucleolysis with chymopapain. *Clin. Orthop.*, 1990, 251, 144-152.
- 4 — BURKUS J.K., ALEXANDER A.H., MITCHELL J.B. — Evaluation and treatment of chemonucleolysis failures. *Orthopedics*, 1988, 11, 1677-1682.
- 5 — CASTAGNERA L., LAVIGNOLLE B., VITAL J.M., GRENIER F., BAULNY D., SENEGAS J. — Étude fonctionnelle du disque pathologique par la discomanométrie. *Rev. Rhum. Mal. Osteoartic.* 1988, 55, 381-388.
- 6 — DABEZIES E.J., LANGFORD K., MORRIS J., SHIELDS C.B., WILKINSON H.A. — Safety and efficacy of chymopapain (discase) in the treatment of sciatica due to herniated nucleus pulposus. *Spine*, 1988, 13, 561-565.
- 7 — EDWARDS W.C., ORME T.J., ORR-EDWARDS G. — CT discography: prognostic value in the selection of patients for chemonucleolysis. *Spine*, 1987, 12, 792-795.
- 8 — FRASER R.D. — Chymopapain for the treatment of intervertebral disc herniation. A preliminary report of a double-blind study. *Spine*, 1982, 7, 608-612.
- 9 — GRINDULIS K.A., FINLAY D.B., NICHOL F.E. — Chemonucleolysis of lumbar intervertebral disc prolapse with chymopapain: outcome after 1 year. *Clin. Rheumatol.* 1987, 6, 42-49.
- 10 — JAVID M.J. — Signs and symptoms after chemonucleolysis. A detailed evaluation of 214 worker's compensation and noncompensation patients. *Spine*, 1988, 13, 1428-1437.

- 11 — POSTACCHINI F., LAMI R., MASSOBRIO M. — Chemonucleolysis versus surgery in lumbar disc herniation: correlation of the results to preoperative clinical pattern and size of the herniation. *Spine*, 1987, 12, 87-96.
- 12 — SCHWETSCHENAU P.R., RAMIREZ A., JOHNSTON J. — Double blind evaluation of intradiscal chymopapain for herniated lumbar disc. Early results. *J. Neurosurg.* 1976, 45, 622-627.
- 13 — TROISIER O., CYPEL D. — Chirurgie ou nucleolyse — La discographie est-elle un facteur de décision? *Acta Orthop. Belg.* 1987, 53, 195-203.
- 14 — VALAT J.P., EVENLEIGH M.C., FOUQUET B. et al. — La chimionucleolyse dans le traitement des lomboradiculalgies d'origine discale. Etude comparative de 333 cas. *Rev. Rhum. Mal. Osteoartic.* 1986, 53, 467-471.
- 15 — VAN ALPHEN H.A., BRAAKMAN R., BEZEMER D., BROERE G., BERFELLO W. — Chemonucleolysis versus discectomy: a randomized multicenter trial. *J. Neurosurg.* 1989, 70, 869-875.
- 16 — WATTERS W.C., MIRKOVIC S., BOSS J. — Treatment of the isolated lumbar intervertebral disc herniation: microdiscectomy versus chemonucleolysis; *Spine*, 1988, 13, 360-362.
- 17 — ZEIGER H. — Comparison of chemonucleolysis and microsurgical discectomy for the treatment of herniated lumbar disc. *Spine*, 1987, 12, 796-799.

LINFOMA NÃO-HODGKIN COMPLICANDO CONECTIVITE

RUI LEITÃO*, GUILHERME FIGUEIREDO**, JAIME C. BRANCO***,
J.C. TEIXEIRA DA COSTA***, MARIA JOSÉ LACERDA****
E M. VIANA DE QUEIROZ*****

RESUMO

Os autores descrevem um caso clínico de linfoma não-Hodgkin complicando a evolução de uma conectivite (Síndrome de Felty com Síndrome de Sjogren associado).

Este caso ilustra a necessidade do conhecimento, por um lado, da possibilidade de evolução daquelas doenças para a malignidade e por outro lado, das manifestações clínicas e/ou laboratoriais que podem preceder ou acompanhar uma tal evolução, permitindo assim um diagnóstico precoce.

* Interno do Internato Complementar de Reumatologia do HSM.

** Reumatologista do Hospital Distrital de Ponta Delgada.

*** Interno com o Grau de Assistente Hospitalar de Reumatologia do HSM.

**** Professora Agregada de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina de Lisboa.

***** Chefe de Serviço de Reumatologia do HSM. Professor de Reumatologia da Faculdade de Medicina de Lisboa.

ABSTRACT

Non-Hodgkin's lymphoma complicating connective tissue disease

We describe a case of non-Hodgkin's lymphoma complicating the evolution of a connective tissue disease (Felty's syndrome with associated Sjogren's syndrome).

This case shows how important is to consider the possibility of the evolution of those diseases to lymphoproliferative malignancy and to know the clinical and laboratorial manifestations that must alert to this complication, allowing an early diagnosis.

INTRODUÇÃO

O Síndrome de Sjogren primário ou secundário, é de todas as doenças difusas do tecido conjuntivo aquela que mais frequentemente evolui para neoplasia maligna particularmente linfoproliferativa, sendo numerosos os casos descritos de tal evolução, na literatura de língua francesa ou inglesa, nas duas últimas décadas. Esta conectivite constitui assim uma verdadeira plataforma entre as doenças auto-imunes e as doenças linfoproliferativas malignas.

A incidência de neoplasia maligna está também aumentada na artrite reumatóide, independentemente da terapêutica imunossupressora.

O conhecimento da possibilidade de evolução destas doenças para a malignidade e das manifestações clínicas ou laboratoriais que podem preceder ou acompanhar tal evolução, é de grande importância para a detecção precoce e terapêutica adequada desta complicação.

Neste trabalho é descrito um caso, o primeiro por nós conhecido publicado no nosso país, de Síndrome de Felty associado a Síndrome de Sjogren com evolução para linfoma.

CASO CLÍNICO

A.D.P., do sexo feminino, de 57 anos, cozinheira reformada, é

internada em 14/5/85 no Núcleo de Reumatologia do Serviço de Medicina IV do Hospital de Santa Maria por mau estado geral, febre alta, poliartrite incapacitante, diarreia e úlcera de perna.

Tratava-se de uma doente com artrite reumatóide (AR), seropositiva, nodular, erosiva e muito deformante, com 18 anos de evolução. Referia o aparecimento, 3 anos antes do presente internamento, de úlcera cutânea do terço médio da face antero-externa da perna direita, que desde então evoluiu de forma crónica, sem nunca ter cicatrizado completamente. Por volta dos 55 anos de idade, a doente começa a manifestar xerostomia e xerofthalmia, referindo ainda acessos repetidos de conjuntivite purulenta, com um episódio particular de dor ocular intensa no olho esquerdo, acompanhada de fotofobia e diminuição acentuada da visão, que motivou internamento no Serviço de Oftalmologia do HSM. Como sequela deste acidente, que veio a revelar tratar-se de uma úlcera da córnea gigante, resultou um leucoma da córnea esquerda, determinando amaurose completa deste olho.

No ano precedente ao presente internamento, a doente começa a referir agravamento da poliartrite, progressiva diminuição da capacidade funcional e claro envolvimento sistémico: febre frequente, astenia/adinamia, anorexia com emagrecimento acentuado, hipertrofia das parótidas e parestesias bilaterais e simétricas dos membros inferiores. Referia igualmente infecções recorrentes da orofaringe, pulmonares e entéricas, tendo sido uma destas últimas em parte responsável pelo presente internamento.

A entrada no Serviço apresentava-se em mau estado geral e de nutrição, com pele descorada e seca, conjuntivas tarsais descoradas e opacidade da córnea e do cristalino do olho esquerdo. A marcha era muito claudicante e impossível sem apoio. Do exame da cavidade bucal sobressaíam uma língua despapilada, a ausência completa de peças dentárias e uma marcada diminuição do "pool" salivar. Apresentava uma hipertrofia bilateral das parótidas e adenopatias axilares, epitrocleares e inguinais, bilaterais, de 0,5-1 cm de diâmetro, indolores, móveis e de consistência elástica.

No exame torácico constatava-se uma auscultação cardíaca sem alterações significativas e uma submacicez e diminuição do murmúrio vesicular na base pulmonar direita, zona onde se auscultavam alguns ferveores secos de médias bolhas. No abdómen, para além de uma acentuada

diminuição do pânículo adiposo, existia uma moderada esplenomegalia e uma hepatomegalia que se estendia até cerca de 3 cm abaixo do rebordo costal direito, indolor, de bordo rombo, superfície lisa e consistência elástica.

Nos membros, que apresentavam marcada atrofia generalizada das massas musculares, existia uma hiperpigmentação cutânea difusa e uma úlcera no terço inferior da perna esquerda, sem sinais de infecção secundária. O exame neurológico mostrava abolição dos reflexos aquilianos, hipostesia táctil e dolorosa nos 2/3 inferiores de ambas as pernas e ausência da sensibilidade postural dos dedos dos pés.

O exame objectivo reumatológico impressionava pela gravidade e extensão da poliartrite que envolvia praticamente todas as articulações do corpo, condicionando graves deformações e marcada limitação funcional. Os ombros apresentavam movimentos limitados e dolorosos e os cotovelos tinham um défice de extensão de 60° e 30° à esquerda e direita, respectivamente. As mãos apresentavam um desvio cubital dos dedos, com flexo irreductível e luxação das metacarpo-falângicas, vários dedos em pescoço de cisne e acentuada atrofia dos músculos interósseos. Os joelhos apresentavam hidrartrose bilateral, movimentos limitados e dolorosos e flexo irreductível bilateral de 30°. As tíbio-társicas encontravam-se tumefactas e com movimentos limitados e dolorosos, havendo vários dedos dos pés deformados em botoeira. Nas superfícies de extensão dos braços e no occipital estavam presentes vários nódulos sub-cutâneos de 1-2 cm de diâmetro, aderentes ao periósseo, moles e indolores.

EXAMES COMPLEMENTARES

— Laboratoriais

Hemoglobina 8,8g/dl, Eritrocitos: 2.570.000, VGM $73\mu^3$, Ferro: 76mg/dl, Capacidade de fixação 231 mg/dl, Plaquetas $260\ 000/\text{mm}^3$, Leucocitos $2200/\text{mm}^3$ (32% Neutrófilos, 45% Linfocitos e 20% Monocitos), Proteínas totais 7,3g/dl (Albumina+ α_1 :46%, γ -globulina:45%). Provas de função hepática e renal: sem alterações significativas. Urina II: normal. Presença de imunocomplexos circulantes das classes IgG e IgM.

Detecção de factores reumatóides no soro na titulação de 32 unidades DAT, de anticorpos antinucleares (título de 1/1000 com padrão homogéneo) e de anti-DNA de dupla cadeia (título de 1/40). Tipagem HLA: A₂, A₉, B₇, B₁₂ e Dr₄.

— Outros exames complementares

O mielograma evidenciou uma medula óssea rica de células, sem desvio da relação leucoeritoblástica e sem alterações morfológicas ou maturativas de qualquer das 3 séries, mas com uma diminuição acentuada do ferro extra e intra-celular.

O Rx do tórax mostrou um padrão de fibrose pleuro-parenquimatosa, mais evidente ao nível da base do hemitórax direito.

A intradermo-reacção de Mantoux a 1/10000 originou uma pápula de 10mm e o exame bacteriológico da expectoração, directo e cultural, foi negativo para bactérias patogénicas e BK.

A broncoscopia não detectou alterações significativas, sendo o exame citopatológico do lavado broncoalveolar normal e o exame bacteriológico das secreções brônquicas (incluindo cultura em Lowenstein e inoculação no cobaio) negativo. A biópsia iterativa brônquica detectou um processo inflamatório inespecífico.

As coproculturas foram negativas para enterobacteriáceas patogénicas

As hemoculturas em meios para aeróbios e anaeróbios foram negativas.

A ecotomografia abdominal confirmou a existência de uma hepatomegália de ecoestrutura normal e de uma acentuada esplenomegália, sendo o exame pancreático e renal normal.

O exame oftalmológico confirmou a existência de uma queratoconjuntivite seca e de um leucoma da córnea esquerda.

A pesquisa de substância amilóide nos fragmentos obtidos por biópsias da gordura abdominal e da mucosa rectal, foi negativa. Nesta última, foi possível encontrar lesões de vasculite das artérias da sub-mucosa.

Os radiogramas articulares, para além de confirmarem a existência de múltiplas imagens erosivas e acentuadas deformidades articulares, com-

patíveis com a gravidade clínica da doença de base, detectaram ainda uma osteoporose difusa muito marcada.

O electrocardiograma e o ecocardiograma foram normais.

A biópsia ganglionar cervical mostrou um gânglio de estrutura conservada, com marcadas plasmocitose e histiocitose sinusal. Estes aspectos histológicos foram considerados inespecíficos.

Perante um quadro de artrite reumatóide grave, erosiva e deformante, nodular, seropositiva, à qual se associavam hepatoesplenomegália, leucopénia (com neutropénia), úlcera de perna, neuropatia periférica, emagrecimento acentuado e infecções múltiplas e graves, considerámos em primeiro lugar o diagnóstico de Síndrome de Felty com Síndrome de Sjogren associado, secundário à A.R., dadas as queixas de xerostomia e xerofthalmia, a existência de tumefacção parotídea e a comprovação oftalmológica de queratoconjuntivite seca. Não deixámos, no entanto, de excluir outras situações que pudessem eventualmente justificar a hepatoesplenomegália e as adenopatias, nomeadamente, uma amiloidose secundária ou uma doença linfomioproliferativa. As biópsias da gordura abdominal e da mucosa rectal não detectaram substância amilóide. A ausência de células jovens ou anormais no sangue periférico, o mielograma negativo e a biópsia ganglionar revelando apenas hiperplasia reaccional, constituíam argumentos contra a hipótese de doença linfomioproliferativa.

TERAPÊUTICA

A doente foi medicada com dieta hipercalórica e hiperproteica, ampicilina (6g/dia), naproxeno (1000mg/dia), aurotiomalato de sódio (50mg/ /semana), prednisona (10mg/dia), Isoniazida (300mg/dia), hidróxido de alumínio (15ml qid), sucralfate (4g/dia), multivitaminas e terapêutica fisiártrica.

EVOLUÇÃO

Assistiu-se então a uma franca melhoria do estado-geral, com aumento do peso, diminuição da astenia e da anorexia, regressão da febre,

controle da poliartrite e cicatrização da úlcera de perna. Verificou-se ainda uma subida progressiva da hemoglobina, diminuição da velocidade de sedimentação e dos outros parâmetros de inflamação e controle das infecções de repetição. Manteve-se, no entanto, a leucopénia com neutropénia e não foi notada melhoria significativa das queixas secas ou das parestesias. A isoniazida tinha sido instituída por se tratar de uma doente imunocomprometida com antecedentes de tuberculose pulmonar.

A doente teve alta em Julho de 1985 para a Consulta de Reumatologia, que passou a frequentar de modo muito irregular, não cumprindo ocasionalmente a terapêutica prescrita.

Em Maio de 1986 a doente foi reinternada por rápida queda do estado-geral, febre, diarreia de características infecciosas, reactivação da úlcera de perna, agravamento progressivo da tumefacção parotídea, aparecimento de novas adenopatias cervicais e aumento do volume das já existentes. (Fig. 1)

A entrada no nosso Serviço apresentava-se muito emagrecida e com acentuada tumefacção parotídea bilateral e adenopatias cervicais anteriores, supraclaviculares, epitrocleares, inguinais e axilares. Mantinha uma hepatoesplenomegália e os membros inferiores, para além de úlcera crónica da perna esquerda, apresentavam um ligeiro edema pré-tibial. O restante exame objectivo era idêntico ao do anterior internamento.

Laboratório

Hemoglobina 8,9g/dl, eritrocitos 2.584.000/mm³, VGM 78μ³, HGM 23pg, CHGM 29,5%, leucocitos 3100/mm³ (62% neutrófilos 20% linfocitos 4% eosinófilos 2% basófilos, 12% monocitos), plaquetas 300000/mm³, ferro 84mg/dl, Capacidade de fixação 226mg/dl, ureia 62mg/dl, creatinina 2mg/dl, sódio 137mEq/l, potássio 3,1mEq/l, cloro 91mEq/l, reserva alcalina 27,8mEq/l, proteinúria 4g/24 horas, triglicéridos 208mg/dl proteínas totais 4,0g/dl (albumina 33,8%; α₁ 6,3%; α₂ 15%; β20%; γ 25%), TGO 17U, TGP 10U, GT 80U, fosfatase alcalina 72U, factores reumatóides 16U DAT.

A imunolectroforese das proteínas do soro e urina não detectou anomalias morfológicas das cadeias estudadas.

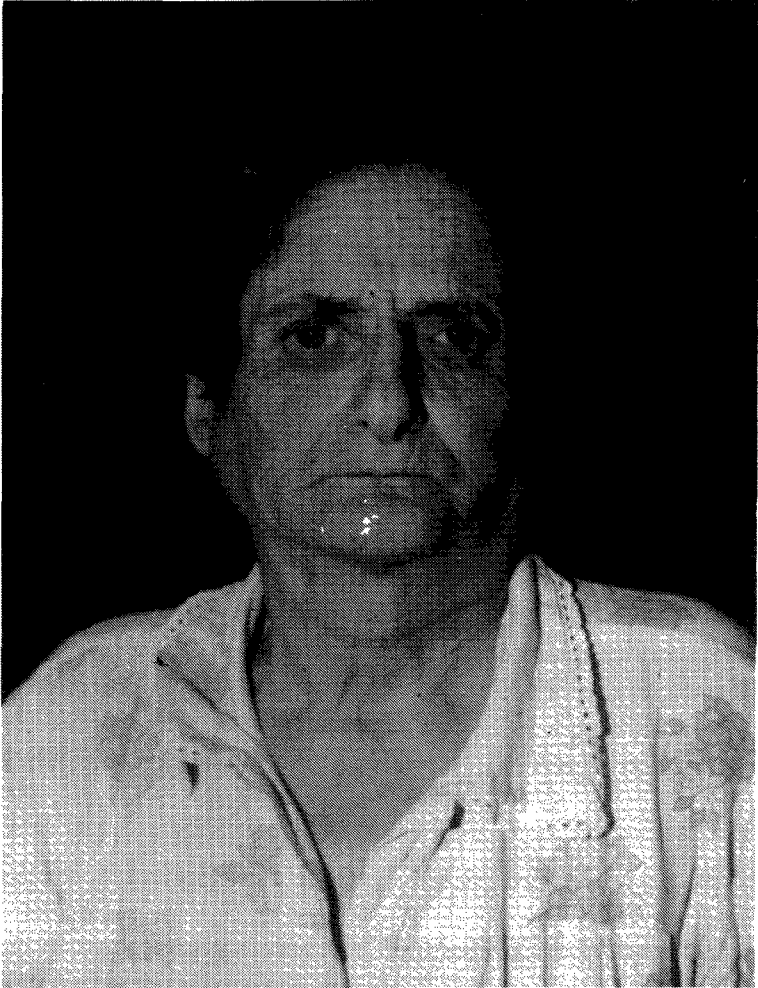


Fig. 1 — Marcada tumefacção parotídea e ganglionar bilateral.

A biópsia parotídea e ganglionar mostrou uma glândula densamente infiltrada por células da série linfóide, em especial pequenos linfócitos e plasmócitos. Estes elementos celulares tinham escasso polimorfismo e, por vezes, infiltravam as estruturas glandulares originando “imagens linfo-epiteliais”. Observavam-se raros folículos linfóides. O gânglio linfá-

tico tinha a estrutura habitual substituída por uma proliferação celular difusa, idêntica à observada na glândula. Diagnóstico: linfoma linfoplasmocítico (imunocitoma). (Figs. 2 e 3)

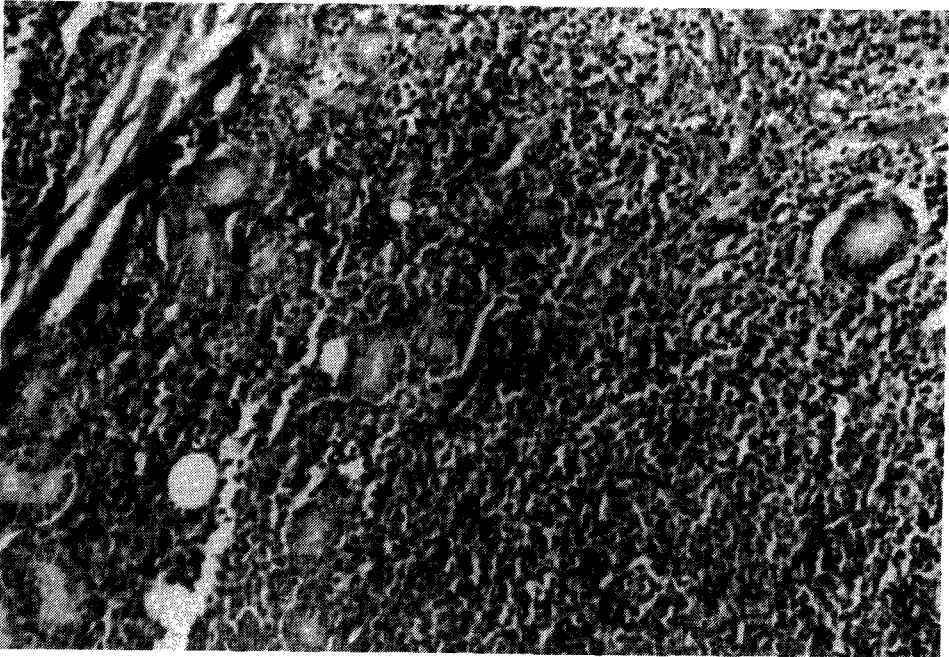


Fig. 2 — Glândula salivar densamente infiltrada por células linfóides (H.e. 100×).

Com base neste resultado histológico procedeu-se então à estadiação da neoplasia. Assim, enquanto o mielograma e a biópsia óssea apenas mostraram hipoplasia celular, a TAC abdominal, para além de confirmar a existência da hepatoesplenomegalia, detectou a presença de adenopatias lombo-aórticas, retro-cavas e inguinais. Face a estes dados, o linfoma foi classificado no estadio III B.

A evolução clínica da doente continuou a ser pontuada por infecções de repetição (pulmonares, gastrointestinais, urinárias e um episódio de artrite séptica) que foram causa de graves desequilíbrios hidroelectrolíti-

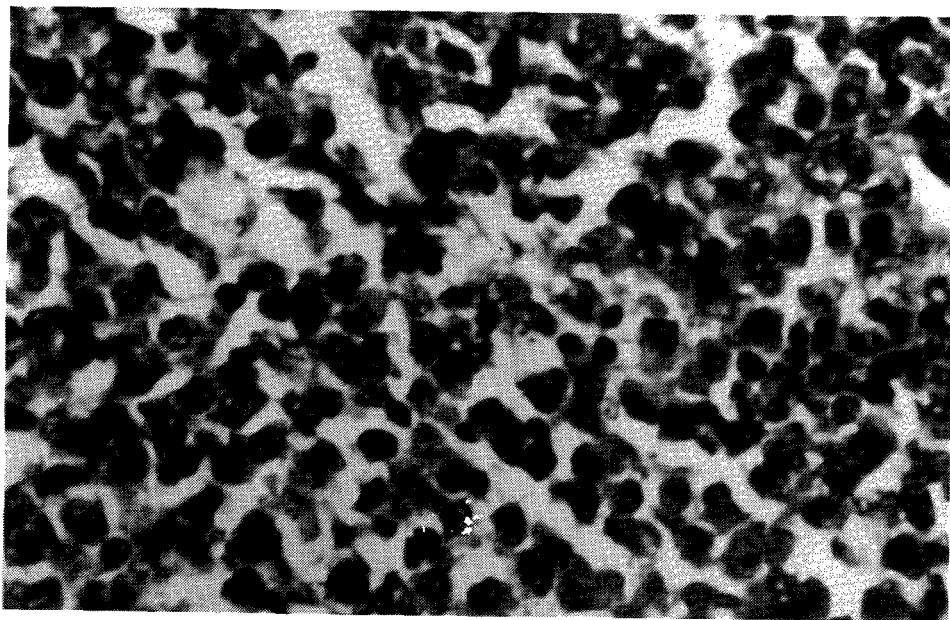


Fig. 3 — Diferenciação plasmocitária do infiltrado celular (H.e. 250×).

cos e metabólicos, os quais motivaram substituição apropriada com fluidos intravenosos e alimentação parentérica. A proteinúria e a hipalbuminémia entretanto desenvolvidas, contribuíram também para um estado consumptivo grave, que levou a adiar sucessivamente o início da quimioterapia prescrita pelo consultor de Hematologia, constituída por ciclofosfamida, vincristina e prednisona. Finalmente iniciada a quimioterapia, esta provocou 3 dias depois de terminado o primeiro ciclo, um quadro de aplasia medular grave (1700 leucocitos/mm³, dos quais raros neutrófilos), complicada por uma sépsis a estafilococo que ocasionou a morte da doente.

DISCUSSÃO

O Síndrome de Sjogren (SS) secundário ocorre, segundo os vários autores, em cerca de 15 a 40% dos casos de artrite reumatóide e

caracteriza-se pela tríade constituída por queratoconjuntivite seca, xerostomia (com ou sem hipertrofia parotídea) e associação a uma doença do tecido conectivo. A falta desta última associação permite classificar um SS como primário. No caso da nossa doente, o SS era secundário a um Síndrome de Felty (SF), variante pouco comum da AR (menos de 1% dos casos), caracterizado não só pela existência de esplenomegalia e leucopenia mas também por uma doença articular mais agressiva, mais destrutiva, mais deformante e incapacitante, com maior número e gravidade das manifestações extra-articulares (neuropatia periférica, vasculite cutânea, úlceras de perna) e associando títulos de factores reumatóides mais elevados e maior susceptibilidade e frequência das infecções secundárias. Outras glândulas exócrinas, além das lacrimais e salivares, podem ver a sua secreção comprometida. Neste caso, o envolvimento das glândulas secretoras das vias respiratórias, através da produção de secreções viscosas e espessas, facilita a distorção brônquica e o aparecimento de quadros de bronquite crónica e infecção broncopulmonar como sucedeu nesta doente.

Histologicamente, o Síndrome de Sjogren caracteriza-se por um infiltrado linfoplasmocitário das glândulas salivares, lacrimais e outras glândulas exócrinas, com subsequente atrofia do epitélio secretor e redução do volume e/ou alteração qualitativa das secreções respectivas. Este infiltrado, quase sempre de características benignas, pode ainda estender-se a localizações extra-glandulares (pulmão, rim, músculo esquelético, etc.). Ocasionalmente, o infiltrado pode apresentar francas características de malignidade (nomeadamente de linfoma), razão pela qual o SS é considerado uma entidade que faz a ponte entre as doenças do tecido conectivo e as neoplasias linfomieloproliferativas.

A existência de linfoma, com a perda do carácter policlonal do infiltrado linfóide, pode manifestar-se, ao nível do sangue periférico, por uma descida dos títulos dos factores reumatóides e dos valores das imunoglobulinas, os quais em conjunto constituem bons indicadores, precoces, da evolução para a malignidade (1). O carácter monoclonal do infiltrado maligno pode traduzir-se, no sangue periférico, por um pico monoclonal na electroforese das proteínas, o que acontece em cerca de um terço dos portadores de linfoma de células B desenvolvido a partir de um Síndrome de Sjogren. No caso da nossa doente verificou-se uma

queda dos valores das imunoglobulinas e dos títulos dos factores reumatóides os quais, em conjunto com a marcada tumefacção parotídea, o aparecimento de novas adenopatias e o aumento do volume das previamente existentes, compuseram um contexto clínico-laboratorial sugestivo da evolução para a malignidade. As biópsias parotídea e ganglionar revelaram a presença de um linfoma.

Os doentes com Síndrome de Sjogren, primário ou secundário, apresentam um risco 44 vezes superior ao da população em geral de desenvolverem neoplasia secundária, (2) normalmente da série linfomieloproliferativa e particularmente o linfoma não-Hodgkin, calculando-se que cerca de 5-15% dos doentes com SS primitivo evoluem para neoplasia (3). Segundo um estudo de 134 doentes com SS seguidos durante 30 anos pelo National Institute of Health dos EUA, (3), os parâmetros clínicos considerados como factores major de risco para o desenvolvimento de linfoma são a hipertrofia parotídea, a esplenomegalia e a existência de linfadenopatias, dados clínicos que, na prática, indicam a existência de uma proliferação linfóide mais extensa, com maior risco de evolução para linfoma. Por outro lado, esta evolução ocorreu principalmente nas formas clínicas de SS mais graves, que cursavam com vasculite e/ou neuropatia periférica. Todos estes dados clínicos estavam presentes no caso acima descrito.

A neoplasia linfóide maligna que mais frequentemente complica o SS é uma neoplasia monoclonal de células B, a qual se considera que poderá representar uma resposta a uma estimulação antigénica mantida daquelas células, permitida por uma deficiência de funcionamento dos linfócitos T supressores, característica das doenças autoimunes (4).

O tumor que afectava a nossa doente era um linfoma não-Hodgkin do tipo linfoplasmocítico. Trata-se, como é típico na evolução para a malignidade do SS, de um linfoma de células B cuja diferenciação linfoplasmocitária se traduz pela capacidade para sintetizar imunoglobulinas. Esta entidade tem sido denominada pelas várias escolas como linfoma linfocítico com disproteïnemia (Rapaport), linfoma de linfócitos pequenos de diferenciação plasmocitóide (Dorfman) ou imunocitoma (Lennert). O imunocitoma é um linfoma de baixo grau de malignidade que pode apresentar, segundo a classificação de Kiel, 3 sub-tipos morfológicos: linfoplasmocítico, linfoplasmocitóide e polimorfocelular.

O linfoma da nossa doente pertencia ao sub-grupo linfoplasmocítico, dado a diferenciação plasmocitária se fazer sempre no sentido do plasmocito maduro. No entanto, o tumor mais frequentemente secundário ao SS é o linfoma imunoblástico, anteriormente designado pelas escolas alemã e francesa, por reticulossarcoma e, segundo, Rapaport, por linfoma histiocítico. Trata-se também de um linfoma de células B, com capacidade para a síntese de imunoglobulina monoclonal (preferencialmente IgM) e é unânimemente considerado, em todas as classificações actuais, como de elevado grau de malignidade.

A inclusão de um doente com artrite reumatóide no sub-grupo do Síndrome de Felty é indicativo de um pior prognóstico dado que este síndrome é uma das complicações extraarticulares da AR que se associa a uma maior mortalidade, em grande parte pela maior incidência de infecção grave e de difícil tratamento. Cerca de 2/3 dos doentes com Síndrome de Felty têm infecções recorrentes ou persistentes cuja gravidade ou frequência não se relacionam bem com o grau da leucopenia (1). No entanto, também na AR sem Síndrome de Felty, a infecção tem sido um dos factores mais contributivos para a morte. Paradigmáticamente, a evolução da nossa doente foi pontuada por infecções de repetição que obrigaram ao adiamento sucessivo do início da quimioterapia do linfoma. Uma vez iniciada esta e na sequência de uma aplasia medular iatrogénica, foi uma outra infecção (sepsis a estafilococo) que causou o seu falecimento.

Na génese do síndrome nefrótico apresentado pela nossa doente, seriam de admitir várias hipóteses, nomeadamente uma amiloidose secundária à sua doença de base, uma glomerulonefrite membranosa complicando a terapêutica com sais de ouro, um infiltrado linfoplasmocitário renal no âmbito do SS ou do próprio linfoma e a rara glomerulonefrite necrosante focal da AR. A ausência de substância amilóide nos fragmentos colhidos de mucosa rectal e gordura abdominal, contraria a possibilidade de existência de uma amiloidose mas a etiologia do referido síndrome nefrótico permanece por esclarecer dado o facto de a doente não ter sido submetida a biópsia renal ou exame necrópsico.

O caso clínico que descrevemos neste trabalho é, ao que sabemos, o primeiro caso de linfoma complicando uma doença difusa do tecido conectivo (Síndrome de Sjogren secundário a Artrite Reumatóide)

publicado no nosso país, constituindo um exemplo bem ilustrativo de uma das mais graves complicações que podem surgir no decurso do SS. Tais casos, para além da sua óbvia importância clínica, são verdadeiros modelos científicos para o estudo das relações, ainda mal conhecidas, entre as doenças autoimunes e as neoplasias malignas.

BIBLIOGRAFIA

1. KELLEY, WN: "Textbook of rheumatology", Saunders, 2.^a Ed., 1985, pág. 971.
2. SCOTT, JT: "Copemans textbook of the rheumatic diseases", Churchill Livingstone, 1986.
3. KASSAN, SS: Annals of Internal Medicine, Vol 89; n.º 6: Dez 1978.
4. SYMMONS, DPM: American Journal of Medicine, Jan 21, 1985.

RÈGLES DE PUBLICATION

1. La Rédaction reçoit des travaux cliniques ou de recherche de cette spécialité ou d'autres qui en soient liés. Elle se réserve le droit d'accepter seulement des articles encore inédits.
2. Les articles publiés et les textes des communications présentées aux séances scientifiques de la Société, ou organisées sous son patronage, demeurent propriété de la «Acta». La Rédaction se réserve le droit d'autoriser son insertion, total ou partielle, dans d'autres publications.
3. Les opinions émises dans les articles signés n'engagent que la responsabilité de leurs auteurs.
4. Les articles peuvent être rédigés en portugais, français, anglais ou espagnol, en trois exemplaires, dactylographiés double interligne, sur une seule face du papier, avec des marges larges.
5. Les titres seront présentés en portugais, français et anglais (ou espagnol, ou allemand); le(s) nom(s) de l'auteur (ou des auteurs) et leur(s) titre(s) académique(s) et professionnel(s); l'organisme d'où le travail est issu ou celui auquel l'auteur appartient et le nom de son directeur; localité et pays.
6. Le texte doit être précédé d'un résumé, bref mais précis en portugais, français et anglais (ou espagnol, ou allemand).
7. Chaque article donne droit à cinq figures au maximum; au-delà ce nombre la Rédaction se réserve le droit de les faire payer par son prix. Les photographies doivent être si nettes pour permettre la reproduction; les graphiques et les dessins, exécutés avec de l'encre noire sur du papier blanc, sur des feuilles séparées, notés à l'envers, la légende dactylographiée et l'ordre numérique.
8. Les références bibliographiques, selon l'index medicus: surnom (en majuscules), nom et prénom de l'auteur (ou des auteurs); titre, nom de la publication ou de l'auteur; localité; volume; numéro; page; année. On doit respecter l'ordre alphabétique du dernier nom de l'auteur (ou du premier auteur).
9. Chaque auteur a le droit de 25 tirés à part gratuits. Au-delà de ce nombre, elles seront débitées par son prix, si en sont demandées en avance.
10. La Rédaction se charge de la correction des épreuves.
11. Pour la citation bibliographique: *Acta Reuma. Port.*, volume, tome, page et année.
12. On demande l'échange. Exchange solicited. Se solicita el cambio. Man bitted um Austausch.

NORMS OF PUBLICATION

1. The Editing Committee accepts scientific articles on clinical aspects or on research of this speciality or allied ones. It reserves the right to accept only inedit works.
2. Published articles and texts of the papers presented during the scientific sessions of the Society or in those it organizes, are a property of the «Acta». The Editing Committee reserves the right of authorising their insertion, either partial or total in other publications.
3. The doctrine explained in published articles is of the exclusive responsibility of their authors.
4. The articles can be written in Portuguese, French, English or Spanish. Typewriter in three copies with double spacing, on one side of the paper and with wide margins.
5. They should be referred with the title in Portuguese, French or English (or Spanish, or German); the author(s) name(s) and this (their) academic and professional titles; the institution where the work has been done or where the author works and of the director's name; place and country.
6. A brief and precise abstract should precede the article in Portuguese, French and English (or Spanish or German).
7. Each article confers a right to five pictures, maximum; the further pictures will be paid by the author. Photographs must be neat enough to permit reproduction. Graphs and drawings should be made with black ink, on white paper; each picture on a separate sheet, marked on the back its clear typewriter legend and numbered.
8. Bibliographic reference, according to the index medicus; name capital letters, author(s) noun and pronoun; title, name of publication or editor; place; volume; number; page; year. Alphabetic order of author's list name (or that of the first author) should be observed.
9. 25 copies will be provided free to the author of each paper. Additional copies will be charged at cost price, if required soon enough.
10. The Editing Committee is responsible for correcting proofs.
11. For a bibliographic reference: *Acta Reuma. Port.*, volume, number, page and year.
12. Exchange solicited. On demande l'échange. Se solicita el cambio. Man bitted um Austausch.

D

Exmo.(s) Colega(s) / Senhor(es):

A Sociedade Portuguesa de Reumatologia tem o prazer de vos enviar as suas publicações: «ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA» (revista de documentação médica reumatológica) e «BOLETIM INFORMATIVO» (noticiário de informação reumatológica, do País e do Estrangeiro).

São ambas publicadas trimestralmente (Março, Junho, Setembro e Dezembro) e distribuídas aos Membros da Sociedade e, tanto quanto possível, a Instituições médicas e científicas, nacionais e estrangeiras (Ligas e Centros de Reumatologia e afins; Faculdades de Medicina; Universidades e Centros de Investigação; Sociedades Médicas e Científicas; Hospitais e Serviços Clínicos; Revistas e Jornais Médicos), com permuta de publicações e de planos de investigação e de actividade científica, clínica e social.

A Sociedade agradece os nomes e endereços de Instituições deste tipo existentes no País.

Cônscia de que os problemas criados pelas doenças reumatismais transcendem o âmbito médico e devem também interessar toda a comunidade, a Sociedade distribui o seu «Boletim Informativo» também a Entidades oficiais e particulares, a Meios de Informação (Imprensa TV e Rádio) e a Laboratórios de produtos químicos farmacêuticos, em Portugal.

Gratos pela vossa cooperação, subscrevemo-nos com as mais cordiais saudações.

*

Cher(s). Collègue(s) / Monsieur (Messieurs).

La Société Portugaise de Rhumatologie est très heureuse de vous remettre ses publications «ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA» (revue de documentation médicale rhumatologique) et le «BOLETIM INFORMATIVO» (bulletin d'information rhumatologique du Pays et de l'Étranger).

Ces deux publications trimestrielles (mars, juin, septembre, décembre) sont distribuées aux Membres de la Société et, tant que possible, à quelques Institutions médicales et scientifiques du Pays et l'Étranger (Ligues et Centres de Rhumatologie ou alliés; École de Médecine; Universités et Centres de Recherche Scientifique; Sociétés Médicales et Scientifiques; Hôpitaux et Services Cliniques; Revues et Journaux Médicaux), avec l'échange de publications et de plans de recherche et d'activité scientifique, médicale et sociale.

Nous serions très reconnaissants de nous faire parvenir les noms et les adresses de ces Institutions chez vous.

En vous remerciant d'avance votre coopération, nous vous prions d'agréer l'assurance de nos sentiments les plus distingués.

*

Dear Colleague(s) / Sir(s)

The Portuguese Society of Rheumatology is very good to send you the publications: The «ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA» (review of medical documentation) and the «BOLETIM INFORMATIVO» (bulletin on rheumatological information).

Both publications, appearing every three months (March, June, September and December) are distributed to the Members of the Society and, as much as possible, to the medical and scientific institutions from our own country or foreign ones — Leagues and Centres of Rheumatology or allied ones; Medical Schools; Universities and Centres of Scientific Research; Medical and Scientific Societies; Hospitals and Clinical Units; Medical Reviews and Newspapers.

We intend to exchange publications and information about the plans of research and of scientific, medical and social activity or connected subjects. We will thank you very much to your giving us the names and addresses of those institutions in your Country.

Thanking you for your cooperation, with kind regards.

ÁCIDO FLUFENÂMICO
+ MPS

Mobilisin[®]

creme

Terapêutica anti-reumática directa

- **ANTI-INFLAMATÓRIO**

Estabiliza a membrana dos lisossomas impedindo a libertação de enzimas.

(Inibe os enzimas lisossómicos e a hialuronidase)

- **REGENERADOR DO TECIDO
CONJUNTIVO**

Intensifica a circulação sanguínea.

Normaliza a viscosidade, permeabilidade e propriedades higroscópicas, activando o metabolismo tecidular.

- **ANTÁLGICO**

Pela combinação dos seus princípios activos.

APRESENTAÇÃO:	PVP	ESTADO	UTENTE	CMTD
100G	935\$00	468\$00	467\$00	13\$30

LUITPOLD-WERK
MÜNCHEN

Alemanha Federal



LUITPOLD
DE PORTUGAL

LISBOA

