

Maio 1991



ACTA

**REUMATOLÓGICA
PORTUGUESA**

**Vol. XVI
Supl. 1**

**Sociedade
Portuguesa de
Reumatologia**



ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA

(TRIMESTRAL)

Volume XVI — Suplemento 1

1991

Maio

Proceedings das Mesas Redondas e Conferências e Resumos das Comunicações Livres e Posters

VI Congresso Português de Reumatologia

29 de Maio - 1 de Junho, 1991

Funchal, Madeira, Portugal

EDITORES: Jaime C. Branco
J. F. Ribeiro da Silva
Licínio Poças

Sumário

EDITORIAL	3
1. PROGRAMA CIENTÍFICO DO VI CONGRESSO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA, FUNCHAL, 1991 ...	7
2. PROCEEDINGS DAS MESAS REDONDAS E CONFERÊNCIAS	15
3. RESUMO DAS COMUNICAÇÕES LIVRES	63
4. RESUMO DOS POSTERS	77
5. ÍNDICE DOS TEMAS.....	115
6. ÍNDICE POR AUTORES	119

REGISTO: Inscrita na Direcção-Geral da Comunicação Social com o n.º 01897.

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 — 100 Lisboa
Telefs. 57 23 26 - 4 07 64

COMPOSIÇÃO E IMPRESSÃO: Seleprinter, Lda.

Sommaire

Editorial	3
1. Programme Scientifique du VI ^{ème} Congrès Portugais de Rhumatologie.....	7
2. Proceedings des Tables Rondes et des Conférences	15
3. Résumés des Communications Libres.....	63
4. Résumés des Posters.....	77
5. Index par Thèmes.....	115
6. Index par Auteurs.....	119

Contents

Editorial.....	3
1. Scientific Programme of the Vith Portuguese Congress of Rheumatology.....	7
2. Proceedings of the Round Tables and Conferences.....	15
3. Abstracts of Free Papers.....	63
4. Abstracts of Posters.....	77
5. Subject Index	115
6. Author Index.....	119

FICHA TÉCNICA:

DIRECTOR: J. A. Pereira da Silva. 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.

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 e 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 requisitas com a devida antecedência.
- 10 — É da competência e responsabilidade da Redacção, a revisão das provas.

EDITORIAL

Se necessidade houvesse para demonstrar o entusiasmo e actividade científica da jovem reumatologia portuguesa, o VI Congresso Português confirmá-lo-ia de modo significativo. A colaboração participativa de todas as Unidades de Reumatologia nas diferentes Mesas-Redondas prova uma unidade e consonância que apraz registar, e desejar que futuramente se aperfeiçoe e seja melhor programada.

Como já escrevemos em Editorial anterior, a vitalidade de uma sociedade científica revela a sua autenticidade principalmente através da participação activa dos seus membros. Tivemos neste congresso dezenas de comunicações livres e posters, ocorrência extraordinária e estimulante, se notarmos que nos últimos dois anos tivemos um Congresso Nacional e um Congresso Latino, igualmente muito participativos.

O valor científico dos trabalhos apresentados no VI Congresso Português de Reumatologia será avaliado pelos resumos que estão publicados nesta revista, permitindo concluir que quantidade e qualidade seguem caminhos paralelos na Reumatologia portuguesa.

Estas palavras, aparentemente entusiastas e optimistas, infelizmente, não traduzem a verdadeira situação da Reumatologia no plano da assistência médica nacional, pois todos sabemos que ele actua apenas em Lisboa, Porto, Madeira e Açores, em condições de reduzida eficácia em termos de cobertura assistencial.

Continuamos sem um plano reumatológico nacional, sem distribuição programada dos reumatologistas que há anos se estão especializando, mantendo-se atafalhados e escassamente produtivos nos hospitais centrais de Santa Maria e S. João.

Lamentavelmente, as autoridades que programam a Saúde em Portugal, nunca pediram a colaboração da Sociedade de Reumatologia que juntamente com o Colégio de Reumatologia, serão os organismos melhor preparados e mais isentos para bem informar na construção de uma assistência reumatológica nova e actuante.

Coisas boas, coisas más, como em tudo na vida . . . tenhamos esperança.

Licínio Poças

VI CONGRESSO PORTUGUÊS DE

Reumatologia



MANIFESTAÇÕES SISTÉMICAS DAS DOENÇAS REUMÁTICAS

MADEIRA - FUNCHAL

2 9 D E M A I O A 1 D E J U N H O

PRESIDENTE DO CONGRESSO

Licínio Poças (Presidente da SPR)

COMISSÃO CIENTÍFICA

Alberto Quintal (Funchal)

A. Lopes Vaz (Porto)

Guilherme Figueiredo (Ponta Delgada)

João Figueirinhas (Lisboa)

J. A. Melo Gomes (Lisboa)

Licínio Poças (Porto)

M. Viana Queiroz (Lisboa)

Rui Leitão (Lisboa)

COMISSÃO ORGANIZADORA (Direcção da SPR)

Presidente: Licínio Poças

Vice-Presid.: M. Viana Queiroz

Sec.-Geral: J. F. Ribeiro da Silva

Sec. Adjunto: J. A. Pereira da Silva

Tesoureiro: Jaime C. Branco

Vogais: M. Gouveia de Almeida

Aurora P. Marques

COMISSÃO SOCIAL

Mário Rodrigues (Funchal)

Jaime C. Branco (Lisboa)

J. Ribeiro da Silva (Lisboa)

COMISSÃO DE HONRA

Nélio Mendonça — *Presidente Assembleia Legislativa Regional da Madeira*

Alberto João Jardim — *Presidente Governo Regional da Madeira*

Rui Adriano — *Secretário Regional Assuntos Sociais da Madeira*

João Dantas — *Presidente Câmara do Funchal*

Eugénio Jardim Fernandes — *Director Regional Hospitais da Madeira*

Isabel Lencastre — *Directora Regional Saúde Pública da Madeira*

Richard Maul — *Director Centro Hospitalar do Funchal*

1. PROGRAMA CIENTÍFICO DO VI CONGRESSO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA

4.^a feira, 29 Maio 1991

15.00 — Registo e Entrega de Documentação

18.30 — **SESSÃO DE ABERTURA**

5.^a feira, 30 Maio 1991

09.00 — **MESA-REDONDA DO CENTRO HOSPITALAR DO FUNCHAL**

MRF

Presidente: *Licínio Poças (Presidente da S.P.R.)*

Moderador: *José Augusto Araújo (C.H. Funchal, Madeira)*

Secretários: *Alberto Quintal (C. H. Funchal, Madeira) e Mário Rodrigues (C.H. Funchal, Madeira)*

O RIM NAS DOENÇAS REUMÁTICAS

1. Nefrotoxicidade em reumatologia
F. Rodrigues (C.H. Funchal, Madeira)
2. A biopsia renal na clínica reumatológica
M.^a Fernanda Carvalho (H. Curry Cabral, Lisboa)
3. Les anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA)
Philippe Lesavre (Hôp. Necker, Paris)

10.15 — Pausa para café

10.45 — **CONFERÊNCIA I**

C1

Presidente: *Jaime C. Branco (H. S. Maria, Lisboa)*

Moderador: *J. Simões Ventura (H. S. João, Porto)*

FIBROMYALGIE

G. Serratrice (CHRU La Timone, Marselha)

11.30 — **COMUNICAÇÕES LIVRES I**

CL1

Presidente: *Adriano Neto (I.P.R., Lisboa)*

Moderador: *Viviana Tavares (H. S. Maria, Lisboa)*

1. Panarterite nodosa cutânea na infância
J. A. Melo Gomes, Isaura Santos, Eugénia Carrilho, Maria Lurdes Rodrigues (I.P.R., H. S. Maria e H. S. F. Xavier, Lisboa)
2. Estudo clínico, ecocardiográfico e por densitometria óssea bifotónica em seis doentes com síndrome de Ehlers-Danlos tipo I
Paulo C. Coelho, Ferreira Reis, J.A. Melo Gomes (H.M. Principal, Lisboa)

3. Overlap Syndrome
Manuela Lélis, Paulo C. Coelho, J. Carlos Romeu, J. Canas Silva, M. Viana Queiroz (H. S. Maria, Lisboa)
4. Doença de Behçet. Manifestações clínicas pouco comuns
Augusto Barros, Luzia Ferraz, A. Caldeira Ferreira, Rui Serrão, F. Drummond Borges (C. H. Funchal, Madeira)
5. Alterações psiquiátricas numa população de doentes internados com o diagnóstico de L.E.S.
A. Grilo, L. Monteiro (H. Júlio Matos e H. S. Maria, Lisboa)
6. Lupus eritematoso sistémico juvenil. 3 casos clínicos com causa de exacerbação comum
J. A. Melo Gomes, Gorete Vale (H. D. Faro e H. S. F. Xavier, Lisboa)
7. Ombro doloroso em reumatologia
Barros Silva, Rui A. Santos, J. A. Melo Gomes (H. M. Principal, Lisboa)

12.30 — Almoço de trabalho

14.00 — **MESA-REDONDA DO HOSPITAL DE S. JOÃO**

MRJ **Presidentes:** *Tomé Ribeiro (H. S. João, Porto) e A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)*

FRONTEIRAS ENTRE A GASTROENTEROLOGIA E A REUMATOLOGIA

1. Tema reservado
R. Gohzlan (Centre Hosp. Privé, Aubervilliers)
2. A doença inflamatória intestinal (Análise de 500 casos)
Tavarela Veloso (H. S. João, Porto)
3. Estudo morfofuncional do intestino delgado nos reumatismos inflamatórios
Vasconcelos Teixeira (H. S. João, Porto)
4. Complicações osteoarticulares da doença inflamatória intestinal
Tavarela Veloso, João Carvalho, José Fraga, Carlos Vaz, Iva Brito, Céu Maia (H. S. João, Porto)

15.35 — Pausa para café

15.50 **MESA-REDONDA DO INSTITUTO PORTUGUÊS
DE REUMATOLOGIA**

MRI **Presidente:** *Taurina Zuzarte (I.P.R., Lisboa)*
Moderador: *J. F. Ribeiro Silva (I.P.R., Lisboa)*

O SISTEMA NERVOSO NAS DOENÇAS REUMÁTICAS

1. Cervicalgias
A. Monteiro Lacerda (H. Pulido Valente, Lisboa)

2. Neurolupus
J. A. Melo Gomes (I.P.R., Lisboa)
3. O sistema nervoso na etiopatogenia da artrite reumatóide
J. A. Pereira Silva (H. S. Maria, Lisboa)
4. Síndrome do túnel do carpo
António Vilar (I.P.R., Lisboa)

6.ª feira, 31 Maio 1991

09.00 — **MESA-REDONDA DO HOSPITAL MILITAR PRINCIPAL**

MRMP **Presidente:** *J. A. Melo Gomes (H. M. Principal, Lisboa)*
Moderador: *Guilherme Figueiredo (H. Ponta Delgada, Açores)*

A PELE NAS DOENÇAS REUMÁTICAS

1. Imunohistopatologia cutânea no diagnóstico das doenças do tecido conjuntivo
Marques Gomes (H. S. Maria, Lisboa)
2. Psoríase e doença reumática
Domingos Araújo (H. S. João, Porto)
3. Manifestações cutâneas da artrite reumatóide
Ana Teixeira (I.P.R., Lisboa)
4. Manifestações cutâneas das doenças reumáticas juvenis
J. A. Melo Gomes (H. Militar Principal, Lisboa)
5. Le syndrome synovite, acné, pustulose, hyperostose, osteite (SAPHO)
B. Amor (Hôp. Cochin, Paris)

10.45 — Pausa para café

11.15 — **CONFERÊNCIA II**

C2 **Presidente:** *M. Gouveia Almeida (H. S. João, Porto)*
Moderador: *J. C. Romeu (H. S. Maria, Lisboa)*

ESTRATÉGIA TERAPÉUTICA NOS REUMATISMOS INFLAMATÓRIOS

Albino Teixeira (H. S. João, Porto)

12.00 — **MESA-REDONDA DA LIGA PORTUGUESA CONTRA O REUMATISMO**

MRL **Presidente:** *Loução Martins (Presidente da L.P.C.R.)*
Moderador: *Maria Lourdes Martins (Secretária-geral da L.P.C.R.)*

1. Epidemiologia das doenças reumáticas
Loução Martins (I.P.R., Lisboa)

2. Alguns aspectos sociais na Região Autónoma da Madeira
Alberto Quintal (C. H. Funchal, Madeira)
3. Comunicação em reumatologia
Fernanda Cruz (L.P.C.R., Lisboa)
4. Prevenção das cardiopatias reumáticas
L. Lima Faleiro (I.P.R., Lisboa)
5. Ligas europeias
J. Infante Henriques (Delegado à EULAR da L.P.C.R., Lisboa)

13.00 — Almoço de trabalho

14.30 — **MESA-REDONDA DO HOSPITAL DE SANTA MARIA**

MRM **Presidente:** *M. Viana Queiroz (H. S. Maria, Lisboa)*

Moderador: *J. A. Pereira Silva (H. S. Maria, Lisboa)*

AS MANIFESTAÇÕES PULMONARES DAS DOENÇAS REUMÁTICAS

1. Clínica das manifestações pulmonares nas doenças reumáticas do adulto
J. Canas Silva (H. S. Maria, Lisboa)
2. Clínica das manifestações pulmonares das doenças reumáticas infantis e juvenis
Jean Louis Stephane (Hôp. Necker, Paris)
3. Estudo funcional respiratório das doenças difusas do tecido conjuntivo
J. Espírito Santo (H. Militar Principal, Lisboa)
4. Lavado broncoalveolar nas conectivites
Teles Araújo (H. S. Maria, Lisboa)
5. Complicações pulmonares da terapêutica anti-reumática
J. C. Teixeira Costa (H. S. Maria, Lisboa)

16.15 — Pausa para café

16.35 — **COMUNICAÇÕES LIVRES II**

CL2 **Presidente:** *Rui Leitão (H. Marinha, Lisboa)*

Moderador: *Jorge Silva (H. U. Coimbra, Coimbra)*

1. Síndrome do canal cárpico
Barros Silva, Rui A. Santos, J. A. Melo Gomes (H. Militar Principal, Lisboa)
2. Reumatismos abarticulares do cotovelo. Revisão de uma consulta externa
Amélia Olias, Rui A. Santos, J. A. Melo Gomes (H. Militar Principal, Lisboa)
3. O tratamento cirúrgico da artrite reumatóide. Estudo de 493 doentes
Fernando Saraiva, A. Malcata, J. C. Romeu, M. Viana Queiroz (H. S. Maria, Lisboa)

4. Artrite reumatóide: perfil terapêutico
Miguel H. Costa, Teresa Fiuza, A. Malcata, L. Gaião, Miranda Rosa, Teixeira Costa, M. Viana Queiroz (H. S. Maria, Lisboa)
5. Artrite Psoriática nos sexos masculino e feminino - estudo comparativo
L. Gaião, A. Faustino, A. Marques, E. Simões, C. Rosa, J. Figueirinhas, M. Viana Queiroz (H. S. Maria e I.P.R., Lisboa)
6. Neoplasia e envolvimento osteo-articular
Paulo C. Coelho, Paulo Reis, M.^a José Santos, Jaime C. Branco, J. Canas Silva, M. Viana Queiroz (H. S. Maria, Lisboa)
7. Consulta de reumatologia pediátrica do Hospital Distrital de Faro
J. A. Melo Gomes (H. D. Faro, Faro)

17.35 — **CONFERÊNCIA III**

- C3** **Presidente:** *A. Aroso Dias (H. S. João, Porto)*
Moderador: *João Ramos (I.P.R., Lisboa)*

VIRUS DE L'IMMUNODEFICIENCE HUMAINE ET RHUMATISMES

B. Amor (Hôp. Cochin, Paris)

18.30 — **SESSÃO DE ENCERRAMENTO**

5.^a/6.^a feira, 30/31 Maio 1991

EXPOSIÇÃO DE POSTERS

- P₁ — Síndrome de CREST com envolvimento multi-sistémico associado a hipotiroidismo primário autoimune e a síndrome dos anticorpos antifosfolípidos
Paulo C. Coelho, A. Malcata, C. Miranda Rosa, J. Canas Silva, M. Viana Queiroz (H. S. Maria, Lisboa)
- P₂ — Poliserosite como manifestação inicial da granulomatose de Wegener
M.^a J. Santos, Paulo C. Coelho, J. C. Romeu, J. Canas da Silva, I. Andrade, A. Fernandes, M. Viana Queiroz (H. S. Maria, Lisboa)
- P₃ — Volumes, débitos e pressões respiratórias em doentes com diabetes insulino-dependente com e sem síndrome de limitação da mobilidade articular
Jaime C. Branco, M. M. Carmo, I. R. Silva, Odete André, Jorge Silva, A. B. Rendas, M. Viana Queiroz (H. S. Maria e Fac. Ciências Médicas, Lisboa)
- P₄ — Parâmetros ventilatórios e pressões respiratórias em doentes com artrite reumatóide. Estudo longitudinal (resultados preliminares)
V. Tavares, M. M. Carmo, J. C. Branco, A. A. Matos, I. R. Silva, A. B. Rendas, M. V. Queiroz (H. S. Maria e Fac. Ciências Médicas, Lisboa)
- P₅ — Estudo histopatológico da conjuntiva ocular no síndrome de Sjögren
D. Araújo, J. Palmares, L. Delgado, J. Candeias, J. S. Borges, J. Castro-Correia, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)

- P₆ — O intestino delgado na doença de Behçet
A. Vasconcelos Teixeira, F. Carneiro, R. Pina, J. Palmares, D. Araújo, L. Carvalho, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₇ — Síndrome de Churg-Strauss (SCS) com glomerulonefrite rapidamente progressiva, complicada de abscesso pulmonar a pseudomonas e hepatite a ciclofosfamida
A. Murinello, M. Leal, J. Semedo, M.^a C. Loureiro, I. Pataca, M.^a F. Carvalho (H. Curry Cabral, Lisboa)
- P₈ — Lupus eritematoso sistémico. Revisão de 9 casos.
R. Castanheira, M. Gomes, C. Dias, L. Bonnet Monteiro (Porto)
- P₉ — Dermatomiosite juvenil
A. Gomes Ferreira, A. C. Ferreira, A. Quintal, H. C. Fernandes, A. Carvalho, M. Pedro (C. H. Funchal, Madeira)
- P₁₀ — Artrite crónica juvenil — Revisão de 7 casos
A. Gomes Ferreira, A. Quintal, H. C. Fernandes, A. Carvalho, S. Nunes, L. Nóbrega, F. Teixeira (C. H. Funchal, Madeira)
- P₁₁ — Policondrite recidivante
Luís Freitas, Caldeira Ferreira, L. Ferraz, A. Barros, H. Gouveia, F. Borges (C. H. Funchal, Madeira)
- P₁₂ — Doença de Behçet. Revisão de 28 casos
Domingos Araújo, J. Palmares, M.^a F. Coutinho, J. Castro-Correia, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₁₃ — Conteúdo mineral ósseo na população feminina portuguesa
Aroso Dias, C. Vaz, Céu Maia, C. Afonso, J. Pinto, A. Guedes, M.^a Eugénia, I. Amaral, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₁₄ — Comparação in vivo entre a absorciometria por raios-x (DEXA) e a absorciometria bifotónica (DPA) na coluna lombar e na anca
A. C. Alves Matos, J. A. Melo Gomes, R. André Santos (Cl. Osteodiagnóstico e H. Militar Principal, Lisboa)
 Comparação da absorciometria monofotónica (SPA) com a absorciometria bifotónica (DPA) na medição da densidade mineral óssea (BMD) em mulheres
J. A. Melo Gomes, A.C. Alves Matos, R. André Santos (Cl. Osteodiagnóstico e H. Militar Principal, Lisboa)
- P₁₆ — Reproducibilidade da densitometria óssea bifotónica radiológica. Estudo «in vitro» e «in vivo»
Eugénia Simões, Rui André Santos, J. A. Melo Gomes (H. Militar Principal, Lisboa)
- P₁₇ — Características da dor e impotência funcional em doentes osteoporóticos
Jaime C. Branco, A. C. Alves Matos, Viviana Tavares, J. Canas Silva, M. Viana Queiroz (H. S. Maria, Lisboa)
- P₁₈ — Parâmetros densitométricos e dados endocrinológicos em 29 indivíduos do sexo masculino
A. C. Alves Matos, Jaime C. Branco (C. M. Fundação Oeiras e Cl. Osteodiagnóstico, Lisboa)

- P₁₉ — Osteocalcina e doenças ósseas
Carlos Vaz, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₂₀ — Osteogénese imperfeita
Eugénia Simões, Rui A. Santos, J. A. Melo Gomes (H. Militar Principal, Lisboa)
- P₂₁ — Sinoviortese química com ácido ósmico
Carmo Afonso, C. Vaz, Aroso Dias, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₂₂ — Inquérito epidemiológico de doenças reumáticas numa amostra da população portuguesa (resultados preliminares)
A. C. Alves Matos, Jaime C. Branco, J. Canas Silva, M. Viana Queiroz, Fernando Pádua (H. S. Maria, Lisboa)
- P₂₃ — Estudo epidemiológico comparativo de duas consultas de reumatologia
Rui A. Santos, A. Faustino, J. A. Melo Gomes (H. Militar Principal, Lisboa)
- P₂₄ — Radiculopatia torácica: dois casos clínicos a recordar
J. A. Melo Gomes, Jorge Machado, A. Santana, Batista, Rui A. Santos (H. Militar Principal, Lisboa)
- P₂₅ — Oligoartrites B27 positivo na infância e na adolescência
Sara Freitas, T. Bravo, D. Araújo, F. Ventura, C. Vaz, V. Quevedo, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₂₆ — Entesopatias nas espondilartroses seronegativas: clínica, imageologia e estudo histopatológico
D. Araújo, C. Maia, V. Quevedo, C. Vaz, I. Brito, J. Saleiro, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₂₇ — Pelviespondilite anquilosante feminina: afecção benigna?
F. Simões Ventura, Iva Brito, C. Maia, D. Araújo, Aníbal Marinho (H. S. João, Porto)
- P₂₈ — Espondilite anquilosante e psoríase. Particularidades evolutivas e terapêuticas
V. Quevedo, D. Araújo, M. Fernandes, L. Costa, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₂₉ — Estudo Clínico e radiológico da osteoartrose das mãos
J. A. Melo Gomes, Rui A. Santos, L. Almeida Duarte, O. Reis (H. Militar Principal, Lisboa)
- P₃₀ — Prevenção das lombalgias
Carlos Vaz, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₃₁ — Sarcoma sinovial
Gouveia Almeida, C. Vaz, M. E. Paiva, J. Figueiredo, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₃₂ — Polifibromatose hereditária
Luzia Ferraz, A. Caldeira Ferreira, A. Barros, A. Quintal, M. Rodrigues, F. H. Gouveia, F. D. Borges (C. H. Funchal, Madeira)
- P₃₃ — Sinovite vilonodular pigmentada. A propósito de um caso clínico
Leuta M. Araújo, J. M. Matoso Ferreira (H. D. V.F. de Xira, Lisboa)
- P₃₄ — Uma caso de púrpura vascular
Lisete Cardoso, José Pinto, José Brito, Lúcia Costa, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₃₅ — Estudo das manifestações osteoarticulares da diabetes
V. Quevedo, Iva Brito, Carlos Vaz, Lúcia Costa, Sérgio Alcino, Aníbal Marinho, L. Poças, G. Almeida, Sara Freitas, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)
- P₃₆ — Manifestações articulares da doença de Crohn
F. Tavela Veloso, José Fraga, João Carvalho, Carlos Vaz, Iva Brito, Céu Maia, Aroso Dias, A. Lopes Vaz (H. S. João, Porto)

- P₃₇ — A luxação atlantoaxoideia. Prevalência na artrite reumatóide
A. Vilar, M. Júlia Ferreira, Eugénia Simões, Ana Teixeira, J. R. Silva
(I.P.R., Lisboa)
- P₃₈ — A prevalência do HLA B₂₇ na espondilite anquilosante na população portuguesa
A. Vilar, M. Júlia Ferreira, J. Machado Caetano, Rosário Sancho
(I.P.R., Lisboa)

2. PROCEEDINGS DAS MESAS REDONDAS E DAS CONFERÊNCIAS

MRF.1

NEFROTOXICIDADE EM REUMATOLOGIA

Fernando Rodrigues

Unidade de Nefrologia do Centro Hospitalar do Funchal

Com os novos avanços e conhecimentos nos mecanismos inflamatórios, como sobre a patogénese das doenças reumáticas, associado ao aumento da população idosa e conseqüente aumento da patologia músculo - esquelética verifica-se um aumento crescente de utilização de fármacos destinados a tratar as diferentes entidades reumáticas.

O rim, sendo um dos órgãos principais do metabolismo destas drogas, é de esperar que constitua um alvo preferencial para a toxicidade destes fármacos.

A nefrotoxicidade dos agentes mais utilizados em Reumatologia pode derivar da sua acção directa, ou por interferência com os mecanismos fisiológicos renais.

O autor faz uma sistemática revisão dos diversos síndromas nefrológicos, associados com o uso dos fármacos mais comuns em reumatologia (sais de ouro, D-Penicilamina, e os anti-inflamatórios não esteróides (AINES)).

Dentro destes agentes, destaca-se o papel dos AINES, incluindo mecanismos fisiopatológicos, factores de risco, manifestações clínicas e prognóstico.

MRF.3 LES ANTICORPS ANTICYTOPLASME DES POLYNUCLEAIRES NEUTROPHILES (ANCA)

P. Lesavre, L.H. Noel, L. Halbwachs-Mecarelli et J.P. Grunfeld
Departement de Nephrologie, Hopital Necker, 161 Rue de Sévres
75743 Paris Cedex 15.

Introduction

L'observation d'une nouvelle famille d'autoanticorps dirigés contre des antigènes du cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA), au cours des vascularites et des glomérulonéphrites rapidement progressives, constitue un progrès important. En effet cette découverte a permis de classer ces maladies dans le cadre des maladies autoimmunes. De plus les ANCA sont un outil diagnostique et un élément de surveillance évolutive et thérapeutique. Enfin, des résultats récents suggèrent que ces autoanticorps, dont les antigènes cibles ont été identifiés parmi les enzymes lysosomiaux des cellules myéloïdes, pourraient jouer un rôle lésionnel par l'activation des polynucléaires responsables à leur tour de lésions nécrotiques.

Les ANCA ont été originellement décrits en 1982 par Davies [1] en immunofluorescence indirecte. Ces mêmes autoanticorps ont été retrouvés par Hall [2]. Une association évidente de ces autoanticorps à la maladie de Wegener a été décrite par Van der Woude [3] en 1985 et l'existence d'une corrélation entre le taux des anticorps et l'activité de la maladie a été suggérée. Depuis ces premiers travaux, de nombreux progrès ont été faits dans la connaissance des autoantigènes reconnus par les ANCA, leur détection et leur signification clinique et évolutive.

A. Aspects méthodologiques

Différentes méthodes de détection des ANCA ont été développées. Celle-ci repose d'abord sur un test de dépistage de mise en oeuvre simple mais d'interprétation délicate : l'immunofluorescence indirecte (IFI). Ensuite les tests utilisant des antigènes purifiés en phase solide (ELISA) ont permis d'obtenir des données quantitatives et de préciser la nature des autoantigènes cibles.

1. Détection des ANCA par immunofluorescence indirecte

Un test standard d'IFI a été recommandé par l'«International Workshop» sur les ANCA en 1988 [4]. Ce test comprend un isolement des polynucléaires neutrophiles sur gradient de méthylcellulose et de sodium hypaque. Après lavages, les polynucléaires neutrophiles sont déposés sur lames par étalement ou par cytocentrifugation, puis fixés dans l'alcool absolu à 4°C durant 5 minutes. Le sérum à tester est incubé après dilution au 1/16e. Les

anticorps éventuellement fixés aux neutrophiles sont alors révélés par un anticorps de lapin fluorescent spécifique des chaînes lourdes des IgG humaines. Ainsi, dans les conditions standard la méthode ne détecte-t-elle que les autoanticorps de classe IgG. L'IFI permet de distinguer deux types de fixation [5] : une fixation intracytoplasmique diffuse granulaire dénommée c-ANCA (cytoplasmique ou classique) et une fixation périnucléaire dénommée p-ANCA. Ces deux types de répartition de la fluorescence des ANCA sont schématiquement représentés sur la Figure 1. L'existence de deux types de fixation des autoanticorps permet d'anticiper qu'au moins deux constituants cytoplasmiques des neutrophiles peuvent être reconnus par les ANCA. En effet, nous verrons plus loin que les types de fixation c-ANCA et p-ANCA correspondent le plus souvent respectivement à la présence d'anticorps antiprotéinase-3 et à celle d'antimyéloperoxydase (Tableau 1). Cependant il existe d'autres autoantigènes plus rarement en cause. La différence de répartition semble toutefois paradoxale puisque les deux antigènes reconnus sont contenus dans les mêmes organelles cellulaires : les granules azurophiles. La redistribution périnucléaire de la myéloperoxydase est artefactuelle, apparaissant lors de la fixation à l'alcool [6]. L'absence de reproductibilité parfaite de ce phénomène explique probablement que des ANCA anti-myéloperoxydase puissent donner une fluorescence cytoplasmique.

Surtout le type p-ANCA n'est pas distinguable des facteurs antinucléaires spécifiques des polynucléaires ou GS-ANA [7] décrit par A. Wiik notamment au cours des arthrites rhumatoïdes. Enfin, il est très important de souligner que les facteurs antinucléaires rendent ininterprétable une fixation périnucléaire de type p-ANCA. Dans ces cas le test ELISA détectant spécifiquement les anticorps anti-MPO permet de trancher.

En pratique, la positivité des ANCA en IFI est déterminée avec une dilution de départ au 1/16e. Si le type c-ANCA ne pose pas de problème d'interprétation, nous avons vu que le type p-ANCA est plus délicat à établir selon les préparations de polynucléaires utilisés et même impossible à interpréter en présence de facteurs antinucléaires. Enfin le titre des ANCA est obtenu par dilutions successives du sérum testé. Ceci n'est toutefois pas d'un intérêt majeur dans la mesure où les taux les plus élevés dépassent rarement 1/128e et où la technique d'IFI n'est pas suffisamment précise pour qu'une variation d'une dilution puisse avoir une signification quantitative.

2. Nature des antigènes reconnus par les ANCA

L'existence de deux types de fixation des ANCA en IFI donne à prévoir que ces autoanticorps reconnaissent au moins deux antigènes distincts dont la répartition dans le cytoplasme des polynucléaires est différente dans les conditions de fixation par (alcool) utilisées. Deux antigènes principaux ont été identifiés. Il s'agit d'enzymes lysosomiaux contenus dans les granules azurophiles (également nommés granules primaires ou alpha) des neutrophiles et des monocytes. Les granules secondaires (également nommés granules spécifiques) ont un contenu très différent (Tableau 2).

2a. Protéinase 3 (PR-3)

L'antigène reconnu par la grande majorité des c-ANCA a été localisé dans les granules primaires (ou azurophiles) alors qu'il est absent des autres compartiments cellulaires des polynucléaires (notamment des granules secondaires, de la membrane ou du cytosol). Cet antigène après extraction des granules primaires et immunoprécipitation par les c-ANCA correspond à une protéine de poids moléculaire de 29 kDa, liant le di-isopropyl-fluorophosphate, c'est-à-dire ayant un site enzymatique à serine du type tryptique [8]. Cette protéase à serine de 29 kDa est identique à la protéinase-3 décrite en 1988 par Kao [9,10]. Toutefois une certaine confusion persiste, car le terme de protéinase-3 avait été initialement donné en 1978 par Baggiolini [11] à un enzyme protéolytique des granules primaires. Ce dernier est peut-être différent de celui isolé par Kao. Quoiqu'il en soit l'antigène reconnu par les c-ANCA est bien identique à celui décrit par Kao [10] et sera donc appelé ici protéinase-3 (PR-3) sans toutefois préjuger de modification éventuelle de la nomenclature. La séquence NH₂ terminale a été établie [10,12]. Elle est quasiment identique à la séquence de l'AGP7, une protéase à sérine des granules primaires, récemment décrite [13] et à celle de la myeloblastine [14], une protéase impliquée dans la différenciation des cellules myéloïdes. Il est vraisemblable que ces protéases (PR-3, AGP7, myeloblastine décrites indépendamment) sont une seule et même protéine.

La protéinase 3 (PR-3) est un enzyme protéolytique puissant, clivant l'élastine et l'hémoglobine et induisant après injection chez le hamster un emphysème extensif [9]. Elle est présente dans les neutrophiles et les monocytes mais absente des basophiles. Cette dernière particularité a permis de développer un test de détection avec des cellules de leucémies myéloïdes chroniques [15]. La PR-3 est libérée par la cellule après dégranulation en

présence de fMLP et est détectable transitoirement à la surface membranaire des neutrophiles.

2b. Myéloperoxydase

L'antigène principal reconnu par la majorité des p-ANCA est la myéloperoxydase (MPO). Celle-ci est contenue, comme la PR-3, dans les granules azurophiles [16]. Elle est responsable de l'activité peroxydasique des granules azurophiles. En présence d'H₂O₂, la myéloperoxydase oxyde les ions chlore en acide hypochlorique (HOCl). Cet oxydant très puissant, dont la demie-vie est très courte, joue un rôle bactériolytique essentiel mais est également capable de former en présence de radicaux aminés des chloramines dont l'activité oxydante plus stable peut persister. Enfin la myéloperoxydase est une protéine chargée capable, après sa libération des granules, de se fixer à la membrane des cellules (notamment des polynucléaires et des cellules endothéliales) et d'entraîner des lésions tissulaires notamment glomérulaires [17] comme le font également les serine protéases du polynucléaire (elastine, cathepsine G) [18].

2c. Lactoferrine, elastase

Exceptionnellement des anticorps dirigés contre la lactoferrine (LF) et l'élastase (HLE, human leukocyte elastase) peuvent être mis en évidence au cours des vascularites nécrosantes. Ils correspondent alors au type p-ANCA. Ces spécificités rares ne concernent que quelques pourcents des sérums contenant des ANCA et ont donc un intérêt plutôt théorique. En effet si l'HLE est contenue, comme la PR-3 et la MPO, dans les granules azurophiles, la LF est un constituant des granules spécifiques (ou secondaires). Pour notre part nous avons observé un cas de glomérulonéphrite nécrosante et à croissants isolés et un cas de PAN microscopique associé à des anticorps antilactoferrine isolée. Par contre les anticorps antielastase, en l'absence d'anticorps antiPR-3 semblent tout-à-fait exceptionnels.

2d. Autres autoantigènes

Il persiste des discordances, pour certains sérums, entre la présence de c-ANCA à titres élevés en IFI et leur absence par test ELISA spécifique de la PR-3. De plus, nous avons souvent observé, lors des traitements des malades atteints de granulomatose de Wegener, une disparition des anticorps en ELISA contrastant avec la persistance de c-ANCA détectable en IFI. Ces discordances suggèrent qu'un autre antigène pourrait être reconnu par les c-ANCA. Enfin

des ANCA sont présents dans le sérum de certains malades atteints de rectocolite hémorragique. Leur spécificité, le plus souvent différente des spécificités déjà reconnues, reste à établir.

3. Tests ELISA en phase solide

Parallèlement à l'identification des autoantigènes cibles des ANCA, des tests ELISA spécifiques ont été développés. Leur principe repose sur la fixation à une surface plastique d'antigènes purifiés.

Le test de détection des anticorps antiPR-3 utilise une préparation purifiée de granules azurophiles (Figure 2) et traités dans des conditions de détergent et de pH particulières (Triton X 100, pH 11,9). Les granules azurophiles sont solubilisés puis le PR-3 séparée par chromatographie sur colonne d'Orange A selon Kao [8]. Cette préparation est finalement purifiée par affinité sur une colonne d'immunoabsorbant contenant un anticorps monoclonal de souris antiPR-3 (mAb 12.8, donné par le Dr. Goldschmeding, Groningen). En pratique la préparation de granules azurophiles purifiés est suffisante pour le test de routine dont la spécificité a pu être assurée par la comparaison des résultats avec ceux obtenus avec la PR-3 purifiée par les deux étapes suivantes. Le test que nous utilisons est proche de celui décrit par Rasmussen [19]. D'autres utilisent une préparation de PR-3 purifiée par affinité avec des anticorps provenant d'un malade [20] ou un ELISA sandwich à l'aide d'un anticorps monoclonal antiPR-3 [21].

Pour les autres tests ELISA, la myéloperoxydase, l'élastine et la lactoferrine utilisées sont obtenues commercialement (Elastin Product Company et Sigma).

Le seuil de positivité de ces différents tests ELISA pose un problème général. La définition de la positivité reposant sur deux déviations standard au-dessus de la moyenne inclut par définition un petit nombre de sérums normaux comme étant positifs. La seule solution satisfaisante est l'expression des résultats en unité arbitraire par comparaison avec un sérum standard. Celle-ci est en cours d'élaboration à l'échelon européen, pour les anticorps antiPR-3 et antiMPO. Il sera ensuite possible de déterminer un seuil de positivité ayant une signification clinique donnée.

4. Intérêt diagnostique des ANCA

4.1. Granulomatose de Wegener

Les ANCA ont été initialement observés dans le sérum de malades ayant une infection virale [1] ou atteints de glomérulonéphrite associée à une vascularite [2]. Leur intérêt diagnostique et évolutif dans la granulomatose de Wegener (GW) a ensuite été reconnu [3] puis confirmé par différents groupes [20,22,23]. Les ANCA détectés dans le sérum des patients atteints de GW sont en majorité dirigés contre la PR-3 et ont une distribution du type c-ANCA. Leur valeur diagnostique, à la fois en terme de sensibilité et de spécificité, a été clairement établie [20,25]. Cependant un certain nombre d'authentiques GW s'accompagnent d'anticorps antiMPO du type p-ANCA. Leur pourcentage varie de 20% [24] à 40% dans notre série de sérums étudiés consécutivement en 1989-1990 (présenté dans la Figure 3). Globalement, la présence d'un des deux autoanticorps (PR-3 ou MPO) est observée dans plus de 90% des cas. Dans notre série cette positivité n'est que de 80% mais il est vraisemblable qu'un certain nombre des sérums étudiés aient été prélevés après le début du traitement.

4.2. Vascularites systémiques

La présence d'ANCA chez des patients atteints d'autres formes de vascularites systémiques a rapidement remis en cause la spécificité pour la GW et a conduit à envisager des mécanismes comparables pour ces différentes affections. La classification des vascularites systémiques n'est actuellement pas parfaitement claire [25,26]. Il est toutefois classiquement possible d'individualiser la *granulomatose de Wegener* (GW), la *périartérite noueuse* (PAN) et le *syndrome de Churg et Strauss* (SCS). D'autres formes de vascularites systémiques, touchant également des artères de petits et moyens calibres, ne correspondent à aucune de ces trois entités anatomocliniques. Dans ces cas le terme de *micropériartérite* [27] a été proposé pour regrouper des vascularites associant une glomérulonéphrite nécrisante à croissants (GNCC) à d'autres atteintes des vascularites systémiques. De plus des vascularites nécrisantes du type *micropériartérite sans atteinte rénale* touchant différents organes (poumons, muscle, peau, yeux, système nerveux, appareil digestif, coeur) sont également observés. Enfin il est utile d'individualiser une forme de vascularite nécrisante limitée à la peau [28,29].

La figure 3 montre que nous détectons avec une grande fréquence des ANCA dans les micropériartérites, le SCS. Leur fréquence est bien moindre

dans la PAN macroscopique typique. Ces résultats sont comparables à ceux obtenus par d'autres équipes [22,24]. La spécificité des ANCA est indiquée dans la figure 3. Ils sont exclusivement antiMPO dans le SCS et environ deux fois plus fréquemment antiMPO qu'antiPR-3 dans les micropériartérites. Enfin les formes limitées à la peau ne s'accompagnent pas d'ANCA [24].

4.3. Glomérulonéphrite nécrosante et à croissants idiopathique (GNNC)

La présence d'ANCA au cours des GNNC idiopathiques isolées est retrouvée avec une fréquence d'environ 90%. Cet élément constitue un élément diagnostique de poids devant une atteinte glomérulaire avec insuffisance rénale rapidement progressive. La spécificité des ANCA est pratiquement toujours antiMPO et principalement du type p-ANCA. Deux fois sur 24 seulement nous avons observé une spécificité antiPR-3 (fig. 3). Une fois enfin les anticorps étaient dirigés contre la lactoferrine. Ces résultats sont comparables à ceux observés par d'autres [6,21]. Cette association a conduit à discuter les GNNC comme étant des formes de vascularites limitées aux capillaires glomérulaires.

4.4. Autres affections

Des ANCA de classe IgG et de spécificité antiMPO sont observés dans le syndrome de Goodpasture (15%). Ils sont exceptionnels au cours du lupus érythémateux et de la maladie de Berger. Ils sont absents dans le purpura rhumatoïde. Dans ces deux dernières maladies nous n'avons pas mis en évidence d'ANCA de classe IgA. Enfin les ANCA sont absents au cours des autres maladies glomérulaires (GEM, membranoprolifératives, infectieuses) ou immunes (polyarthrite rhumatoïde, sclérodermie).

4.5. En conclusion les ANCA ont un intérêt diagnostique certain dans les 4 affections données dans le Tableau 3. Par contre, la dichotomie initialement reconnue entre les vascularites associées aux anticorps antiMPO (GNNC, micropériartérite et SCS) et celles associées aux anticorps antiPR-3 (granulomatose de Wegener) se révèle seulement partielle. Si la fréquence avec laquelle ces deux types d'autoanticorps s'associent à ces quatre maladies n'est pas uniforme, toutes les situations existent cependant. Pour cette raison, la distinction de ces deux types d'anticorps n'a pas un intérêt décisif en soi. De façon inattendue, il n'a pas été observé chez un même malade la présence simultanée d'anticorps antiMPO et antiPR-3 : bien qu'associés aux mêmes

maladies il s'excluent mutuellement chez un malade donné. Ce fait reste à interpréter.

5. Intérêt évolutif des ANCA

La valeur des ANCA dans la surveillance évolutive de la GW et des autres vascularites associées aux ANCA est encore discutée. Certes, plusieurs auteurs ont montré que le taux des ANCA corrèle globalement avec l'activité de la maladie de Wegener [3,23]. Cette corrélation est cependant souvent en défaut, ce qui lui confère une valeur moindre pour un malade donné. Les ANCA diminuent rapidement en quelques semaines après la mise en oeuvre du traitement immunosuppresseur. Ultérieurement le risque de rechute de la GW conduit à poursuivre de façon prolongée le traitement par le cyclophosphamide. Ce risque persiste lors de la décroissance du traitement. Les rechutes sont habituellement précédées d'une réaugmentation significative des ANCA [23], sans que ce phénomène ne soit totalement spécifique puisque il peut également s'observer lors d'une infection bactérienne surajoutée ou sans reprise de l'activité clinique lors notamment d'une modification du traitement immunosuppresseur. Dans une étude prospective contrôlée, il a été établi que la reprise du traitement lors de la réascension des ANCA permettait la prévention des rechutes [30].

6. Rôle possible des ANCA dans les vascularites systémiques et les GNCC

Le dépôt tissulaire et vasculaire de complexes immuns a été l'hypothèse généralement admise [25] pour expliquer les lésions observées dans les vascularites nécrosantes et plus particulièrement dans la GW. Cependant il n'existe généralement pas d'immunoglobulines détectables dans cette maladie [31]. Le rôle d'autoanticorps dirigés contre des enzymes lysosomiaux des cellules myéloïdes est suggéré par leur association étroite et leur corrélation à l'activité dans la GW. Le rôle déclenchant d'infections (notamment des voies aériennes supérieures) semble acquis et celui-ci est conforté par l'effet favorable du co-trimoxazole dans la prévention des rechutes de la GW. L'infection entraîne une activation locale et une libération des enzymes lysosomiaux des polynucléaires. La présence d'autoanticorps peut alors entraîner une puissante activation des polynucléaires avec libération de radicaux oxygénés [32] dans la mesure où les neutrophiles préactivés expriment temporairement les antigènes (PR-3 et MPO) à leur surface.

Indépendamment de ce mécanisme, des cellules T sensibles à ces antigènes ont été mises en évidence. Elles pourraient expliquer une prolifération lymphocytaire T locale en présence des antigènes et la formation de granulomes.

Enfin des réactions non spécifiques, indépendantes des lymphocytes T, pourraient prendre place. En particulier la connaissance récente des mécanismes d'adhésion des neutrophiles aux cellules endothéliales permet de proposer l'hypothèse selon laquelle l'activation des neutrophiles par les ANCA conduirait à l'expression accrue des ligands des molécules d'adhésion des cellules endothéliales et ainsi à une infiltration des parois des vaisseaux.

Pour être précisées toutes ces hypothèses nécessitent d'autres études chez l'homme ainsi que le développement de modèles animaux encore absents.

	Type de fixation en IFI	Antigène le plus souvent en cause
c-ANCA	Classique ou cytoplasmique	Protéinase-3
p-ANCA	Périnucléaire	Myéloperoxydase

Tableau 1. Nomenclature des ANCA selon le type de fixation en IFI.

Granules azurophiles (primaires)	<ul style="list-style-type: none"> • Elastase • Cathepsine G • Protéinase 3 • Myeloperoxidase
Granules spécifiques (secondaires)	<ul style="list-style-type: none"> • Collagenase • Lactoferrine • Vit B12 binding protein

Tableau 2. Constituants des granules des polynucléaires humains
(liste limitative)

<ul style="list-style-type: none"> • Granulomatose de Wegener • Micropériartérite • Syndrome de Churg-Strauss • GN nécrosantes à croissants

Tableau 3. Maladies fréquemment associées aux ANCA

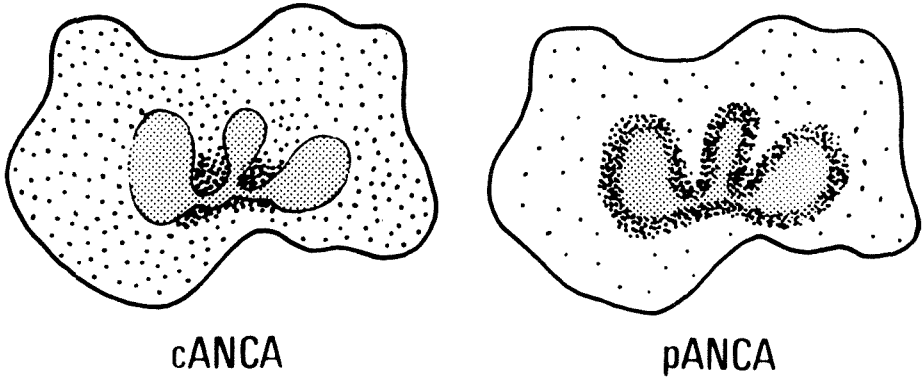


Figure 1. Représentation schématique des deux types de fixation des ANCA en immunofluorescence indirecte : c-ANCA (cytoplasmique) et p-ANCA (périnucléaire).

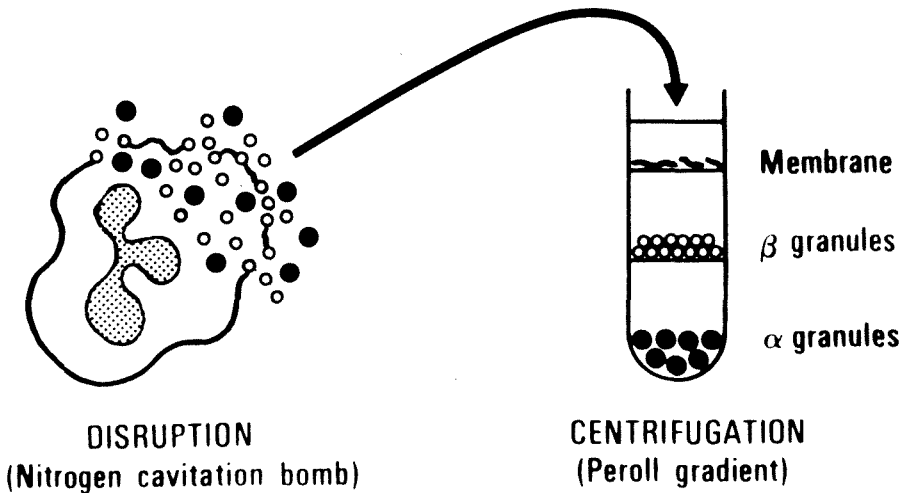


Figure 2. Préparation des granules azurophiles des neutrophiles. Les polynucléaires neutrophiles sont détruits dans une bombe à cavitation. Les granules sont ensuite purifiés sur un gradient de densité (Percoll).

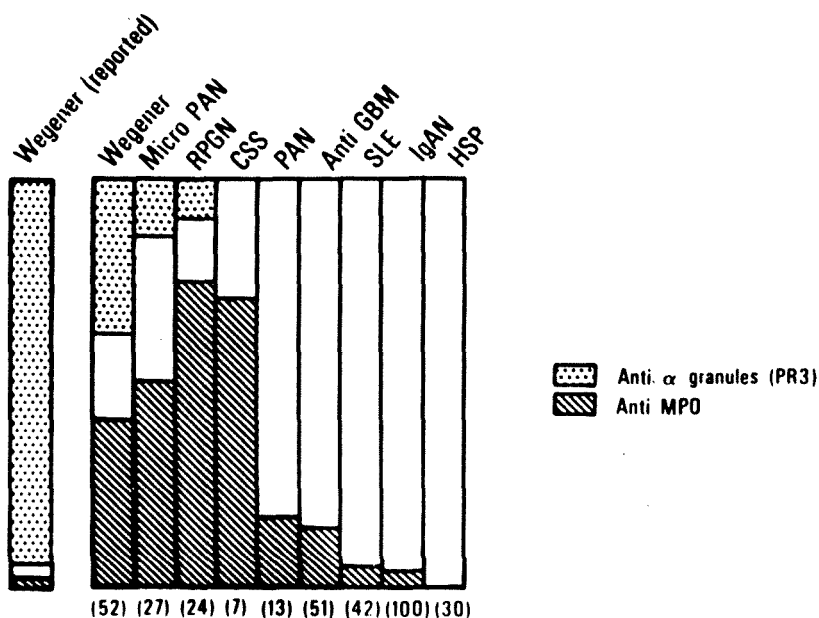


Figure 3. Fréquence et spécificité des ANCA au cours de la granulomatose de Wegener, de la périartérite microscopique (mPA), des GN nérosantes à croissants (RPGN), du syndrome de Churg et Strauss (CSS), de la périartérite noueuse (PAN), du syndrome de Goodpasture (aGBM), du lupus érythémateux (SLE), de la maladie de Berger (IgAN) et du purpura rhumatoïde (HSP). Chaque colonne représente 100% des sérums étudiés. Le nombre de sérums étudiés pour chaque maladie est indiqué en bas de chaque colonne.

Références

1. DAVIES D.J., MORAN J.E., NIAL J.F., RYAN G.B. : Segmental necrotizing glomerulonephritis with antineutrophil antibody : possible arbovirus aetiology ? Br. Med. J. : **265**, 606, 1982.
2. HALL J.B., WADHAM B.M.C.N., WOOD J.C., et al. : Vasculitis and glomerulonephritis : a subgroup with an antineutrophil cytoplasmic antibody. Aust. NZ J. Med. : **14**, 277-278, 1984.
3. VAN DER WOUDE F.J., RASMUSSEN N., LOBATO S., WIJK A., PERMIN H., VAN ES L.A., VAN DER GIESSEN M., VAN DER HEM G.K., THE T.H. : Autoantibodies against neutrophils and monocytes : a new tool for diagnosis and marker of disease activity in Wegener's granulomatosis. Lancet : **i**, 425-429, 1985.
4. WIJK A. : Delineation of a standard procedure for indirect immunofluorescence detection of ANCA. APMIS : **97** (Suppl. 6), 12, 1989.
5. WIJK A., VAN DER WOUDE F.J. : The new ACPA/ANCA nomenclature. Neth. J. Med. : **36**, 107-108, 1990.
6. FALK R.J., JENNETTE J.C. : Anti-neutrophil cytoplasmic autoantibodies with specificity for myeloperoxidase in patients with systemic vasculitis and idiopathic necrotizing and crescentic glomerulonephritis. N. Engl. J. Med. : **318**, 1651-1657, 1988.
7. WIJK A. : Granulocytes specific antinuclear antibodies. Allergy : **35**, 263-289, 1980.
8. GOLDSCHMEDLING R., VAN DER SCHOOT C.E., TEN BOKKEL HUININK D.E., HACK C.E., VAN DER ENDE M.E., KALLENBERG C.G.M., VON DEM BORNE A.E.G.Kr. : Wegener's granulomatosis autoantibodies identify a novel diisopropyl-fluorophosphate-binding protein in the lysosomes of normal human neutrophils. J. Clin. Invest. : **84**, 1577-1587, 1989.
9. KAO R.C., WEHNER N.G., SKUBITZ K.M., GRAY B.H., HOIDAL J.R. : Proteinase 3 : a distinct human polymorphonuclear leukocyte proteinase that produces emphysema in hamsters. J. Clin. Invest. : **82**, 1963-1973, 1988.

10. LÜDEMANN J., UTECHT B., GROSS W.L. : Anti-neutrophil cytoplasmic antibodies in Wegener's granulomatosis recognize an elastinolytic enzyme. *J. Exp. Med.* : 171, 357-362, 1990.
11. BAGIGLIOLINI M., BRETZ U., DEWALD B., FEIGENSON M.E. : The polymorphonuclear leukocyte. *Agents and Actions* : 8, 3-10, 1978.
12. NILES J.L., MCCLUSKEY R.T., AHMAD M.F., AMIN ARNAOUT M. : Wegener's granulomatosis autoantigen is a novel neutrophil serine proteinase. *Blood*, 74 : 1888-1893, 1989.
13. WILDE C.G., SNABLE J.L., GRIFFITH J.E., SCOTT R.W. : Characterization of two azurophil granule proteases with active-site homology to neutrophil elastase. *J. Biol. Chem.* : 265, 2038-2041, 1990.
14. BORIES D., RAYNAL M.C., SOLOMON D.H., DARZYNKIEWICZ Z., CAYRE Y.E. : Down-regulation of a serine protease, myeloblastin, causes growth arrest and differentiation of promyelocytic leukemia cells. *Cell* : 59, 959-968, 1989.
15. CHEVAILLER A., NOEL L.H., RENIER G., GARDEMBAS-PAIN M., SUBRA J.F., NUSBAUM P., HUREZ D., LESAVRE P. : Unambiguous determination of ANCA specificity by immunofluorescence on chronic myelocytic leukemia cells. *J. Immunol. Meth.*, in press.
16. WEISS S.J. : Tissue destruction by neutrophils. *N. Engl. J. Med.* : 320, 365-376, 1989.
17. JOHNSON R.J., COUSER W.G., CHI E.Y., ADLER S., KLEBANOFF S.J. : New mechanisms for glomerular injury. Myeloperoxidase - hydrogen peroxide - halide system. *J. Clin. Invest.* : 79, 1379-1387, 1987.
18. JOHNSON R.J., COUSER W.G., ALPERS C.E., VISSERS M., SCHULZE M., KLEBANOFF S.J. : The human neutrophil serine proteinases, elastase and cathepsin G, can mediate glomerular injury in vivo. *J. Exp. Med.* : 168, 1169-1174, 1988.

19. RASMUSSEN N., BORREGAARD N., WIESLANDER J., WORSAA A. : Alpha-ELISA determination of ANCA and characterization of the ANCA-related antigen. *APMIS* : 97 (Suppl. 6), 40, 1989.
20. NÖLLE B., SPECKS V., LÜDERMANN J., ROHRBACH M.S., DE REMEE R.A., GROSS W.L. : Anticytoplasmic autoantibodies : their immunodiagnostic value in Wegener's granulomatosis. *Ann. Int. Med.* : 111, 28-40, 1989.
21. COHEN TERVAERT J.W., GOLDSCHMEDING R., ELEMA J.D., VAN DER GIESSEN M., HUITEMA M.G., VAN DER HEM G.K., THE T.H., VON DEM BORNE A.E.G.Kr., KALLENBERG C.G.M. : Autoantibodies against myeloid lysosomal enzymes in crescentic glomerulonephritis. *Kidney Int.* : 37, 799-806, 1990.
22. SAVAGE C.O.S., WINEARLS C.G., JONES S., MARSCHALL P.D., LOCKWOOD C.M. : Prospective study of radioimmunoassay for antibodies against neutrophil cytoplasm in diagnosis of systemic vasculitis. *Lancet* : i, 1389, 1987.
23. COHEN TERVAERT J.W., VAN DER WOUDE F.J., FAUCI A.S., AMBRUS J.L., VELOSA J., KEANE W.F., MEIJER S., VAN DER GIESSEN M., THE T.H., VAN DER HEM G.K., KALLENBERG C.G.M. : Association between active Wegener's granulomatosis and anticytoplasmic antibodies. *Arch. Int. Med.* : 149, 2461-2465, 1989.
24. COHEN TERVAERT J.W., GOLDSCHMEDING R., ELENA J.D., LIMBURG P.C., VAN DER GIESSEN M., HUITEMA M.G., KOOLEN M.I., HENÉ R.J., THE T.H., VAN DER HEM G.K., VON DEM BORNE A.E.G.Kr., KALLENBERG C.G.M. : Association of autoantibodies to myeloperoxidase with different forms of vasculitis. *Arthritis Rheum.* : 33, 1264-1272, 1990.
25. FAUCI A.S., HAYNES B.F., KATZ P. : The spectrum of vasculitis : clinical, pathological, immunologic, and therapeutic consideration. *Ann. Intern. Med.* : 89, 660-676, 1978.
26. LIE J.T. : The classification and diagnosis of vasculitis in large and medium-sized blood vessels. *Pathol. Ann.* : 22, 125-162, 1987.

27. SAVAGE C.O.S., WINEARLS C.G., EVANS D.J., REES A.J., LOCKWOOD C.M. : Microscopic polyarteritis : presentation, pathology and prognosis. *Quart. J. Med.* : **56**, 467-483, 1985.
28. MORELAND L.W., BALL G.V. : Cutaneous polyarteritis nodosa. *Am. J. Med.* : **88**, 426-430, 1990.
29. SWERLICK R.A., LAWLEY T.J. : Cutaneous vasculitis : its relationship to systemic disease. *Med. Clin. North America* : **73**, 1221-1235, 1989.
30. COHEN TERVAERT J.W., HUITEMA M.G., HENÉ R.J., SLUITER W.J., THE T.H., VAN DER HEM G.K., KALLENBERG C.G.M. : Prevention of relapses in Wegener's granulomatosis by treatment based on antineutrophil cytoplasmic antibody titre. *Lancet* : **336**, 709-711, 1990.
31. RONCO P., VERROUST P., MIGNON F., MOREL-MAROGER L. : Immunopathological studies of polyarteritis and Wegener's granulomatosis : a report of 43 patients with 51 biopsies. *Quart. J. Med.* : **206**, 212, 1983.
32. FALK R.J., TERELL R.S., CHARLES L.A., JENNETTE J.C. : Antineutrophil cytoplasmic autoantibodies induce neutrophils to degranulate and produce oxygen radical in vitro. *Proc. Natl. Acad. Sci.* : **87**, 4115-4119, 1990.

Estudo morfofuncional do intestino delgado nos reumatismos inflamatórios.

A.Vasconcelos Teixeira

A finalidade deste trabalho foi a de investigar o envolvimento do intestino delgado nos reumatismos inflamatórios: artrite reumatóide, lupus eritematoso disseminado, esclerose sistémica.

Realizou-se o estudo funcional e morfológico do intestino delgado em 42 doentes assim distribuídos: artrite reumatóide (AR), 22 doentes; lupus eritematoso disseminado (LED), 10 doentes; esclerose sistémica (ES), 10 doentes.

O estudo funcional foi feito através dos testes da absorção intestinal: D-xilose, Schilling e Van Kamer.

O estudo morfológico, por microscopia óptica (MO) e microscopia electrónica (ME), foi realizado em material de biópsia jejunal.

O quadro clínico do comprometimento do intestino delgado por estas doenças foi geralmente pobre. 33% dos doentes com conectivites tinham diarreia: 5 com AR, 3 com LED e 6 com ES.

O estudo funcional demonstrou, todavia, a existência de má absorção apesar da escassez de sintomatologia clínica, assim confirmando a suspeita de a ausência de diarreia não excluir a existência de má absorção.

No LED e na ES encontrou-se a maior frequência de resultados anormais pelo teste da D-xilose. Ao contrário, na AR, a maior frequência de anormalidade foi revelado pelo teste de Van Kamer.

O estudo morfológico revelou as seguintes alterações estruturais:

- 1) Alteração da arquitectura vilositária e espessamento das membranas basais epitelial e vascular.
- 2) Alterações vasculares (LED)
- 3) Alteração das células musculares lisas (ES)

Sugere-se uma patogénese imunológica para as alterações morfofuncionais do intestino delgado em doentes portadores das patologias estudadas.

A. Monteiro de Lacerda

O A. começa por salientar a incidência das cervicalgias, os seus aspectos invalidantes, repercussão socio-económica e a importância do diagnóstico diferencial.

Faz uma análise fisiopatológica das estruturas que despertam a dor e enumera em seguida as principais etiologias das cervicalgias. Destaca a espondilodiscartrose, as doenças osteo-artríticas, os processos infecciosos e metabólicos bem como a patologia tumoral e malformativa. Refere ainda a patologia traumática e tece algumas considerações sobre patologia muscular e arterial nomeadamente o torcicolo e a dissecação da artéria vertebral.

Passa a analisar a clínica com destaque para as características da dor e as principais alterações encontradas no exame neurológico.

Valoriza os diversos exames complementares e termina discutindo as várias medidas terapêuticas.

J.A. Melo Gomes *

* Reumatologista. Responsável pela Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal. Médico da Consulta de Reumatologia Pediátrica do Instituto Português de Reumatologia. Reumatologista Consultor do Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Faro.

O lupus eritematoso sistémico (LES) é uma doença multissistémica, que pode atingir praticamente todos os órgãos e sistemas do organismo, com expressão clínica variável¹.

O sistema nervoso (SN) pode também ser envolvido de forma muito variada no LES, aceitando alguns autores que entre 60 a 70% dos doentes sofram de uma ou mais manifestações neuropsiquiátricas durante o curso clínico da doença^{2,3}.

Nos últimos anos tem-se vindo a reconhecer que o Neurolupus, não só se tem tornado mais frequente, como também constitui actualmente um dos principais marcadores de prognóstico da doença, bem como uma frequente causa de internamento dos doentes com LES^{4,5}.

Em estudos de causas de mortalidade no LES⁵ o Neurolupus é considerado responsável por cerca de 20% dos óbitos e, na experiência pessoal do Autor⁴, quantificada durante um ano num Hospital Central de Lisboa, (Quadros I, II e III), é também o principal motivo de internamento dos doentes com LES.

QUADRO I

Casuística pessoal — Out./85 a Out./86
Internamento Núcleo de Reumatologia H.S.M.
(8-10 camas: 132 doentes/1 ano)
L.E.S. = 12 doentes

Idade	Sexo	Causa de Internamento	Neurolupus
56	F	TP	—
28	F	Vasculite	—
59	F	Úlcera gástrica	—
35	F	Infecção urinária	—
31	F	GMNPD	—
20	F	Pericardite	—
19	M	Poliartrite	—
62	F	Exacerbação LES	—
19	F	SCO/GMN PD	+
36	M	SCO/Vasculite	+
21	F	HTA/Vasculite	—
12	F	SCO/Depressão	+

QUADRO II

Casuística pessoal — Out./85 a Out./86
Apoio reumatológico a doentes internados no H.S.M..
(12 meses = 82 doentes assistidos)

Idade	Sexo	Causa de Internamento	Neurolupus
33	F	Depressão/SCO	+
10	M	Vasculite/Convulsões	+
42	F	Derrame pleural	—
6	F	Convulsões/IRC/HTA	+
22	F	Poliartrite/F. Raynaud	—
14	F	Cefaleias, tonturas, vómitos	+
33	F	Trombocitopenia	—
19	F	Exarcebação LES	—
29	F	Poliartrite	—
58	F	Convulsões/SCO	+
13	F	Convulsões/SCO/Poliartrite	+

3/12

(Legenda:

IRC = Insuficiência renal crónica; restante igual ao Quadro II.)

QUADRO III

Casuística pessoal — Out./85 a Out./86
Doentes com L.E.S. internados no H.S.M.

Número	Idade (M)	Sexo	Internamento por neurolupus
23	29.a	3M/20F	9/23 (39%) (1.ª causa)

São muito variadas as manifestações possíveis do LES ao nível do sistema nervoso (SN), estando no Quadro IV indicadas as formas mais comuns de envolvimento deste sistema no LES.

Quadro IV - Principais formas clínicas de envolvimento do Sistema Nervoso no LES

Depressão	Ataxia cerebelar
Síndrome cerebral orgânico	Coreia
Psicose	Mielite transversa
Convulsões	Meningite asséptica
Hemiplegia	Neuropatia periférica
Paraplegia	Neuropatias de compressão
Lesões de nervos cranianos	

Adaptado de Hughes GRV¹

Os síndromes depressivos são comuns⁶, sendo por vezes depressões orgânicas, associadas a outras manifestações neurológicas do LES (como o síndrome cerebral orgânico e as psicoses), e noutros casos depressões reactivas, fáceis de compreender atendendo às alterações da qualidade de vida que a doença e a sua terapêutica originam.

As psicoses, com síndromes psicóticas muito variados e, por vezes, modificando-se ao longo do tempo no mesmo doente, são também comuns⁶, podendo ser de causa funcional, orgânica ou iatrogénica⁷ (corticoterapia em doses altas), embora na maioria dos casos a causa seja orgânica⁸. Quando constitui a forma de apresentação, estes doentes são por vezes internados em Hospitais psiquiátricos até que o aparecimento de outras alterações clínicas permita evocar o diagnóstico correcto¹.

O síndrome cerebral orgânico (SCO) é uma manifestação clínica frequente, que atinge 20 a 30% dos doentes, de início habitualmente agudo, caracterizando-se por desorientação no tempo e no espaço, e alterações da memória, da ideação e da capacidade de cálculo. Acompanha-se frequentemente de psicose e/ou de convulsões, bem como de depressão orgânica, sendo todas estas manifestações clínicas, embora graves, potencialmente reversíveis na sua totalidade ou em parte^{1, 2, 9}, pelo que a sua terapêutica adequada adquire particular importância.

Esta alteração difusa do SNC, com possibilidades de recuperação a curto ou médio prazo (embora seja frequente resultar como sequela diminuição variável da capacidade intelectual), reflecte a existência de uma alteração multifocal e extensa das funções neurológicas, não sendo facilmente explicável pela presença de fenómenos de vasculite (que originaria sinais

neurrológicos mais focais, e não se confirma em estudos anátomo-patológicos do SNC destes doentes¹⁰).

Torna-se mais fácil a sua compreensão pela existência de auto-anticorpos (Ac) contra determinantes antigénicos das membranas celulares - como os Ac anti-linfocitários e anti-neuronais¹¹, os Ac anti-fosfolípidos e anti-cardiolipina¹² (estes últimos associam-se com os abortos de repetição e as trombozes venosas e arteriais, podendo estas originar também enfartes cerebrais) - e dos Ac anti-proteína P-ribosómica¹³, presentes no líquido céfalo-raquidiano de doentes com LES e psicose orgânica. A interacção destes Ac com os seus antigénios pode originar lesões das células alvo e/ou vasculares, por vezes muito difusas, mas que não se devem a fenómenos de vasculite propriamente dita.

As restantes manifestações clínicas (Quadro IV), nomeadamente as alterações da motilidade (hemiplegia, paraplegia), da coordenação motora (ataxia, coreia, hemibalismo) e sensitivo-motoras (lesões dos nervos cranianos, mielite transversa, neuropatias periféricas), são causadas por lesões neurrológicas focais, geralmente devidas a fenómenos de vasculite mediada por complexos imunes, ou por oclusões vasculares motivadas pela coagulopatia lúpica².

As neuropatias de compressão são bastante mais raras que na artrite reumatoide, facto devido à menor gravidade e duração habituais dos fenómenos inflamatórios articulares e periarticulares no LES.

A meningite asséptica pode ser causada pelo LES, mas a iatrogenia pode também ser a sua causa, sendo o Ibuprofen um dos medicamentos causadores desta manifestação neurrológica em doentes com LES, razão pela qual este fármaco não deve ser utilizado no tratamento da poliartrite lúpica. Também a azatioprina pode causar esta manifestação, embora raramente. Como é óbvio, o grande problema clínico num doente com LES e meningismo é o diagnóstico diferencial com a meningite bacteriana, a qual tem um tratamento totalmente diferente, podendo ser fatal se não for diagnosticada e tratada precocemente.

Além de causadas pela própria actividade da doença, as manifestações do SNC em doentes com LES podem também ser secundárias a outras causas⁷. Dentre estas mencionarei as devidas à insuficiência renal crónica com urémia (cefaleias, confusão, náuseas, insónias, convulsões, coma, polineuropatia), as devidas à hipertensão arterial (cefaleias, confusão mental, convulsões, diminuição da acuidade visual, lesões focais, coma), as devidas às infecções do SNC (meningismo, convulsões, coma) e as iatrogénicas (além da meningite asséptica, já referida, secundárias à corticoterapia, que pode causar psicose, euforia, depressão e insónias).

Embora tenham correlações comprovadas com outras manifestações clínicas da doença, os anticorpos anti-ADN e o complemento sérico não têm utilidade para a monitorização laboratorial dos doentes com neurolupus⁷.

Não sendo úteis para o seu diagnóstico, os Ac anti-linfocitários, anti-fosfolípidos, anti-cardiolipina e anti-proteína C ribosómica (que na maior parte dos casos não estão disponíveis no nosso País) têm a importância, que atrás já foi referida, na patogenia do neurolupus².

Quanto ao estudo do líquido céfalo-raquidiano (LCR), a sua pressão é habitualmente normal, sendo frequente uma moderada pleocitose e o aumento da concentração das proteínas⁷. O estudo do complemento no LCR permitiu detectar uma diminuição da concentração do C₄ durante os episódios de neurolupus¹⁴; é importante contudo referir que os níveis de C₄ normais no LCR são entre 1/200 e 1/300 dos observados no soro¹, razão pela qual os métodos usuais para dosear esta fracção do complemento sérico, nomeadamente a imunodifusão radial, não têm qualquer utilidade para o estudo do liquor destes doentes.

O electroencefalograma (EEG) revela alterações frequentes no LES, as quais porém não têm correlação significativa com as exacerbações clínicas da doença, nomeadamente no que se refere às manifestações neurológicas⁷. O padrão electroencefalográfico mais comum é constituído por um aumento difuso da actividade de ondas lentas.

A angiografia clássica, além de ser um método cruento, em regra só permite confirmar oclusões de grandes vasos, nos casos em que as alterações neurológicas clinicamente detectáveis já os sugeriam⁷.

Os estudos cintigráficos apresentam resultados contraditórios⁷, parecendo ser o Oxigénio-15 o único radioisótopo a revelar alguma utilidade¹⁵. O método contudo não tem sido muito utilizado devido à dificuldade em obter este radionuclido.

A tomografia axial computadorizada (TAC) é um método incruento que tem uma boa correlação com o neurolupus¹⁶. A alteração mais frequentemente detectada pela TAC é a atrofia cortical difusa, a qual é contudo frequente no LES independentemente da existência de manifestações neurológicas e/ou da corticoterapia¹⁷, enquanto que os enfartes e as hemorragias são mais raros.

A ressonância nuclear magnética (RNM) revela-se também um meio bastante útil para a avaliação da doença lúpica neuropsiquiátrica aguda, sendo bastante mais sensível que a TAC¹⁸, pois permite a detecção de zonas de edema focal, por vezes responsáveis por alterações clínicas tais como as cefaleias, convulsões e síndrome cerebral orgânico. Estas alterações podem ser completamente reversíveis com a corticoterapia energética, em altas doses, não sendo visíveis na TAC¹⁸.

Contudo, o elevado custo da RNM e as características económico-sociais do nosso País, levam-nos a apenas indicar a RNM nos casos de suspeita de Lupus do SNC em que a TAC não tenha revelado alterações e em que seja importante tomar uma decisão terapêutica urgente (a qual não deve nunca ser atrasada pela eventual dificuldade em efectuar a RNM).

Ainda sobre os exames úteis para o diagnóstico de neurolupus, não queria deixar de referir um que é incurso, de baixo custo, e pode ser feito à cabeceira do doente. Trata-se da fundoscopia, a qual pode permitir detectar fenómenos de vasculite retiniana, que podem preceder, de semanas ou meses, o início de manifestações neurológicas graves do LES¹⁹.

TRATAMENTO DO NEUROLUPUS

O tratamento do neurolupus depende obviamente do tipo e da gravidade do envolvimento do SNC, devendo ser enérgico no início das manifestações clínicas e retirado progressivamente logo que o estado do doente o permita, devido aos efeitos secundários, potencialmente fatais, que muitos dos medicamentos utilizados podem provocar.

Não existindo estudos controlados sobre a terapêutica das várias formas de neurolupus, em parte devido à gravidade da situação que os dificulta bastante, as opções terapêuticas dependerão em grande parte da experiência do médico e dos métodos de tratamento a que ele tiver acesso.

A inexistência dos estudos controlados atrás referidos leva a que a terapêutica do neurolupus tenha escassa base científica sólida, valendo-se de princípios empíricos que se têm revelado úteis²⁰.

De fundamental importância é o diagnóstico correcto das manifestações neurológicas secundárias - nomeadamente a encefalopatia hipertensiva, as infecções do SNC e as iatrogénicas - as quais carecem de uma orientação terapêutica completamente distinta.

Os anti-depressivos, os anti-convulsivantes e os neurolépticos devem ser utilizados sempre que estiverem indicados, podendo por vezes ter um importante efeito "poupador de corticosteroides".

Os anti-hipertensivos e os antibióticos podem, como é óbvio, ter um papel importante na terapêutica quando as alterações neurológicas são secundárias à hipertensão arterial ou a infecção do SNC, respectivamente.

Quando as manifestações clínicas são graves, nomeadamente quando estão presentes o síndrome cerebral orgânico, com ou sem psicose e/ou convulsões, acidente vascular cerebral ou mielite transversa, é fundamental a utilização de medidas terapêuticas mais agressivas⁹, que obrigam a internamento hospitalar, e que passo a enumerar.

1) CORTICOSTEROIDES - Podem ser utilizados em terapêutica diária, por via oral ou endo-venosa, preferencialmente em tomas divididas (2 a 4/dia, de acordo com a gravidade da situação), nas doses de 1 a 2 mg/Kg de peso corporal/dia. De salientar que, se a opção fôr por uma administração "per os", os medicamentos devem ser tomados na presença do médico ou da enfermeira pois as alterações neuro-psiquiátricas destes doentes assim o exigem.

Outra alternativa será a administração de megadoses de 1g de Metilprednisolona em três dias consecutivos, a chamada terapêutica com "pulsos" de Metilprednisolona ou "pulsoterapia", que exige uma monitorização clínica e laboratorial cuidadosa pois, além de muitos outros efeitos secundários possíveis, pode provocar crises convulsivas generalizadas, alterações hidro-electrolíticas, crises hipertensivas e arritmias cardíacas graves²¹.

2) IMUNOSSUPRESSORES - Quando a gravidade das manifestações clínicas sugere a perspectiva da utilização de corticosteroides em doses elevadas, por períodos muito prolongados, podendo assim originar efeitos secundários de tal forma importantes que passam a constituir um marcador de prognóstico vital mais importante que a própria doença, torna-se lícito utilizar imunossuppressores, com o objectivo de reduzir, com vantagens terapêuticas, as doses da corticoterapia.

Embora a azatioprina tenha também sido utilizada na terapêutica do neurolupus, a ciclofosfamida parece ser actualmente o imunossupressor de escolha para esta situação clínica²⁰.

A ciclofosfamida pode ser administrada por via oral, em doses de 2 a 3 mg/Kg de peso corporal/dia, ou por via endo-venosa, em "pulsoterapia", nas doses de 500 a 1000mg/m² de superfície corporal (2 a 3 administrações, com 2 a 3 dias de intervalo entre elas, de acordo com a resposta terapêutica e a tolerância do doente). Qualquer que seja o esquema terapêutico utilizado, é fundamental o controle laboratorial diário e assegurar uma adequada hidratação dos doentes, de forma a manter um bom débito urinário e prevenir a cistite hemorrágica, uma das múltiplas acções acessórias graves que a ciclofosfamida pode provocar.

Estes doentes devem ser submetidos a cuidados especiais de enfermagem, incluindo um ambiente isolado, de forma a prevenir, na medida do possível, as temíveis infecções em hospedeiro imunologicamente comprometido (quer pela terapêutica, quer pela própria doença).

3) PLASMAFERESE - A plasmaferese é um importante meio de remover fisicamente os complexos imunes circulantes, assim como os auto-anticorpos, que tem como consequência uma melhoria clínica rápida, embora de curta duração, de algumas manifestações clínicas graves do LES, entre as quais se conta o neurolupus²².

Devido à curta duração do efeito terapêutico das plasmafereses, estas devem ser associadas à utilização de corticosteroides e/ou imunossuppressores (ciclofosfamida), de forma a que possam manter-se as melhorias fugazes devidas à plasmaferese²².

Como é evidente, a utilização deste método de forma eficaz só é possível se ele puder ser efectuado no Hospital em que o doente está a ser tratado e, além disso, se houver possibilidade de assegurar substituições de 1,5 litros de plasma (no mínimo) em cada sessão, e fôr possível a programação de 3 sessões para a primeira semana de plasmaferese²².

4) Imunoglobulina humana endovenosa em altas doses - A Ig Humana endovenosa em alta dose (500 a 1000mg/Kg/dia, durante 1-5 dias) pode também ser utilizada na terapêutica das manifestações mais graves do Neurolupus. Com efeito, embora não esteja comprovado o efeito benéfico que a saturação dos receptores Fc do sistema macrofágico-fagocítico (e outras alterações...) originada pela Ig Humana em altas doses pode eventualmente provocar na actividade da doença, o que não restam dúvidas é que a imunidade conferida durante cerca de 3 semanas por esta terapêutica poderá ajudar a ultrapassar a fase de imunossupressão crítica que se segue em regra ao uso de corticosteroides em doses altas e associados a imunossuppressores, cuja utilização é indispensável nesses casos.

É precisamente durante estas 2-3 semanas que os doentes podem ser alvo de infecções graves e, por vezes, fatais.

Não fosse tão elevado o preço desta terapêutica e ela estaria seguramente sempre indicada quando se utilizassem os corticosteroides e os imunossuppressores em doses altas no tratamento do Neurolupus.

A simples enumeração dos fármacos e doses utilizáveis no tratamento das formas mais graves de neurolupus torna fácil compreender que a própria terapêutica pode constituir um sério risco para o doente (por vezes equiparável ao da doença) e que, por isso mesmo, estas terapêuticas só devem ser utilizadas por quem delas e da doença tenha experiência, ou seja por Reumatologistas.

Com efeito, o grande desafio do tratamento do Neurolupus consiste precisamente no equilíbrio entre o efeito terapêutico dos fármacos utilizados, os seus perigosos efeitos adversos e a actividade da própria doença. Este equilíbrio, por vezes bastante difícil de obter, deve constituir o desiderato do clínico que tem a árdua tarefa de tratar estes doentes.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Hughes GRV : "Systemic lupus erythematosus". In "Connective tissue diseases", 3rd Edition. Editor G.R.V.Hughes. Blackwell Scientific Publications, 1987. Pags. 3-71.
- 2 - Bluestein HG: "Neuropsychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus"(Editorial). N.Engl.J.Med. 317:309-311,1987.
- 3 - Estes D, and Christian CL:"The natural history of systemic lupus erythematosus by prospective analysis". Medicine, 50:85-95, 1971.
- 4 - Melo Gomes JA: "Neurolypus: Formas clínicas e seu tratamento" Rev. Port. Reumatol. 1:129-137, 1990.
- 5 - Ginzler E, and Berg A: "Mortality in systemic lupus erythematosus". J.Rheumatol. 14(Suppl.13):218-222, 1987.
- 6 - Grilo A, e Monteiro L: "Alterações psiquiátricas numa população de doentes internados com o diagnóstico de LES". Arq. Reumatol. 13: 37-90, 1991.
- 7 - Bresnihan B: "CNS Lupus". Clin.Rheum.Dis. 8:183-195, 1982.
- 8 - Heine P: "Psychiatric aspects of SLE". Acta Psych.Scand. 45: 307-326,1969.
- 9 - Rothfield N : "Clinical features of systemic lupus erythematosus". In "Textbook of Rheumatology", 2nd Edition. Editors- W.N.Kelley,E.D.Harris,S.Ruddy,C.B.Sledge. W.B.Saunders, Philadelphia, 1985. Pags. 1083-1087.
- 10 - Ellis SG, and Verity MA: "Central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus:A review of neuropathologic findings in 57 cases". Semin.Arthritis Rheum. 8:212-221, 1979.
- 11 - Bluestein HG,Williams GH,and Steinberg AD: "Cerebrospinal fluid antibodies to neuronal cells: Association with neuropsychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus". Am.J.Med. 70:240-246, 1981.
- 12 Harris EN, Gharavi AE, Asherson RA, e col.: "Cerebral infarction in systemic lupus erythematosus: association with anticardiolipin antibodies". Clin.Exp.Rheumatol. 2:47-51, 1984.
- 13 - Bonfa E, Golombek SJ, Kaufman LD, e col.:"Association between lupus psychosis and anti-ribosomal P-protein antibodies". N.Engl.J.Med. 317:265-271, 1987.

- 14 - Petz LD, Sharp GC, Cooper NR, and Irwin WS: "Serum and cerebrospinal fluid complement and serum autoantibodies in systemic lupus erythematosus". *Medicine* 50:259-275, 1971.
- 15 - Bresnihan B, Hohmeister R, Cutting J, e col.: "The neuropsychiatric disorder in systemic lupus erythematosus:evidence for both vascular and immune mechanisms". *Ann.Rheum.Dis.* 38:301-306, 1979.
- 16 - Gonzalez-Starano F, Lisak RP, Bilaniuk LT, e col.: "Cranial computed tomography in the diagnosis of systemic lupus erythematosus". *Ann.Neurology* 15:158-165, 1979.
- 17 - Gladman DD, and Urowitz MB: "Morbidity in systemic lupus erythematosus". *J.Rheumatol.* 14(Suppl.13):223-226, 1987.
- 18 - Sibbitt Jr.WL, Sibbitt RR, Griffey RH, Eckel C, and Bankhurst AD: "Magnetic ressonance and computed tomographic imaging in the evaluation of acute neuropsychiatric disease in systemic lupus erythematosus". *Ann.Rheum.Dis.* 48:1014- ,1989.
- 19 - Melo Gomes JA, Alves de Matos AC, Jorge JP, e col: "Manifestações oculares de algumas doenças reumáticas". *Arq. Reumatologia* 6:393-427, 1984.
- 20 - Steinberg AD: "Management of systemic lupus erythematosus". In "Textbook of Rheumatology", 2nd Edition. Editors: W.N.Kelley, E.D.Harris,S.Ruddy,C.B.Sledge. W.B.Saunders,Philadelphia, 1985. Pags. 1104-1108.
- 21 - Kimberly RP: "Pulse methylprednisolone in SLE". *Clin.Rheum.Dis.* 8:261-278, 1982.
- 22 - Jones JV: "Plasmapheresis in SLE". *Clin.Rheum.Dis.* 8:243-260, 1982.

A. Viçar-A. Teixeira-Eugénia Simões-M. Júlia Ferreira-J. Ramos Baptista Coelho.

O Síndrome do Túnel do Carpo (STC) é um quadro relativamente frequente da patologia reumatológica regional.

A casuística e experiência no Instituto Português de Reumatologia (I.P.R.) sugeriu-nos efectuar um protocolo para determinar as causas mais frequentes, as patologias eventualmente coexistentes e os resultados prospectivos da terapêutica.

Conhecida a associação do STC com a Artrite Reumatóide (AR) efectuamos ainda um estudo da prevalência do STC em doentes com AR segundo os critérios da ARA 1988.

A experiência com tratamento médico no I.P.R. levou-nos a implementar um protocolo de avaliação terapêutica que inclui parâmetros subjectivos e objectivos.

A sensibilidade foi graduada de 0 a 3, a dor numa escala analógica de 0 a 10, a perda de discriminação, de força de preensão a presença do sinal de Tinel e o tempo de aparição das disestésias com a manobra de Phalen foram avaliadas.

O exame radiológico das mãos e coluna cervical bem como análises bioquímicas e imunológicas foram efectuadas para o diagnóstico diferencial.

O E.M.G. com tempo de condução motora do mediano, os potenciais sensitivos e velocidade de condução foram registados. Incluíram-se nos estudos os doentes que apresentavam T.R. superiores a 4.0 mseg. e T.S. superiores a 3.5 mseg..

Excluíram-se os casos com alteração do E.M.G. ou amiotrofias clinicamente evidentes.

A terapêutica consistiu na imobilização durante 48 h após a injeção local de um corticosteroide de acção prolongada (Beta-metasona) repetida com 15 dias de intervalo no máximo de 3 injeções de acordo com a resposta clínica avaliada pelos critérios clínicos e ainda pela avaliação do doente em 4 graus.

Dois meses após o final da terapêutica os doentes foram novamente reavaliados clinicamente efectuaram novo EMG com estudo da condução do mediano.

Estes resultados foram considerados a curto e médio prazo, decorrendo ainda a avaliação a longo prazo com um máximo de 6 anos. Nos doentes com AR clássica ou definida os A.A. apresentam os resultados do estudo da prevalência do síndrome do Túnel Carpo. Apresentam e discutem o conceito de canal estreito como factor coexistente e corresponsável, e descrevem os resultados prévios obtidos no decorrer deste protocolo.

PSORÍASE E DOENÇA REUMÁTICA

Domingos Araújo

Unidade de Reumatologia do H.S. João. Porto.

Estudos epidemiológicos, clínicos, radiológicos e imunogenéticos permitiram demonstrar a existência de uma entidade clínica individualizada, caracterizada pela presença de artrite associada a psoríase cutânea e ausência de factor reumatóide. Regra geral, a psoríase precede o aparecimento da artrite; no entanto, em 10% dos casos o seu aparecimento é simultâneo e em 15% as manifestações articulares antecedem as lesões cutâneas. Moll e Wright definiram 5 grupos de envolvimento articular; no entanto, diversos autores têm salientado a existência de subgrupos no denominado grupo espondilítico. A etiopatogenia da artrite psoriática é, ainda desconhecida. Factores genéticos, imunológicos e ambientais têm sido referidos como importantes no desenvolvimento da doença. Vários antigénios de histocompatibilidade-HLA A1, B13, B17, B27, BW38, CW6, DR4, DR7, apresentam uma maior prevalência na psoríase e artrite psoriática. O componente imunológico tem sido objectivado pela presença de níveis elevados de imunoglobulinas, complexos imunes circulantes e antiglobulinas IgG. As recentes descrições do aparecimento ou da exacerbação da psoríase e da artrite em doentes infectados com o vírus da imunodeficiência humana poderão contribuir no futuro para o esclarecimento dos mecanismos patogénicos. O tratamento da psoríase e da artrite psoriática deve ser seleccionado segundo cada caso individual. A fotoquimioterapia (PUVA), os retinóides, a ciclosporina A tem-se revelado eficazes no tratamento de psoríases graves associadas ou não a artrite. A vitamina D e inibidores selectivos da 5-lipoxigenase usados tópicamente poderão num futuro próximo revelarem-se alternativas eficazes no tratamento das lesões cutâneas.

MANIFESTAÇÕES CUTÂNEAS DA ARTRITE
REUMATOIDE

Ana Assunção Teixeira - Instituto Português
de Reumatologia - Lisboa

As lesões cutâneas mais específicas e frequentes da Artrite Reumatoide são os nódulos sub-cutâneos (cerca de 20%). Outras formas de expressão cutânea de vasculite podem também fazer parte do envolvimento extra-articular da doença nomeadamente infartos peri-ungueais, infartos digitais, úlceras cutâneas, erupções cutâneas, pioderma gangrenoso, gangrena periférica, etc.

Estas manifestações extra-articulares estão habitualmente associadas à severidade e actividade da doença, à presença de imunocomplexos circulantes, a hipocomplementémia e à deposição de constituintes do complemento e imunocomplexos nas pequenas arteriolas.

Podem também associar-se fenómeno de Raynaud, eritema palmar, atrofia cutânea, manifestações iatrogénicas, etc.

J. A. Melo Gomes

* Reumatologista. Major Médico. Responsável pela Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal. Consultor do Serviço de Pediatria do Hospital Distrital de Faro. Consulta de Reumatologia Pediátrica do Instituto Português de Reumatologia.

Se aceitarmos como correcta a afirmação de Philip Hench quando disse que "a mão é o cartão de visita do doente reumatoide", poderemos também facilmente concordar que a pele é o cartão de visita do doente com doença do tecido conjuntivo.

Particularmente na criança, na qual a reactividade cutânea é, em geral, mais marcada que no adulto, as manifestações cutâneas podem ser um precioso auxiliar diagnóstico, quando devidamente integradas no respectivo contexto clínico.

No QUADRO I estão indicadas algumas das algumas das situações clínicas de que me ocuparei em mais detalhe, bem como as alterações cutâneas mais características de cada uma delas e a importância relativa da histopatologia cutânea para o seu diagnóstico.

QUADRO I - Doenças juvenis do tecido conjuntivo em que as alterações cutâneas podem sugerir o diagnóstico

Doença	Alterações cutâneas	Histopatologia
A.C.J.	Exantema fugaz macular róseo	-
L.E.S.	Exantema facial ("asa de borboleta") Alopécia difusa; Fotossensibilidade	+/-
Esclerodermia	Fenómeno de Raynaud; Edema/esclerose	+/-
Dermatomiosite	Eritema palpebral "heliotrópico" Calcificações	+/-
Panarterite nodosa	Nódulos sub-cutâneos dolorosos Livedo reticularis	+++
Purp. Schönlein-Henoch	Purpura palpável	+++
Febre Reumática	Eritema marginado	-

Artrite Crônica Juvenil (ACJ)

A ACJ é a artropatia crônica mais frequente na infância¹, sendo responsável por importante morbidade neste grupo etário.

Classicamente a ACJ sub-divide-se em três formas de início distintas¹, a saber:

- 1) Forma de início SISTÊMICA (20-30% dos casos), caracterizada clinicamente por febre alta intermitente(100%), exantema macular eritematoso fugaz ou mais persistente(80%), hepatosplenomegalia (60%), adenomegalias (60%), e serosite (30%), sendo as manifestações articulares de início ausentes (30% dos casos) ou pouco importantes e obscurecidas pelo exuberante quadro clínico extra-articular.
- 2) Forma de início POLIARTICULAR (30-40% dos casos), em que a clínica é dominada pela poliartrite (com 5 ou mais articulações atingidas nos primeiros meses de doença), com escassas ou nulas repercussões sistêmicas.
- 3) Forma de início OLIGOARTICULAR (40-50% dos casos), em que 4 ou menos articulações estão envolvidas nos primeiros 6 meses de doença, sendo as manifestações extra-articulares mais comuns as uveítes (aguda nas formas tardias com predomínio do sexo masculino; crônicas nas formas precoces em que predomina o sexo feminino).

O exantema cutâneo típico da forma sistêmica de ACJ² caracteriza-se por ser macular ou maculo-papular, geralmente não pruriginoso, embora por vezes o possa ser, de cor rósea a salmão, surgindo ou acentuando-se de forma nítida durante os picos febris. Esta última característica é importante pois, apesar de muito evidente na criança febril, o exantema por vezes desaparece completamente nos períodos de apirexia, o que acontece habitualmente durante uma parte do dia pois a febre é caracteristicamente intermitente. Um banho mais quente ou um atrito cutâneo mais forte (fenômeno de Koebner) podem também ajudar a desencadear o exantema.

Embora seja mais frequente no tronco e nos membros, a face é também muitas vezes atingida³.

Este exantema é praticamente exclusivo da forma sistêmica³. Quando surge nas outras formas de início, não tem as características atrás apontadas e é quase sempre devido a iatrogenia ou a doença intercorrente.

A importância diagnóstica do exantema baseia-se nas características atrás apontadas, dentro do restante contexto clínico da forma Sistêmica de ACJ, não tendo qualquer utilidade a biópsia cutânea.

Uma lesão muito distinta que pode surgir nas crianças com ACJ poliarticular seropositiva (a verdadeira Artrite Reumatoide juvenil) são os nódulos reumatoides, em tudo idênticos aos nódulos reumatoides do adulto, e cuja histopatologia é típica. Estes nódulos contudo surgem apenas em cerca de 10-20% dos doentes com ACJ poliarticular, ou seja em menos de 10% da totalidade dos casos de ACJ.

Lupus Eritematoso Sistêmico (LES)

O LES é uma doença multissistêmica para cuja patogenia contribuem fenômenos auto-imunitários, cujas consequências se podem fazer sentir ao nível dos vasos de praticamente todos os órgãos e sistemas do organismo⁴.

As suas manifestações cutâneas são muito comuns (60-90% dos casos), contudo, dentre estas, as que são consideradas mais características - como o exantema malar "em asa de borboleta" e a alopecia difusa - são bem mais raras⁵ (20-30% dos doentes).

Outras manifestações cutâneas do LES são, além de uma grande variedade de exantemas eritematosos, a fotossensibilidade cutânea, o lupus discoide, o fenômeno de Raynaud, as lesões purpúricas (trombocitopênicas ou de purpura "palpável") e a vasculite palmar e plantar, entre outras.

Embora a histopatologia apresente algumas características próprias, não fornece aspectos patognomônicos. Mesmo os estudos de imunofluorescência (demonstrando a presença de complexos imunes e complemento na junção dermo-epidérmica, não são tão úteis para o diagnóstico como as análises imunológicas do soro (anticorpos anti-nucleares e anti-DNA de cadeia dupla).

Uma palavra apenas para o raro lupus neo-natal, síndrome que, no que se refere às manifestações cutâneas, é auto-limitado, com expressão predominantemente cutânea (exantemas eritematosos, que podem ser inicialmente confundidos com lesões de eczema), e surge em filhos recém-nascidos de mães com LES ou de mulheres assintomáticas com anticorpos anti-SSA (Ro) presentes no soro⁶. Além das manifestações cutâneas, os recém-nascidos com este síndrome podem também sofrer de bloqueio aurículo-ventricular completo, por lesão do sistema cardionector, situação esta que exige pacing cardíaco. Excluindo esta grave complicação cardíaca, o síndrome é auto-limitado, não ultrapassando as manifestações cutâneas geralmente os primeiros 6 meses de vida.

Todas as restantes manifestações cutâneas possíveis do LES juvenil são idênticas às do adulto.

ESCLERODERMIA

Também a esclerodermia tem as suas manifestações clínicas iniciais frequentemente ao nível da pele - fenômeno de Raynaud, edema das mãos e da face, seguidos posteriormente da fase de esclerose cutânea - as quais não são, na criança, substancialmente diferentes do que acontece no adulto, embora a forma generalizada da doença seja muito rara na infância⁷.

Nas suas formas localizadas, mais comuns na infância - a morfeia e a esclerodermia linear - a doença é em geral mais benigna, sendo as alterações que provoca, em regra, limitadas à pele e anexos ou outros tecidos adjacentes. Contudo, por vezes as lesões de esclerodermia linear, podem provocar alterações estéticas e funcionais importantes, quando as lesões atingem a face e o couro cabeludo (variante "en coup de sabre") ou os

membros, onde podem originar melorreostose e marcadas alterações funcionais do membro afectado.

Nas formas generalizadas o fenómeno de Raynaud pode preceder de vários meses, ou mesmo anos, o aparecimento das restantes manifestações cutâneas e sistémicas da doença.

As úlceras dos dedos, seguidas de atrofia das polpas digitais, acompanham habitualmente a fase de estabelecimento da esclerose cutânea. A calcinose cutânea pode também fazer parte do quadro clínico, integrando ou não a variante C R E S T (Calcinose, Raynaud, compromisso Esofágico, esclerodactilia, Telangiectasias) da esclerodermia, forma mais benigna da doença.

A pele dos dedos dos doentes com esclerodermia é caracteristicamente muito difícil ou impossível de pregar, desde os estadios precoces da doença, facto este que associado ao endurecimento cutâneo se denomina por esclerodactilia.

As telangiectasias (da face, tronco e membros) são mais comuns na doença do adulto.

Frequentemente a esclerose cutânea da face leva a dificuldade crescente da abertura da fenda bucal a qual, a partir de determinada altura, não se encerra também completamente, podendo os dentes ficar expostos. Estas alterações graves e avançadas da esclerose cutânea da face provocam uma perda progressiva da mímica facial, dando aos doentes um aspecto inexpressivo característico.

Doença Mista do Tecido Conjuntivo (DMTC)

Relativamente rara na infância, a DMTC associa alterações típicas do LES com outras de esclerodermia, podendo alguns casos ter evolução típica de uma ou outra destas duas doenças. Serologicamente a caracteriza-se pela presença de Anticorpos anti-RNP no soro, com título elevado.

Do ponto de vista cutâneo, as alterações mais comuns e características são o edema difuso das mãos e o fenómeno de Raynaud, que atingem a maioria dos doentes⁹.

DERMATOMIOSITE (DM)

A Dermatomiosite (DM) é uma doença que, na infância, tem características distintas da do adulto⁹, nomeadamente devido à existência de fenómenos de vasculite e calcinose cutânea, inexistentes no adulto, facto que levou a classificação deste sub-grupo como Dermatomiosite Juvenil (DMJ). Por outro lado, a DMJ não se associa a neoplasias (associação esta que é objecto de acesa controvérsia na doença do adulto).

Existem várias alterações cutâneas características, tais como:

.Exantema facial violáceo, mais proeminente ao nível das pálpebras superiores, que podem estar também edemaciadas, e se acompanha por vezes de telangiectasias, chamado "heliotrópico"

pelos autores de língua inglesa (por ter a coloração da flor do heliotropo). A localização e coloração deste exantema são muito típicos da DM.

.Nas mãos são típicas as áreas de atrofia cutânea com coloração eritematosa sobre as proeminências ósseas da região dorsal das metacarpo-falângicas, interfalângicas proximais e interfalângicas distais.

.Eritema e telangiectasias peri-ungueais.

.Ulceras cutâneas vasculíticas (frequentes na axila e prega inguinal, na fase aguda da DMJ).

A calcinose, por vezes muito extensa, surge em cerca de 60% dos casos de DMJ em regra em estadios mais avançados da doença, embora raramente possa ser muito precoce. Quando é extensa e ocorre nos planos aponevróticos, pode provocar complicações locais de índole variada, interferindo também adicionalmente com a função muscular e constituindo uma importante causa de morbidade.

PANARTERITE NODOSA / Síndrome de KAWASAKI (PAN / SK)

Embora mais frequente noutros pontos do Globo¹⁰ que em Portugal, o SK é uma vasculite necrosante que pode ser considerada uma variante da PAN infantil pois as alterações histopatológicas são indistinguíveis nestas duas situações.

As alterações cutâneas clinicamente mais proeminentes no SK são¹⁰:

.Exantemas cutâneos multiformes do tronco.

.Edema duro das mãos e pés.

.Eritema palmar e plantar, com descamação membranosa.

.Lábios secos, vermelhos e fissurados.

.Língua "de framboesa".

.Tumefacção dos gânglios da região cervical com mais de 1,5 cm de diâmetro.

Estas alterações cutâneo-mucosas e ganglionares, integradas no restante quadro clínico de doença infantil febril, de início agudo, ajudam a pôr o diagnóstico de uma situação cuja gravidade é marcada fundamentalmente pelo risco de envolvimento vasculítico das artérias coronárias (em 15-20% dos casos), que pode causar a morte por rotura de aneurismo coronário ou por enfarte de miocárdio (estando em maior risco crianças do sexo masculino e idade inferior a 2 anos).

A PAN cutânea na criança, doença bastante mais benigna e que responde bem à corticoterapia, caracteriza-se pelo aparecimento, em criança febril e com artralguas e mialguas por vezes intensas, de nódulos sub-cutâneos dolorosos, habitualmente acompanhados de eritema cutâneo adjacente¹¹.

Estes factos devem orientar o diagnóstico, que será confirmado pela biópsia de um dos nódulos, cujo exame histopatológico revelará a existência de panarterite neutrofílica, com zonas de necrose fibrinoide, envolvendo as três camadas de artérias de

médio calibre. É de sublinhar o facto de que a biópsia do nódulo sub-cutâneo deve ser bastante profunda (1-1,5cm), e com uma área de incisão cutânea superficial não inferior a 1 cm². Quando não são tomados estes cuidados é frequente o material de biópsia não conter nenhuma artéria de médio calibre, cuja presença é indispensável para a confirmação do diagnóstico.

Mais raramente, as crianças podem sofrer de uma forma de PAN sistémica, idêntica à do adulto, com livedo reticular, hipertensão arterial, envolvimento de órgãos internos (rins, tubo digestivo, etc.) e mononevrite múltipla, cujo prognóstico é mais reservado.

Purpura de Schönlein-Henöch (P S-H)

A P S-H é a vasculite necrosante mais comum na infância no nosso País, como o atesta a numerosa casuística publicada recentemente por um Hospital Pediátrico de Lisboa¹² (250 casos/ 1980-1989).

As lesões cutâneas são muito características, sendo constituídas por púrpura "palpável", isto é, petéquias que têm algum relevo e, posteriormente, se tornam mais numerosas, confluem e formam lesões purpúricas extensas e, às vezes, verdadeiras flictenas hemorrágicas. O sinal do laço é habitualmente positivo nestes doentes.

A associação de artralguas, dores abdominais e alterações do sedimento urinário (hematúria) tornam, fácil a suspeita clínica do diagnóstico. A histopatologia cutânea revelará a característica vasculite leucocitoclásica na derme das zonas afectadas.

A pele pode ser sede de lesões em outras doenças reumáticas juvenis, as quais contudo são menos relevantes, devido quer à sua menor frequência, quer à sua menor gravidade.

Dentre estas referirei a Febre Reumática (FR), doença cuja prevalência tem vindo a diminuir marcadamente em todo o Mundo Industrializado¹³ e também no nosso País. As alterações cutâneas características (Eritema Marginado e Nódulos Sub-cutâneos) eram já raras nos períodos em que a FR era uma patologia comum e são excepcionais actualmente, devido não só à diminuição do número de casos da doença, mas também à acentuada modificação das suas características clínicas¹³.

Na doença de Lyme¹⁴, situação clínica rara em Portugal, existem também alterações clínicas características, das quais se salienta o eritema migratório ("erythema migrans"), considerado característico desta situação clínica.

Algumas doenças hereditárias do tecido conjuntivo, como é exemplo o Síndrome de Ehlers-Danlos (S E-D), acompanham-se também de alterações cutâneas muito típicas, que podem só por si evocar o diagnóstico. Assim, no S E-D a hiperextensibilidade cutânea e as cicatrizes alargadas são muito características¹⁵.

Num trabalho com as características deste é impossível contemplar exaustivamente todos os aspectos que as alterações cutâneas podem assumir nos reumatismos juvenis. Julgo contudo terem sido evocadas as doenças mais comuns e mais graves e ter sido enfatizado o auxílio que um bom conhecimento das suas manifestações cutâneas pode fornecer ao clínico encarregue do diagnóstico e tratamento destas patologias.

BIBLIOGRAFIA

- 1 - ANSELL B.M.: Chronic Arthritis in Childhood. Ann.Rheum.Dis. 37:107 , 1978.
- 2 - MELO GOMES J.A. e QUEIROZ M.V.: Artrite Crónica Juvenil. Análise de uma casuística de 85 doentes. Acta Reuma.Port. 9:65 , 1984.
- 3 - MELO GOMES J.A.: Doença de Still. Em vias de publicação em Arq. Reumatol. , 1991
- 4 - STEINBERG A.D. and KLINMAN D.M.: Pathogenesis of Systemic Lupus Erythematosus. Rheum.Dis.Cl.N.A. 14:25 , 1988.
- 5 - CALLEN J.P.: Mucocutaneous Changes in Patients with Lupus Erythematosus. Rheum.Dis.Cl.N.A. 14:79 , 1988.
- 6 - WATSON R.M., LANE A.T., BARNETT N.K., et al: Neonatal Lupus Erythematosus. Medicine 63:362 , 1984.
- 7 - ANSELL B.M.: Scleroderma in childhood. Arq.Reumatol. 13:91 , 1991.
- 8 - PESKETT S.A., ANSELL B.M., FIZMAN P., et al: Mixed Connetive Tissue Disease in Children. Rheum.Rehabil. 17:245 , 1978.
- 9 - ANSELL B.M.: Dermatomyositis. In "Rheumatic Disorders of Childhood". Editors B.M.Ansell and John Apley. Butterworths & Co. , London, 1980. Pag. 177.

- 10- KAWASAKI T., KOSAKI F., OKAWA S., et al: A New Infantile Acute Febrile Mucocutaneous Lymph Node Syndrome Prevailing in Japan. *Pediatrics* 54:271 , 1974.
- 11- MELO GOMES J.A., SANTOS I., CARRILHO E., e RODRIGUES M.L.: Panarterite Nodosa Cutânea na Infância. VI Congresso Português de Reumatologia, Funchal, 1991.
- 12- NETO A., BRAGA L., e COSTA G.G.: Púrpura de Schönlein-Henöch. Experiência de Um Hospital Pediátrico. *Rev.Port.Reumatol.* 1:109 , 1990.
- 13- MARKOWITZ M.: Rheumatic Fever in the Eighties. *Ped. Cl. N.A.* 33:1141 , 1986.
- 14- BELANI K., and REGELMANN W.E.: Lyme Disease in Children. *Rheum.Dis.Cl.N.A.* 15:679 , 1989.
- 15- COELHO P.C., REIS F., e MELO GOMES J.A.: Estudo Clínico, Ecocardiográfico e por Densitometria Ossea Bi-fotônica em Seis Doentes com Síndrome de Ehlers-Danlos Tipo I. VI Congresso Português de Reumatologia, Funchal, 1991.

MRMP.5 LE SYNDROME SYNOVITE, ACNE, PUSTULOSE, HYPEROSTOSE, OSTEITE (S.A.P.H.O)

Bernard AMOR

Clinique de Rhumatologie - Hôpital Cochin - Paris

Cet acronyme a été proposé en 1987 pour présenter les résultats d'un travail coopératif de la société Française de Rhumatologie groupant 85 observations d'acné grave avec manifestations osseuses, de pustulose palmoplantaire avec manifestations osseuses ou articulaires, d'hyperostoses thoraciques et d'ostéomyélites multifocales.

Le but de ce travail était la recherche des interrelations entre ces tableaux cliniques et de leur relation avec les spondylarthropathies. Les nombreux overlaps entre ces maladies décrites sous divers noms ont justifié la création du terme SAPHO qui a aussi le mérite d'être un bon moyen mnémotechnique.

Les atteints osseuses sont de véritables ostéomyélites inflammatoires dont une hyperostose est un mode évolutif.

Selon le siège, on accusera une hyperostose sterno-claviculaire, une spondylodiscite. L'évolution se fait vers un bloc vertébral. Une ostéite purement ostéolytique a dans un cas détruit plusieurs hémivertèbres en 10 ans.

Les anomalies radiologiques des sacroiliaques sont discutées : ostéite de l'aile iliaque avec ou sans hyperostose plus souvent que sacroiliites vraies.

Les arthrites à liquide synovial puriforme aseptique sont l'autre originalité de ces affections.

Devant un de ces tableaux ostéoarticulaires, on recherche des lésions cutanées. La pustulose palmo-plantaire est très particulière mais souvent éphémère. Elle peut être retrouvée à l'interrogatoire.

La pathogénie (mal connue) de ces affections et le traitement du SAPHO seront discutés.

MRL.2 TÍTULO: REUMATISMOS - ALGUNS ASPECTOS SOCIAIS DA REGIÃO AUTÓNOMA DA MADEIRA

AUTORES: ALBERTO QUINTAL * E ANTÓNIO JOSÉ SERRÃO **

As doenças reumáticas têm um elevado peso sócio-económico, motivado pela alta prevalência em grupos profissionalmente activos, ocasionando um grande absentismo e reformas prematuras por invalidez.

Os autores recorrem à análise dos boletins das Juntas Médicas da Região Autónoma da Madeira, de doentes candidatos a invalidez, por causas osteomusculares.

De 682 candidatos considerados incapacitados para a profissão, 187 (27%) foram-no por doença osteo-muscular.

O andar etário mais atingido foi constituído pelo grupo entre os 50 e 60 anos (58%).

As profissões mais representadas foram os trabalhadores agrícolas (49%), as bordadeiras (19%) e trabalhadores indiferenciados (10%), sendo o sexo feminino o mais prevalente (59%).

A Patologia osteomuscular é responsável pela maioria das incapacidades nesta região, com predomínio da osteoartrose axial e periférica.

* Reumatologista do Centro Hospitalar do Funchal

** Assistente de Clínica Geral - Centro de Saúde do Bom Jesus - Funchal

REUMATICAS DO ADULTO

J. A. Canas da Silva e António Gautier

Ao longo dos anos o envolvimento pulmonar nas doenças reumáticas tem sido reconhecido com uma frequência crescente, provavelmente devido a uma maior precisão diagnóstica e ao facto de que a crescente e progressiva sobrevivência nas doenças mais graves possibilita o seu diagnóstico.

Para além destes factos devemos somar a importância do número de fármacos utilizados no tratamento das doenças reumáticas e que são susceptíveis de induzir lesões pulmonares.

Tendo em atenção a relativa monotonia como o pulmão responde às agressões, as alterações pleurais, vasculares ou parenquimatosas são muitas vezes de difícil diagnóstico etiológico, exigindo sobretudo a clara demonstração da não interferência de outros factores patológicos de que o mais importante é a infecção.

Revêm-se de seguida as modalidades de compromisso pulmonar na Artrite Reumatóide, Espondilartrite Anquilosante, Esclerose Sistémica Progressiva, Lupus Eritematoso Sistémico, Poli e Dermatomiosite, Síndrome de Sjogren, Síndrome de Churg e Strauss e Granulomatose de Wegener.

A propósito de cada entidade clínica são revistos os quadros clínicos de atingimento pulmonar, bem como a respectiva terapêutica.

* Assistente Hospitalar de Reumatologia, Hospital de Santa Maria-Lisboa

* Especialista de Pneumologia, Hospital Egas Moniz, Lisboa.

LAVADO BRONCOALVEOLAR NAS CONECTIVITES

A. Teles de Araújo

Nas Conectivites é frequente o envolvimento pulmonar a nível do interstício. A lavagem broncoalveolar é um excelente método de avaliar os processos imunológicos e inflamatórios que estão na base das **doenças intersticiais pulmonares**. Daí a sua aplicabilidade a estas doenças.

De facto nas repercussões pulmonares das conectivites estão envolvidos importantes mecanismos imunológicos e inflamatórios, possivelmente disparados pela activação do macrófago alveolar pelos complexos imunológicos presentes no local da lesão e, secundariamente pela interrelação com outras células efectoras presentes no interstício, nomeadamente o linfócito, o neutrófilo e o eosinófilo.

Na nossa experiência a lavagem broncoalveolar é, em regra, realizada num sub-segmento do lobo médio e, nestes doentes encontramos, em geral, uma alveolite traduzida num aumento do número de células inflamatórias o que, por si, pode contribuir para a fibrose intersticial.

Esta alveolite pode ser linfocitária ou neutrófila e pode surgir mesmo em doentes sem expressão clínica de doença intersticial. Esta alveolite é sobretudo frequente em doentes com Lupus Eritematoso Sistémico, Artrite Reumatóide e Esclerose Sistémica Progressiva. Frequentemente encontramos uma inversão da relação CD₄/CD₈.

O significado da alveolite não está perfeitamente determinado. Por si não faz o diagnóstico de doença intersticial e dá indicações incompletas sobre o prognóstico. Parece ter interesse na avaliação da resposta terapêutica e a presença duma alveolite

neutrófila ou eosinófila parece significar um estadio mais avançado da doença e acompanhar as situações de fibrose estabelecida.

A lavagem broncoalveolar é também importante na compreensão dos mecanismos patogénicos, por permitir analisar não só a presença de células efectoras como o seu estadio de activação e a quantificação dos mediadores por elas libertados.

Assim nestas doenças o macrófago alveolar está activado e está demonstrado que liberta mediadores como a fibronectina e o factor de necrose tumoral alfa, da maior importância nos mecanismos de fibrose.

Também o neutrófilo, além de presente em maior número está activado e o liquido da lavagem broncoalveolar de doentes deste grupo, não submetidos a terapêutica corticosteróide, mostram uma actividade elastolítica aumentada.

Igualmente demonstramos que o eosinófilo se encontra activado, libertando proteína cationica, contribuindo para a lesão intersticial.

Nas conectivites há predisposição para as **infecções** quer secundária às alterações imunológicas, locais e sistémicas, quer a disfunção dos musculos respiratórios (depressão da tosse e hipoventilação), quer a doença renal e ao uso de corticosteróides e citostáticos. Ora a lavagem broncoalveolar é um excelente método de identificar agentes patogénicos que atinjam o pulmão profundo, quer sejam oportunistas, quer não. Aliás é mesmo o método ideal de diagnosticar infecções oportunistas.

Além da doença intersticial as conectivites - Lupus, A.R., etc. - podem manifestar-se por uma **hemorragia alveolar**. Perante um quadro sugestivo a lavagem broncoalveolar faz o diagnóstico e permitir identificar hemossideróforos em grande número.

Nalgumas conectivites é frequente a **aspiração retrógada do conteúdo gástrico**. A lavagem broncoalveolar, embora não diagnóstica pode mostrar a presença de macrófagos com grande riqueza lipídica, o que não sendo patognomônico é sugestivo.

Por ultimo os fármacos anti-reumáticos - salicilatos, sais de ouro, citostáticos e anti-inflamatórios não esteróides - podem induzir doença intersticial. Nestas situações o lavado também está alterado, ainda que numa forma inespecífica: alveolite linfocitária, eosinofílica ou neutrófilica. Um quadro clínico sugestivo, a melhoria com a evicção e a presença no lavado de células especificamente sensibilizadas ao fármaco, podem contribuir para o diagnóstico.

Em conclusão a lavagem broncoalveolar é do maior interesse na compreensão das repercussões pulmonares das conectivites e tem inegável interesse clínico sendo contudo necessários mais estudos para completa clarificação do seu valor na prática clínica diária.

COMPLICAÇÕES PULMONARES DA TERAPEUTICA ANTI-REUMÁTICA

J.Teixeira da Costa

Núcleo de Reumatologia do H.S.M., Lisboa

Embora as complicações bronco-pulmonares resultantes da terapêutica anti-reumática sejam pouco frequentes, podem ser fatais, pelo que se reveste de grande importância o respectivo diagnóstico precoce, permitindo que a terapêutica seja instituída atempadamente. O aparecimento de compromisso pulmonar no decurso de uma doença reumática, implica a necessidade de determinar se se trata de uma reacção adversa a uma droga anti-reumática, de uma manifestação da doença de base ou de uma outra patologia pulmonar intercorrente. O Autor descreve as potenciais reacções adversas pulmonares de múltiplos fármacos utilizados no tratamento das doenças reumáticas: metotrexato, sais de ouro, d-penicilamina, sulfazalazina, ciclofosfamida, clorambucil, azatioprina, salicilatos, anti-inflamatórios não esteroides e colchicina. Estas complicações pulmonares incluem: pneumonite, fibrose pulmonar, broncospasmo, bronquiolite obliterante, edema pulmonar não-cardiogénico, pleurite/derrame pleural e síndrome pulmonar-renal. Os mecanismos de indução da lesão pulmonar são mal conhecidos. O diagnóstico de doença pulmonar induzida por drogas assenta na presença de uma evolução clínica compatível, na detecção de infiltrados pulmonares na radiografia do tórax, na exclusão de infecção e outras doenças pulmonares intercorrentes e numa histopatologia compatível com lesão induzida por drogas. O tratamento inclui a suspensão imediata do medicamento suspeito, terapêutica de suporte da função respiratória e frequentemente o recurso aos corticosteróides e em alguns casos aos imunossuppressores.

La fréquence et la nature des atteintes rhumatismales chez les sujets infectés par le VIH ont fait l'objet de publications contradictoires.

Plus de 2 700 sujets atteints de SIDA ont été recensés dans la région parisienne de 1978 à septembre 1989. Plusieurs thèses et mémoires ont décrit rétrospectivement tous les cas d'affections rhumatismales qui ont justifié un séjour ou une consultation dans un des 10 services de rhumatologie de la région. La synthèse de ces travaux donne une image des relations VIH rhumatismes reflétant la réalité.

Une recherche systématique de symptômes rhumatismaux sur une cohorte de 121 patients suivis dans un service de médecine interne a été aussi menée.

RESULTATS

Le recensement rétrospectif des cas parisiens est le suivant :

- 6 arthrites septiques dont 3 gonococciques,
- 6 spondylarthropathies dont 3 B27 positif
- 1 syndrome de Sweet
- 12 mono ou polyarthrites aiguës dont 10 très sensibles aux AINS ou à la Colchicine
- 1 polyarthrite accompagnant une septicémie à *Campylobacter*
- 1 polyarthrite associée à une kératodermie et des rachialgies.

Les articulations atteintes furent les genoux 27 fois, les chevilles 14 fois, les mains 12 fois, les poignets 4 fois, les pieds 4 fois, le rachis 2 fois. Aucune atteinte des épaules, des hanches, des sternoclaviculaires, pas d'atteinte des coudes mais 6 hygroma sont signalés.

Parmi les rhumatismes inflammatoires, 11 furent aigus et 10 chroniques. Les liquides synoviaux contenaient de 4 000 à 27 000 cellules/ml et de 54 à 95 % de polynucléaires.

L'autre motif de séjour en rhumatologie, presque aussi fréquent, sont les lomboradiculalgies en apparence banale révélatrices d'une méningo radiculite à VIH méconnues en l'absence du recours à la ponction lombaire.

Par ailleurs, 2 vascularites, 1 pseudo-syndrome de Sjögren ont été observé mais aucune myosite.

L'étude prospective de 121 sujets VIH+ : douleurs aiguës durant moins de 24 H (4,1 %), 8 arthrites (6,6 %), comprenant 2 spondylarthropathies et 6 arthrites aiguës et 1 vascularite.

Furent notés aussi un phénomène de Raynaud (17 %) et une hyposécrétion lacrymale au test de Shirmer (49 %), des FAN à des taux faibles (11 %).

Les atteintes rhumatologiques chez les porteurs de VIH de la région parisienne ne sont pas très fréquentes, elles peuvent être inaugurales et sont dans l'ensemble peu sévères.

3. RESUMOS DAS COMUNICAÇÕES LIVRES

CL1.1

PANARTERITE NODOSA CUTANEA NA INFANCIA

J.A.Melo Gomes*, Isaura Santos**, Eugénia Carrilho***, e Maria de Lurdes Rodrigues**
Consulta de Reumatologia Pediátrica do I.P.R.*, Serviço de Pediatria do H.S.Maria** e Serviço de Pediatria do H.S.Francisco Xavier***, Lisboa.

Quatro crianças (Sexos: 1M+3F) com Panarterite Nodosa cutânea (PAN) foram por nós diagnosticadas e tratadas entre 1985 e 1990. A idade média de início foi de 6a. 8m. (limites: 3a.6m.-13a.). Todos os doentes tiveram o início da doença marcado por repercussão importante sobre o estado geral (febre, astenia, anorexia), tendo-se verificado também em todos a existência de nódulos sub-cutâneos dolorosos, artralguas e mialgias intensas. Dois doentes tiveram na fase inicial da doença edemas segmentares migratórios, recentemente descritos na PAN. Não foi detectada nenhuma outra localização clínica da PAN em qualquer dos casos. Os exames laboratoriais revelaram (em todos) anemia, leucocitose, trombocitose e VS elevada, bem como elevação do TASSO em 2. As restantes análises estavam dentro dos limites do normal, sendo os auto-anticorpos e a serologia para a hepatite B negativos. A biópsia cutânea revelou panarterite neutrofilica em 3 dos 4. Todos os doentes responderam bem inicialmente à terapêutica com Prednisona (1-2mg/Kg/d), embora todos tivessem tido pelo menos 2 reactivações da doença, que responderam ao aumento da dose de corticosteroides. Uma doente, que necessitava de doses elevadas de Prednisona (1mg/Kg/d) para se manter assintomática foi tratada com Ig Humana E.V. em altas doses (1g/Kg EV 1 dia/mês), com excelente resultado terapêutico. Com uma média de duração da doença superior a 5 anos (Limites: 9m-8a.) nenhum dos doentes teve evidência de envolvimento visceral.

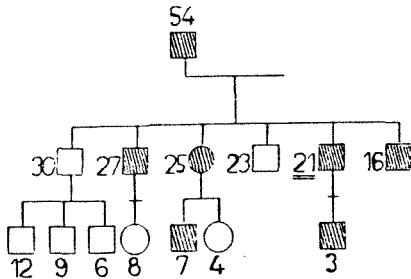
ESTUDO CLINICO, ECOCARDIOGRÁFICO E POR DENSITOMETRIA ÓSSEA BIFOTÓNICA EM SEIS DOENTES COM SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS TIPO I

Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal

Paulo Clemente Coelho, Ferreira Reis, J. A. Melo Gomes.

A Síndrome de Ehlers-Danlos, descrita por Ehlers em 1899 e por Danlos em 1908, é provocada por alterações genéticas da síntese do colagénio. Com base na apresentação clínica, modo de transmissão hereditária e anomalia bioquímica implicada, foram detectados onze sub-tipos da doença.

São descritos seis casos desta entidade caracterizados clinicamente por grande hiper mobilidade articular, hiperextensibilidade cutânea e pele frágil. Cinco doentes apresentavam cicatrizes finas, alargadas e hiperpigmentadas e em dois existiam pseudo-tumores moluscosídes. Cinco doentes pertenciam à mesma família, com transmissão familiar do tipo autossómico dominante, o restante doente não apresentava história familiar da doença.



Foi realizado um estudo ecocardiográfico em todos os doentes, avaliação da massa óssea por densitometria bifotónica da coluna lombar em cinco doentes e do colo do fémur em três.

SEXO	IDADE	ECOCARDIOGRAMA	COLUNA LOMBAR - BMD	C.FÉMUR - BMD
M	3 A	P. VM + R. VM	-----	-----
M	6 A	SEM ALT.	0.514	-----
M	16 A	P. HS. VM	0.760	0.989
M	21 A	SEM ALT.	0.867	1.005
F	25 A	P. HS. VM	0.885	-----
M	25 A	R. VM	0.915	0.945

VM= válvula mitral; P.= prolapso; R.= redundante; HS.= holossistólico.

Conclusões:

1 - A apresentação clínica e o tipo de transmissão genética permitem afirmar tratar-se do tipo I da doença.

2 - A alta frequência de prolapso da V. M. é concordante com outras séries descritas.

3 - Nos doentes avaliáveis a densidade mineral óssea trabecular foi sempre inferior a um desvio padrão da média para o sexo e idade. Esta diferença foi menos significativa no osso de predomínio cortical.

OVERLAP SYNDROME

Manuela Lélis, Paulo c. Coelho,
J. Carlos Romeu, J. Canas da Silva,
M. Viana de Queiroz.

Efectuámos um estudo retrospectivo incidindo sobre doentes seguidos no Núcleo de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, portadores de critérios para o diagnóstico de duas ou mais doenças difusas do tecido conectivo, englobados no conceito de "overlap syndrome" (doença intrincada do tecido conectivo).

Seleccionaram-se 13 doentes, dos quais doze do sexo feminino, com uma média de idades de 40 anos (variando entre 13 e 63 anos) e apresentando um tempo médio de doença de 4 anos.

Dez doentes tinham critérios de P.M./D.M. (Cohen, A. - 1977), oito de E.S.P. (Masi, A. T. - 1981), sete de L.E.S. (Tan, E. M. - 1982) e cinco de A. R. (Arnett, F. C. - 1988).

Um doente apresentava critérios para as quatro conectivites, dois para três e dez para duas simultaneamente.

Do total de doentes individualizou-se um sub-grupo de seis, preenchendo os critérios de Sharp para Doença Mista do Tecido Conectivo e estabeleceu-se a comparação entre as manifestações clínicas e laboratoriais destes com os restantes doentes.

Propõe-se ainda um estudo prospectivo na tentativa de detectar uma evolução dos doentes com "overlap syndrome" para uma doença do tecido conectivo mais diferenciada.

DOENÇA DE BEHCÊT. MANIFESTAÇÕES CLINICAS POUCO COMUNS
AUGUSTO BARROS; LUZIA FERRAZ; A. A. CALDEIRA FERREIRA;
RUI SERRÃO; F. DRUMMOND BORGES.

SERVIÇO DE MEDICINA II _ CENTRO HOSPITALAR DO FUNCHAL

A doença de Behcêt caracteriza-se por um processo inflamatório crônico e recidivante em que a vasculite necrosante sistêmica é o padrão histopatológico característico mas não específico. De etiologia desconhecida admite-se que factores imunológicos, genéticos, constitucionais e exógenos influenciam a sua patogenese. O envolvimento cutâneo-mucoso e ocular pode ser simultâneo ou alternado com outros órgãos, sendo de mau prognóstico o compromisso do S.N.C., aparelhos cardio-vascular e digestivo .

Os A.A. apresentam quatro casos clínicos de doença de Behcêt baseando-se nos critérios clínicos de Mason e Barnes (1969). O sexo masculino constitui 75% dos doentes e as idades estavam compreendidas entre 36 e 64 anos sendo a média 47. Em três doentes foi feito o diagnóstico pela associação de três critérios major e um minor (artrite). Úlceras orais, uveíte e pseudo-foliculite foram observadas em 3 casos e num deles coexistiam úlceras vaginais. Em 2 casos constatamos compromisso do S.N.C.: meningite asséptica e síndrome de weber, coexistindo neste último tromboflebite superficial no membro inferior direito. Num doente a artrite e tromboflebite do membro inferior direito associou-se policondrite dos pavilhões auriculares e septo nasal e noutroependimoma medular. Em todos os casos foi instituída corticoterapia e em 3 foi associado o clorambucil. Corticoterapia e colchicina foi a terapêutica inicial num caso.

O tempo de evolução variou entre os dois meses e oito anos sendo a diminuição acentuada da acuidade visual e amaurose as complicações objectivadas em dois casos.

ALTERAÇÕES PSIQUIÁTRICAS NUMA POPULAÇÃO DE DOENTES INTERNADOS COM
O DIAGNÓSTICO DE LES

A.Grilo , L.Monteiro

Sector C -Hosp.Júlio de Matos , Serviço Psiquiatria -Hosp.S.ta Maria
Lisboa

Os autores fazem uma revisão bibliográfica das alterações neuropsiquiátricas no Lupus Eritematoso Sistémico - perspectiva histórica, definição clínica,métodos de diagnóstico,prevalência,etiopatogenia e evolução - desenvolvendo em particular as ALTERAÇÕES PSIQUIÁTRICAS - epidemiologia,quadros clínicos,etiopatogenia e terapêutica.

Enquadrados no contexto do Núcleo de Psiquiatria de Ligação do Hospital Santa Maria, analisaram uma população de doentes internados neste hospital,com diagnóstico de LES e alterações psiquiátricas.

Trata-se de um estudo retrospectivo para um periodo de 2 anos(Janeiro 1988-Março/1990)onde foram incluídos 14 doentes com o diagnóstico de LES,confirmado clínica e laboratorialmente,cujos quadros psicopatológicos suscitaram o apoio especializado do Núcleo de Psiquiatria de Ligação; no mesmo periodo de tempo foram internados um total de 64 doentes com diagnóstico confirmado de LES.

A amostra corresponde a 17 quadros psicopatológicos bem individualizados que foram classificados em 3 grupos nosológicos - Síndromes Depressivas e Outros (47.0%) Síndromes Psicóticas (23.5%) Síndromes Cerebrais Orgânicas (29.4%) - e analisados detalhadamente.

As conclusões são comparadas com trabalhos semelhantes de outros autores e levantadas algumas questões sobre os resultados obtidos. Terminam apresentando um projecto para um estudo prospectivo das ALTERAÇÕES PSIQUIÁTRICAS em doentes com LES.

Lupus Eritematoso Sistémico Juvenil
3 Casos clínicos com causa de exacerbação comum
J.A. Melo Gomes* e Gorete do Vale**

Consulta de Reumatologia Pediátrica - Hospital Distrital de Faro*
e Serviço de Pediatria - Hospital de S. Francisco Xavier**

O tratamento do Lupus Eritematoso Sistémico (LES) constitui um desafio ao clínico pelos muito variados e, frequentemente, graves problemas que podem pôr as exacerbações clínicas da doença. Sendo a febre e as repercussões sobre o estado geral comuns nesta doença reumática, não queremos deixar de chamar a atenção para o facto de estes sintomas da exacerbação lúpica poderem também ser causados por uma infecção intercorrente. E, por outro lado, bem conhecido o facto de os doentes com LES serem particularmente susceptíveis às infecções, quer devido à iatrogenia, quer devido à imunossupressão e fenómenos de hipoplenismo que podem fazer parte do quadro clínico da doença.

Casos Clínicos

Data	Idade	Sexo	Exacerbação Lúpica	Tipo de Infecção	Agente Isolado
8/89	9 a.	Fem.	F/C/A	Sepsis	Strep.pneum. (H)
6/90	12a.	Fem.	F/A/R	Sepsis	Strep.pneum. (H)
11/90			F/A/R	Pneumonia lobar	Klebsiella pn(E)
7/90	8 a.	Fem.	F/C/A	Sepsis-Paniculite	Staph.aureus(HUP)

Legenda: Exacerbação lúpica- F=febre, C=alterações cutâneas, A=artralgias/artrites, R=alteração das provas de função renal.
Agente isolado: (H)=hemocultura, (U)=urocultura, (E)=cultura da expectoração, (P)=cultura de pús.

Conclusão: Numa criança com LES e febre é fundamental a exclusão de intercorrência infecciosa antes de tomar a decisão de iniciar terapêuticas imunomoduladoras/imunossupressivas mais agressivas.

Barros Silva, Rui A. Santos e J.A. Melo Gomes

Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal, LISBOA

Em 4000 doentes de Consulta de Reumatologia (2840 do HMP e 1160 de Clínica Privada) foram diagnosticados e tratados 318 casos (8%) de ombro doloroso. Destes, 54% são periartrites do ombro em que foi possível definir as estruturas afectadas, 40% são periartrites do ombro em que não foi possível pelo método retrospectivo identificar as estruturas atingidas, e 6% são artroses acromio-claviculares.

Sendo uma situação mais frequente no sexo feminino (62%), tem a sua máxima incidência na 6ª década de vida.

Actividades que impliquem movimentos repetidos e em esforço (abdução e flexão) do ombro, como por exemplo domésticas (40%), secretariado (13%) e ensino (5%), parecem ser um factor determinante deste tipo de patologia.

Situação frequentemente unilateral (83%), geralmente com início sub-agudo (85%), surge na consulta com uma evolução superior a dois meses em 70% dos casos, não obstante a incapacidade que determina.

Das periartrites do ombro, a tendinite da coifa dos rotadores é a predominante (59%), seguida da bursite sub-acromio-deltaoideia (17%), tendinite da longa porção do bicipete (14%) e por fim do ombro congelado (10%).

As calcificações periarticulares surgiram em 55% dos casos.

As patologias associadas em 33% dos casos, foram a osteoartrose (30%), diabetes (10%), hiperlipidémia (5%), artrite reumatoide (4%), e Gota úrica e epicondilite (3% cada).

Setenta e oito por cento dos doentes foram submetidos a terapêutica médica, tendo feito 45% uma ou mais infiltrações periarticulares com corticosteroide e analgésico local, 19% fizeram tratamento Fisiátrico. Nenhum doente careceu de terapêutica cirúrgica.

Relativamente ao resultado terapêutico, 65% melhoraram, 32% foram considerados curados, 2% mantiveram o mesmo estado e 0.3% (1 doente) agravaram a sintomatologia apresentada. Em 9% dos casos não houve nova observação que permitisse avaliar a eficácia da terapêutica efectuada.

Barros Silva, Rui A. Santos e J.A. Melo Gomes
Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal, Lisboa

Num total de 4000 doentes de Consulta de Reumatologia (2840 do HMP + 1160 de Clínica Privada) foram diagnosticados e tratados 80 casos (2%) de síndrome do canal cárpico.

Bilateral em 40% dos casos, é uma situação mais frequente no sexo feminino (93%), com maior incidência na sexta década de vida.

Foi verificada a associação a determinadas profissões (actividades domésticas-48%, auxiliares de serviço-19%, secretariado-14%) e a grupos de patologias (osteoartrose-30%, ooforectomia-8%, ombro doloroso-6%, e artrite reumatoide-4%).

Na grande maioria dos casos (88%) teve início sob a forma de parestesias nocturnas, surgindo na consulta com uma evolução de 23 meses, em média.

As hipostesias são comuns (64%), o que já não acontece com a diminuição da força de preensão (14%), sendo ainda menos frequente a atrofia da eminência tenar (8%).

A manobra de Phalen, como auxiliar de diagnóstico, foi mais útil (24%) que o sinal de Tinnell (14%).

O Electromiograma, efectuado em 73 % dos casos, confirmou o diagnóstico em 95% destes.

A terapêutica instituída foi preferencialmente a infiltração da bainha sinovial dos flexores dos dedos seguida de imobilização do punho com talas (53%), por vezes com apoio de MFR (8%) e, nos casos mais renitentes, o recurso à cirurgia (21%) foi sempre eficaz.

Os resultados obtidos (melhorados=50%; curados=43%) confirmam o bom prognóstico desta situação clínica quando são empregues as medidas terapêuticas adequadas.

REUMATISMOS ABARTICULARES DO COTOVELO
REVISÃO DE UMA CONSULTA EXTERNA

Amélia Olias, Rui André Santos e J.A. Melo Gomes
Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal(Lisboa)

Foi feito um estudo dos processos clínicos de 98 doentes da consulta externa de Reumatologia do H.M.P. com o diagnóstico de Reumatismo Abarticular do Cotovelo, sendo 33 do sexo masculino e 65 do sexo feminino. A idade média do grupo era de $50 \pm 7,4$ anos. A duração média da doença até à observação na consulta foi de 6 meses.

Foram analisados os aspectos clínicos, laboratoriais, as doenças associadas, os tratamentos efectuados e os resultados obtidos. As entidades clínicas encontradas foram 92 epicondilites (94%), havendo somente 4 epitrocleitites e 2 bursites olecranianas. Nas análises laboratoriais há a realçar o achado de 57% de doentes com hiperlipidémia em que foi pesquisada. A doença mais frequentemente associada foi a osteoartrite em 52 doentes (53%); havia um caso de gota, não associado a bursite olecraniana. Os meios terapêuticos mais frequentemente utilizados foram a infiltração local de metilprednisolona+lidocaína geralmente associada ao repouso (69%), os AINE por via oral ou tópica e medidas de Medicina Física e de Reabilitação. Obtiveram-se globalmente bons resultados em 60% dos doentes, houve 7% de recidivas e em 23,5% não foi possível seguir a evolução.

Em 16 doentes foi realizada infiltração local isoladamente com 81% de bons resultados e 19% de recidivas. A infiltração local associada à Medicina Física e de Reabilitação foi aplicada a somente 9 doentes com 78% de bons resultados. A infiltração local associada aos AINE orais ou tópicos foi utilizada em 50 doentes com 58% de resultados favoráveis e 8% de recidivas. A Medicina Física e de Reabilitação foi associada aos AINE em 20 doentes, com 55% de resultados positivos.

Da análise dos resultados obtidos pode concluir-se que a técnica de infiltração local de corticóide associado a anestésico local é altamente vantajosa no tratamento dos reumatismos abarticulares do cotovelo. São necessários estudos prospectivos analisando grupos maiores e mais uniformes de doentes para avaliar o mérito de cada uma destas diferentes formas de tratamento utilizadas isoladamente ou em associação.

O TRATAMENTO CIRÚRGICO DA ARTRITE REUMATÓIDE - ESTUDO DE 493 DOENTES
Fernando Saraiva, Armando Malcata, J. C. Romeu e M. Viana Queiroz

Núcleo de Reumatologia (Resp.: Prof.Dr. Viana de Queiroz) do Serviço de Medicina IV (Dir.: Prof. Dr. Fernando de Pádua) do Hospital de Santa Maria

No sentido de determinar a prevalência e os resultados da cirurgia ortopédica ou neuro-cirúrgica, nos doentes com artrite reumatóide da consulta de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, efectuou-se um estudo retrospectivo interessando uma população de 493 indivíduos com esta conectivite. Destes, 55 (11.2%), tinham sido submetidos a algum tipo de cirurgia ortopédica ou neuro-cirúrgica, num total de 106 intervenções. Os tempos médios de duração da artrite reumatóide e das queixas locais da área interencionada, até à cirurgia, foram, respectivamente, de 12.24 ± 1.37 e 7.96 ± 1.08 (SEM) anos. O tempo médio de evolução da artrite reumatóide após a cirurgia, foi de 4.24 ± 0.49 anos. As articulações mais frequentemente interencionadas, foram as coxo-femorais (29;27.4%), joelhos (15;14.2%) e metatarso-falângicas (14;13.2%), sendo as tenossinovectomias das mãos e punhos (13;12.3%) e a descompressão do nervo mediano no canal cárpico (9;12.3%), as intervenções mais comuns ao nível das partes moles. No seu conjunto, as cirurgias realizadas produziram mais de 65% de resultados bons ou muito bons. Das técnicas efectuadas pelo menos 5 vezes, as artroplastias totais do joelho e da anca, as tenossinovectomias da mão e a ressecção das cabeças metatarsianas, produziram pelo menos 2/3 de resultados bons ou muito bons, sendo a sinovectomia do joelho, o único procedimento em que mais de 2/3 dos resultados foram pobres ou maus. Seis doentes foram submetidos a cirurgias de revisão, num total de 8 intervenções (7.5% de todas as cirurgias). Comparando a idade média, a distribuição por sexos, a presença de factores reumatóides IgM no soro e a duração da artrite reumatóide, entre os dois grupos de doentes, com e sem cirurgia, só no último parâmetro referido se detectou uma diferença estatisticamente significativa [\bar{D} (-4.16)=<0.0002], sendo aquela mais longa no grupo submetido a cirurgia.

Miguel H. Costa, Teresa Filúza, Armando Malcata, Luís Gaião, Miranda Rosa, Teixeira da Costa, M. Viana Queiroz

Núcleo de Reumatologia, Serviço de Medicina IV, Hospital Santa Maria, Lisboa

De entre o total de doentes (dts) com o diagnóstico de Artrite Reumatoide (AR) que frequentam a Consulta Externa de Reumatologia do HSM, seleccionámos de forma aleatória 180 processos clínicos e procurámos avaliar, através de um estudo retrospectivo, quais tinham sido as opções terapêuticas tomadas, ao longo dos anos, na referida Consulta.

Estudámos, particularmente, as terapêuticas de fundo (TF) efectuadas, procurando avaliar quais os fármacos utilizados, a ordem da sua escolha e a eficácia, ineficácia ou efeitos adversos (EA) surgidos para cada um deles.

Dos 180 dts, 83% eram mulheres (idade média: 58.1 anos; duração média da doença(dça):14.2 anos). 10% dos casos foram considerados AR do idoso, com semelhante distribuição em ambos os sexos (idade média: 76.5 anos; duração média: 4.25 anos). 59% dos dts tinham mais de 10 anos de evolução da sua dça e apenas 16% apresentavam um grave atingimento funcional (grau III/IV de classificação de Steinbroker).

63% cumprem terapêutica com corticoides em baixa dose e 82% estão medicados com AINE (sendo o mais utilizado o Naproxeno).

84% dos dts cumpriram TF com pelo menos um fármaco e a primeira droga foi em 62% dos casos os SD injectáveis. Estes foram suspensos em 67% dos casos, sendo por EA em 65% e por ineficácia em 14.3%; nos dts que mantiveram esta TF encontrámos duração média de 46.4 meses; não se conseguiu correlacionar o aparecimento de EA com a dose total, o sexo ou a presença de factores reumatóides.

A D-Fenicilamina foi sobretudo um fármaco de segunda escolha (54% dos casos), quase sempre após a suspensão dos SD; foi suspensa em 67% dos casos, por EA (sobretudo proteinúria e estomatite aftosa) em 60% e por ineficácia em 12%; nos casos em que a terapêutica não foi suspensa a duração média é de 30.6 meses.

Os Antipalúdicos de síntese foram utilizados em 22% dos doentes submetidos a TF e 54% deles ainda mantinham essa terapêutica na altura da última consulta, com uma duração média de 24.6 meses. Os motivos que levaram à suspensão foram a ineficácia em 29.6% dos casos e os EA em 52%.

Quanto à Azaticorina e à Sulfassalazina quase nunca foram fármacos de primeira escolha (menos de 3%) e o Metotrexato nunca o foi, ficando habitualmente reservados para 3^o e 4^o hipóteses após falência das outras terapêuticas.

ARTRITE PSORIÁTICA NOS SEXOS MASCULINO E FEMININO-estudo comparativo
L.Gaião,A.Faustino,A.Marques,E.Simões,C.Rosa, J.Figueirinhas,M.Viana de Queiroz
N.Reumatologia-H.Santa Maria / IFR,Lisboa.
Estudámos 143 doentes com o diagnóstico de artrite psoriática (AP) (75 doentes do sexo masculino e 68 do sexo feminino) com o objectivo de analisar os aspectos clínicos,laboratoriais,radiológicos e terapêuticos da doença nos dois sexos.
A idade média das mulheres era de 49.2 ± 10.8 anos e a dos homens de 53.0 ± 12.5 anos.
A duração média da doença foi semelhante nos 2 grupos,9.8 anos nas mulheres e 10.4 anos nos homens.
O início da psoríase foi mais precoce nas mulheres(29.4 vs 37.2(anos); $p<0.01$);o período entre o início da psoríase e o da artropatia foi maior no sexo feminino(14.5 vs 9.8 (anos) $p<0.02$);não houve diferenças nas idades de início da artropatia psoriática(39.5 anos nas mulheres e 42.6 anos nos homens).
A forma de início oligoarticular foi a preponderante nos dois sexos;o envolvimento monoarticular inicial foi mais frequente nos homens(26.7% vs 11.8%; $p<0.05$).A artropatia precedendo a psoríase foi mais frequente nos homens(21.3% vs 7.4%; $p<0.05$).
Não houve outras diferenças sob o ponto de vista clínico(envolvimento do couro cabeludo ou ungueal,história familiar,padrão de compromisso articular,doença extrarticular) e radiológico (erosões,sacroileíte,esporão, sindesmófitos,cup-pencil).
A tipagem HLA foi efectuada em 63 doentes;o antigéno HLA -B12 foi mais prevalente nos homens e o HLA -B13 nas mulheres,ambos com diferenças estatisticamente significativas ($p<0.05$).
As opções terapêuticas foram similares nos dois sexos.
Conclusões:O início da psoríase foi mais precoce nas mulheres;o período entre o início da psoríase e o da artropatia foi mais dilatado também nas mulheres.A forma de início monoarticular e a artropatia precedendo a psoríase foram mais frequentes nos homens.O antigéno HLA B12 foi mais frequente nos homens e o HLA B13 nas mulheres.

Paulo C. Coelho, Paulo Reis,
M^ã José Santos, Jaime C. Branco,
J. Canas da Silva, M. Viana de Queiroz.

Os autores efectuaram um estudo retrospectivo dos doentes internados de 1987 a 1989 no Serviço de Medicina IV do HSM com o diagnóstico de neoplasia maligna, no sentido de analisar o envolvimento osteoarticular neste tipo de patologia.

Foram seleccionados 153 processos clínicos, sendo 88 doentes do sexo feminino (57,5 %) e 65 do sexo masculino (42,5 %), apresentando uma média de idades de 66 anos, variando entre 20 e 89 anos.

58 doentes (38 %) apresentavam queixas músculo-esqueléticas.

A média geral de internamento foi de 19 dias, sendo maior (26,2 dias) no grupo de doentes com queixas músculo-esqueléticas (grupo I) que nos restantes (14,9 dias) (grupo II).

A mortalidade global foi de 30,7 %, sendo superior no grupo II (36 %), em relação ao grupo I (22,4 %).

As queixas musculoesqueléticas iniciaram-se em média 5 meses antes do diagnóstico de neoplasia e consistiram em: artralguas (42 doentes, 27,4 %), radiculargias (14 doentes, 9,1 %), fracturas patológicas (10 doentes, 6,5 %) e mialgias (8 doentes, 5,2 %). Em 54 % dos casos as artralguas eram de ritmo inflamatório e em 16,6 % de ritmo mecânico. A coluna lombar (59,5 %), a coluna dorsal (26,1 %), as coxofemorais (26,1 %), os joelhos (11,9 %) e a coluna cervical (11,9 %) foram as articulações mais vezes afectadas.

13 doentes (8,4 %) apresentaram síndromas músculo-esqueléticos específicos associados (3 osteoartropatias hipertróficas, 1 síndrome "lupus like", 1 artrite reumatóide, 1 síndrome miasténico, 1 polimialgia reumática, 1 necrose asséptica, 4 osteoporoses fracturárias graves).

A metastização óssea (41 doentes, 26,7 %) 2ª em frequência envolveu as seguintes áreas: coluna lombar (22 doentes, 53,6 %), coluna dorsal (19 doentes, 46,3 %), iliaco (14 doentes, 34,1 %), costelas (12 doentes, 29,2 %), crâneo (9 doentes, 21,9 %) e fémur (6 doentes, 14,6 %).

Das neoplasias com metastização óssea salientam-se: o carcinoma da mama (17 doentes, 41,4 %), o carcinoma da próstata (5 doentes, 12,1 %) e o mieloma múltiplo (5 doentes, 12,1 %).

A VS revelou tendência para apresentar valores mais elevados (>50 mm na 1ª hora) no grupo com metastização óssea (69,6 %) que nos restantes (42,8 %) ($p < 0.01$).

Em 33,4 % dos doentes com metástases ósseas ocorreu hipercalcémia contra 4 % dos restantes doentes ($p < 0.001$).

A elevação da fosfatase alcalina foi muitas vezes difícil de interpretar pela metastização hepática concomitante, mas quando isolada em relação aos outros marcadores hepáticos parece comportar-se como um bom indicador de lesões ósseas secundárias (34,3 % no grupo com metástases ósseas contra 3,4 % nos restantes doentes, $p < 0.001$).

Conclusões:

- 1 - As queixas músculo-esqueléticas são frequentes nos doentes com neoplasia.
- 2 - A média de internamento, foi superior no grupo de doentes com queixas músculo-esqueléticas.
- 3 - As artralguas foram as queixas mais frequentemente encontradas, salientando-se dentro destas as raquialgias.
- 4 - Em mais de metade dos casos a dor articular era de ritmo inflamatório.
- 5 - A metastização óssea envolveu um número significativo de doentes (26,7 %), atingindo preferencialmente o esqueleto axial.
- 6 - A VS foi superior no grupo com metastização óssea ($p < 0.01$).
- 7 - A hipercalcémia e a elevação isolada da fosfatase alcalina comportaram-se, quando presentes, como bons indicadores de metastização óssea ($p < 0.001$).

J.A. Melo GomesReumatologista Consultor do Serviço de Pediatria do
Hospital Distrital de Faro

Iniciada em Dezembro de 1987, a Consulta de Reumatologia Pediátrica do Hospital Distrital de Faro é uma Consulta pioneira no domínio desta competência da Reumatologia em Portugal, constituindo a primeira solicitação de um Serviço de Pediatria de Hospital Distrital a um Consultor Reumatológico.

Funcionando a consulta, em média, com uma periodicidade trimestral, efectuaram-se entre Dezembro/87 e Abril/91, dezoito períodos, durante os quais foram efectuadas 126 consultas (Média= 7 doentes/período).

Foram observadas um total de 37 crianças, 14 do sexo masculino e 23 do feminino, com idades de: 0-4 a.= 6 ; 5-9 a.= 19 ; 10-13 a.= 9 ; >13 a.= 3.

Diagnósticos efectuados

Artrite Crónica Juvenil-10; 1 caso de cada · Lupus Eritematoso Sistémico, Panarterite Nodosa, Vasculite de Chürg-Strauss, Polimiosite, Purpura de Schönlein-Henoch, Uveíte aguda, Artrite brucélica, Artrite post-traumática, Leucemia linfoblástica aguda (L1), doença de Scheuermann, Síndrome marfanóide, Artrite viral (VE-B) e ausência de patologia reumática.

Três doentes tinham "dores de crescimento" e 3 outros reumatismo post-estreptocócico.

Em 8 casos as alterações foram benignas e auto-limitadas, não se tendo estabelecido um diagnóstico definitivo.

A principal causa de consulta foi a Artrite Crónica Juvenil com 74/126=59% das consultas.

4. RESUMOS DOS POSTERS

P1

SÍNDROME DE CREST COM ENVOLVIMENTO MULTI-SISTÉMICO ASSOCIADO A HIPOTIROIDISMO 1º AUTOIMUNE E A SÍNDROMA DOS ANTICORPOS ANTI- FOSFOLÍPIDOS

Núcleo de Reumatologia do HSM

Paulo C. Coelho, Armando Malcata,
C. Miranda Rosa, J. Canas da Silva,
M. Viana de Queiroz

A associação entre telangiectasias, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia e calcinose cutânea, descrita inicialmente por Winterbauer em 1964, e a que posteriormente Fraha e col. adicionaram o compromisso esofágico, constitui o Síndrome de CREST (C - calcinose, R - Raynaud, E - esófago, S - " sclerodactily ", T - telangiectasias). Este síndrome tem sido considerado como uma variante da Esclerose Sistémica Progressiva com melhor prognóstico a curto prazo, podendo no entanto a médio prazo existir envolvimento sistémico igualmente grave.

A propósito desta entidade clínica apresentamos um caso de uma mulher de 49 anos, com doença iniciada aos 24 anos de idade, e que apresentou na sua evolução um envolvimento sistémico proeminente, de que se destaca o compromisso pulmonar com hipertensão pulmonar grave. Neste caso constatamos também a rara associação com hipotiroidismo 1º autoimune e com provável síndrome dos anticorpos anti-fosfolípidos.

POLISEROSITE COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DA GRANULOMATOSE DE WEGENER

M.J. Santos¹, P. Coelho¹, J.C. Romeu¹, J. Canas da Silva¹, I. Andrade², A. Fernandes² e M. Viana de Queiroz¹

(1) Núcleo de Reumatologia do Serviço de Medicina IV e (2) Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal.

A Granulomatose de Wegener (GW) é uma doença rara de causa desconhecida que se caracteriza pela presença de vasculite necrosante generalizada e formação de granulomas necrosantes. As manifestações clínicas predominantes são consequência do compromisso do aparelho respiratório e do rim.

Apresentamos o caso de um homem de 44 anos internado por hidrotórax bilateral, derrame pericárdico moderado e VS > 100 que surgiram 1,5 mês após episódio de provável sinusite. No decurso da doença observou-se febre alta, artralguas migratórias, tenossinovites fugazes, púrpura palpável, úlcera gigante da língua e hematúria microscópica. Nas radiografias do tórax há o aparecimento de lesão cavitada no lobo médio. Apesar de não haver história de sinusite de longa duração a cintigrafia óssea mostrou hiperfixação a nível dos ossos da face e na TAC dos seios peri-nasais pôde observar-se polipo nasal e espessamento da mucosa dos seios. Mesmo com biópsias da mucosa nasal e da língua inconclusivas instituiu-se terapêutica com ciclofosfamida e prednisona. Contudo, o doente desenvolveu insuficiência respiratória aguda necessitando de ventilação mecânica, o que ocasionou ruptura de bolha de enfisema e pneumotórax expansivo, tendo falecido. O diagnóstico de GW foi confirmado por autópsia.

Este caso chama a atenção para uma forma pouco vulgar de apresentação da GW e para as complicações da ventilação em indivíduos mais susceptíveis.

VOLUMES, DÉBITOS E PRESSÕES RESPIRATÓRIAS EM DOENTES COM DIABETES INSULINO DEPENDENTE COM E SEM SÍNDROME DE LIMITAÇÃO DA MOBILIDADE ARTICULAR

Jaime C. Branco, M. M. Carmo, I. R. Silva, Odete André, Jorge Silva, A. B. Rendas, M. Viana Queiroz

Serviço de Medicina IV do H.S. Maria, Lisboa e Serviço de Fisiopatologia da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa

O Síndrome de limitação da mobilidade articular (LMA), é uma complicação da diabetes mellitus (DM) que afecta fundamentalmente as mãos e se associa a pele espessada e a baixa estatura dos doentes. Relacionada com a retinopatia e a neuropatia diabéticas a LMA resulta da acumulação de colagénio que causa esclerose tecidual. A afecção pulmonar da DM insulino dependente (DMID) poderia também ficar a dever-se a essa alteração do tecido conjuntivo. Por isso estudámos 36 doentes com DMID divididos em 2 grupos: Grupo I (GI) 18 homens com idade média de $26,6 \pm 15,7$ anos e hemoglobina glicosilada (HbA1) média de $10,6 \pm 1,9$ e GII - 18 mulheres com idade média de $28,1 \pm 14$ anos e HbA1 média de $10,1 \pm 4,19$, todos sem patologia respiratória e não fumadores. Oito mulheres e 11 homens tinham LMA. Determinámos os volumes estáticos e capacidades (hélio por inalações múltiplas), volumes e débitos expiratórios forçados (pneumotacografia), pressões máximas inspiratória (PMI) expiratória (PME) e de oclusão (PO,1). No GI 1 doente apresentava um padrão restritivo e 17 encontravam-se dentro dos valores previsíveis (VP) para a capacidade pulmonar total (CPT) > 80% e Índice de Tiffeneau > 70%. Neste grupo 3 doentes apresentavam um volume residual (VR) médio de 52,3% do V.P.. No GII 13 doentes encontravam-se dentro dos valores V.P.. Neste grupo 8 mulheres tinham um V.R. médio de 59,6% e as 5 restantes apresentavam um padrão restritivo ligeiro com uma CPT média de 74,2%. Não se observaram alterações das pressões respiratórias nos dois grupos.

No GI as médias das pressões máximas foram de PMI = 131,6 cm H₂O, PME = 150, 3 cm H₂O e PO,1 = 0,9 cm H₂O e no GII foram de PMI = 97 cm H₂O, PME = 112 cm H₂O e PO,1 = 0,83 cm H₂O.

Os valores estudados não se correlacionaram com a duração da doença, a duração da terapêutica insulínica, o valor da HbA1 e a LMA.

Conclusões: 1) Os doentes com DMID e sem queixas do foro respiratório podem desenvolver um padrão restritivo ligeiro sem alteração das pressões respiratórias. 2) Não parece haver relação entre as alterações pulmonares encontradas e a duração da doença ou da insulino-terapia, os níveis de HbA1 e a existência de LMA.

PARÂMETROS VENTILATORIOS E PRESSÕES RESPIRATÓRIAS EM DOENTES COM ARTRITE REUMATOIDE. ESTUDO LONGITUDINAL (RESULTADOS PRELIMINARES)

V. Iavarez, MM Carmo, JC Branco, AA Matos, IR Silva, AB Pendas, MV Queiroz.

Núcleo Reumatologia, Hospital Santa Maria e Serviço Fisiopatologia, Faculdade Ciências Médicas, Lisboa.

Estudámos 25 mulheres com Artrite Reumatoide (AR) seropositiva e erosiva, com idade média de $52,4 \pm 9,2$ anos, sem queixas respiratórias, não fumadoras e com Rx do tórax normal. Determinámos volumes e capacidades (inalações com hélio), volumes expiratórios forçados, pressões máxima inspiratória (PMI_{iv}), máxima expiratória (FME_{opt}) e de oclusão (PO.1). 18 doentes encontravam-se dentro dos valores previstos para a capacidade pulmonar total (CPT) $\geq 80\%$ e índice de Tiffeneau (IT) $\geq 70\%$. Neste grupo 12 apresentavam um volume residual (VR) médio de $58 \pm 11\%$ associado em 8 a uma capacidade residual funcional (CRF) média de $60 \pm 11\%$. Dos restantes 7, 4 apresentavam um padrão restritivo ligeiro (CPT entre 70-80%) e 3 uma obstrução moderada (IT entre 60-70%). Não se observaram variações significativas das pressões: PMI_{iv} $85 \pm 30,5$ cmH₂O, FME_{opt} $81 \pm 29,2$ cmH₂O e PO.1 $1,03 \pm 0,4$ cmH₂O. Estes dados não se correlacionaram com a duração da doença. No "follow-up" realizado em 11 doentes com intervalo médio de 15 meses não se verificaram alterações significativas dos parâmetros ventilatórios e das pressões respiratórias. CONCLUSÕES: 1) Os doentes com AR e com função respiratória de rotina normal podem apresentar anomalias sobretudo do tipo restritivo, sem alterações dos músculos respiratórios; 2) no grupo restrito em que se efectuou o "follow-up" não se verificaram alterações significativas dos parâmetros estudados; 3) a realização de estudos longitudinais de função respiratória em doentes com AR poderá permitir a detecção precoce de alterações da parênquima pulmonar.

ESTUDO HISTOPATOLÓGICO DA CONJUNTIVA OCULAR NO SÍNDROME DE SJÖGREN.

D.Araújo, J.Palmares, L.Delgado, J.Candeias, J.S.Borges, J.M.Lopes, J.Castro-Correia e A.Lopes Vaz.

Unidade de Reumatologia e Serviços de Anatomia Patológica, Imunologia e Oftalmologia do H.S. João. Porto.

Os autores apresentam o estudo retrospectivo de 29 doentes (25 M e 4 H) com síndrome de Sjogren(SS) segundo a classificação de Fox e col.(1986). 8 doentes (7 M e 1 H : idade média =37 anos) tinham a forma primaria (SS I); 21 (18 M e 3 H: idade média =52 anos) apresentavam a forma secundaria (SS II): artrite reumatóide (n=16; 13 sero +); artrite crónica juvenil(n=1); síndrome de CREST (n=1); dermatomiosite (n=1); síndrome "overlap" (n=1) e síndrome de Reiter (n=1). A hipergamaglobulinemia estava presente em 48% dos casos; o factor reumatóide foi positivo em 86%; os ANA (IF) positivos em 50% (predomínio do padrão mosqueado). A tipagem HLA revelou predomínio dos antigenos A2 (50%); A11 (31%); B7 e B8 (19%) e B35 (31%). O locus DR só efectuado em 6 doentes evidenciou um DR3 e 2 DR4; o haplotipo B8-DR3 caracterizou apenas um doente. O estudo morfofuncional (cintigrafia) das glandulas salivares foi positivo em todos os doentes estudados (n=16). A biopsia labial efectuada em 12 doentes, foi positiva em 8 casos, não conclusiva num caso e negativa em 2. Encontrou-se uma correlação positiva (biopsia labial /cintigrafia) em todos os doentes, excepto num. A biopsia conjuntival realizada em 18 doentes demonstrou metaplasia malpighiana em 12, redução do numero de celulas calciformes em 8, e infiltrado inflamatorio em 10 doentes. Apesar de não se terem observado diferenças significativas entre os parametros histologicos dos SS I e SS II, conclui-se que a biopsia conjuntival e um metodo decisivo para demonstrar e qualificar a ceratoconjuntivite seca no síndrome de Sjogren.

O INTESTINO DELGADO NA DOENÇA DE BEHÇET.

A. Vasconcelos Teixeira, F. Carneiro, R. Pina, J. Palmares, D. Araújo, L. Carvalho e A. Lopes Vaz
Unidade de Gastroenterologia e Reumatologia e
Serviços de Anatomia Patológica e Oftalmologia
do H.S. João. Porto.

A existência de uma "enteropatia" na Doença de Behçet (DB) embora admitida por alguns autores, tem sido questionada por outros. Com o objectivo de tentar esclarecer esta questão, temos vindo a efectuar um estudo morfo-funcional do intestino delgado em doentes portadores de DB, diagnosticada de acordo com os critérios clássicos. Foram incluídos 25 doentes, 16 homens e 9 mulheres, sendo a idade média de 36,7 + 11,9. Em 9 destes doentes, efectuamos um estudo funcional (D-xilose, Schilling e gordura fecal) e anatomo-patológico (biópsia jejunal com cápsula de Crosby - observação do material por microscopia de dissecação, de luz e electrónica) do intestino delgado. Encontramos alterações morfológicas - "enterite inespecífica" - na maior parte dos casos (66,7%) estudados. Não foi ainda no entanto possível esclarecer o (s) mecanismo (s) fisiopatológico (s) subjacente a estas alterações e a sua eventual relação com as perturbações funcionais identificadas em alguns doentes.

Síndrome de Churg-Strauss (SCS) com Glomerulonefrite Rápida Progressiva, complicada de Abscesso Pulmonar a *Pseudomonas* e Hepatite a Ciclofosfamida.

A. Murinello, M. Leal, J. Semedo, M. C. Loureiro, I. Pataca, M. F. Carvalho

Hospital Curry Cabral-Lisboa

Discute-se um caso clínico dum doente de 65 anos, com hipereosinofilia, mononeurite múltipla progressiva, glomerulonefrite rapidamente progressiva, com biópsia compatível com S.C.S.

Consideram-se os resultados excelentes da terapêutica imunossupressora sobre o processo de vasculite, mas complicado de dois processos patológicos: abscesso pulmonar a *Pseudomonas* e hepatite por ciclofosfamida, retirando-se ilacções para orientação futura.

Refere-se o aspecto particular de uma nefropatia grave na S.C.S..

Invoca-se o papel do eosinófilo nas lesões histológicas

Castanheira R., Gomas M., Dias C., Bonnet Monteiro L.

Os autores com base em 9 casos de lupus eritematoso sistêmico da consulta externa de Medicina I abordam em termos gerais esta doença, paradigma das doenças multiorgânicas fronteira com a Reumatologia e a Medicina Interna.

Dá-se ênfase aos múltiplos quadros de apresentação desde as lesões dérmicas, anemia hemolítica, artralguas, síndrome febril indeterminado, tamponamento cardíaco, que se verificaram nos casos revistos.

Faz-se referência, ainda, aos diferentes tipos de evolução, prognóstico, factores condicionantes, e terapêuticas.

A partir desta experiência pretendem os autores apresentar uma guelha de avaliação clínica e laboratorial destes doentes, para uma vigilância mais sistematizada.

Esta patologia exige sobejas vezes a colaboração de um quadro de clínicos oriundos de diferentes especialidades onde a Medicina Interna com a sua vocação integradora tem um papel importante a desempenhar.

A.Gomes Fereira; A. Caldeira Ferreira; A. Quintal;
H. Cabral Fernandes; Ana Carvalho; M. Pedro.

Unidade de Reumatologia e Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar do Funchal

Os autores apresentam um caso clinico de uma criança de 8 anos de idade, sexo masculino, com dermatomiosite em tratamento há um ano.

A doença iniciou-se aos 6 anos de idade, com mias-tenia, mialgias e eritema violáceo palpebral. Os doseamentos enzimáticos estavam elevados e os p̄ametros imunológicos dentro dos valores normais. O electromiograma era anormal e compatível com o diagnóstico.

Tem tido boa evolução clinica e laboratorial, não apresentando calcificações ou fenómenos de vasculite, com força muscular mantida, desenvolvendo uma actividade diária normal.

A.Gomes Ferreira; A. Quintal; H. Cabral Fernandes; Ana Carvalho; Sidónia Nunes; Ligia Nóbrega; Filomena Teixeira.

Unidade de Reumatologia e Serviço de Pediatria - Centro Hospitalar do Funchal

Os autores fazem uma revisão de sete crianças com Artrite Crónica Juvenil, observados na consulta de Reumatologia Pediátrica do Centro Hospitalar do Funchal, no período compreendido entre Janeiro e Março de 1991.

O sexo feminino foi o mais representado (71%). O início da doença verificou-se entre os 7 e os 10 anos de idade. O tipo poliarticular foi o mais prevalente (5 casos), estando as formas sistémicas e oligoarticulares representadas pelos restantes dois casos.

Ocorreram manifestações extra-articulares em 57% das crianças.

Para além da terapêutica anti-inflamatória, foram submetidas a tratamento de fundo (sais de ouro) três crianças.

Descrevem a evolução de alguns parâmetros inflamatórios, estudo imunológico e HLA.

Consideram o estadio actual da capacidade funcional (Steinbroeker) das crianças relacionando-a com a escala de Graffar. Realçam a importância do diagnóstico precoce da Artrite Crónica Juvenil.

" POLICONDRITE RECIDIVANTE "

Luis Freitas; Caldeira Ferreira; Luzia Ferraz; Augusto Barros; Henriques de Gouveia; Fernando Borges.

Serviço de Medicina II, do Centro Hospitalar do Funchal

A Policondrite Recidivante é uma doença sistémica rara, que se caracteriza pela destruição das estruturas cartilaginosas, alteração nos órgãos sensitivos, tracto respiratório, sistema cardiovascular e aparelho urinário.

Os A.A., descrevem o caso clínico de doente do sexo feminino, 25 anos que desde há 8 anos apresenta episódios de febre, epistaxis, dispneia ins e expiratória, hemoptises e enfisema sub-cutâneo da face e pescoço, submetida a diversas traqueostomias. A broncofibroscopia, o TAC dos seios peri-nasais, do pescoço e tórax, não revelaram fístulas. Sujeita a toracotomia por duas vezes foram inconclusivas.

Desde o início da doença, apresentava alterações vestibulares, artrite do cotovelo e episódios de hemiparésia esquerda, com recuperação total e TAC cranio encefálica normal. Os estudos laboratoriais revelaram VS aumentada; anemia moderada, hematúria microscópica com biópsia renal normal e autoanticorpos negativos : ANA, antiDNA; SSA e B; ANCA e anti-membrana basal glomerular.

A histologia do septo nasal revelou a cartilagem com infiltrado inflamatório, diminuição do teor de mucopolissacaridos e aumento colageneo.

A única terapêutica eficaz - pulsos de 3 gramas de metil prednisolona mensais, traduz a gravidade da situação.

Os A.A. realçam : a raridade da doença e a forma de apresentação com fístula do tracto respiratório, embora não demonstrada.

DOENÇA DE BEHCET
REVISÃO DE 28 CASOS

Domingos Araújo, J. Palmares, M. Fátima Coutinho,
J. Castro-Correia e A. Lopes Vaz.
Unidade de Reumatologia e Serviço de Oftalmologia do Hospital de S. João. Porto.

Os autores apresentam uma revisão de 28 doentes (20 homens e 8 mulheres, média de idades = 36 anos - 22 a 63) com síndrome de Behcet, que frequentam as consultas de Oftalmologia e Reumatologia. Todos os doentes apresentavam aftas orais e 85% úlceras genitais. As lesões de vasculite cutânea compreenderam a foliculite (93%), o eritema nodoso (32%) e a tromboflebite (29%). A lesão ocular mais frequente foi a panuveíte (50%), seguindo-se a uveíte posterior (29%) e a uveíte anterior (11%). A acuidade visual era inferior a 0,1 em 12 doentes (4 bilateral, 8 unilateral). O envolvimento articular (79% dos casos) caracterizou-se por artrite de grandes articulações (43%) e artralguas (36%). 6 doentes tiveram manifestações neuropsiquiátricas (diplopia, convulsões, meningoencefalite, hemorragia sub-aracnoideia). O intervalo entre o aparecimento dos primeiros sintomas da doença e o diagnóstico de inflamação ocular foi em média de 6 anos (0-15). Em 25 doentes o HLA revelou 68% B5+ (47%-B51), e 16% B27+. A corticoterapia foi a terapêutica mais utilizada; 11 doentes efectuaram terapia imunossupressora (7 ciclosporina, 3 clorambucil, 1 azatioprina, 1 ciclofosfamida).

CONTEÚDO MINERAL ÓSSEO NA POPULAÇÃO FEMININA PORTUGUESA.

Aroso Dias, C. Vaz, Céu Maia, C. Afonso, J. Pinto, A. Guedes, M^{te} Eugénia, I. Amaral, A. Lopes Vaz.

Unidade de Reumatologia e Lab. Radioisótopos. Hosp. S. João e Faculdade Medicina. Porto.

A massa óssea é o principal, embora não o único, determinante das fracturas osteoporóticas.

Entre os métodos de avaliação da massa óssea, a absorciometria monofotónica constitui um método relativamente fiável e barato para o rastreio de populações de risco e para monitorizar a eficácia de programas preventivos ou terapêuticos.

Neste estudo, determinamos por absorciometria monofotónica (Mølsgaard Medical) da metafase distal do rádio do braço não dominante, o conteúdo mineral ósseo em 60 mulheres distribuídas por faixas etárias de 10 anos e preenchendo os seguintes critérios:

- 1-Idade entre os 20 e os 80 anos.
- 2-Peso dentro dos limites para a altura.
- 3- Não utilização de estrogénios desde há pelo menos 12 meses.
- 4-Ovários intactos ou removidos após a menopausa.
- 5-Ausência de ingestão crónica de drogas que possam afectar o metabolismo ósseo.
- 6-Ausência de doenças que afectem o cálcio ou o metabolismo ósseo.

As curvas encontradas expressam os valores médios \pm 2 desvios-padrão da média, determinados em cada grupo etário considerado.

Curiosamente, estas curvas são relativamente sobreponíveis às de referência de aparelho, ou seja, da população feminina dinamarquesa.

COMPARAÇÃO IN VIVO ENTRE A ABSORCIOMETRIA POR RAIOS-X (DEXA) E A ABSORCIOMETRIA BIFOTÓNICA (DPA) NA COLUNA LOMBAR E NA ANCA

A.C. Alves de Matos, J.A. Melo Gomes, R. André Santos

Clínica de Osteodiagnóstico e Hospital Militar Principal, Lisbon

Com o objectivo de estabelecer o melhor método de medição da densidade mineral óssea foram comparadas as medições realizadas por absorciometria por Raios-X (Hologic QDR-1000) com as efectuadas por absorciometria bifotónica (Norland 2600) na coluna lombar de 33 indivíduos (idades 36-80; média=56,6±1,82) e na anca esquerda de 27 (idades 36-80 ;média=57,6±2,0).

Resultados: O coeficiente de regressão para a densidade óssea da coluna lombar (total) foi 0,958 (SEE= 0,47) com um declive de 0,885 ($a=0,19$) quando os valores da DEXA eram derivados dos da DPA (valores DEXA < valores DPA). No entanto, o coeficiente de regressão para a densidade óssea de cada corpo vertebral era menor (0,906 para L2, 0,918 para L3 e 0,859 para L4) com um coeficiente de regressão muito menor para as áreas (0,8 para L2, 0,661 para L3 e 0,311 para L4). As equações de regressão relativas à idade eram idênticas em declive (0,006) mas mostraram diferentes "intercept" e SEE : 1,326 e 0,14 para a DPA e 1,24 e 0,12 para a DEXA.

Na anca, os coeficientes de regressão para a densidade óssea no colo, trocanter e triângulo de Ward foram 0,907, 0,8 e 0,863, respectivamente, isto é, menores que na coluna lombar. Foram também encontrados SEEs muito maiores excepto para o colo. Em todas as medições na anca os declives foram < 1 o que significa que os valores de DEXA < valores DPA quando os valores de DEXA foram derivados dos valores de DPA.

Conclusões: Quando se usa a DEXA para avaliar a densidade óssea em indivíduos previamente submetidos a DPA, os valores podem ser comparados com uma variabilidade segura na coluna lombar. Na anca, o mesmo é verdade sobretudo para o colo do fémur, embora com uma maior variabilidade. Estas discrepâncias entre os parâmetros de regressão na coluna lombar e na anca podem ser explicadas por diferenças na delimitação da área de interesse entre os dois instrumentos de medição.

COMPARAÇÃO DA ABSORCIOMETRIA MONOFOTÓNICA (SPA) COM A
 ABSORCIOMETRIA BIFOTÓNICA (DPA) NA MEDIÇÃO DA
 DENSIDADE MINERAL ÓSSEA (BMD) EM MULHERES

J.A. Melo Gomes, A.C. Alves de Matos, R. André Santos

Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal e
 Clínica de Osteodiagnóstico, Lisboa

Para estabelecer a relação entre a SPA (absorciómetro monofotónico Norland com uma fonte de iodo-125) e a DPA (Norland 2600 com uma fonte de gadolínio-153) foram avaliadas as BMD de 195 mulheres. Em todas estas mulheres foram medidas as BMD do rádio esquerdo por SPA e da coluna lombar por DPA (idades 27-85, M+DP=57,4±10,4). Em 89 mulheres desse grupo (idades 33-83, M+DP=58,2±10,4) foi também realizada uma medição, por DPA, da anca esquerda.

Os resultados obtidos pelos dois métodos de absorciometria foram comparados entre si e correlacionados com a idade pelo método de correlação linear, utilizando um conjunto informatizado de testes estatísticos "standard".

Comparações emparelhadas de BMD	CR	declive	SEE
Rádio 1/3 vs idade	-0,616	-0,005	0,07
Rádio 1/10 vs idade	-0,476	-0,003	0,066
Col. lombar vs idade	-0,355	-0,006	0,125
C. fémur vs idade	-0,508	-0,007	0,125
Rádio 1/3 vs Col. lombar	0,557	0,305	0,074
Rádio 1/10 vs Col. lombar	0,402	0,184	0,068
Rádio 1/3 vs C. fémur	0,582	0,384	0,076
Rádio 1/10 vs C. fémur	0,387	0,068	0,074

CR -coeficiente de correlação; SEE -erro padrão do previsto

Todas as comparações emparelhadas foram altamente significativas.

Conclusões: 1. Tanto a SPA como a DPA (coluna lombar e colo do fémur) têm boa correlação com a idade.

2. Demonstra-se que a perda óssea relacionada com a idade é maior ao nível da coluna lombar e colo do fémur (0,006 g/cm²/ano e 0,007 g/cm²/ano, respectivamente).

Eugénia Simões, Rui André Santos e J.A.Melo Gomes

Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal, Lisboa

Com a finalidade de avaliar a reprodutibilidade longitudinal da densitometria óssea radiológica foi efectuado um estudo "in vitro" e "in vivo" utilizando um aparelho HOLOGIC QDR-1000.

Para o estudo "in vitro" foram utilizados os simuladores ("fantomas") da coluna lombar (345 medições efectuadas) e do colo do fémur (42 medições). O estudo "in vivo" consistiu na repetição, com intervalo de 1 hora a 1 mês, de densitometrias da coluna lombar (41 doentes) e do colo do fémur (25 doentes).

RESULTADOS:

		Média	Desvio Padrão	C.V.
Estudo "in vitro"				
Coluna lombar: área (345)	área	55,7 cm ²	0,19 cm ²	0,36%
	BMC	57,32 g	0,25 g	0,44%
	BMD	1,024g/cm ²	0,04g/cm ²	0,43%
Colo do fémur: área (42)	área	5,72 cm ²	0,07 cm ²	0,01%
	BMC	4,2 g	0,1 g	0,03%
	BMD	0,746g/cm ²	0,02g/cm ²	0,03%
Estudo "in vivo" (Média dos desvios) D.P. C.V.				
Coluna lombar: área (41)	área	0,87 cm ²	0,74 cm ²	0,85%
	BMC	1,24 g	1,30 g	1,05%
	BMD	0,015g/cm ²	0,010g/cm ²	0,67%
Colo do Fémur: área (25)	área	0,28 cm ²	0,24 cm ²	1,17%
	BMC	0,20 g	0,17 g	0,85%
	BMD	0,022g/cm ²	0,021g/cm ²	0,95%

CONCLUSÃO: O método e o aparelho utilizados demonstraram ter uma boa reprodutibilidade "in vitro" e "in vivo" que o tornam adequado para a avaliação da massa óssea e controle terapêutico.

CARACTERÍSTICAS DA DOR E IMPOTÊNCIA FUNCIONAL EM DOENTES OSTEOPORÓTICOS
Jaime C. Branco, A.C. Alves Matos, Viviana Tavares, J. Canas Silva, M.
Viana Queiroz
Núcleo Reumatologia, Hospital Santa Maria, Lisboa

Com a finalidade de avaliar o perfil da dor e a impotência funcional (para o trabalho e para as actividades diárias) causadas pela osteoporose (OP) num grande número de doentes realizámos um estudo prospectivo, em todo o território nacional, que envolveu 153 clínicos gerais. O estudo incluiu 1175 doentes com OP (pelo menos uma fractura) com uma idade média de 65,2±8,8 anos; 283 eram homens (24%) e 892 (76%) eram mulheres. Na maioria dos doentes a dor era moderada (50,5%) ou grave (35,4%) localizava-se na coluna lombar (86,1%) e/ou dorsal (57,6%) e ocorria durante a noite (46,6%) ou de manhã (38,5%).

Os factores desencadeantes da dor eram a manutenção prolongada da mesma posição (68,99%), os movimentos súbitos (67,5%), a flexão do tronco (66,5%), subir escadas (64,1%), estar de pé (55%) e descer escadas (55%). Apesar de referirem poucas manobras capazes de aliviar as dores, os doentes recorriam geralmente ao repouso na cama (57,6%), às mudanças de posição (46,1%) e à aplicação de calor (33,8%). Os fármacos eram utilizados por 1009 doentes (85,9%) e em 61,7% de forma regular. As actividades como a alimentação, andar no domicílio, deitar e sentar são possíveis com ligeira dificuldade enquanto que lavar e secar todo o corpo, vestir e despir, levantar da cama ou da cadeira, andar fora de casa e as tarefas domésticas representam uma dificuldade moderada. Subir escadas é muito penoso e carregar sacos de compras é impossível, sem auxílio de terceiros.

Duzentos e oitenta e oito (24,5%) doentes trabalhavam menos horas por dia e 21 (1,8%) mudaram para um emprego menos pesado devido à OP. Dos 703 (59,8%) doentes reformados 274 (23,3%) viram-se impedidos de trabalhar pela OP.

Trezentos e cinquenta e um doentes (29,7%) viram o seu rendimento económico diminuído devido à doença.

CONCLUSÕES: 1) A dor devida à OP é moderada a grave, de localização lombar, agrava-se com as tarefas do dia-a-dia, tem difícil alívio e leva 9 em cada 10 doentes a utilizar fármacos; 2) As actividades diárias básicas são efectuadas com dificuldade moderada a intensa; 3) Metade dos doentes teve de abandonar ou de mudar de emprego devido à OP e um terço viu o seu rendimento económico diminuído; 4) são necessários estudos adicionais que comparem estes resultados com outras variáveis (p. ex. idade, tipo de fractura, etc.).

PARÂMETROS DENSITOMÉTRICOS E DADOS EUROCRINO-
LÓGICOS EM 29 INDIVÍDUOS DO SEXO MASCULINO.

A Alves Matos e Jaime C. Branco.

Centro Médico da Fundação de Oeiras e Clínica de Osteodiagnóstico, Lisboa, Portugal.

A maioria dos estudos sobre a osteoporose tem incidido sistematicamente sobre o sexo feminino. O propósito do nosso estudo foi determinar as relações entre a massa óssea (raquidiana e da anca) e alguns parâmetros biológicos e de estilo de vida no sexo masculino. Estudámos 29 homens saudáveis e activos entre os 33 e os 76 anos, [M(EPM) = 51,4(1,9)]. Efectuámos um interrogatório acerca de toxícos, drogas e doenças relacionadas com perda óssea exagerada, bem como sobre os hábitos desportivos. Efectuou-se uma colheita de sangue para determinação de: testosterona total e livre; estradiol, prolactina, LH, SHBG, 13 e 14 em 22 desses indivíduos. Todos tiveram a massa óssea medida no raquis e na anca por absorciometria bifotónica com um aparelho Norland 2500. Efectuam-se regressões lineares e logísticas entre os parâmetros absorciométricos, os valores laboratoriais e os dados epidemiológicos. Verificámos correlações negativas entre a idade e alguns parâmetros densitométricos da anca (idade vs BMD colo: $r = -0,69$; idade vs BMD do triângulo de Ward: $r = -0,674$). Não encontramos correlação significativa entre a idade e a BMD do raquis. A testosterona total e a livre correlacionaram-se positivamente com a BMD do colo e do triângulo de Ward, mas não existia qualquer relação entre estes dosamentos hormonais e as densidades ósseas de outros locais. Tanto a ingestão de álcool ou de leite, como os hábitos tabágicos ou a actividade desportiva não se correlacionaram com os dados absorciométricos. CONCLUSÕES: No nosso estudo efectuado em homens saudáveis, a massa óssea correlacionou-se negativamente com a idade e positivamente com a testosterona livre ou total, mas somente ao nível da anca.

OSTEOCALCINA E DOENÇAS ÓSSEASCarlos Vaz e A. Lopes VazUnidade de Reumatologia. H.S.João . Porto.

A osteocalcina, produzida pelos osteoblastos, constitui um biomarcador de maior fidelidade que a fosfatase alcalina ou a hidroxiprolinúria.

Ela representa assim o biomarcador mais fiel do "turnover" ósseo.

Nesta comunicação é posta em relevo a contribuição do seu doseamento para o diagnóstico e/ou avaliação de várias situações clínicas tais como o hiperparatiroidismo primário, o mieloma múltiplo, as metástases ósseas, a doença de Paget, a osteoporose, a osteodistrofia renal, as manifestações ósseas das doenças hepáticas crónicas e em afecções ósseas iatrogénicas, particularmente as devidas ao uso de corticosteroides e de anticonvulsivantes.

Eugénia Simões, Rui A. Santos, J. Melo Gomes

Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal (Lisboa)

Descrevem-se três casos de osteogénese imperfeita do tipo 1^a.

Caso 1 - Doente do sexo feminino, 46 anos, com mais de 15 episódios fracturários dos três aos quarenta anos; surdez desde os trinta e cinco anos; escleróticas azuis; baixa estatura; baixa densidade mineral óssea.

Caso 2 - Doente do sexo masculino, 21 anos, cinco episódios fracturários desde os dois anos e meio; escleróticas azuis; mãe com osteogénese imperfeita; estatura normal; baixa densidade mineral óssea.

Caso 3 - Doente do sexo feminino; 31 anos; onze episódios fracturários desde os dez anos; hipoacúsia desde os vinte e sete anos; prolapso da mitral; escleróticas; baixa estatura; deformações ósseas e baixa densidade óssea.

A osteogénese imperfeita é a doença congénita do tecido conjuntivo mais frequente sendo a sua prevalência cerca de 1/20000. Existe uma grande heterogeneidade bioquímica, baseando-se numa deficiência na síntese do colagénio.

Ultimamente, tem-se proposto que a terapêutica precoce com calcitonina possa ter algum valor significativo.

SINOVIORTESE QUIMICA COM ACIDO OSMICO

Carmo Afonso, C.Vaz, Aroso Dias e A. Lopes Vaz
Unidade de Reumatologia. H.S.João. Porto.

Dado que a sinovectomia quimica pode ser uma terapêutica eficaz nos reumatismos inflamatórios crónicos, efectuamos a sinoviortese com ácido ósmico num grupo de treze doentes com patologia crónica articular diversa, e em que um ou ambos os joelhos se apresentavam com sinais inflamatórios muito marcados.

Os resultados foram avaliados qualitativamente em pior, nulo, ligeiramente melhor, bom e muito bom de acordo com a sintomatologia clinica e com a observação do doente.

O recuo após sinoviortese variava de 2 meses a 3 anos, sendo o recuo médio de 12 meses.

Obtiveram-se bons ou muito bons resultados em 9 doentes, nulos em 3 doentes e um resultado modesto em um doente.

INQUERITO EPIDEMIOLOGICO DE DOENÇAS REUMATICAS NUMA AMOSTRA DA POPULAÇÃO FORTUEUSA (resultados preliminares).

A Alves Matos Jaime C Branco, J Canas Silva, M Viana Queiroz e Fernando de Fadua.

Nucleo de Reumatologia, Serviço de Medicina IV, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal.

Os dados estatísticos das doenças reumáticas em Portugal são escassos, incompletos e desactualizados. No intuito de obter alguns dados sobre a nossa população unimos esforços com o Programa OMS-CINDI (Countrywide Noncommunicable Diseases Intervention) em Portugal para efectuarmos uma avaliação reumatologica. Esta consistiu num questionario com exame clinico, ambos efectuados por reumatologistas seniores ou em formação.

Estudámos 1381 individuos que responderam a um apelo dirigido a 3000 pessoas representativas da população do Distrito de Setúbal seleccionadas ao acaso.

A idade media da população estudada foi de 40,7 +/- 14,6 anos; 632 (45,8%) eram do sexo masculino e 749 (54,2%) do sexo feminino. Considerámos normais 450 individuos (32,5%) cuja idade media era de 33,2 +/- 13,8 anos; destes, 233 (36,9%) eram homens. Este grupo era predominantemente constituído por homens ($p=0,002$) e por jovens ($p<0,0001$).

As lombalgias simples foram o achado mais frequente no grupo afectado (15,2%), seguido pela hiperlordose lombar (10,3%), pela polioosteoartrose (8,4%), pelos nodulos de Heberden (5,1%), pela gonartrose (4,5%), pelos genu valgum e varum (3,5%, cada), pelos nodulos de Bouchard (2,8%), pela gota unica (1,5%) e pela coxartrose (0,7%). O teste de Schobber correlacionou-se negativamente com a idade ($p<0,0001$).

As doenças inflamatórias tais como a artrite reumatoide clássica (presente em 5 individuos), a espondilartrite anquilosante (em 3), a artrite psoriasica (em 2) e a artrite cronica juvenil (em 1) foram raras.

CONCLUSOES: Neste estudo verificámos que: 1) As alterações musculoesqueleticas são muito frequentes, afectando 67,4% da população; 2) estas alterações são mais frequentes nas mulheres e nos mais idosos; 3) a patologia mais frequente é a lombalgia simples; 4) a prevalência das doenças reumáticas inflamatórias é surpreendentemente baixa.

ESTUDO EPIDEMIOLOGICO COMPARATIVO

DE DUAS CONSULTAS DE REUMATOLOGIA

Rui André Santos, Augusto Faustino, J. A. Melo Gomes

Unidade de Reumatologia do Hospital Militar Principal

Com o objectivo de comparar a epidemiologia de duas consultas de Reumatologia, foram analisados os processos clínicos dos doentes da Consulta Externa de Reumatologia do Hospital Militar Principal (C.HMP), e de uma Consulta de Clínica Privada (C.CP). Verificou-se haver uma maior percentagem de doentes do sexo feminino na C.CP (69% vs 53% da C.HMP), não havendo diferenças significativas quanto à idade média, tanto na globalidade dos doentes, como para cada um dos sexos. A distribuição etária diferiu nos dois grupos, com uma curva normal com pico na 6ª década na C.CP, e uma curva bimodal com dois picos, um dos quais na 3ª década, na C.HMP. As patologias predominantes em ambas as consultas foram a Doença Articular Degenerativa (D.A.D.) e os Reumatismos Não Articulares (R.N.A.).

A Artrite Reumatóide (A.R.) foi a patologia encontrada em cerca de 50% dos doentes inseridos no grupo das Doenças Difusas do Tecido Conjuntivo, em ambas as casuísticas, verificando-se porém uma incidência significativamente maior deste grupo nosológico na C.CP (13,7% do total), do que na C.HMP (4,6%). O predomínio de mulheres em relação a homens foi menor na C.HMP (1,7:1) do que na C.CP (3:1).

As Espondiloartropatias Seronegativas foram mais frequentes na C.HMP (5,1% do total), do que na C.CP (3,5%). Nas duas consultas, cerca de 50% dos doentes deste grupo tinham Espondilite Anquilosante (E.A.). A relação homem-mulher, dentro das E.A., foi de 12:1 na C.HMP e de 7:1 na C.CP.

A D.A.D. foi a patologia mais frequente na C.HMP, com 34,2% dos doentes, sendo a segunda em frequência na C.CP, com 21,3%. A percentagem de doentes do sexo masculino com esta patologia, foi maior na C.HMP (com 28%), do que na C.CP (com 17%). A distribuição etária foi semelhante nos dois grupos, e para homens e mulheres, com um pico na 5ª década.

O grupo das Doenças Metabólicas e Endócrinas, representou cerca de 4% nas duas séries, sendo a Gota responsável por cerca de 70% destes doentes, quase na totalidade do sexo masculino (apenas dois casos do sexo feminino na C.HMP), e com pico etário na 5ª década.

Nas Doenças Ósseas e da Cartilagem, mais frequentes na C.CP do que na C.HMP, (8,1% vs 5,1%), a Osteoporose foi a entidade dominante, responsável por cerca de 60% dos doentes nos dois grupos. O predomínio de mulheres foi evidente, representando 70% desta patologia.

O grupo dos R.N.A., responsável número um de doença na C.CP (com 29,8%), e segundo na C.HMP (com 22,8%), compreende um leque variado de patologias, das quais as Lombalgias e os Reumatismos Abarticulares foram responsáveis por uma média de 80% dos doentes nas duas séries. As Lombalgias foram mais frequentes na C.HMP (presentes em 50,2% dos indivíduos deste grupo), enquanto os Reumatismos Abarticulares representaram 55,4% dos R.N.A. na C.CP.

As incidências nos restantes grupos nosológicos foram sobreponíveis, verificando-se apenas uma maior incidência de indivíduos sem patologia articular na C.HMP (12,4%), do que na C.CP (6,1%).

Os maiores desvios encontrados nesta comparação, devem ser explicados pelas condicionantes da C.HMP, a qual recorre um grande número de indivíduos jovens do sexo masculino, por motivos relacionados com o Serviço Militar Obrigatório.

J.A.Melo Gomes*, Jorge Machado** , Amândio Santana***
 Batista**** e Rui André Santos*
 Unidade de Reumatologia* e Serviços de Neurologia**,
 Neuro-Cirurgia**** e Medicina***
 HOSPITAL MILITAR PRINCIPAL, Lisboa

A radiculopatia torácica é uma situação relativamente rara em clínica reumatológica, sendo abordada de forma breve e casual na maior parte dos tratados de Medicina e de Reumatologia mais divulgados, presumivelmente devido ao facto de as hérnias disciais dorsais serem muito raras.

Por este motivo decidimos relatar os dois casos clínicos que se seguem, ambos com quadro clínico típico de radiculopatia torácica, ou seja: dor com irradiação em trajecto intercostal típico, exacerbada pelos movimentos torácicos, pelas manobras de Valsalva e pela mobilização de uma ou duas apófises espinhosas dorsais.

Casos Clínicos

Caso 1: M.F.M., sexo feminino, 57 a. de idade, professora do ensino secundário, que inicia a 10/8/90 dor típica de radiculopatia torácica, de D₆ à esquerda, surgida de forma súbita, após manobra de Valsalva (espirro), com progressivo agravamento posterior.

Sendo o exame objectivo geral normal e o exame reumatológico sugestivo de radiculopatia torácica típica, são solicitadas Análises (rotinas, VS e Provas de f.renal e hepática normais), Radiogramas (que revelam vértebra "cega") e TAC dorsal (que revela destruição do corpo vertebral de D₆ e respectivo pedículo esquerdo por massa tumoral).

É efectuada biópsia cirúrgica e estabilização da zona afectada. Diagnóstico histopatológico: Mieloma múltiplo (não secretor).

Caso 2: L.P.S., sexo feminino, 53 a. de idade, que refere no fim de Set/90 o início de dor intensa no hemi-torax esquerdo, com irradiação de tipo intercostal (D₇), exacerbada pelos movimentos respiratórios, manobras de Valsalva e mobilização das apófises espinhosas de D₆ e D₇. Ausência de outras queixas. Exame objectivo geral normal.

Análises normais (VS=33mm/1ª hora), Radiogramas da coluna dorsal normais, embora com deficiente visualização dos pedículos esquerdos de D₆ e D₇, a TAC dorsal efectuada revela pequeno derrame pleural à esquerda. Efectuados biópsia pleural e estudo do líquido pleural, estes são inconclusivos.

A 30/11/90 verifica-se o início, sem causa desencadeante aparente, de poliartrite periférica, que atinge com caracter aditivo e de forma bilateral e simétrica as mãos, punhos, cotovelos, joelhos, tíbio-társicas e pés.

Diagnóstico: Artrite Reumatoide.

OLIGOARTRITES B27 POSITIVO NA INFÂNCIA E NA ADOLESCÊNCIA

Sara Freitas, Teresa Bravo, D. Araújo, F. Ventura, Carlos Vaz, Vitor Quevedo e A. Lopes Vaz
Unidade de Reumatologia. H.S. João. Porto.

O objectivo deste trabalho foi o estudo nasológico e da evolução das Oligoartrites B27 positivo com início na infância e na adolescência. Foi feito o estudo retrospectivo de 40 doentes (29 do sexo masculino e 11 do sexo feminino).

As articulações mais frequentemente atingidas foram os joelhos, tibiotársicas e ancas.

A Sacroileíte bilateral estava presente em 17 dos casos, tendo sido classificada como Espondilite Anquilosante Juvenil.

Em 14 doentes surgiu também uma artrite da articulação sacroilíaca 3 a 7 anos depois do início da Oligoartrite.

A forma oligoarticular manteve-se apenas em 9 casos.

A entesite e os antecedentes familiares foram mais frequentes no grupo com sacroileíte, enquanto que a inflamação ocular prevaleceu nas formas oligoarticulares.

São discutidos ainda outros factos associados à modalidade evolutiva.

O modo de evolução das Oligoartrites B27 positivo não é único e os grupos têm características distintas.

ENTESOPATIAS NAS ESPONDILARTRITES SERONEGATIVAS
: CLÍNICA, IMAGEOLOGIA e ESTUDO HISTOPATOLÓGICO
D.Araújo, C.Maia, V. Quevedo, C.Vaz, I.Brito, J.
Saleiro e A. Lopes Vaz.
Unidade de Reumatologia. H.S.João. Porto.

Foi efectuado um estudo clínico, radiológico e cintigráfico dos pontos dolorosos entésicos num grupo de 35 doentes com espondilartrites seronegativas (EAPSN) em comparação com um grupo de doentes com artrite reumatóide (AR) e outro com síndrome fibromiálgico primário com objectivo de determinar a sua sensibilidade e especificidade no diagnóstico destes grupos de doenças.

No estudo do ponto insercional aquiliano foi também utilizada a ecografia e em três destes casos procedeu-se a biópsia local e a estudo histológico.

Os resultados parecem apontar o interesse clínico de certos pontos dolorosos como elementos de apoio no diagnóstico diferencial nas doenças estudadas.

A comparação entre os diferentes métodos utilizados permitiram evidenciar a superioridade da clínica sobre os demais e da cintigrafia sobre a radiologia.

A ecografia parece ter mais interesse no estudo do corpo tendinoso que da zona insercional.

O exame histológico além de revelar as características inflamatórias da entesite mostra também alterações compatíveis com uma osteíte justa-insercional.

PELVIESPONDILITE ANQUILOSANTE FEMININA: AFECÇÃO BENIGNA ?

F. Simões Ventura, Iva Brito, Céu Maia, Domingos Araújo e Aníbal Marinho.

Unidade de Reumatologia. H.S. João. Porto.

O estudo da nossa casuística de Pelvi-
espondilite Anquilosante Feminina, englobando
dezoito doentes, permitiu constatar que duas
delas tiveram um envolvimento axial muito mar-
cado, com anquilose da coluna vertebral, incluín-
do o ráquis cervical. Este aspecto demarcou-se
do da maioria dos outros casos, em que, para
além duma sacroileíte, houve preferencialmente
compromisso do esqueleto periférico.

Estes resultados são comparados com os
obtidos na literatura e será encarado o proble-
ma duma eventual heterogeneidade nosológica da
pelviesspondilite anquilosante feminina.

ESPONDILITE ANQUILOSANTE E PSORIASSE. PARTICULARIDADES EVOLUTIVAS E TERAPEUTICAS.

V. Quevedo, D. Araújo, Manuela Fernandes, Lúcia Costa e A. Lopes Vaz.

Apresenta-se um doente do sexo masculino, 43 anos de idade, com Espondilite anquilosante B27 +, a que se associa, cerca de 20 anos depois, lesões de Psoríase que coincidem com o atingimento das pequenas articulações das mãos e pés com evolução grave e de carácter destrutivo, bem como envolvimento do estado geral com anemia marcada, hipertermia e quadro séptico que motivam antibioterapia sistémica prolongada.

Discute-se os factores favorecedores desta complicação infecciosa bem como a relação do envolvimento cutâneo com a etiologia da doença articular e a terapêutica instituída.

ESTUDO CLÍNICO E RADIOLÓGICO DA OSTEOARTROSE DAS MÃOS
 J.A.Melo Gomes, Rui André Santos, L.Almeida Duarte e O.Reis
 Unidade de Reumatologia e Serviço de Radiologia
 Hospital Militar Principal, Lisboa

Foram analisados alguns aspectos clínicos e radiológicos dos primeiros 100 doentes observados desde 1988 numa consulta, seleccionados por apresentarem osteoartrose das mãos, manifestada pela presença de nódulos de Heberden e de Bouchard.

Os doentes foram estudados em relação ao sexo, à idade, à idade de aparecimento dos nódulos e à existência de antecedentes familiares. Foram revistos os radiogramas na incidência de frente de ambas as mãos e registados o número total de articulações atingidas e o envolvimento de cada uma delas em particular. Foi também procurado o número total de articulações com alterações de diminuição da entrelinha articular, esclerose óssea subcondral, osteofitose ou erosões. A existência de osteoartrose erosiva foi definida pela presença de mais de 5 erosões nos radiogramas.

RESULTADOS: O grupo de 100 doentes tinha uma idade média de $63 \pm 9,52$ anos e era constituído por 10 homens e 90 mulheres. Os homens eram um pouco mais idosos que as mulheres, em média 6 anos ($\sigma = 69 \pm 12,74$ anos; $\bar{Q} = 63 \pm 8,95$ anos).

A duração média da doença era de $9 \pm 7,04$ anos iniciando-se um pouco mais tarde nos homens ($\sigma = 57 \pm 10,94$; $\bar{Q} = 53 \pm 7,20$ anos).

Havia antecedentes familiares em 35% dos doentes estudados e a forma erosiva de osteoartrose atingia 38 indivíduos.

A osteoartrose erosiva relacionava-se positivamente com a duração da doença (5,3% com duração < 5 anos, 31,6% entre 5 e 10 anos e 36,8% se maior que 10 anos) e com o número de articulações atingidas (5,3% se < 10 articulações, 52,6% entre 10 e 20 e 42,1% se ≥ 20 articulações atingidas). Não foi notada associação particular com a existência de antecedentes familiares (39%).

A osteoartrose erosiva era muito mais frequente quando havia envolvimento das metacarpo-falângicas (73%) do que quando havia atingimento das interfalângicas proximais (44%), interfalângicas distais (39%) ou rizartrose do polegar (46%).

Em 15 doentes havia envolvimento das articulações radio-cárpicas, em 63 da trapezo-metacarpiana, em 22 da trapezo-escafoídea e em 16 doentes havia alterações noutras articulações dos punhos. As M.C.F. estavam atingidas em 51% dos doentes e, como seria de esperar, as I.F.P. em 77% e as I.F.D. em 97%.

CONCLUSÕES: 1. A presença de erosões relaciona-se positivamente com a duração da doença e com o número de articulações atingidas.

2. Na nossa série não foi encontrada uma associação muito forte entre a osteoartrose erosiva e a existência de antecedentes familiares.

3. Tal como noutras séries, o atingimento das articulações metacarpo-falângicas na osteoartrose erosiva é muito frequente.

4. O envolvimento de outras articulações do punho além da trapezo-metacarpiana não é raro.

5. O envolvimento das metacarpo-falângicas é mais frequente (51%) do que o geralmente descrito.

PREVENÇÃO DAS LOMBALGIASCarlos Vaz e A. Lopes VazUnidade de Reumatologia. H.S.João. Porto.

A lombalgia no trabalho constitui uma das queixas mais frequentes e uma das razões mais invocadas para o absentismo.

A sua patogenia tem de ser encarada dentro do binómio trabalhador - posto de trabalho. Em relação ao primeiro elemento do binómio a análise psico-social e dentro do exame somático - o estudo biomecânico da coluna parecem ser os indicadores com maior valor preditivo.

A correcção do posto de trabalho representa um elemento importante na prevenção das lombalgias, mas a selecção dos candidatos e o treino em função do tipo de trabalho a realizar podem contribuir para reduzir os encargos, por vezes elevados, inerentes à modificação do posto de trabalho.

São apresentados vários esquemas de prevenção em relação com diferentes situações ergonómicas.

SARCOMA SINOVIAl

Gouveia de Almeida; Carlos Vaz; M.Emília Paiva;
J. Figueiredo e A. Lopes Vaz.

Unidade de Reumatologia. H.S.João. Porto.

O Sarcoma sinovial é tumor relativamente frequente sobretudo nos adultos jovens do sexo masculino, geralmente externos mas adjacentes a uma articulação do membro inferior, composto por um ou dois tipos de células sinoviais.

Os autores apresentam um caso clínico num homem de 44 anos que após amputação do membro inferior por sarcoma sinovial monofásico do joelho sofreu metastização pulmonar e retroocular, esta cedendo à radioterapia e aquela resistindo à poliquimioterapia.

Luzia Ferraz, A. Caldeira Ferreira, Augusto Barros, Alberto Quintal, Mário Rodrigues, F. Henriques de Gouveia, F. Drummond Borges.

Serviço de Medicina 2 - Centro Hospitalar do Funchal

Os A.A. após introdução teórica, apresentam um caso de polifibromatose num doente do sexo masculino de 21 anos de idade com início aos 19 anos.

As doenças de Dupuytren e de Ledderhose associaram-se à presença de nódulos indolores e ao espessamento da fascia dos músculos peroneal e extensores do pé esquerdo.

O diagnóstico é confirmado pela presença de nódulos a nível das fascias plantares superficiais e palmar esquerda. O exame histopatológico da fascia peroneal revelou espessamento marcado com proliferação do tecido de colagénico e dos fibroblastos.

Os A.A. salientam a concomitância de glomerulonefrite crónica confirmada por biópsia renal.

Neste caso, o desenvolvimento de doença de Dupuytren e de Ledderhose associadas às características histopatológicas encontradas, podem ser consideradas factores de agravamento no seu prognóstico.

A existência de patologia semelhante a outros membros da família leva-nos a admitir a possibilidade de polifibromatose hereditária.

SINOVITE VILONODULAR PIGMENTADA. A PROPÓSITO
DE UM CASO CLÍNICO.

Leuta M. Araújo. J.M. Matoso Ferreira

H.D.V.F.Xira. Serviço de Medicina (Vialonga).

A partir de um caso de monoartrite do joelho direito cuja punção articular revelou a presença de líquido sinovial hemático, os autores fazem o diagnóstico de Sinovite Vilonodular Pigmentada e abordam alguns aspectos do ponto de vista etiológico, terapêutico e de prognóstico.

UM CASO DE PÚRPURA VASCULAR.

Lisete Cardoso, José Pinto, José Brito, Lúcia Costa e A. Lopes Vaz.

Unidade de Reumatologia. H.S. João. Porto.

Os autores apresentam um caso de Púrpura Vas-
cular numa doente jovem de 20 anos de idade,
sexo feminino, com queixas de artrites intermi-
tentes dos joelhos e tibiotársicas e cólicas
no hipocôndrio direito. O exame objectivo não
mostrava alterações para além de púrpura palpá-
veis nos membros inferiores.

Nos exames complementares eram evidentes alte-
rações hematológicas (leucopenia, trombocito-
penia e alterações da coagulação sanguínea),
das enzimas hepáticas e do sedimento urinário,
bem como a presença de anticorpos anti-nuclea-
res com padrão mosqueado com anti SSA_t e
diminuição do complemento sérico. A biópsia
cutânea mostrou uma vasculite leucocitoclásti-
ca. A propósito deste caso discutem-se os dia-
gnósticos diferenciais das vasculites leucoci-
toclásticas.

ESTUDO DAS MANIFESTAÇÕES OSTEOARTICULARES DA
DIABETES

Vitor Quevedo, Iva Brito, Carlos Vaz, Lúcia Costa,
Sérgio Alcino, Aníbal Marinho, Licínio Poças,
Gouveia de Almeida, Sara Freitas e A. Lopes Vaz

São avaliados 50 doentes diabéticos, para estudo de manifestações do aparelho osteoarticular segundo um protocolo clínico, analítico e radiológico.

São apresentados os totais do estudo onde há a salientar entre outras alterações a existência de capsulite adesiva, queiroartropatia, Dupuytren e de doença de Forestier.

São discutidos os resultados e comparados com os dados da literatura.

MANIFESTAÇÕES ARTICULARES DA DOENÇA DE CROHN

F. Távarela Veloso, José Fraga, João Carvalho, Carlos Vaz, Iva Brito, Céu Maia, Aroso Dias e A. Lopes Váz.

Unidades de Gastroenterologia e de Reumatologia do H.S. João. Porto

Foram estudados 100 casos de doença de Crohn cujo diagnóstico foi baseado nos critérios elaborados pelo "National Cooperative Crohn's Disease Study".

Quanto às manifestações articulares as articulações mais atingidas são as grandes articulações dos membros inferiores particularmente joelhos e as tibiotársicas mas qualquer articulação pode ser atingida incluindo as pequenas articulações das extremidades. Confirma-se a relação entre vários parâmetros da doença intestinal e a artrite de padrão periférico. Alguns casos de entesopatia foram detectados independentemente de existir ou não sacroileíte. Verificou-se também maior frequência de artrite quando havia associadas outras manifestações extra intestinais. Na maior parte dos casos a artrite não era destrutiva e durava menos de 3 meses mas foram encontrados casos com duração superior a 6 meses e até com lesões destrutivas. É feita a comparação das manifestações articulares com alguns dados da literatura.

A LUXAÇÃO ATLANTO AXOIDEIA PREVALÊNCIA NA ARTRITE REUMATOIDE

A. Vilar-M. Júlia Ferreira-Eugénia Simões-Ana Teixeira J. R. Silva

INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA - LISBOA

A Artrite Reumatóide (A.R.) constitui o paradigma dos reumatismos inflamatórios crónicos e a sua forma mais prevalente.

Embora menos frequente o atingimento axial do esqueleto, as lesões cervicais são potencialmente graves apesar da sintomatologia neurológica não estar relacionada com o grau de subluxação cervical.

A articulação atlanto axoideia está sujeita a subluxar em várias direcções sendo mais frequente a luxação anterior do axis.

A sintomatologia mais frequente é a nuchalgia, alteração da sensibilidade das mãos com quadros progressivos de quadriparesia espástica.

Os movimentos da cabeça podem desencadear parestesias dos braços ou ombros.

Para avaliar a prevalência do envolvimento de C1-C2 na A.R. efectuou-se num estudo da subluxação anterior do Atlas medindo-se o afastamento da apofise odontoide do arco anterior de C1 na incidência de perfil neutro em hiperflexão, nos últimos 50 doentes com A.R. definida pelos autores da ARA 1988.

Discutem-se os resultados e conclui-se não haver correlação entre o grau de subluxação e a sintomatologia neurológica, mas ressaltando-se a importância de prevenir as quedas, traumatismos mesmo menores ou o risco das anestésias gerais com intubação.

A PREVALENCIA DO HLA B 27 NA ESPONDILITE ANQUILOSANTE NA POPULAÇÃO PORTUGUESA

A.Vilar-M.Júlia Ferreira-J.Machado Caetano-Rosário Sancho-
INSTITUTO PORTUGUES DE REUMATOLOGIA - LISBOA -
INTRODUÇÃO

Na Espondilite Anquilosante (E.A.) é conhecida a distribuição racial e a prevalência familiar aumentada.

A associação com o antígeno B 27 com a E.A. descrito em 1973 explicou várias observações embora nem todos os doentes com o antígeno B 27 desenvolvessem a doença e cerca de 5% dos caucasianos com E.A. não fossem HLA B 27 positivos.

A distribuição racial parece estar relacionada com a prevalência do HLA B 27 nas diferentes populações. Resultados não publicados mostraram uma prevalência de 3% do HLA B 27 na população saudável portuguesa.

No intuito de determinar a associação do HLA B 27 na Espondilite Anquilosante decidimos rever os últimos 65 doentes observados no ambulatório do Instituto P. de Reumatologia.

Pacientes e métodos : estudaram-se os 65 últimos doentes com E.A. definida de acordo com os critérios de New York com exclusão das sacroileites secundárias associadas à artropatia psoriásica , á doença inflamatória do intestino, e ao Síndrome Reiter.

Resultados : 65 doentes com uma idade média 41.5 a.DS 12, (Fig.1) 47(72%) homens e 18 (28%) mulheres, com uma relação de 2.6 : 1 foram observados. A idade de início de doença aos 27a. DS 3.2(Fig.2). Daqueles doentes 45 eram HLA B 27 (+), 31 do sexo masculino e 14 do sexo feminino. E 20 doentes eram HLA B 27 (-) sendo 16 homens e 4 mulheres (Fig.3).

Discussão: reduzida associação do antígeno B 27 com os doentes com E.A. comparada com outras populações caucasianas nomeadamente da Finlândia e Jugoslávia foi o dado mais relevante. No entanto em outros estudos a frequência do HLA B 27 na população saudável era também maior. Uma mais baixa prevalência do HLA B 27 na população portuguesa correlacionou-se com uma menor frequência de doentes com E.A. B 27 positivos.

Um estudo recente em Espanha apresentou resultados similares levantando a possibilidade de um haplotipo da população ibérica conferir uma menor susceptibilidade do que aquela conferida pelo B 27. A continuação deste estudo a nível nacional poderá clarificar a situação.

5. ÍNDICE POR TEMAS

(Comunicações livres e posters)

A

Abcesso pulmonar — P.7
Ácido ósmico — P.21
ACJ — P.10
Alterações psiquiátricas do LES — CL1.5
Artrite psoriática — CL2.5
A.R. — CL2.3, CL2.4, P.4, P.37

B

C

Ciclofosfamida — P.7
Consulta de reumatologia pediátrica do H.D. Faro — CL2.7
Conteúdo mineral ósseo — P.13

D

Densitometria óssea bifotónica — CL1.2, P.14, P.15, P.16, P.18
Densitometria óssea monofotónica — P.13, P.15
Dermatomiosite juvenil — P.9
Diabetes — P.3, P.35
Doença de Behçet — CL1.4, P.6, P.12
Doença de Crohn — P.36
Doença óssea — P.19
Dor — P.17

E

Entesopatias — P.26
Epidemiologia das doenças reumáticas — P.12, P.23
Espondilartrites seronegativas — CL2.5, P.25, P.26, P.27, P.28
Espondilite anquilosante — P.27, P.28, P.38

F

G

Glomerulonefrite rapidamente progressiva — P.7
Granulomatose de Wegener — P.2

H

Hepatite a ciclofosfamida — P.7
Hipotireoidismo primário auto-imune — P.1
HLA B₂₇ — P.38

I

Impotência funcional — P.17
Intestino delgado — P.6

J

L

LES — CL1.5, P.8

LES juvenil — CL1.6

Lombalgias — P.30

Luxação atlantoaxoideia — P.37

M

Manifestações articulares da doença de Crohn — P.36

Manifestações osteoarticulares da diabetes — P.35

N

Neoplasia e reumatismo — CL2.6

O

Olho — P.5

Oligoartrites B₂₇ positivo — P.25

Ombro doloroso — CL1.7

Osteoartrose das mãos — P.29

Osteocalcina — P.19

Osteogênese imperfeita — P.20

Osteoporose — P.17

Overlap syndrome — CL1.3

P

Panartrite nodosa cutânea na infância — CL1.1

Policondrite recidivante — P.11

Polifibromatose hereditária — P.32

Poliserosite — P.2

Prevenção das lombalgias — P.30

Provas da função respiratória — P.3, P.4

Psoríase — P.28

Púrpura vascular — P.34

Q

R

Radiculopatia torácica — P.24

Reproductibilidade — P.16

Reumatismos abarticulares do cotovelo — CL2.2

Reumatismos infantis e juvenis — CL1.1, CL1.6, CL2.7, P.9, P.10, P.20, P.25

S

Sarcoma sinovial — P.31

Síndrome de Churg-Strauss — P.7

Síndrome de CREST — P.1

Síndrome de Ehlers-Danlos — CL1.2

Síndrome de limitação da mobilidade articular — P.3

Síndrome de Sjogren — P.5
Síndrome do canal cárpico — CL2.1
Síndrome dos anticorpos antifosfolípidos — P.1
Sinoviortese química — P.21
Sinovite vilonodular pigmentada — P.33

T

Tratamento da A.R. — CL2.3, CL2.4

U

V

X

Z

5. ÍNDICE POR AUTORES

(Comunicações livres e posters)

A

Afonso C. — P.13, P.21
Alcino S. — P.35
Almeida M. G. — P.31, P.35
Amaral I. — P.13
Andrade I. — P.2
André O. — P.3
Araújo D. — P.5, P.6, P.12, P.25, P.26, P.27, P.28
Araújo L. M. — P.33

B

Barros A. — CL1.4, P.11, P.32
Batista — P.24
Borges F. D. — CL1.4, P.11, P.32
Borges J. S. — P.5
Branco J. C. — CL2.6, P.3, P.4, P.17, P.18, P.22
Bravo T. — P.25
Brito I. — P.26, P.27, P.35, P.36
Brito J. — P.34

C

Caetano J. M. — P.38
Candeias J. — P.5
Cardoso L. — P.34
Carmo M. M. — P.3, P.4
Carneiro F. — P.6
Carrilho E. — CL1.1
Carvalho A. — P.9, P.10
Carvalho J. — P.36
Carvalho L. — P.6
Carvalho M. F. — P.7
Castanheira R. — P.28
Coelho P. C. — CL1.2, CL1.3, CL2.6, P.1, P.2
Correia J. C. — P.5, P.12
Costa J. C. T. — CL2.4
Costa L. — P.28, P.34, P.35
Costa M. H. — CL2.4
Coutinho M. F. — P.12

D

Delgado L. — P.5
Dias A. A. — P.12, P.21, P.36
Dias C. — P.8
Duarte L. A. — P.29

5. ÍNDICE POR AUTORES

(Comunicações livres e posters)

A

Afonso C. — P.13, P.21

Alcino S. — P.35

Almeida M. G. — P.31, P.35

Amaral I. — P.13

Andrade I. — P.2

André O. — P.3

Araújo D. — P.5, P.6, P.12, P.25, P.26, P.27, P.28

Araújo L. M. — P.33

B

Barros A. — CL1.4, P.11, P.32

Batista — P.24

Borges F. D. — CL1.4, P.11, P.32

Borges J. S. — P.5

Branco J. C. — CL2.6, P.3, P.4, P.17, P.18, P.22

Bravo T. — P.25

Brito I. — P.26, P.27, P.35, P.36

Brito J. — P.34

C

Caetano J. M. — P.38

Candeias J. — P.5

Cardoso L. — P.34

Carmo M. M. — P.3, P.4

Carneiro F. — P.6

Carrilho E. — CL1.1

Carvalho A. — P.9, P.10

Carvalho J. — P.36

Carvalho L. — P.6

Carvalho M. F. — P.7

Castanheira R. — P.28

Coelho P. C. — CL1.2, CL1.3, CL2.6, P.1, P.2

Correia J. C. — P.5, P.12

Costa J. C. T. — CL2.4

Costa L. — P.28, P.34, P.35

Costa M. H. — CL2.4

Coutinho M. F. — P.12

D

Delgado L. — P.5

Dias A. A. — P.12, P.21, P.36

Dias C. — P.8

Duarte L. A. — P.29

E

Eugénia M. — P.13

F

Faustino A. — CL2.5, P.23

Fernandes A. — P.2

Fernandes H. C. — P.9, P.10

Fernandes M. — P.28

Ferraz L. — CL1.4, P.11, P.32

Ferreira A. C. — CL1.4, P.9, P.11, P.32

Ferreira A. G. — P.9, P.10

Ferreira J. M. M. — P.33

Ferreira M. J. — P.37, P.38

Figueiredo J. — P.31

Figueirinhas J. — CL2.5

Fiuza T. — CL2.4

Fraga J. — P.36

Freitas L. — P.11

Freitas S. — P.25, P.35

G

Gaião L. — CL2.4, CL2.5

Gomes J. A. M. — CL1.1, CL1.2, CL1.6, CL1.7, CL2.1, CL2.2, CL2.7, P.14, P.15,
P.16, P.20, P.23, P.24, P.29

Gomes M. — P.8

Gouveia F. H. — P.11, P.32

Grilo A. — CL1.5

Guedes A. — P.13

H

I

J

L

Leal M. — P.7

Lélis M. — CL1.3

Loureiro M. C. — P.7

M

Machado J. — P.24

Maia C. — P.13, P.26, P.27, P.36

Malcata A. — CL2.3, CL2.4, P.1

Marinho A. — P.27, P.35

Marques A. — CL2.5

Matos A. C. A. — P.4, P.14, P.15, P.17, P.18, P.22

Monteiro L. — CL1.5

Monteiro L. B. — P.8

Murinello A. — P.7

N

Nóbrega L. — P.10

Nunes S. — P.10

O

Olias A. — CL2.2

P

Pádua F. — P.22

Paiva M. E. — P.31

Palmares J. — P.5, P.6, P.12

Pataca I. — P.7

Pedro M. — P.9

Pina R. — P.6

Pinto J. — P.13, P.34

Poças L. — P.35

Q

Queiroz M. V. — CL1.3, CL2.3, CL2.4, CL2.5, CL2.6, P.1, P.2, P.3, P.4, P.17, P.22

Quevedo V. — P.25, P.26, P.28, P.35

Quintal A. — P.9, P.10, P.32

R

Reis O. F. — CL1.2, P.29

Reis P. — CL2.6

Rendas A. B. — P.3, P.4

Rodrigues M. — P.32

Rodrigues M. L. — CL1.1

Romeu J. C. — CL1.3, CL2.3, P.2

Rosa C. M. — CL2.4, CL2.5, P.1

S

Saleiro J. — P.26

Sancho R. — P.38

Santana A. — P.24

Santos I. — CL1.1

Santos M. J. — CL2.6, P.2

Santos R. A. — CL1.7, CL2.1, CL2.2, P.14, P.15, P.16, P.20, P.23, P.24, P.29

Saraiva F. — CL2.3

Semedo J. — P.7

Serrão R. — CL1.4

Silva B. — CL1.7, CL2.1

Silva I. R. — P.3, P.4

Silva J. — P.3

Silva J. C. — CL1.3, CL2.6, P.1, P.2, P.17, P.22

Silva J. R. — P.37

Simões E. — CL2.5, P.16, P.20, P.37

T

Tavares V. — P.4, P.17

Teixeira A. — P.37

Teixeira A. V. — P.6

Teixeira F. — P.10

U

V

Vale G. — CL1.6

Vaz A. L. — P.5, P.6, P.12, P.13, P.19, P.21, P.25, P.26, P.28, P.30, P.31, P.34, P.35,
P.36

Vaz C. — P.13, P.19, P.21, P.25, P.26, P.30, P.31, P.35, P.36

Ventura F. S. — P.25, P.27

Veloso F. T. — P.36

Vilar A. — P.37, P.38

X

Z

RÈGLES DE PUBLICATION

1. La Rédaction reçoit des travaux cliniques ou de recherche de cette spécialité ou d'autres qui en soient liées. 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 l'«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 doivent être rédigés en portugais: ils peuvent encore être rédigés en 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 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 bittet 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 the 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 should be written in Portuguese; they may be written, however in 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 and English (or Spanish, or German); the author(s) name(s) and his (their) academic and professional titles; the institution where the work had been done or where the author works and of the director's name; place and country.
6. A brief abstract, in portuguese, french and english (or spanish, or german), must always precede the text.
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 the index medicus; name capital letters, author's(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 bittet um Austausch.

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 e 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; Écoles 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 glad 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 a 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 very much to your giving us the names and addresses of those Institutions in your Country.

Thanking you for your cooperation, with kind regards.

*

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

A Sociedade Portuguesa de Reumatologia tem o prazer de vos enviar as suas publicações: «ACTA REUMATOLOGIA 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.

Cônsua de que os problemas criados pelas doenças reumáticas transcendem o âmbito médico e devem 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.

Um serviço à Reumatologia Portuguesa



SANDOZ

Miacalcic®

Calcitonina sintética de salmão

XEQUE-MATE À OSTEOPOROSE

Osteoporose senil
Osteoporose pós-menopáusia



Formas de apresentação: MIACALCIC® Spray Nasal MIACALCIC® MIACALCIC® 50

	MIACALCIC® Spray Nasal	MIACALCIC®	MIACALCIC® 50
P.V.P.	7.344\$00	5.256\$00	2.946\$00
ESTADO	5.875\$00	4.205\$00	2.357\$00
UTENTE	1.469\$00	1.051\$00	589\$00
C.M.T.D.	262\$00	263\$00	295\$00

(módulo bimestral de tratamento)

 **SANDOZ**

Para informações mais detalhadas contactar
PRODUTOS SANDOZ, LDA.
R. S. Caetano, 4 - 1296 Lisboa Codex
cont. n.º 500223076 - Matr. na C. R. C. de Lisboa
sob. n.º 19794 - Capta. Social 100.000.000\$00