

Trimestral — Junho 1984



ACTA

REUMATOLÓGICA

PORTUGUESA

Vol. IX

2

Sociedade
Portuguesa de
Reumatologia



ANTI-INFLAMATÓRIO

DORINDAC®

ANTI-INFLAMATÓRIO, COM
PROPRIEDADES ANALGÉSICAS.
PARA A MAIORIA DAS SITUAÇÕES
REUMÁTICAS.
EXCELENTE TOLERÂNCIA

APRESENTAÇÃO

DORINDAC — Duo — 20 comp. + 20 supositórios	— 848\$00
DORINDAC — Comp. — Caixa de 50 comp.	— 873\$50
DORINDAC — Sup. — Caixa de 20 sup.	— 512\$00
FLEXIBAN — Caixa de 30 comp.	— 410\$50
FLEXIBAN — Caixa de 50 comp.	— 647\$00
FLUNIDOR — Caixa de 24 comp.	— 496\$50
FLUNIDOR — Caixa de 12 comp.	— 267\$00
FLUNIDOR — Carteira 4 comp.	— 98\$50

RELAXANTE MUSCULAR

UMA SOLUÇÃO
PARA A DOR
DE ETIOLOGIA
DIVERSA

FLEXIBAN®

MIORELAXANTE DE ACÇÃO RÁPIDA E
SELECTIVA PARA A MUSCULATURA
ESQUELÉTICA EM ESPASMO.
NÃO INTERFERE COM A FUNÇÃO
MUSCULAR NORMAL.
A EFICÁCIA É INDEPENDENTE
DE SEDAÇÃO

ANALGÉSICO

FLUNIDOR®

PARA A DOR DE DIVERSA ETIOLOGIA.
O ANALGÉSICO EFICAZ COM PROPRIEDADES
ANTI-INFLAMATÓRIAS.
BEM TOLERADO. 12 HORAS DE ACÇÃO.



ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA

(TRIMESTRAL)

Volume IX — Tomo 2

1984 — Junho

N.º 31

Sumário

EDITORIAL 61

REVISÕES CLÍNICAS

- Artrite Crónica Juvenil.
Análise de uma casuística de 85 doentes
J. A. Melo Gomes e M. Viana Queiroz 65

TEMAS INTERDISCIPLINARES

- Contributo da Cirurgia nas Afecções Reumáticas
Viriato Garrett 105

IN MEMORIAM

- Dr. Pedro Barceló (1910-1984) 117

ANÁLISE BIBLIOGRÁFICA 119

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

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

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

COMPOSIÇÃO E IMPRESSÃO: Emp. Tip. Casa Portuguesa, Sucs., Lda. — R. das Gáveas, 109 — 1200 Lisboa
— Telef. 36 67 76

Sommaire

EDITORIAL	61
REVISIONS CLINIQUES	
— L'Arthrite chronique juvénile. Une étude de 85 malades J. A. Melo Gomes et M. Viana Queiroz	65
THEMES INTERDISCIPLINAIRES	
— La contribution de la Chirurgie dans les affections rhumatismales Viriato Garrett	105
IN MEMORIAM	
— Dr. Pedro Barceló (1910-1984) ...	117
ANALYSE	119

Contents

FOREWORD	61
CLINICAL REVISION	
— Juvenile chronic arthritis. A study of 85 patients J. A. Melo Gomes and M. Viana Queiroz	65
INTERDISCIPLINARY THEMES	
— Contribution of Surgery on rheumatic Diseases Viriato Garrett	105
IN MEMORIAM	
— Dr. Pedro Barceló (1910-1984) ...	117
REVIEW	119

FICHA TÉCNICA

DIRECTOR: Doutor M. Viana Queirós.

REDACTOR-CHEFE: Dr. Robert Pereira Martins.

REDACTORES: Drs.: Adriano Neto, Aurora Marques, Cristina Catita e J. R. Ribeiro da Silva.

REDACTOR CORRESPONDENTE EM FRANÇA: Dr. João Rego (Toulouse).

CONSELHO CIENTIFICO: Todos os Membros do 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). Cada 4 números, 1 volume. Faz e solicita permuta.

REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICA: *Acta Reuma. Port.*, volume (tomo): pág.-pág., ano.

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, noutra publicação.
- 3 — A doutrina dos artigos publicados é da exclusiva responsabilidade dos autores.
- 4 — Os artigos devem ser redigidos em português, e sempre que possível, também em francês, inglês ou espanhol, dactilografados a dois espaços, numa só face do papel, com margens largas e em duplicado.
- 5 — Referenciados com o título em português, francês e inglês, (e facultativamente em espanhol ou alemão), nome do(s) autor(es) e seus títulos académicos e profissionais; instituições onde foi executado ou a que pertence o autor e respectivo director; localidade e país.
- 6 — O texto deve ser precedido de um resumo sucinto, curto mas suficientemente esclarecedor, em português, francês e inglês (facultativamente, em espanhol e/ou alemão).
- 7 — Cada artigo tem direito até cinco gravuras; além deste número a Redacção reserva-se o direito de as debitar pelo custo. As fotografias devem ter nitidez suficiente para dar reprodução e os gráficos e desenhos, executados 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; número; página; ano. Deve observar-se a ordem alfabética do último nome do autor (ou do 1.º autor).
- 9 — Cada autor tem direito a 25 separatas. Para além deste número, serão debitadas pelo preço de custo, se forem requisitadas com a devida antecedência.
- 10 — É da competência e responsabilidade da Redacção, a revisão das provas.

EDITORIAL

As manifestações sistémicas da artrite reumatóide são muito polimorfas e envolvem praticamente todos os aparelhos e sistemas, tornando inteiramente justificável a denominação mais actual de doença reumatóide.

Pela sua importância, vamos abordar as manifestações cardio-pulmonares.

O envolvimento cardíaco na artrite reumatóide pode ser ocasionado pelo aparecimento de nódulos reumatóides, ou ser secundário ao processo inflamatório crónico inespecífico. Ambos os tipos de lesão podem afectar o pericárdio, o endocárdio, o miocárdio, as estruturas valvulares (mitral, aórtica, pulmonar e tricúspida por ordem decrescente de frequência) e as artérias coronárias.

Os estudos necrópsicos permitiram verificar que os granulomas reumatóides surgem em 1% a 3% dos casos; a pericardite em 11% a 50% dos doentes; a miocardite em 4% a 20% dos doentes; a arterite coronária em 20% dos casos e as valvulites agudas e crónicas em 5% dos doentes.

Recentemente tem-se utilizado a cintigrafia com o Tálzio 201 para estudo do desenvolvimento do miocárdio na artrite reumatóide. Num trabalho efectuado em 34 doentes com artrite reumatóide mas sem sintomas ou sinais clínicos de cardiopatia (12 homens e 22 mulheres com idades inferiores a 50 anos, sendo 23 sero-positivos para os factores reumatóides IgM e 11 sero-negativos), Caputo e col. (1982) detectaram a presença de áreas sem captação de isótopo radioactivo em 13 dos 23 doentes sero-positivos e em nenhum dos 11 doentes sero-negativos, o que demonstra que o envolvimento cardíaco é mais precoce do que se pensava.

No sistema de condução os nódulos reumatóides podem originar alterações que vão desde o bloqueio completo do ramo esquerdo do feixe de His até arritmias graves e mortais.

Ao nível dos folhetos valvulares os nódulos reumatóides são susceptíveis de originar principalmente insuficiência aórtica e/ou mitral, visto serem as estruturas destas válvulas as mais frequentemente atingidas. Estas insuficiências valvulares podem ser hemodinamicamente importantes e obrigar à plastia valvular

A arterite coronária envolve quase sempre as artérias de pequeno calibre, ainda que raramente possa afectar as artérias coronárias principais e precipitar um enfarte do miocárdio.

A frequência da pericardite na clínica é muito mais baixa do que na necrópsia. Estudando 100 doentes com artrite reumatóide com problemas articulares suficientemente graves para justificarem hospitalização, Cathcart (1962) detectou a existência de pericardite em 10% dos doentes. Destes 10 doentes, 7 estavam completamente assintomáticos não obstante todos eles apresentarem atrito pericárdico à auscultação. Neste trabalho, a autópsia de 15 doentes que vieram a falecer revelou pericardite em 6, isto é, em 40% dos casos.

Nos últimos anos a ecocardiografia permitiu detectar pericardite reumatóide numa frequência comparável à verificada na necrópsia.

O derrame pericárdico nos doentes reumatóides apresenta um aumento da concentração da globulina γ , e uma diminuição da glicose e do complemento hemolítico total. A leucocitose pode estar presente em alguns casos, bem assim os factores reumatóides e os imunocomplexos. Recentemente Andreis e Hurd (1977) detectaram a presença de uma linfoquina, o factor de inibição da migração dos macrófagos (M.I.F.) no líquido pericárdico de um doente. A maior parte dos derrames pericárdicos curam com o repouso e os anti-inflamatórios não esteróides. Em alguns casos, contudo, podem ser necessários os corticoesteróides, a pericardiocentese ou mesmo a pericardiectomia. A dose dos corticoesteróides deve ser da ordem dos 30 a 40 mg/diários durante um período oscilando entre duas a quatro semanas. A pericardiocentese pode ser utilizada com fins diagnósticos ou ser exigência terapêutica se houver suspeita de tamponamento cardíaco. A pericardiectomia deve ser efectuada se os derrames pericárdicos são recorrentes, ou se surgirem sinais de pericardite constrictiva. O tamponamento cardíaco foi relatado em 20 casos de artrite reumatóide, — tendo os corticoesteróides pouco interesse nestas situações. Ocasionalmente a aspiração do líquido pericárdico pode ser benéfica, embora seja tecnicamente difícil em virtude do fluido ser espesso e estar loculado, sendo a pericardiectomia quase sempre necessária. A pericardite constrictiva é mais comum do que o tamponamento cardíaco e o único tratamento eficaz é a pericardiectomia.

As lesões pulmonares na artrite reumatóide podem ser «específicas» (pleurísias com e sem derrame, nódulos, síndrome de Kaplan, fibrose intersticial difusa e hipertensão arterial pulmonar), e «inespecíficas» (asma, pneumonia e outras infecções respiratórias agudas, bronquite crónica, pneumoconioses, etc).

O derrame pleural é provavelmente a complicação pulmonar mais comum. Nos exames necrópsicos mais de 40% dos doentes com artrite reumatóide apresentam aderências pleurais, por vezes extensas.

O derrame pleural é mais frequente nos homens do que nas mulheres, principalmente depois dos 45 anos de idade.

É quase sempre assintomático, unilateral, de pequeno volume e surge por via de regra nas artrites reumatóides de longa duração, ainda que possa surgir presentemente no decurso da doença ou constituir mesmo a sua manifestação inicial.

O líquido pleural tem caracteristicamente concentrações baixas de glicose, e que também pode acontecer na tuberculose e nas neoplasias. Contudo, nestas duas eventualidades a bacteriologia e a citologia permitem chegar ao diagnóstico, o que equivale a pensar que um líquido pleural com glicose baixa, não purulento e negativo para as bactérias e as células neoplásicas é provavelmente de origem reumatóide. A hipocomplementemia pode constituir um dado adicional para o diagnóstico diferencial da artrite reumatóide com as neoplasias, a tuberculose e outras situações como, por exemplo, a insuficiência cardíaca congestiva. Podem encontrar-se também no líquido do derrame níveis elevados de dehidrogenase láctica, de lípidos, e presença de ragócitos. Podem igualmente detectarem-se factores reumatóides, mas a sua presença não tem valor diagnóstico visto estas imunoglobulinas poderem estar ausentes nos derrames reumatóides e presentes em doentes com outras patologias. Por via de regra as células mais frequentes são os linfócitos, embora em alguns casos predominem os leucócitos polimorfonucleares. A biópsia pleural só raramente revela nódulos reumatóides. Na maior parte dos casos o derrame pleural resolve-se espontaneamente, mas em alguns casos de artrite reumatóide em actividade podem ser necessários os corticoesteróides e aspirações repetidas.

Os nódulos constituem uma das manifestações pulmonares mais comuns. Surgem mais frequentemente em doentes com nódulos sub-cutâneos e títulos elevados de factores reumatóides. São quase sempre múltiplos, e quando solitários levantam problemas de diagnóstico diferencial difícil com a tuberculose pulmonar, até porque podem cavitariar, e com o carcinoma do pulmão. Há vários casos descritos de coexistência de nódulos pulmonares reumatóides com carcinoma do pulmão. Quando ulceram pode também ser muito difícil a distinção entre os nódulos reumatóides e as lesões micóticas, tuberculosas e tumorais.

Em 1953 A. Kaplan descreveu pela primeira vez em mineiros de carvão do País de Gales a associação de uma pneumoconiose — a antracose — com a artrite reumatóide. Ulteriormente a designação de síndrome de Kaplan alargou-se a todas as pneumoconioses reumatóides. O pulmão do síndrome de Kaplan caracteriza-se, assim, pelo aparecimento de nódulos reumatóides em doentes com uma pneumoconiose. Os nódulos são múltiplos, arredondados, de tamanho variando entre alguns milímetros e alguns centímetros. Localizam-se preferencialmente na periferia dos campos pulmonares. Em 40% dos doentes com síndrome de Kaplan típico a artrite reumatóide periférica está ausente, não obstante a presença de factores reumatóides.

Os nódulos podem confluir e dar origem a fibrose pulmonar progressiva. São histologicamente muito semelhantes aos nódulos reumatóides sub-cutâneos sendo, portanto, totalmente diferentes dos nódulos pneumoconióticos. A produção de factores reumatóides nestes doentes parece ser devida à estimulação antigénica da mucosa pulmonar pelos poluentes, visto os auto-anticorpos desaparecerem após ter terminado a referida exposição.

A fibrose pulmonar difusa é uma entidade anátomo-clínica rara e de muito mau prognóstico. Histologicamente assemelha-se ao síndrome de Hamman-Rich com proliferação do tecido fibroso intersticial em redor dos

bronquíolos e no interior das paredes alveolares que se espessam. Em consequência da fibrose pulmonar há diminuição da capacidade vital e da transferência gasosa alvéolo-capilar com hipoxemia e secundariamente hipocapnia podendo originar cor pulmonale.

Numa série de seis doentes com bronquiolite obliterante, Corrin verificou que cinco tinham artrite reumatóide e o sexto anticorpos antinucleares, o que o levou a sugerir que esta entidade anatomo-clínica podia fazer parte das manifestações pulmonares específicas da artrite reumatóide.

«O pulmão dos sais de ouro» é uma alveolite fibrosante que surge nos doentes a tomar sais de ouro desaparecendo após a interrupção da crisoterapia. Estão descritos raros casos. A D-penicilamina pode, também, excepcionalmente originar alveolite fibrosante difusa. Contrariamente a estes dois fármacos de «fundo», a azatioprina, pelo menos em um doente, fez remittir uma pneumonite intersticial difusa grave.

As provas da função pulmonar detectam anomalias sub-clínicas numa elevada percentagem de doentes reumatóides. Num trabalho de colaboração recentemente efectuado pelo Núcleo de Reumatologia do Serviço de Medicina IV e pelo Serviço de Doenças Pulmonares do H. S. Maria, em doentes sem alterações clínicas e/ou radiológicas do foro pulmonar, os Autores verificaram a existência de alterações funcionais pulmonares em 50% dos doentes.

Viana Queirós

viartiril-[®]S duo

INJECTÁVEL
ORAL

...a terapêutica
básica da artrose

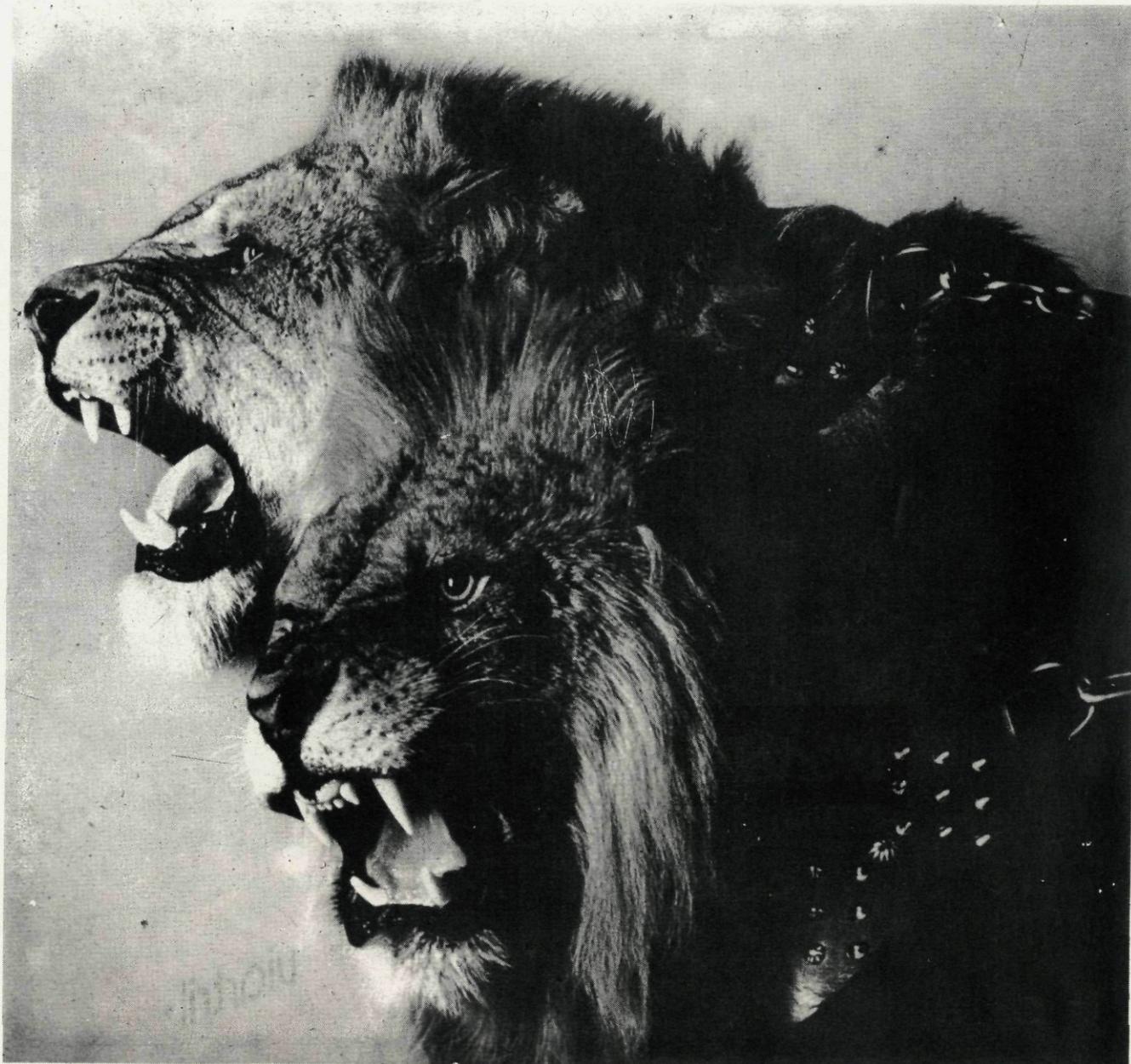
- Estimula o crescimento do tecido cartilágneo
- Impede o processo degenerativo
- Restabelece a função articular
- Sem efeitos secundários gástricos



DELTA
LABORATÓRIOS
Grupo ROTTA RESEARCH

VIARTIRIL S CÁPSULAS (80 cápsulas): 1373\$00
VIARTIRIL S INJECTÁVEIS (5 + 5 ampolas): 661\$50
VIARTIRIL S DUO (15 + 15 ampolas + 60 cápsulas): 2495\$00

COMPARTICIPAÇÃO
50%
SMS / ADSE

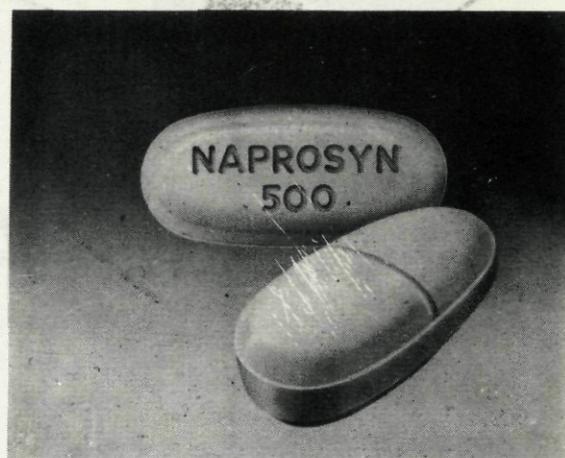


NAPROSYN[®] 500

Especial eficácia na osteoartrite

NAPROSYN 500, duas vezes por dia:

- **Controlo da osteoartrite**
- **Alívio prolongado da dor**
- **Potente actividade analgésica e anti-inflamatória**
- **Os efeitos secundários não aumentam com doses elevadas**



Preparado e distribuído em Portugal por:

Laboratórios Medicamenta, s.a.r.l. | Lisboa

ARTRITE CRÓNICA JUVENIL

Análise de uma casuística de 85 doentes (*)

J. A. MELO GOMES (1) E M. VIANA QUEIROZ (2)

RESUMO — A artrite crónica juvenil constitui um complexo sindrómico, cujo denominador comum é a existência de artrite crónica iniciada antes dos 16 anos de idade.

No estudo clínico, laboratorial e radiológico de 85 doentes observados na Consulta Externa de Reumatologia do Hospital de Santa Maria (duração média da doença de 9,3 anos) tornaram-se evidentes vários sub-grupos da doença, classificados de acordo com a sua forma de início.

Na forma de início poliarticular seropositiva (9/85 = 11%), houve marcada predominância do sexo feminino (8F/1M), a doença iniciou-se na maior parte dos casos depois dos 10 anos (Média = 11,9 anos), e seguiu uma evolução clínica, laboratorial e radiológica idêntica à artrite reumatóide do adulto.

Na forma poliarticular seronegativa (21/85 = 25%), houve predomínio do sexo feminino (14F/7M), e a idade de início da doença foi de 8,7 anos (Média). O padrão de envolvimento articular foi idêntico ao da forma precedente, com excepção da maior frequência do compromisso das articulações temporomandibulares e inter-apofisárias cervicais. Ao contrário da forma precedente, os factores reumatóides IgM foram negativos em todos, e os anticorpos anti-nucleares em quase todos os doentes. Em um doente foi feito o diagnóstico de espondilite anquilosante, e noutro de doença de Crohn.

Na forma de início sistémica (13/85 = 15%), o sexo mas-

(*) Trabalho premiado com o Prémio Ciba Geigy de Reumatologia «Luís de Pap» 1983, atribuído na Sessão Solene de Abertura do Ano Académico da Sociedade Portuguesa de Reumatologia, em 27.10.1983.

(1) Interno do Internato Complementar de Reumatologia do Hospital de Santa Maria. Assistente da Faculdade de Medicina de Lisboa.

(2) Especialista em Reumatologia do Hospital de Santa Maria. Responsável pelo Núcleo de Reumatologia do Serviço de Medicina IV do Hospital de Santa Maria (Dir.: Prof. Fernando de Pádua).

culino foi atingido com maior frequência (10M/3F) e a idade de início (Média = 4,7 anos) foi mais precoce do que nas restantes formas. A sintomatologia foi dominada pelas manifestações extra-articulares (febre, exantema, poliadenopatias, hepatosplenomegalia). Em 4 doentes (31%) não se observaram artrites no primeiro mês de doença, e 9 (69%) vieram a desenvolver poliartrite extensa. Foram frequentes a anemia grave, a leucocitose e a trombocitose. Os anticorpos anti-nucleares foram negativos na maior parte dos casos, e os factores reumatóides IgM em todos.

Na forma oligoarticular (42/85 = 49%), a idade de início foi de 9,9 anos (Média), e houve maior número de doentes do sexo masculino (24M/18F).

Diversas características clínicas, laboratoriais e radiológicas permitiram a sub-divisão desta forma de início em 3 grupos distintos: 1.º Grupo de doentes em que foi feito o diagnóstico de espondilite anquilosante (14/85 = 16%) com predomínio do sexo masculino (10M/4F), com início tardio (Média = 13,7 anos), envolvimento precoce das coxo-femorais (50%) e coluna lombar (29%), uveíte anterior aguda (13%) e presença do antígeno HLA B₂₇ (78%). 2.º Grupo de doentes com início mais precoce da doença (Média = 6,0 anos), anticorpos anti-nucleares positivos (86%) e uveíte crónica associada (55%), necessitando de controle oftalmológico periódico, mais frequente que os restantes. 3.º Grupo de doentes (17/85 = 20%) caracterizado pela boa função articular e ausência de manifestações extra-articulares.

INTRODUÇÃO

As diversas entidades clínicas que um grupo de trabalho constituído por peritos da Liga Europeia Contra o Reumatismo e da Organização Mundial de Saúde classificou recentemente como Artrite Crónica Juvenil¹, agrupamento nosológico que abrange, entre outras doenças, a artrite reumatóide juvenil, a espondilite anquilosante de início juvenil, a artrite psoriásica juvenil e as artrites associadas às enterocolopatias, constitui um dos capítulos mais apaixonantes da reumatologia moderna, seja qual for o ângulo pelo qual se perspetive o problema (epidemiológico, etiopatogénico, clínico, terapêutico, social, etc).

Estas afirmações estão, aliás, bem comprovadas pelo número progressivamente crescente de reuniões científicas que anualmente se vêm realizando em todo o mundo sobre este tema, e pelo facto da reumatologia pediátrica ser já hoje uma realidade inquestionável nos países medicamente evoluídos².

O primeiro caso clínico, do que hoje consideramos artrite crónica juvenil, foi publicado na literatura médica em 1864 por Cornil³, e em 1897 George Frederic Still⁴ divulgou o primeiro estudo sistematizado sobre a patologia em epígrafe, com um número de doentes (22) que lhe permitiu, numa forma brilhante, antever o seu provável desmembramento em várias entidades clínicas diferentes, e também caracterizar a variante sistémica numa forma exaustiva para o seu tempo, pelo que o epónimo de doença de Still aplicado a esta forma de início ainda é justamente reconhecido em numerosos países.

A história da reumatologia pediátrica foi recentemente sumarizada por Eric Bywaters⁵, um dos decanos da reumatologia pediátrica a nível mundial.

Nos últimos 20 anos muito se tem avançado no esclarecimento e classificação das doenças reumáticas das crianças, contendo os «Proceedings of the First ARA Conference on the Rheumatic Diseases of Childhood»⁶ um dos maiores volumes de informação recente sobre este tema.

Em Portugal, para além das experiências do Instituto Português de Reumatologia e do Núcleo de Reumatologia do Hospital de S. João do Porto, pouco mais existe sistematizado sobre este tema⁷.

Um dos aspectos que mais contribuiu para dificultar a caracterização e classificação

dos reumatismos crónicos juvenis, foi o facto de «até há pouco tempo na mente da maior parte dos médicos uma criança com articulações tumefactas e febre ter febre reumática até prova do contrário» (fim de citação)⁹. Esta afirmação, proferida há alguns anos por um reumatologista Norte Americano, aplica-se infelizmente com toda a actualidade à situação no nosso País.

Este estudo, baseado na análise clínica, laboratorial, radiológica e terapêutica de 85 doentes com artrite crónica juvenil pretende constituir uma contribuição do Núcleo de Reumatologia do Serviço de Medicina IV do Hospital de Santa Maria, para uma melhor caracterização e um mais profundo conhecimento desta patologia em Portugal.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram estudados neste trabalho 85 doentes, observados em regimen de internamento e/ou na consulta externa de reumatismos juvenis do Núcleo de Reumatologia do Serviço de Medicina IV do Hospital de Santa Maria, com artrite crónica juvenil, diagnosticada de acordo com os critérios de diagnóstico da Liga Europeia Contra o Reumatismo/Organização Mundial de Saúde¹, ou seja, início antes dos 16 anos de idade, de artrite atingindo uma ou mais articulações por um período mínimo de 3 meses, classificada quanto à forma de início em sistémica, poliarticular e oligoarticular.

O diagnóstico implicou a exclusão de numerosas causas de artrite neste grupo etário¹.

A forma de início sistémico foi definida⁹ pela existência de febre intermitente com duração mínima de 2 semanas, acompanhada de, pelo menos, uma das seguintes manifestações clínicas: exantema típico, adenopatias generalizadas, hepatomegalia, esplenomegalia ou pericardite.

A forma de início poliarticular foi considerada quando 5 ou mais articulações foram envolvidas nos primeiros 3 meses de doença, e a forma de início oligoarticular quando 4 ou menos articulações foram atingidas nos primeiros 3 meses de doença.

Na classificação das formas de início foi introduzida uma pequena modificação em relação aos critérios da LECR/OMS¹, que consistiu na subdivisão, considerada importante por vários autores^{10, 11, 12}, da forma de início poliarticular em seropositiva e seronegativa, em relação à presença ou ausência no soro destes doentes de factores reumatóides IgM.

Incluimos no presente estudo os doentes observados com idades inferiores a 16 anos (69 casos) e também aqueles que, sendo adultos quando os observámos pela primeira vez (16 casos), tinham história de artrite crónica de início juvenil, de acordo com os critérios acima expostos.

Dos 85 doentes estudados (Quadro I) 42 são do sexo masculino e 43 do feminino, sendo a idade média de início da doença de 9,0 anos, e a sua duração média de 9,3 anos.

Em 21 doentes a forma de início foi poliarticular seronegativa, sendo 7 do sexo masculino e 14 do sexo feminino, com idade de início de 8,7 anos (média) e duração da doença de 14,0 anos (média).

Em 9 doentes a forma de início foi poliarticular seropositiva, sendo 1 do sexo masculino e 8 do sexo feminino, com idade de início da doença de 11,9 anos (média) e duração da doença de 14,2 anos (média).

A forma de início sistémica observou-se em 13 doentes, 10 do sexo masculino e 3 do sexo feminino, com idade de início de 4,7 anos (média) e duração da doença de 5,5 anos (média).

A forma de início oligoarticular observou-se em 42 doentes, 24 do sexo masculino e 18 do sexo feminino, sendo a idade de início de 9,9 anos (média) e a duração da doença de 7,1 anos (média).

Para uma melhor caracterização do padrão de envolvimento articular considerámos em cada doente: a) as articulações atingidas durante o primeiro mês de doença, b) todas as articulações envolvidas no decurso da doença (Fig. 1-A e B), c) o número máximo de articulações atingidas simultaneamente em cada doente (Fig. 3).

Na contagem do número de articulações atingidas considerámos cada segmento da coluna vertebral (cervical, dorsal, lombar) como uma articulação, tendo as restantes articulações sido contadas individualmente.

O estágio funcional articular foi avaliado em graus de I a IV, segundo critérios internacionalmente aceites¹³.

Para além de uma história clínica e exame objectivo cuidadosos, os doentes foram submetidos a um protocolo com contagem de plaquetas, doseamento do ferro sérico e

QUADRO I

	N.º de casos	Sexos		Id. início ($\bar{M} \pm 1$ EPM)	Id. actual ($\bar{M} \pm 1$ EPM)	Duração ($\bar{M} \pm 1$ EPM)
		M	F			
Poli —	21	7	14	8,7 ± 0,8	23,1 ± 3,3	14,0 ± 2,8
Poli +	9	1	8	11,9 ± 0,9	26,1 ± 4,7	14,2 ± 4,5
Sist.	13	10	3	4,7 ± 1,0	10,2 ± 1,4	5,5 ± 1,3
Oligo	42	24	18	9,9 ± 0,7	16,9 ± 1,4	7,1 ± 1,0
Total	85	42	43	9,0 ± 0,5	18,4 ± 1,3	9,3 ± 1,0

Caracterização do grupo estudado. Distribuição pelas 4 formas de início consideradas (Poli — poliarticular seronegativa; Poli + poliarticular seropositiva; Sist. sistémica; Oligo oligoarticular) e por sexos. Os valores das idades de início e actual, e da duração da doença estão expressos em anos (Média + 1 Erro Padrão da Média).

da transferrina, determinação da velocidade de sedimentação eritrocitária (método de Westergren), estudos sumários das funções renal (doseamento de ureia, ácido úrico e creatinina no soro e urina tipo II) e hepática (transaminases glutâmico-oxalacética e glutâmico-pirúvica, bilirrubinas directa e total, fosfatase alcalina e tempo de protrombina), electroforese das proteínas séricas em acetato de celulose, imunolectroforese das proteínas séricas com anticorpos mono-específicos anti-IgG, anti-IgA, anti-IgM e anti cadeias leves K e λ ¹⁴, doseamento das fracções C₃ e C₄ do complemento¹⁴, doseamento do complemento hemolítico total¹⁵, pesquisa de imunocomplexos circulantes pelo método do polietilenoglicol¹⁶, dos factores reumatóides IgM pelo teste do latex e pela reacção de Waaler-Rose, dos anticorpos anti-nucleares pelo método de imunofluorescência indirecta usando como substracto o fígado de rato¹⁷, do título de anti-estreptolisina O, e finalmente uma determinação dos antígenos de histocompatibilidade dos loci A, B e C¹⁸ e em alguns doentes do locus DR^{18, 19}.

Com a excepção de alguns exames imunológicos (imunolectroforese das proteínas séricas, pesquisa de imunocomplexos, doseamento do complemento hemolítico total e das fracções C₃ e C₄ do complemento, pesquisa dos anticorpos anti-nucleares e tipagem HLA, que foram efectuados no Departamento de Imunologia da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa) todas as restantes análises foram efectuadas nos laboratórios do Hospital de Santa Maria.

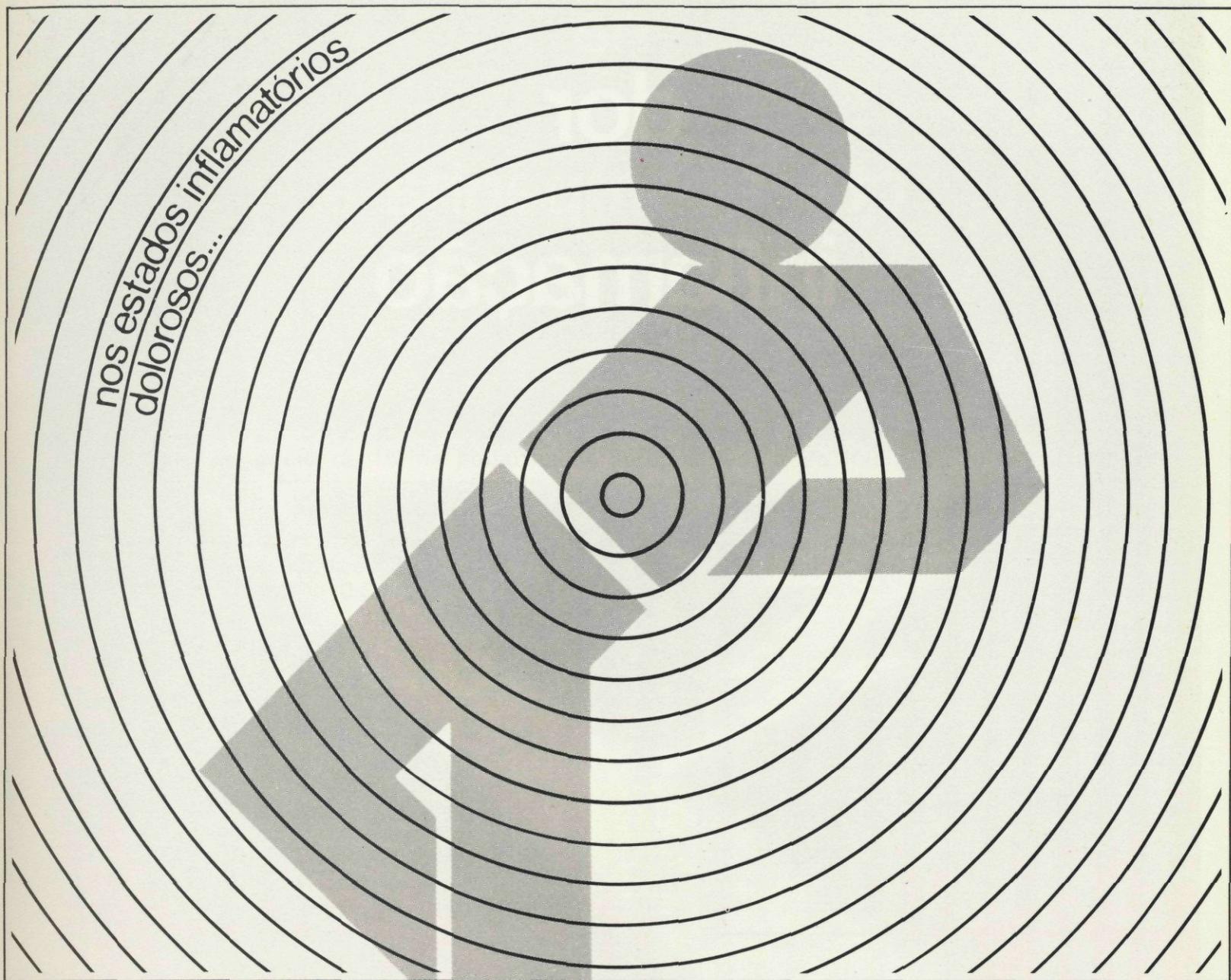
Para além destas análises, a cada doente foram ainda solicitados exames complementares julgados necessários para uma mais correcta avaliação da sua situação clínica.

A todos os doentes foram ainda efectuados radiogramas do torax (PA e de perfil), simples do abdomen, e da coluna cervical nas projecções de frente, perfil neutro e perfil em hiperflexão centrando C₂, para detecção de eventual sub-luxação atlóido-odontoideia. Foram também efectuados radiogramas das várias articulações atingidas em cada caso particular e da bacia em todos.

Considerámos a existência de sub-luxação atlóido-odontoideia quando a distância entre a face anterior da apófise odontoideia do axis e a face posterior do arco anterior do atlas foi superior a 2,5 milímetros²⁰.

A todos os doentes foi efectuado, pelo menos, um electrocardiograma, e em 16 doentes foi efectuado um ecocardiograma, utilizando as vias habituais²¹.

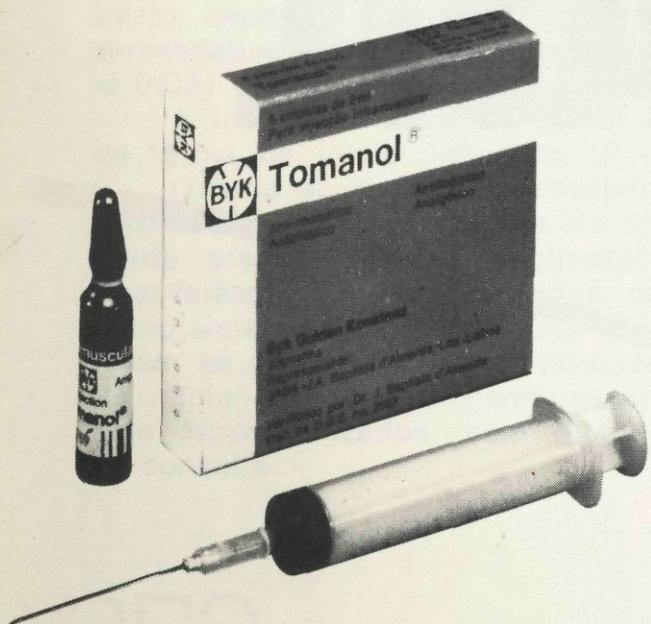
Em 13 doentes efectuámos biópsia fechada da membrana sinovial, sendo 10 com forma de início oligoarticular, 2 com forma de início sistémica e 1 com forma de início poliarticular seronegativa. As articulações biopsadas foram a do joelho em 8 casos,



Tomanol[®]

injectável

o bom início dum tratamento anti-reumático seguro e eficaz



Tomanol ampolas contendo 240 mg de Isopirina e 130 mg de sal sódico de Phebuzine por ml de solução.

Apresentação:

Caixa com 5 ampolas de 2 ml - P. V. P. 203\$50



Byk Gulden
Pharmazeutika Konstanz
República Federal da Alemanha

na
dor
que acompanha a
inflamação



® **RENGASIL**

ANALGÉSICO ANTI-INFLAMATÓRIO

RÁPIDO
EFICAZ

a tbio-trsica em 2 casos, e o ombro, o cotovelo e a coxo-femural em 1 caso cada. Na anlise estatstica dos resultados avalimos a significncia das diferenas observadas utilizando os testes T de Student, do qui quadrado e da probabilidade exacta de Fisher. Os nveis de significncia considerados foram: $P > 0,05$ = no significativo; $P < 0,05$ = provavelmente significativo; $P < 0,01$ = significativo; $P < 0,001$ = muito significativo.

RESULTADOS

Estudmos 85 doentes, 42 do sexo masculino e 43 do sexo feminino (Quadro I), divididos quanto  forma de incio em 4 grupos: o de incio de forma poliarticular seronegativa, o de incio de forma poliarticular seropositiva, o de incio de forma sistmica e o de incio de forma oligoarticular.

A forma de incio poliarticular seronegativa observou-se em 21 doentes, sendo a sua idade de incio (mdia = 8,7 anos) significativamente diferente das idades de incio das formas poliarticulares seropositiva (mdia = 11,9 anos; $P < 0,02$) e sistmica (mdia = 4,7 anos; $P < 0,01$).

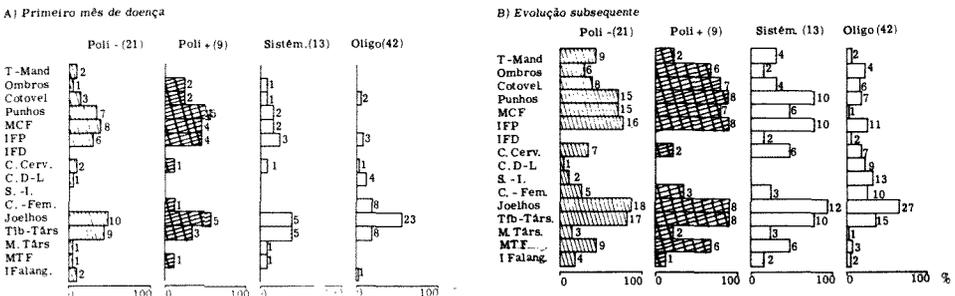


Fig. 1 — Articulaes atingidas no primeiro ms de doena (A) e subsequentemente (B) nas 4 formas de incio consideradas. O comprimento de cada barra  proporcional  percentagem de crianas com a articulao atingida dentro de cada forma de incio, encontrando-se  frente de cada barra o nmero de doentes com a articulao atingida. Articulaes: T — Mand = temporo-mandibulares; Ombros; Cotovl = cotovelos; Punhos; MCF = metacarpo-falngicas; IFP = inter-falngicas proximais; IFD = inter-falngicas distais; C. Cerv. = coluna cervical; C. D-L = coluna dorsal e/ou lombar; S-I = sacro-ilacas; C.-Fem = coxo-femorais; Joelhos; Tib-Trs = tbio-trsicas; MTF = meatarso-falngicas; IFalng = inter-falngicas dos dedos dos ps.  de salientar o facto de 4 dos 13 doentes com incio sistmico no terem nenhuma articulao atingida no primeiro ms de doena.

A idade de incio dos 9 doentes com forma de incio poliarticular seropositiva  significativamente diferente das idades de incio das formas poliarticulares seronegativa, como vimos, e da sistmica ($P < 0,05$).

A idade de incio da forma sistmica  inferior s de todas as outras formas de incio, tendo a diferena significado estatstico em relao a todas elas (poliarticular seronegativa — $P < 0,01$; poliarticular seropositiva — $P < 0,05$; oligoarticular — $P < 0,02$).

A idade de incio da forma oligoarticular apenas  significativamente diferente da de forma de incio sistmica ($P < 0,02$).

Quanto ao padro de envolvimento articular no primeiro ms de doena (Fig. 1-A), verificmos que nas formas de incio poliarticular (seronegativa e seropositiva) h um ntido predomnio do atingimento das articulaes das mos (metacarpo-falngicas e inter-falngicas proximais), dos punhos, dos joelhos e das tbio-trsicas. Na forma de incio sistmica as articulaes mais frequentemente atingidas no primeiro ms de doena foram as dos joelhos e as tbio-trsicas (5/13 = 38%). Quatro doentes com esta forma de incio no tiveram nenhuma articulao atingida no primeiro ms de doena, tendo sido laparotomizados, com finalidade diagnstica, antes de serem observados na nos-sa consulta.

Na forma oligoarticular os joelhos foram, de longe, as articulações mais frequentemente atingidas no primeiro mês de doença ($23/42 = 55\%$), seguidas pelas coxo-femorais ($8/42 = 19\%$) e pelas tíbio-társicas ($8/42 = 19\%$), verificando-se pois haver nítida predominância das articulações dos membros inferiores.

Parecem-nos ser de salientar os seguintes factos: 1 — dois doentes com a forma de início poliarticular seronegativa tiveram as articulações temporo-mandibulares envolvidas desde o primeiro mês de doença; 2 — em todas as variantes da doença houve casos com envolvimento da coluna cervical desde o início, tendo mesmo num caso (Fig. 2) a doença sido iniciada por um torcicolo causado por artrite das articulações inter-apofisárias cervicais; 3 — as articulações coxo-femorais só foram atingidas desde o início num caso



Fig. 2 — LCV, doentes do sexo feminino, 8 anos de idade, com artrite crónica juvenil iniciada de forma poliarticular seronegativa aos 5 anos de idade, tendo sido a primeira manifestação da doença um torcicolo, devido ao envolvimento assimétrico das articulações inter-apofisárias cervicais. É nítida a inclinação da cabeça para o lado esquerdo e a rotação para o lado direito, bem como a discreta assimetria facial, devidas à contractura do esterno-cleido-mastoideu esquerdo.

poliarticular seropositivo e em 8 casos oligoarticular, e a coluna dorsal e/ou lombar em 1 caso de início poliarticular seronegativo e 4 casos de início oligoarticular.

Analisando o envolvimento articular durante a evolução da doença (Fig.1-B) verificamos que as articulações dos membros superiores (ombros, cotovelos, punhos e mãos), juntamente com os joelhos, tíbio-társicas e metatarso-falângicas, são as mais frequentemente atingidas nas formas de início poliarticular seronegativa e poliarticular seropositiva.

Na forma sistémica as articulações mais frequentemente atingidas foram as dos punhos ($10/13 = 77\%$), mãos (77%), joelhos ($12/13 = 92\%$) e tíbio-társicas (77%).

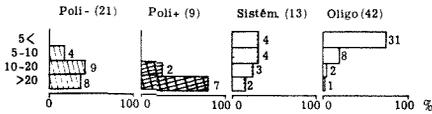
Na forma de início oligoarticular permaneceram os joelhos como as articulações mais frequentemente envolvidas ($27/42 = 64\%$), seguidos pelas tíbio-társicas ($15/42 = 36\%$), sacro-ílicas ($13/42 = 31\%$), inter-falângicas proximais ($11/42 = 26\%$) e coxo-femorais ($10/42 = 24\%$).

São de salientar os seguintes factos: 1 — Em 20% dos doentes ($17/85$) houve envolvimento das articulações temporo-mandibulares (43% na forma poliarticular seronegativa; 22% na forma poliarticular seropositiva; 31% na forma sistémica e 5% na forma oligoarticular); 2 — Em 26% dos doentes foi envolvida a coluna cervical (33% na forma poliarticular seronegativa, 22% na forma poliarticular seropositiva, 46% na forma sistémica e 17% na forma oligoarticular); 3 — Dos 10 doentes com envolvimento da coluna dorso-lombar, 9 tiveram início oligoarticular, tendo o mesmo sucedido com 13 dos 15 doentes com envolvimento das sacro-ílicas.

Dividindo os doentes em 4 grupos, de acordo com o número máximo de articulações atingidas simultaneamente em qualquer momento da doença (Fig. 3) verificamos que 35 doentes (41%) tiveram menos de 5 articulações atingidas simultaneamente, 16 doentes (19%) tiveram entre 5 e 9 articulações atingidas simultaneamente, 16 doentes (19%) tiveram entre 10 e 20 articulações atingidas simultaneamente, e 18 doentes (21%) tiveram mais de 20 articulações atingidas simultaneamente.

É interessante referir que 81% dos doentes com início poliarticular seronegativo e 100% dos doentes com início poliarticular seropositivo tiveram 10 ou mais articulações atingidas simultaneamente, o que apenas aconteceu em 38% dos doentes com início sistémico e em 7% dos doentes com início oligoarticular.

Fig. 3 — Número máximo de articulações atingidas em cada caso, nas 4 formas de início consideradas. Considerámos 4 grupos: (<5) doentes com menos de 5 articulações atingidas simultaneamente; (5-10) doentes com 5 a 10 (exclusivé) articulações atingidas; (10-20) doentes com 10 a 20 articulações atingidas; (>20) doentes com mais de 20 articulações atingidas simultaneamente.



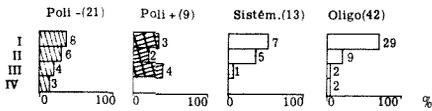
Por outro lado, 74% dos doentes com início oligoarticular e 31% dos doentes com início sistémico tiveram menos de 5 articulações atingidas simultaneamente durante toda a duração da doença.

Entrando em consideração com a **classificação da capacidade funcional articular de Steinbrock**¹³ verificamos (Fig. 4) que 47 doentes (55%) se encontram no estadio I, 22 doentes (26%) no estadio II, 11 doentes (13%) no estadio III, e 5 doentes (6%) no estadio IV.

Na forma de início poliarticular seronegativa 67% dos doentes estão nos estádios I/II, o que acontece com 56% dos doentes com forma de início poliarticular seropositiva, 92% dos doentes com forma de início sistémica (um dos quais contudo faleceu quando estava no estadio funcional articular I) e 90% dos doentes com forma de início oligoarticular.

Relativamente às **manifestações extra-articulares** da doença verificámos (Fig. 5) a existência de **febre** em 26 doentes (31%). Nos 13 casos de início sistémico verificámos

Fig. 4 — Estadio funcional articular nas 4 formas de início consideradas: Poli — = poliarticular seronegativa, Poli + = poliarticular seropositiva, Sistém = sistémica, Oligo = oligoarticular. O comprimento das barras é proporcional à percentagem de casos de cada forma de início que se encontra no estadio respectivo. A frente de cada barra encontra-se indicado o número de doentes correspondente.



a típica febre intermitente (Fig. 6) com picos febris quotidianos ou bi-quotidianos, atingindo temperaturas superiores a 39,5° C, em 10 doentes; nos 3 doentes restantes a febre foi remittente, não se atingindo a apirexia entre os picos febris. Em todos estes 13 doentes a febre teve duração superior a 2 semanas.

Nos restantes 13 doentes com febre, 7 com início poliarticular seronegativo e 6 com início oligoarticular, esta nunca atingiu valores superiores a 39° C e cedeu sempre facilmente aos anti-piréticos e anti-inflamatórios utilizados.

Observámos um **exantema** macular, por vezes máculo-papular, róseo ou cor de salmão, geralmente muito fugaz (durando por vezes apenas uma ou duas horas, nos dias em que surgia) e coincidindo na maior parte das vezes com os períodos de hipertermia, em 9 dos 13 casos de início sistémico (69%) e em nenhum dos restantes 72 doentes.

A localização do exantema foi variável em todos os doentes em que surgiu, tendo sido observado por nós no tronco (Fig. 7), nos membros (Fig. 8) e na face (Fig. 9). O exantema foi pruriginoso em apenas um caso.

Observámos **adenopatias generalizadas** em 18 doentes (21%), 3 com forma de início poliarticular seronegativa (14%), 1 com forma de início poliarticular seropositiva (11%), 9 com forma de início sistémica (69%) e 4 com a forma de início oligoarticular (10%).

Detectámos **hepatomegalia** indolor em 12 doentes (14%), tendo 2 a forma de início poliarticular seronegativa (10%), 2 a forma de início poliarticular seropositiva (22%) e 8 a forma de início sistémica (62%).

A **esplenomegalia** foi detectada em 10 casos (12%), sendo 1 de início poliarticular seronegativo (1/21 = 5%), 1 de início poliarticular seropositivo (1/9 = 11%) e 8 de início sistémico (8/13 = 62%).

Em 2 doentes com forma de início sistémica foi diagnosticada **pericardite** ecocardiograficamente (os resultados dos ecocardiogramas efectuados serão ulteriormente analisados).

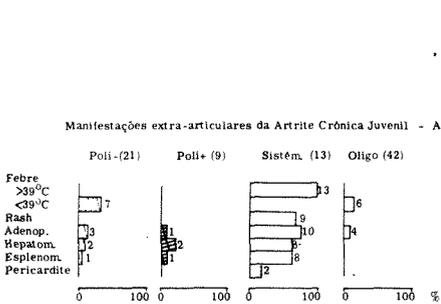


Fig. 5 — Manifestações extra-articulares da artrite crônica juvenil (com exceção das manifestações oculares).
 Febre: > 39° C = doentes com febre intermitente com pelo menos 1 pico diário superior a 39 C, com o mínimo de 2 semanas de duração.
 < 39° C = doentes com febre contínua não superior a 39° C e/ou com duração inferior a 2 semanas.
 Rash = exantema típico; Adenop. = adenopatias generalizadas; Hepatom = hepatomegalia; Esplenom = esplenomegalia; Pericardite.
 O comprimento de cada barra é proporcional à percentagem de doentes de cada forma de início com a manifestação respectiva. À frente de cada barra está indicado o número de doentes com a manifestação extra-articular respectiva em cada forma de início considerada.

Uma doente com forma de início poliarticular seropositiva tinha nódulos reumatóides na superfície de extensão dos ante-braços, junto aos cotovelos.

Em 14 doentes (16%) observámos alterações oculares. Estas foram constituídas por uveítes em 13 doentes (Quadro II) e queratoconjuntivite seca em 1 doente.

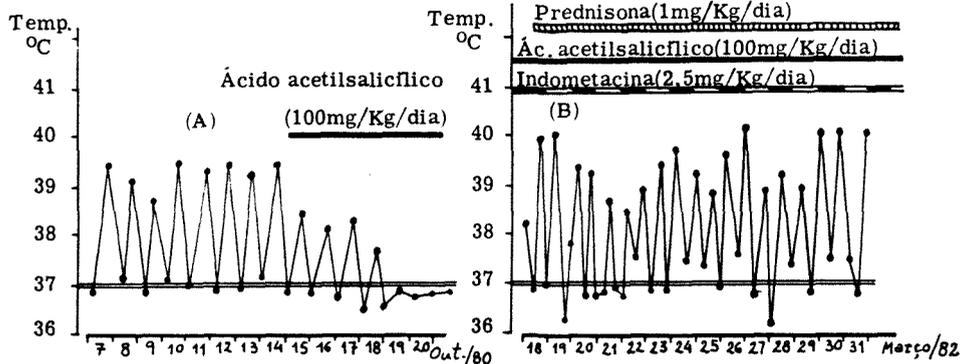


Fig. 6 — Gráficos da temperatura axilar de 2 doentes com artrite crônica juvenil de início sistêmico: (A) RAM, sexo masculino, 19 anos, com início aos 6 anos e evolução sistêmica (actualmente em remissão sem sequelas). Está documentada a boa resposta ao ácido acetilsalicílico na dose indicada. (B) GMC, sexo feminino, 11 anos, com início aos 10 anos e evolução sistêmica até ao óbito (ver texto). Ausência de alteração da curva febril apesar da terapêutica instituída (ácido acetilsalicílico + indometacina + Prednisona, nas doses indicadas).

A queratoconjuntivite seca observou-se numa doente adulta, de 53 anos de idade, com artrite reumatóide seropositiva e erosiva, iniciada aos 15 anos de idade de forma poliarticular, que sofria também de xerostomia, preenchendo portanto critérios²² para o diagnóstico de síndrome de Sjögren secundário.

As uveítes foram classificadas como crônicas em 11 doentes e agudas em 2 (Quadro II).

Em 8 dos 11 doentes com uveíte crônica esta foi detectada em exame oftalmológico de rotina, estando os doentes assintomáticos do ponto de vista ocular. Nos 3 doentes restantes houve discretos sintomas que motivaram a observação oftalmológica de urgência. (Fig. 10).

Dos 11 doentes com uveíte crônica, 7 tiveram início oligoarticular, 2 tiveram início sistêmico, 1 teve início poliarticular seronegativo e outro poliarticular seropositivo.

Dos 9 doentes com uveíte crônica em que foram determinados os anticorpos anti-nucleares, estes foram positivos em 7 (78%), o que aconteceu apenas em 11 (20%) dos restantes 56 doentes com artrite crônica juvenil em que foram determinados (Quadro III).

Em nenhum doente se observaram complicações da uveíte crônica, nomeadamente a queratite em banda, a catarata e/ou o glaucoma. Apenas uma doente, com oligoartrite ligeira iniciada aos 5 anos, e actualmente com 8 anos, que está em remissão do ponto

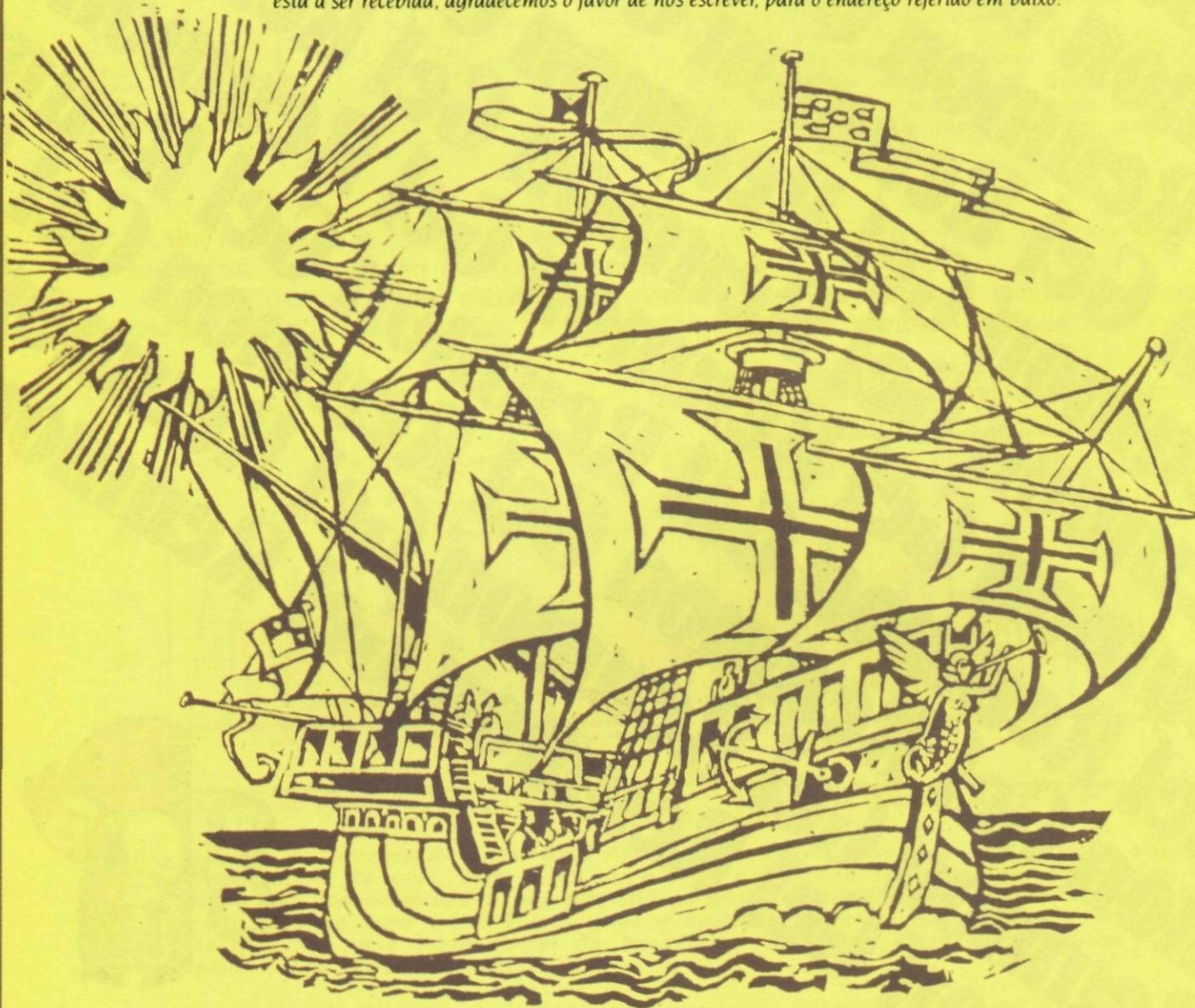
Reumon® Gel



O ANTI-INFLAMATÓRIO INVESTIGADO
PARA SER TÓPICO

OS DESCOBRIMENTOS PORTUGUESES

Queira-nos acompanhar na narração das viagens dos primeiros navegadores portugueses. Para o efeito vamos enviar pelo correio uma emissão única limitada, de elevada qualidade na pintura, ilustrada para esta série, com as caravelas daquele tempo. Para sabermos que a série está a ser recebida, agradecemos o favor de nos escrever, para o endereço referido em baixo.



Um potencial a descobrir por si.

BRUFEN Ibuprofen 400

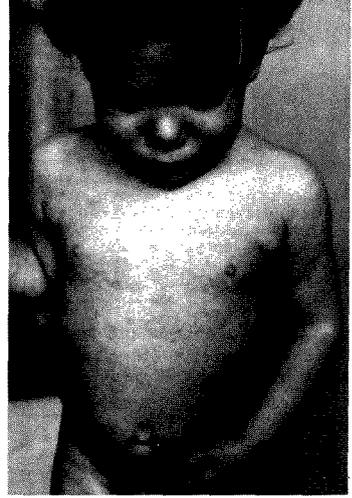


- 18 anos de experiência clínica
- acção analgésica comprovada
- posologia flexível
- excelente perfil de segurança, nos idosos

- bem tolerado em uso prolongado
- baixo risco de acumulação
- baixo risco de interacções medicamentosas

Informações sobre prescrição O Brufen (ibuprofen) é um fármaco anti-reumático não esteroide com actividade analgésica, anti-inflamatória e antipirética necessária para dominar a dor e a inflamação presentes nas artrites e em outras afecções. Uma das características mais importantes do Brufen é a incidência excepcionalmente baixa de efeitos laterais em relação com o seu uso. As investigações laboratoriais realizadas durante os ensaios clínicos com o Brufen não mostram qualquer alteração significativa dos parâmetros hemáticos, urinários ou bioquímicos. Tem-se mesmo verificado uma boa tolerância para o Brufen em doentes que manifestavam fortes reacções gastrointestinais ao tratamento com outros anti-reumáticos. **Composição** Brufen 400: grageias a 400 mg de ibuprofen. **Indicações** Artrite reumatoide, osteoartrite e outras manifestações reumáticas, tais como espondilite anquilosante, doença de Still, reumatismo muscular, lombalgias, prolapso discal, lesões dos tecidos moles, lesões traumáticas e desportivas; dismenorria, dor pós-tractiva, dor pós-operatória e outras situações dolorosas de intensidade moderada. **Efeitos laterais** A incidência de efeitos laterais é muito baixa; foram apenas referidos casos isolados de sintomas dispépticos, erupção cutânea e, no caso dos supositórios, irritação local passageira. **Posologia** A dose inicial recomendada é de 1200 a 2400 mg/dia, em 3 fracções, ou seja, 3 a 6 grageias de Brufen 400. A dose de manutenção a administrar depois de obtido o êxito desejado, oscila entre 400 a 1200 mg/dia de Brufen 400. O tratamento combinado (via oral + rectal) está particularmente indicado quando as dores são de predomínio nocturno e/ou intensa rigidez matinal. Realiza-se em regra introduzindo um supositório ao deitar, complementarmente à medicação oral acima referida. **Apresentação** BRUFEN 400 Emb. 50 grageias 580\$00 Emb. 100 grageias 1035\$00 Brufen apresenta-se ainda em embalagens de 100 grageias doseadas a 200 mg (Esc. 560\$00) e em 12 supositórios a 500 mg (Esc. 300\$00)

Fig. 7 — ACE, Doente do sexo feminino, 3 anos de idade, com forma de início sistémica iniciada aos 18 meses de idade, que apresentava exantema macular, com dimensões variáveis de 2 mm a 1 cm de diâmetro, sendo os seus elementos arredondados, surgindo predominantemente no tronco, com carácter fugaz, por vezes durante os períodos febris, mas também em períodos de apirexia.



de vista articular mas mantem 1 a 3 episódios de uveíte por ano, ficou com ligeira diminuição da acuidade visual.

Em 2 doentes (Quadro II) foi posto o diagnóstico de **uveíte anterior aguda**, surgida por episódio súbito de «olho vermelho», com injeção predominantemente ciliar, acompanhada de dor ocular e turvação da visão, sendo o exame oftalmológico confirmativo, ao detectar fenómeno de Tyndall na câmara anterior do olho na observação com lâmpada de fenda. Ambos os doentes, 1 com forma de início poliarticular seronegativa e outro com forma de início oligoarticular, evoluíram para espondilite anquilosante.

Observámos **diminuição generalizada do crescimento** corporal em 4 doentes (5%), 1 com forma de início poliarticular seronegativa, 2 com forma de início sistémica e 1 com forma de início oligoarticular. Todos estes doentes evoluíram para poliartrite seronegativa extensa, com mais de 20 articulações envolvidas, tendo 3 deles sido tratados com corticóides antes de serem observados na nossa consulta.

Observámos **alterações localizadas do crescimento ósseo** em 7 doentes (8%): 1 doente com forma de início poliarticular seronegativa, com hipodesenvolvimento dos



Fig. 8 — GMC, Doente do sexo feminino, 11 anos de idade, com forma de início sistémica iniciada aos 10 anos de idade, que apresentava exantema macular eritematoso, muito fugaz, e que surgia apenas durante os picos febris. (Esta doente faleceu aos 11 anos de idade, tendo mantido durante toda a duração da doença manifestações sistémicas, apesar da terapêutica anti-inflamatória não-esteróide e este-róide utilizada (ver texto para mais detalhes).

QUADRO II

	Poli— (21)	Poli+ (9)	Sist (13)	Oligo (42)	Total (85)
Uveite Cr.	1	1	2	7	11
Uveite Ag.	1	—	—	1	2 (EA)

Manifestações oculares nas quatro formas de início consideradas, poliarticular seronegativa (Poli—), poliarticular seropositiva (Poli+), sistêmica (Sist.) e oligoarticular (Oligo). Entre parêntesis encontra-se o número de doentes com cada uma das formas de início. A maior parte dos casos de uveite crônica (Uveite Cr.) surgiu na forma de início oligoarticular. Os 2 casos de uveite aguda (Uveite Ag.) surgiram em doentes que vieram a desenvolver espondilite anquilosante (EA).

membros inferiores por ossificação precoce das cartilagens de conjugação; 1 doente com forma de início sistêmica, com braquidactilia (dedos dos pés) pela mesma razão; 5 doentes com forma de início oligoarticular com aumento assimétrico de crescimento das epífises adjacentes às articulações do joelho (4 casos) (Fig. 11) ou tíbio-társica (Fig. 12) afectadas.

QUADRO III

	Com Uv. Cr. N.º (%)	Sem Uv. Cr. N.º (%)	Total
AAN +	7 (78)	11 (20)	18 (28)
AAN —	2 (22)	45 (80)	47 (72)
Total	9	56	65

Comparação da determinação dos anticorpos antinucleares (AA) nos doentes com uveite crônica (Uv. Cr.) em relação à restante população estudada. Verificamos que os anticorpos anti-nucleares são positivos em 78% dos doentes com uveite crônica e em apenas 20% dos doentes com artrite crônica juvenil sem uveite crônica.

Observámos **micrognatismo** em 6 doentes (7%) (Fig. 13) nos quais havia envolvimento das articulações temporo-mandibulares. Quatro tiveram início de forma poliarticular seronegativa ($4/21 = 19\%$) e 2 tiveram início sistêmico ($2/13 = 15\%$).

Verificámos a existência de valores de **hemoglobina** no sangue periférico inferiores a 9 g/dl em 8 doentes (9%), entre 9 e 11 g/dl em 18 doentes (21%), e superiores a 11 g/dl em 59 doentes (70%) (Quadro IV). Sete dos 8 doentes com valores de hemoglobina inferiores a 9 g/dl tiveram início sistêmico, e o oitavo teve início de forma poliarticular seronegativa.

A maior parte dos doentes (70%) teve valores de hemoglobina sempre superiores a 11 g/dl, facto que se verificou em todas as formas de início, com excepção da sistêmica em que apenas 31% dos doentes tiveram determinações de hemoglobina sempre superiores a 11 g/dl.

Sessenta e oito doentes (80%) tiveram **contagens de leucócitos** no sangue periférico entre 4 500 e 10 000/mm³, 8 doentes (9%) tiveram contagens de leucócitos entre 10 000 e 15 000/mm³, e 9 doentes (11%) tiveram contagens de leucócitos superiores a 15 000/mm³ (Quadro IV).

Oito dos nove doentes com leucocitose superior a 15 000/mm³ tiveram início sistêmico ($8/13 = 62\%$), tendo 6 deles tido várias determinações com valores superiores a 20 000 leucócitos/mm³, o que não aconteceu em nenhum doente com outras formas de início.

A grande maioria dos doentes com as formas de início poliarticular seronegativa (85%), poliarticular seropositiva (78%), e oligoarticular (90%), tiveram sempre contagens de leucócitos entre 4 500 e 10 000/mm³, o que aconteceu apenas em 38% dos casos com início sistêmico. Em nenhum caso se observaram contagens de leucócitos inferiores a 4 500/mm³.

QUADRO IV

	Poli — 17	Poli + 9	Sist. 13	Oligo 42	Total 85
Hemoglobina					
< 9 g	1	—	7	—	8
9 — 11 g	7	3	2	6	18
> 11 g	13	6	4	36	59
Leucócitos (X 10 ³ /mm ³)					
4,5 — 10	18	7	5	38	68
10 — 15	3	1	—	4	8
> 15	—	1	8	—	9
Plaquetas (X 10 ³ /mm ³)					
< 150	—	—	—	—	—
150 — 400	20	7	7	39	73
> 400	1	2	6	3	12
VS (mm na 1. ^a hora)					
< 20	8	3	3	19	33
20 — 50	9	3	3	13	28
> 50	4	3	7	10	24

Valores da hemoglobina em g/dl (menor valor registado), contagem de leucócitos por mm³ (maior valor registado), contagem de plaquetas por mm³ (maior valor registado), e velocidade de sedimentação eritrocitária (maior valor registado) nas 4 formas de início consideradas.

De salientar que 7 dos 8 casos de hemoglobina inferior a 9 g/dl tiveram forma de início sistémica, bem como 8 dos 9 casos de leucocitose superior a 15 000/mm³ (6 dos 8 casos de início sistémico tiveram mesmo leucocitoses superiores a 20 000/mm³) e 6 dos 12 casos de trombocitose. Também os valores de VS superiores a 50 mm foram percentualmente mais frequentes na forma de início sistémica que nas restantes.

Em 73 casos (86%) as contagens de plaquetas no sangue periférico situaram-se sempre entre os valores de 150 000 a 400 000/mm³, e em 12 doentes (14%) verificaram-se determinações superiores a 400 000/mm³. Em nenhum doente se observaram valores inferiores a 150 000/mm³ (Quadro IV).

Metade dos 12 doentes com trombocitose tiveram início sistémico (6/13 = 46%), 1 doente início poliarticular seronegativo (1/21 = 5%), 2 início poliarticular seropositivo (2/9 = 22%) e 3 início oligoarticular (3/42 = 7%).

Em relação aos valores mais elevados da velocidade de sedimentação eritrocitária (VS) observados em cada doente, dividimos a população estudada em 3 grupos: valores de VS sempre inferiores a 20 mm na 1.^a hora; valores de VS entre 20 e 50 mm na 1.^a hora; e valores de VS superiores a 50 mm na 1.^a hora (Quadro IV).

Trinta e três doentes (39%) tiveram valores de VS sempre inferiores a 20 mm, 28 doentes (33%) tiveram valores de VS entre 20 e 50 mm, e 24 doentes (28%) tiveram valores de VS superiores a 50 mm na 1.^a hora.

A forma de início sistémica foi a única em que mais de metade dos doentes (7/13 = 54%) tiveram VS com valores superiores a 50 mm na 1.^a hora.

A electroforese de proteínas séricas foi efectuada em 78 doentes, 18 com início poliarticular seronegativo, 9 com início poliarticular seropositivo, 13 com início sistémico, e 38 com início oligoarticular (Quadro V).

A electroforese foi normal em 18 doentes (18/78 = 24%). Apenas 1 doente, com forma de início poliarticular seronegativa e já falecido por insuficiência renal crónica causada por amiloidose renal, teve albuminémia inferior a 3 g/dl. Nos restantes doentes observou-se elevação das globulinas α_2 isoladamente em 24 (24/78 = 31%), das γ isoladamente em 9 (9/78 = 12%), das globulinas α_2 e γ conjuntamente em 25 (25/78 = 32%), e das globulinas α_2 , β e γ conjuntamente em 2 doentes (2/78 = 3%) (Quadro V).

A electroforese de proteínas séricas foi normal em 22% dos doentes com início poliarticular seronegativo, 11% dos doentes com início poliarticular seropositivo e 34% dos doentes com início oligoarticular. Nenhum doente com início sistémico tinha electroforese de proteínas normal.

QUADRO V

	Poli- (18)	Poli+ (9)	Sist. (13)	Oligo (38)	Total (78)
$\alpha_2 \nearrow$	4	3	6	11	24
$\gamma \nearrow$	3	3	1	2	9
$\alpha_2 + \gamma \nearrow$	6	1	6	12	25
$\alpha_2 + \beta + \gamma \nearrow$	1	1	—	—	2
N	4	1	—	13	18

Resultados das determinações da electroforese de proteínas séricas efectuadas em 78 doentes com as várias formas de início consideradas (entre parênteses à frente de cada forma de início encontra-se o número de doentes a que foi feita a electroforese de proteínas). Considerámos os valores das globulinas aumentados quando $\alpha_2 > 10\%$, $\beta > 15\%$ e $\gamma > 20\%$, com valores de proteínas totais normais. Nenhum caso de início sistémico (Sist.) tinha electroforese normal; apenas 1 dos 9 casos de início poliarticular seropositivo (Poli+) tinha electroforese normal. Nas formas de início poliarticular seronegativa (Poli-) e oligoarticular (Oligo) 20 a 30% das electroforeses são normais. A globulina mais frequentemente aumentada é a α_2 (61/78), seguindo-se-lhe a γ (36/76).

O título de anti-estreptolisina O (TAEO) foi determinado no início da doença em 53 doentes (Quadro VI). Considerando como normais valores inferiores ou iguais a 200 Unidades Todd²³, verificámos que 47% dos doentes tinham títulos elevados e que percentagens idênticas se observavam em todas as formas de início consideradas.

QUADRO VI

	Poli- (13)	Poli+ (6)	Sist. (9)	Oligo (25)	Total (53)
> 200	5	3	5	12	25
N	8	3	4	13	28

Valores da determinação do Título de anti-estreptolisina O em 53 doentes com artrite crónica juvenil. Entre parênteses à frente de cada forma de início encontra-se indicado o número de doentes a que foi determinado o TASSO. Considerámos normais (N) valores inferiores ou iguais a 200 Unidades Todd. Verificámos que em todas as formas de início consideradas cerca de 50% dos doentes tinham TASSO considerados anormais.

Os anticorpos anti-nucleares (AAN) foram determinados em 65 doentes, tendo sido positivos (i. é com valores superiores a 25 unidades/ml) em 18 doentes (28%), 1 com início poliarticular seronegativo, 3 com início poliarticular seropositivo, 2 com início sistémico e 12 com início oligoarticular (Quadro VII).

Nos doentes em que foram pesquisados, tiveram AAN positivos 8% dos doentes com início poliarticular seronegativo, 50% dos doentes com início poliarticular seropositivo, 15% dos doentes com início sistémico e 36% dos doentes com início oligoarticular. A maior percentagem de positividade, que foi de 78%, ocorreu no grupo de doentes em que foi detectada a existência de urveite crónica (Quadro III), como referimos oportunamente.

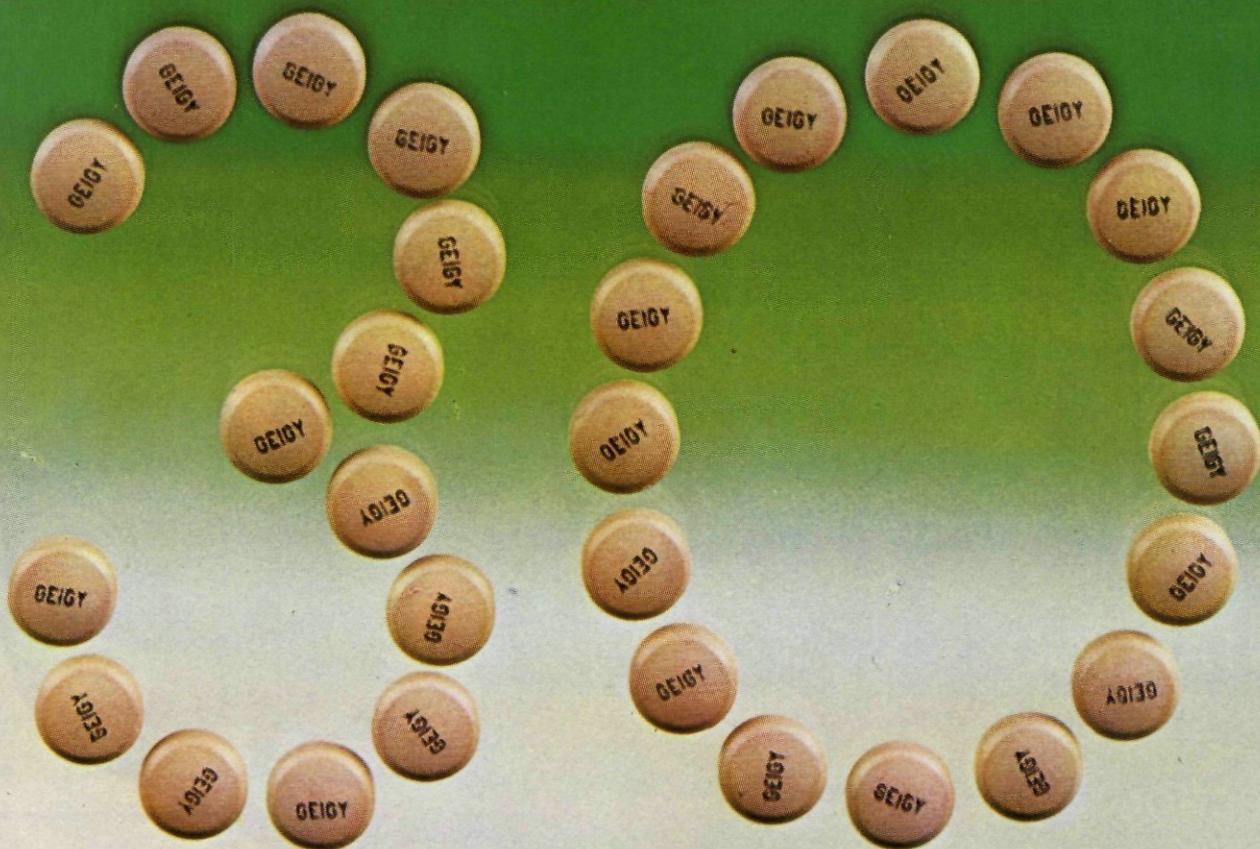
A pesquisa de complexos imunes circulantes foi efectuada em 31 doentes (Quadro VII), 7 com início poliarticular seronegativo, 3 com início poliarticular seropositivo, 8 com início sistémico e 13 com início oligoarticular, tendo sido positiva em 15 doentes ($15/31 = 48\%$). Foram positivos mais de 50% dos casos das formas poliarticular seropositiva e sistémica, e menos de 50% dos casos nas restantes formas de início (Quadro VII).

As fracções C₃ e C₄ do complemento sérico foram doseadas em 43 doentes, 9 com início poliarticular seronegativo, 5 com início poliarticular seropositivo, 10 com início

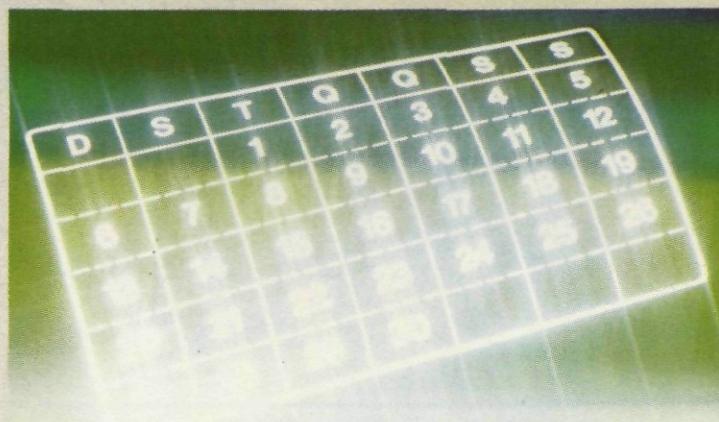
agora

mais comodidade

Voltaren Retard



drageias a 100 mg



**1 mês de tratamento
1 drageia/dia**

GEIGY

* Produção Nacional
S.M.S. 75% Desc.

Apresentação

Voltaren drageias a 50 mg. Embalagem de 20	575\$50
Voltaren Retard drageias a 100 mg. Embalagem de 10	516\$50
Voltaren Retard drageias a 100 mg. Embalagem de 30	1 200\$00*
Voltaren supositórios a 100 mg. Embalagem de 5	363\$00
Voltaren supositórios junior a 25 mg. Embalagem de 10	224\$00
Voltaren ampolas a 75 mg. Embalagem de 5	488\$50

Mobilisin[®]

creme

Terapêutica anti-reumática directa

- **ANTI-INFLAMATÓRIO**

Estabiliza a membrana dos lisossomas impedindo a libertação de enzimas.

(Inibe os enzimas lisossómicos e a hialuronidase)

- **REGENERADOR DO TECIDO CONJUNTIVO**

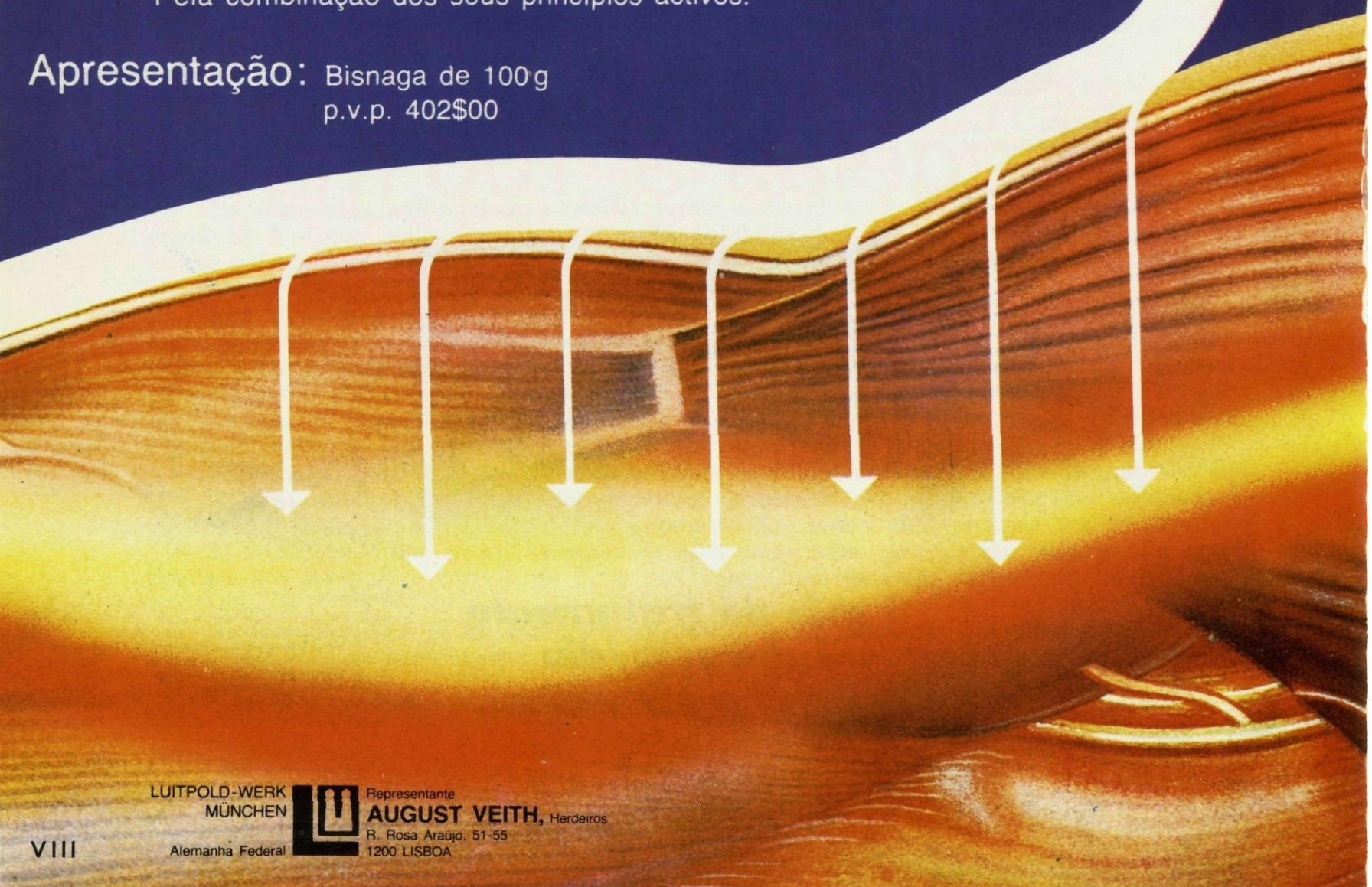
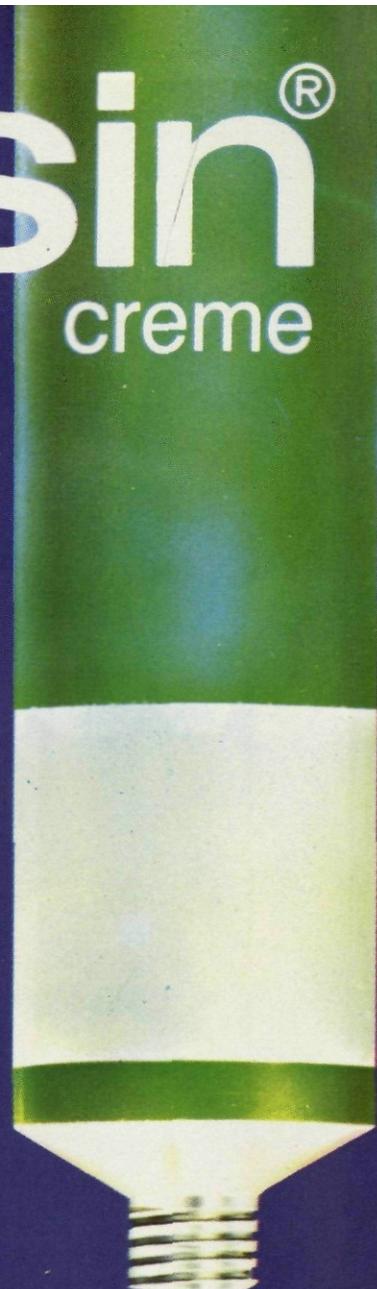
Intensifica a circulação sanguínea.

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

- **ANTÁLGICO**

Pela combinação dos seus princípios activos.

Apresentação: Bisnaga de 100g
p.v.p. 402\$00



LUITPOLD-WERK
MÜNCHEN



Representante
AUGUST VEITH, Herdeiros
R. Rosa Araújo, 51-55
1200 LISBOA

Alemanha Federal

QUADRO VII

	Poli —	Poli +	Sist.	Oligo	Total
AAN +	1	3	2	12	18
—	12	3	11	21	47
Im. C +	2	2	5	6	15
—	5	1	3	7	16
C ₃ ↗	—	—	4	3	7
N	9	5	6	16	36
C ₄ ↗	—	—	2	1	3
N	9	5	8	18	40
CH ₅₀ ↗	—	—	1	3	4
N	6	4	6	11	27
↘	—	1	—	—	1

Resultados da determinação dos anticorpos anti-nucleares (AAN) em 65 doentes, Imunocomplexos séricos (Im. C) em 31 doentes, e fracções do complemento: C₃ em 43 doentes, C₄ em 43 doentes, e CH₅₀ em 32 doentes. Os resultados estão expostos em relação às quatro formas de início consideradas poliarticular seronegativa (Poli —), poliarticular seropositiva (Poli +) sistémica (Sist.) e oligoarticular (Oligo). + = determinação positiva; — = determinação negativa; ↗ = valor acima do normal; N = valor dentro dos limites do normal; ↘ = valor abaixo do normal.

sistémico, e 19 com início oligoarticular (Quadro VII). Os seus valores foram normais em todos os casos com início poliarticular seronegativo e poliarticular seropositivo.

A fracção C₃ teve valores elevados em 4 doentes com início sistémico (4/10=40%), e em 3 doentes com início oligoarticular (3/19 = 16%). A fracção C₄ teve valores ele-

QUADRO VIII

Antig. (%)	N.º Contr. n.º	N.º ACJ n.º	(%)	Antig. (%)	N.º Contr. n.º	N.º ACJ n.º	(%)
A ₁ (21)	14	NS	7 (16)	B ₁₄ (11)	7	NS	7 (16)
A ₂ (44)	29	S	28 (65)	B ₁₅ (8)	5	NS	3 (7)
A ₃ (12)	8	NS	4 (9)	B ₁₆ (11)	7	NS	4 (9)
A ₉ (23)	15	NS	9 (21)	B ₁₇ (8)	5	NS	2 (5)
A ₁₀ (6)	4	NS	3 (7)	B ₁₈ (0)	—	—	(0)
A ₁₁ (14)	9	NS	3 (7)	B ₁₂ (2)	1	NS	1 (2)
A ₁₉ (19)	12	NS	1 (2)	B ₂₂ (5)	3	NS	1 (6)
A ₂₉ (8)	5	NS	3 (7)	B ₂₇ (6)	4	S	10 (23)
A ₃₀ (6)	4	NS	— (0)	B ₃₅ (18)	12	NS	9 (21)
A ₃₁ (2)	1	NS	— (0)	B ₃₇ (5)	3	NS	1 (2)
A ₃₂ (6)	4	NS	2 (5)	C ₁ (3)	2	NS	1 (2)
B ₅ (30)	20	S	5 (12)	C ₂ (17)	11	NS	1 (2)
B ₇ (12)	8	NS	3 (7)	C ₃ (15)	10	—	(0)
B ₈ (14)	9	NS	7 (16)	C ₄ (20)	13	NS	6 (14)
B ₁₂ (36)	24	NS	12 (28)	C ₅ (15)	10	NS	3 (7)
B ₁₃ (0)	—	—	(0)	C ₆ (6)	4	—	(0)

Prevalência de 11 antígenos do locus A, 15 antígenos do locus B e 6 antígenos do locus C em 66 dadores saudáveis do Centro de Histocompatibilidade de Lisboa, e em 43 doentes com artrite crónica juvenil. (Em ambos os grupos a tipagem HLA foi efectuada no mesmo laboratório). (Ver o texto para mais comentários). Legenda: Antig. = antígeno; N.º Contr. = número de dadores saudáveis com o antígeno; N.º ACJ = número de doentes com artrite crónica juvenil com o antígeno; NS = diferença sem significado estatístico; S = diferença estatisticamente significativa (S+ = P < 0,05; S+ = P < 0,01).

vados em 2 doentes com início sistémico (2/10 = 20%), e em 1 doente com início oligoarticular (1/19 = 5%). Nos restantes casos os valores estiveram dentro dos limites do normal. Em nenhum caso se verificou baixa das fracções C₃ e C₄ do complemento.

O complemento hemolítico total (CH₅₀) foi doseado em 32 doentes, 6 com início poliarticular seronegativo, 5 com início poliarticular seropositivo, 7 com início sistémico e 14 com início oligoarticular (Quadro VII).

Quatro doentes tiveram valores de CH₅₀ superiores ao normal, 1 com início sistémico (1/7 = 14%), e 3 com início oligoarticular (3/14 = 21%). Apenas 1 doente, com início poliarticular seropositivo, teve um doseamento de CH₅₀ ligeiramente inferior ao normal.

Foi efectuada a pesquisa dos antígenos HLA de 11 antígenos do locus A, 15 antígenos do locus B, e 6 antígenos do locus C em 43 doentes, 9 com início poliarticular seronegativo, 3 com início poliarticular seropositivo, 8 com início sistémico e 23 com início oligoarticular. Serviram de grupo testemunha 66 dadores saudáveis do Centro de Histocompatibilidade de Lisboa. O resumo dos resultados está exposto no Quadro VIII.

Assim, no locus A apenas o antígeno A₂ apresenta diferença estatisticamente significativa entre os 2 grupos, sendo a sua prevalência mais alta nos doentes com artrite crónica juvenil ($\chi^2 = 4,680$; $P < 0,05$).

No locus B o antígeno B₅ foi menos prevalente no grupo com artrite crónica juvenil que no grupo testemunha ($\chi^2 = 5,137$; $P < 0,05$), e o antígeno B₂₇ foi mais prevalente no grupo com artrite crónica juvenil ($\chi^2 = 6,877$; $P < 0,01$).

Dos 9 doentes tipados que vieram a desenvolver espondilite anquilosante, 7 tinham o antígeno B₂₇, sendo a diferença da sua prevalência significativa, quer em relação ao grupo testemunha ($\chi^2 = 32,547$; $P < 0,0005$), quer em relação aos restantes doentes com artrite crónica juvenil tipados que não evoluíram para espondilite anquilosante ($\chi^2 = 6,234$; $P < 0,02$). Por outro lado, o grupo constituído pelos doentes com artrite crónica juvenil, após exclusão dos 9 doentes tipados com espondilite anquilosante, tem prevalência do antígeno B₂₇ (9%) idêntica à do grupo testemunha (6%) ($\chi^2 = 0,263$; $P > 0,6$).

Foi também efectuada a tipagem HLA de sete antígenos do locus DR em 16 doentes com artrite crónica juvenil (2 com início poliarticular seronegativo, 7 com início sistémico, 1 com início poliarticular seropositivo e 6 com início oligoarticular), tendo servido como grupo testemunha um grupo de 66 dadores saudáveis do Centro de Histocompatibilidade de Lisboa. Os resultados, bem como a prevalência dos vários antígenos estudados nos 2 grupos, encontram-se sumarizados no Quadro IX.

Detectámos diferenças estatisticamente significativas na prevalência de 2 antígenos, o DR₄ ($\chi^2 = 9,991$; $P < 0,01$) e o DR₅ ($\chi^2 = 4,899$; $P < 0,05$), tendo ambos maior prevalência no grupo com artrite crónica juvenil que no grupo testemunha.

O número reduzido de doentes estudados impede-nos de analisar independentemente a prevalência dos vários antígenos nas 4 formas de início consideradas.

As radiografias da coluna cervical em perfil neutro e perfil em hiperflexão permitiram-nos detectar anquilose das inter-apofisárias cervicais em 12 doentes (12/85 = 14%) (Fig. 14) — 6 com início poliarticular seronegativo (6/21 = 29%), 3 com início sistémico

QUADRO IX

Antígeno	Número de controles	(%)	N.º de doentes com ACJ	(%)
DR ₁	20	(30)	NS 5	(31)
DR ₂	22	(33)	NS 5	(31)
DR ₃	31	(47)	NS 7	(44)
DR ₄	7	(11)	S 7	(44)
DR ₅	18	(27)	NS 4	(25)
DR ₆	4	(6)	S 3	(19)
DR ₇	15	(23)	NS 1	(6)

Resultados da tipagem HLA. Prevalência de 7 antígenos HLA DR em 66 dadores saudáveis (controles) do Centro de Histocompatibilidade de Lisboa e de 16 doentes com artrite crónica juvenil (ACJ). Legenda: NS = diferença sem significado estatístico; S = diferença estatisticamente significativa ($S^+ = P < 0,05$; $S^{++} = P < 0,01$). (Ver texto para mais comentários).

mico (3/13 = 23%), e 3 com início oligoarticular (3/42 = 7%) — e **sub-luxação atloido-odontoideia** em 5 doentes (5/85 = 6%), 1 de início poliarticular seropositivo (1/9 = 11%), 3 de início sistémico (3/13 = 23%), e 1 de início oligoarticular (1/42 = 2%) (Fig. 14-b, e 15).

Na forma de início oligoarticular as **alterações radiológicas** mais frequentes foram a tumefacção das partes moles e a osteoporose juxta-articular, adjacentes às articulações afectadas (Fig. 11, 12-b, e 16), não sendo também raro (5/42 = 12%) o crescimento assimétrico das epífises adjacentes às articulações atingidas (Fig. 11 e 12-b), cujo desenvolvimento é mais rápido que o das controlaterais.

As erosões são mais frequentes nas formas de início poliarticular seronegativa (8/21 = 38%) e poliarticular seropositiva (5/9 = 56%), podendo surgir também nas formas de início sistémico que evoluem para poliartrite seronegativa (2/13 = 15%). Na forma de início oligoarticular, excluindo os doentes com espondilite anquilosante, apenas 2 doentes que evoluíram para poliartrite seronegativa grave, apresentavam erosões (2/28 = 7%).

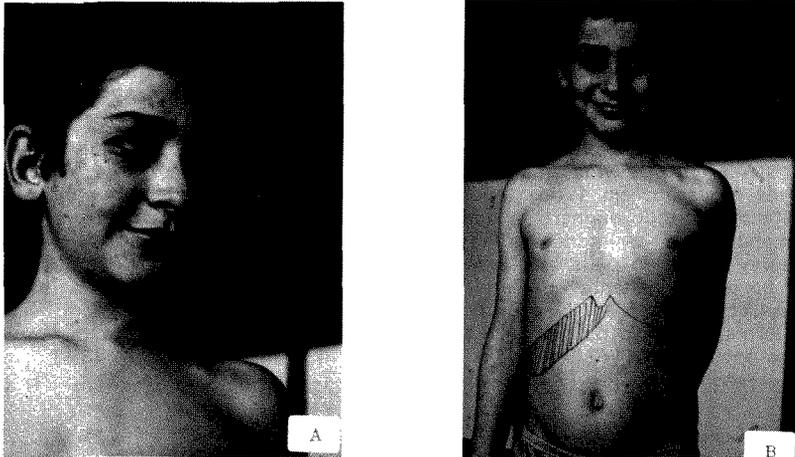


Fig. 9 — JSM, Doente do sexo masculino, 10 anos de idade, com artrite crónica juvenil iniciada aos 8 anos de idade, de forma sistémica. Em (A) observa-se o exantema macular róseo, evanescente, presente na face numa altura em que a temperatura axilar era de 39,3° C. Este doente teve também máculas no tronco e nos membros em outras ocasiões, tratando-se do único doente em que o exantema era frequentemente acompanhado de prurido. Em (B) dimensões do fígado e do baço.

Observámos anquilose óssea em 6 doentes (6/85 = 7%) — 4 com início poliarticular seronegativo (4/21 = 19%), e 2 com início oligoarticular (2/42 = 5%) que desenvolveram poliartrite extensa seronegativa (com mais de 10 articulações envolvidas simultaneamente).

As anquiloses observadas foram do carpo em 2 doentes, do tarso em 2 doentes (Fig. 17), e do joelho em 2 doentes (Fig. 18).

Em 1 doente, com início poliarticular e evolução dois anos depois para poliartrite grave seronegativa, verificámos, quando observámos o doente pela primeira vez, a existência de **luxação** das duas coxo-femorais e dos dois joelhos.

Detectámos **sacro ileíte radiológica** bilateral de graus III a V²⁴ em 16 doentes (16/85 = 19%), 14 dos quais (14/16 = 88%) evoluíram para espondilite anquilosante (Fig. 19), 1 tem doença de Crohn do colon acompanhada de espondilite cervical e sacro-ileíte, embora seja B₂₇ negativo (Fig. 20), e uma doente, com início poliarticular seronegativo, B₂₇ negativa, com fusão das inter-apofisárias cervicais e poliartrite periférica seronegativa com longa duração (Fig. 13, 14-A e 21).

Foram efectuados **ecocardiogramas** a 16 doentes, 5 com início poliarticular seronegativo, 1 com início poliarticular seropositivo, 5 com início sistémico e 5 com início oligoarticular. Apenas em 2 doentes com início sistémico foi detectado derrame pericárdico, tendo os restantes ecocardiogramas sido considerados normais.



Fig. 10 — RAM, Doente do sexo masculino, 19 anos de idade, com forma de início sistémica desde os 5 anos de idade (actualmente em remissão), que teve aos 14 anos de idade episódio de uveíte crónica bilateral, com cerca de 6 meses de duração, cujos únicos sinais eram uma discreta turvação da visão e injeção ciliar.

Efectuámos biópsia da membrana sinovial (Fig. 22) a 13 doentes, 10 com início oligoarticular, 2 com início sistémico e 1 com início poliarticular seronegativo.

As alterações histológicas mais frequentemente detectadas foram a proliferação das células sinoviais superficiais e a infiltração linfo-plasmocitária, por vezes esboçando a formação de folículos linfoides.

Analisando a evolução dos doentes das várias formas de início (Quadro X), verificamos que dos 21 doentes com início poliarticular seronegativo, 18 (86%) cursaram de forma idêntica ao seu início, tendo 1 doente falecido aos 19 anos de idade por insuficiência renal crónica devida a amiloidose secundária, e encontrando-se actualmente 5 em fase de remissão; em 1 doente diminuiu o número de articulações atingidas (de 5 para 3), tendo mantido oígoartrite durante cerca de 6 meses, antes de entrar em remissão (completamente assintomática há 3 anos). Outro doente evoluiu para espondilite anquilosante, mantendo poliartrite periférica extensa (com mais de 20 articulações atingidas), e no doente restante veio a ser diagnosticada uma doença de Crohn (este doente encontra-se actualmente em fase de remissão da sua poliartrite).

Na forma de início poliarticular seronegativa verificou-se na totalidade 1 óbito por amiloidose secundária ($1/21 = 5\%$) e 7 doentes em remissão ($7/21 = 33\%$).

Fig. 11 — Radiograma dos joelhos, de frente, de EAF, doente do sexo feminino, 11 anos de idade, com artrite crónica juvenil iniciada aos 4 anos por monoartrite do joelho direito, em que é visível a tumefacção das partes moles peri-articulares do joelho direito, bem como o aumento das dimensões das epífises distal do fémur e proximal da tibia, em relação às mesmas estruturas do joelho esquerdo.



Os 9 doentes com início poliarticular seropositivo (Quadro X) evoluíram de forma poliarticular seropositiva, encontrando-se actualmente 2 em remissão ($2/9 = 22\%$) induzida pela crisoterapia.

Dos 13 casos com início sistémico (Quadro X), em 8 as manifestações extra-articulares continuaram a ser o principal sinal de actividade da doença, embora 4 tivessem poliartrite e 4 oligoartrite concomitantemente. Destes 8 doentes 4 encontram-se actualmente em remissão e 1 faleceu após crise convulsiva, seguida cerca de 12 horas depois por arritmia cardíaca fatal (o exame necrópsico foi inconclusivo quanto à determinação da causa de morte). Nos restantes 5 doentes a doença evoluiu para poliartrite seronegativa, com ausência de manifestações sistémicas. Na forma de início sistémica verificou-se assim 1 óbito ($1/13 = 8\%$) e 5 remissões ($5/13 = 38\%$).

A forma de início oligoarticular foi aquela em que se observou evolução mais heterogénea. Assim, 5 dos 42 doentes vieram a desenvolver poliartrite seronegativa (12%), encontrando-se actualmente 2 em fase de remissão. Dos 21 doentes (50%) que manti-



PRÉMIO BIAL

Concurso destinado a premiar obras escritas sobre temas médicos, inéditas, visando como leitor principal o clínico geral.

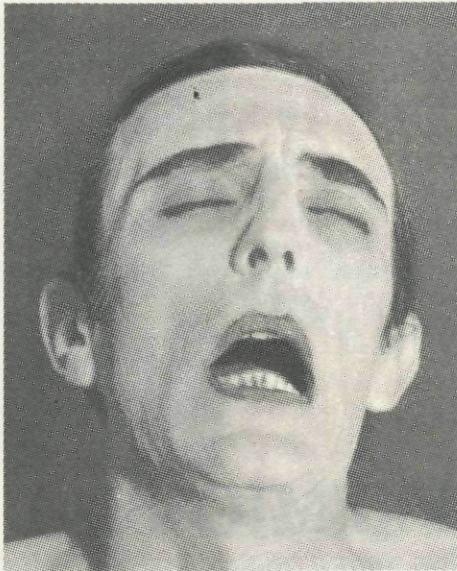
As obras candidatas deverão ser enviadas para BIAL até 31.12.84.

Serão apreciadas por um júri constituído por representantes dos conselhos científicos das faculdades de medicina portuguesas e um representante de BIAL.

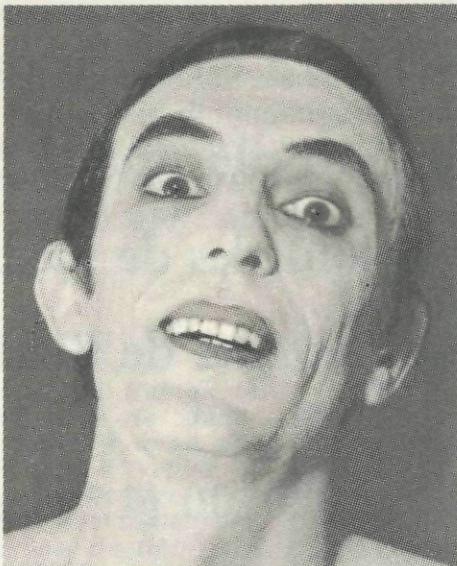
Os prémios no valor de 500.000\$00 (1.º classificado) e 200.000\$00 (2.º classificado) serão atribuídos em Abril de 1985.

O regulamento completo deve ser solicitado a BIAL.

Laboratórios **Bial**



QUANDO A **DOR** É **INTENSA**
O **ALÍVIO** DEVE SER **RÁPIDO**



Rantudil 60

ANTI-INFLAMATÓRIO ANTI-REUMATISMAL

Rantudil 60 - PVP - 1640\$00 SMS - 410\$00
Rantudil 30 - PVP - 911\$00 SMS - 227\$75

Bial

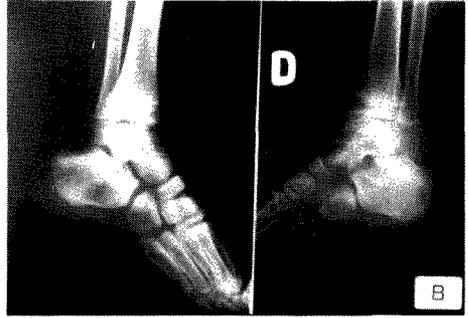
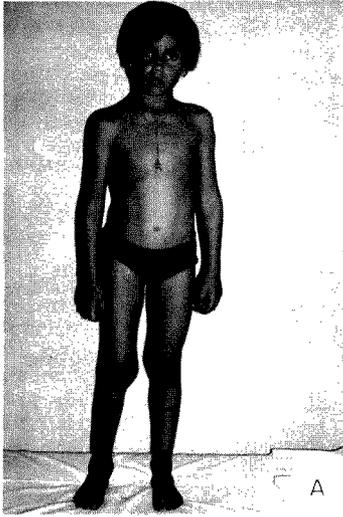
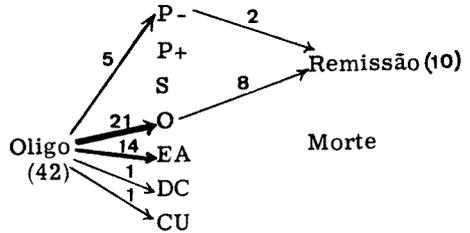
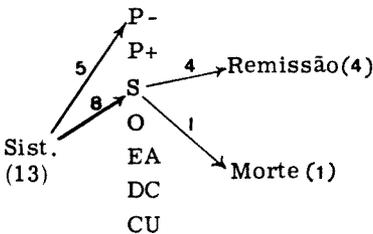
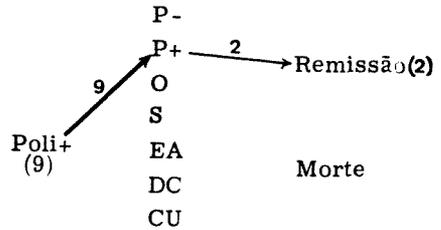
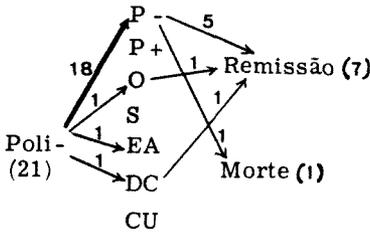


Fig. 12 — CMP, Doente do sexo masculino, 11 anos de idade, com doença iniciada aos 8 anos de forma oligoarticular (coxo-femural) + joelho + tíbio-társica atingidos à direita. (A) São visíveis as tumefacções da tíbio-társicas e do joelho direitos. (B) Radiograma das tíbio-társicas de perfil em que é nítida a osteoporose juxta-articular do lado afectado, e o aumento das dimensões do calcâneo e do astrágalo em relação aos mesmos ossos do lado esquerdo.

veram sempre envolvimento oligoarticular, 8 (8/42 = 19%) encontram-se agora em remissão, sem quaisquer sequelas articulares. Quatorze doentes (14/42 = 33%) evoluíram para espondilite anquilosante, 1 para doença de Crohn e 1 para colite ulcerosa. Dez doentes com início oligoarticular encontravam-se pois em remissão (24%), não se tendo verificado nenhum óbito nos doentes com esta forma de início.

QUADRO X



Evolução dos 85 casos de Artrite Crônica Juvenil estudados. Cada forma de início considerada (Poli — = poliarticular seronegativa; Poli+ = poliarticular seropositiva; Sist. = sistêmica; Oligo = oligoarticular) tem indicada entre parênteses o número de doentes respectivo. Considerámos 7 hipóteses de evolução: P — = poliartrite seronegativa; P + = poliartrite seropositiva (semelhante artrite reumatóide do adulto); O = oligoartrite; S = sistêmica (i. é. continuando as repercussões extra-articulares a constituir as principais manifestações da doença, embora podendo coexistir com poliartrite); EA = espondilite anquilosante; DC = doença de Crohn; CU = colite ulcerosa. Dentro de cada tipo de evolução indica-se ainda o número de doentes que estão em fase de remissão ou que faleceram. (Para mais comentários ver o texto).

No cômputo geral verificámos que, à data do encerramento do presente trabalho, 23 doentes se encontravam em fase de remissão ($23/85 = 27\%$), 2 doentes tinham falecido ($2/85 = 2\%$) e os restantes 60 doentes mantinham a doença em actividade ($60/85 = 71\%$). Em 15 doentes ($15/85 = 18\%$) a doença de base veio-se a revelar ser uma espondilite anquilosante (14 com início oligoarticular e 1 com início poliarticular seronegativo), em 2 doentes uma artrite associada à doença de Crohn ($2/85 = 2\%$), e em 1 doente uma artrite associada à colite ulcerosa ($1/85 = 1\%$).



Fig. 13 — Micrognatismo em 2 doentes adultas (55 e 63 anos) com artrite crónica juvenil iniciada de forma poliarticular seronegativa aos 12 e 13 anos, respectivamente, em que houve envolvimento precoce das articulações temporo-mandibulares.

Do plano terapêutico geral de todos os doentes fizeram parte o repouso das articulações atingidas quando em fase de inflamação aguda, durante a qual os doentes foram ensinados a efectuar contracções isométricas dos músculos adjacentes às articulações atingidas, seguido, tão depressa quanto possível, de fisioterapia com mobilização articular activa.

O ensino de um plano básico de exercícios, visando mobilizar diariamente as articulações na sua amplitude máxima constituiu também uma das nossas preocupações, bem como a explicação das potencialidades evolutivas da doença ao doente e/ou seus pais.

Os medicamentos anti-inflamatórios que utilizámos com mais frequência foram o ácido acetilsalicílico (na dose de 80 a 110mg/kg de peso/dia, dividida em 4 a 6 tomas diárias), o naproxen (em doses de 10 a 15 mg/kg de peso/dia, em duas tomas diárias) e a indometacina (em doses de 2,5 mg/kg de peso/dia, dividida em 2 tomas diárias). A indometacina foi apenas utilizada em duas situações: 1 — doentes com início sistémico em que a febre não respondeu à administração de ácido acetilsalicílico; 2 — doentes com espondilite anquilosante.

Utilizámos os sais de ouro em 11 doentes, e a D-penicilamina em 4 doentes, com formas de início poliarticular seronegativa ou poliarticular seropositiva, ou com outras formas de início — 2 com forma de início sistémica e 1 com forma de início oligoarticular — em que a doença evoluiu para poliartrite extensa grave. Dos 14 doentes que fizeram terapêutica de fundo (1 doente fez as duas drogas por intolerância inicial aos sais de ouro) conseguimos induzir remissão clínica e laboratorial em 6.

Observámos vários doentes com síndrome de Cushing iatrogénico por corticoterapia iniciada antes da nossa primeira observação. Só utilizámos a corticoterapia sistémica em algumas indicações restritas, nomeadamente na presença de manifestações sistémicas que não cederam às outras terapêuticas efectuadas (4 casos), na presença de envolvimento poliarticular extenso e grave (3 casos), e em alguns casos de uveíte crónica bilateral recorrente e grave (3 casos).

Utilizámos em quase todos os casos a prednisona, inicialmente numa dose matinal única ou em dias alternados; os doentes em que a terapêutica foi iniciada com uma dose diária foram passados a uma dose em dias alternados, logo que a situação clínica o permitiu.

Nos doentes com uveíte crónica utilizámos midríaticos (colírio de tropicamida a 0,5%) associados a corticosteróides tópicos (8 casos) ou sistémicos (3 casos).

DISCUSSÃO

Para o diagnóstico da doença, ou do síndrome, designado actualmente na Europa por Artrite Crónica Juvenil não existem critérios de diagnóstico, nem mesmo denominação, com aceitação generalizada em todo o Mundo.

Os primeiros critérios de diagnóstico aceites internacionalmente foram os de Ansell e Bywaters²⁵, tendo então a doença sido designada por doença de Still e, posteriormente, por poliartrite crónica juvenil²⁶, ficando a designação de doença de Still reservada para formas idênticas às descritas por Still⁴.

Posteriormente surgiram os critérios da American Rheumatism Association²⁷, tendo os Autores Americanos adoptado a designação de Artrite Reumatoide Juvenil e definido bem, principalmente na sua revisão de 1977²⁸, as formas de início da doença, as suas manifestações extra-articulares, e ainda uma lista de exclusões bastante ampla, que inclui a espondilite anquilosante de início juvenil, muitas vezes indistinguível do restante grupo de doentes nos primeiros anos da doença. Estes critérios, embora tendo a vantagem de definirem claramente várias formas de início e as manifestações extra-articulares associadas, têm quanto a nós três grandes limitações: 1.^ª Não propõem uma idade limite para o diagnóstico; 2.^ª Consideram 6 semanas como duração mínima da artrite para se poder estabelecer o diagnóstico, o que na opinião de outros autores, com os quais estamos de acordo, é tempo demasiado curto; 3.^ª Finalmente, a designação que adoptam — artrite reumatoide juvenil — não é considerada a mais adequada por muitos Autores, entre os quais se incluem alguns dos seus próprios proponentes²⁹.

Os critérios de diagnóstico da LECR/OMS¹, bem como a sua designação de artrite crónica juvenil são os que perfilhamos actualmente, embora estejamos certos de que, à medida que melhor se forem conhecendo o prognóstico e os marcadores das várias doenças abrangidas sob esta designação comum, a lista das suas exclusões terá tendência a aumentar, sendo previsível que num lapso de tempo mais ou menos longo esta designação lata venha a perder a sua razão de ser.

Dos nossos 85 casos, 21 iniciaram-se de forma poliarticular seronegativa (25%), 9 de forma poliarticular seropositiva (11%), 13 de forma sistémica (15%), e 42 de forma oligoarticular (49%), percentagens estas similares às de muitas outras séries publicadas^{10, 11, 30, 36}.

A relação entre os dois sexos no grupo total (42M/43F = 1/1) foi diferente da observada na maior parte dos estudos^{10, 11, 30, 43}, havendo contudo algumas séries publicadas com idêntica relação entre os dois sexos^{45, 46}.

Foi a forma de início oligoarticular a que contribuiu de forma mais importante na nossa casuística para o equilíbrio verificado na frequência da doença entre os dois sexos. Com efeito, enquanto que nos nossos doentes com forma de início oligoarticular houve franco predomínio do sexo masculino (24M/18F), o inverso sucedeu na maioria das séries publicadas^{10, 11, 30, 43}, facto para o qual não conseguimos encontrar uma explicação satisfatória.

A relação entre os dois sexos nas formas de início poliarticular seronegativa (14F/7M = 2F/1M), poliarticular seropositiva (8F/1M) é semelhante à referida por outros autores^{10, 11, 30, 36}. O predomínio do sexo masculino na forma de início sistémica (10M/3F = 3,3M/1F) que se observou foi também referido por vários Autores^{33, 37, 38, 41, 43, 48, 49}, embora com menor diferença do que a verificada por nós.

A média das idades de início é sobreponível à de outras séries^{10, 11, 30, 49}.

QUADRO XI

	N.º de casos	Sexos		Id. início (M ± 1 EPM)
		M	F	
Oligo — EA	28	14	14	7,9 ± 0,9
E A	14	10	4	13,7 ± 0,5
Total Oligo	42	24	18	9,9 ± 0,7

Sub-divisão da forma de início oligoarticular (Oligo) que evoluíram para espondilite anquilosante (EA) goarticular (Oligo) em 2 sub-grupos: um dos doentes e outro com os restantes doentes (Oligo — EA). Distribuição por número de casos, sexos e idades de início (média ± 1 erro padrão da média). Verifica-se que mais de 1/3 dos casos com forma de início oligoarticular evoluem para espondilite anquilosante, havendo neste sub-grupo de doentes nítida predominância do sexo masculino, e sendo a idade de início superior de forma estatisticamente significativa ($P < 0,001$) à dos doentes que não evoluem para espondilite anquilosante (sub-grupo Oligo — EA).

Analisando as idades de início das diferentes formas da doença (Fig. 23) não observamos o pico de incidência máxima entre os 1 e os 4 anos descritos por alguns Autores^{11, 43}.

Por outro lado, verificamos que em 8/13 doentes com início sistémico (62%), a doença começou antes dos 5 anos de idade, sendo a média das idades de início de 4,7 anos, números que estão de acordo com os de numerosas séries^{4, 10, 11, 30, 32, 37, 39, 41, 46, 49}.

Em apenas 1 dos 9 doentes com início de forma poliarticular seropositiva a idade de início foi inferior a 10 anos, sendo a média das idades de início de 11,9 anos, o que se verificou também em outras séries^{10, 11, 26, 30, 34}.

Na forma de início poliarticular seronegativa observámos um pico de incidência máxima entre os 3 e os 6 anos (9 casos), repartindo-se a idade de início dos restantes 12 casos entre os 9 e os 15 anos. A média das idades de início desta forma (8,7 anos) foi significativamente mais baixa que a da forma de início poliarticular seropositiva ($t = 2,758$; $P < 0,02$).

A forma de início oligoarticular, com uma média de idades de início de 9,9 anos, apresenta um nítido pico de incidência máxima entre os 13 e os 16 anos, o qual é essencialmente devido ao elevado número de espondilites anquilosantes iniciadas neste mesmo grupo etário. Com efeito, dos 18 casos de artrite crónica juvenil oligoarticular iniciados entre os 13 e os 16 anos (Fig. 23), 11 vieram a evoluir para espondilite anquilosante e um para doença de Crohn, com sacro-ileite e espondilite mas HLA B₂₇ negativo.

Analisando separadamente as médias das idades de início dos 14 doentes com forma de início oligoarticular que vieram a desenvolver espondilite anquilosante (média = 13,7 anos) e a dos restantes 28 casos, em que não se verificou esta evolução (média = 7,9 anos), (Quadro XI), verifica-se existir uma diferença estatisticamente significativa entre as duas médias ($t = 6,017$; $P < 0,001$). Este facto tem sido referido por vários autores^{10, 11, 30, 50, 56}, que observaram o início da espondilite anquilosante juvenil frequentemente por oligoartrite dos membros inferiores, iniciada geralmente após os 10 anos de idade^{50, 57}.

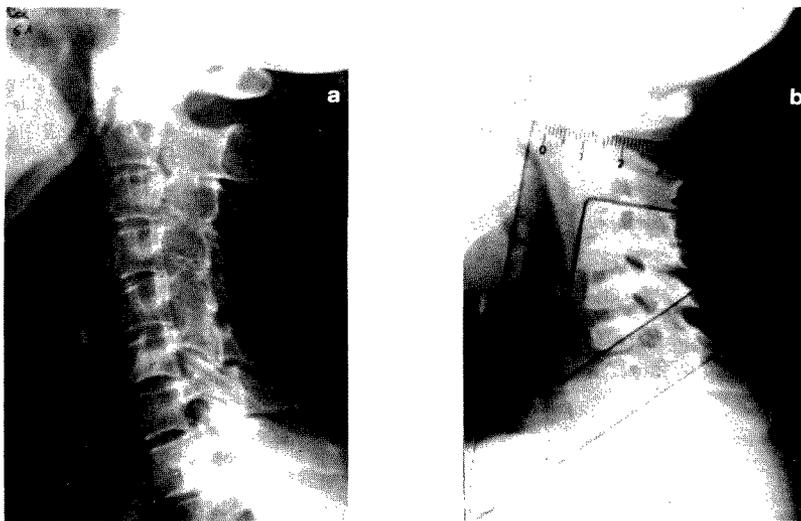
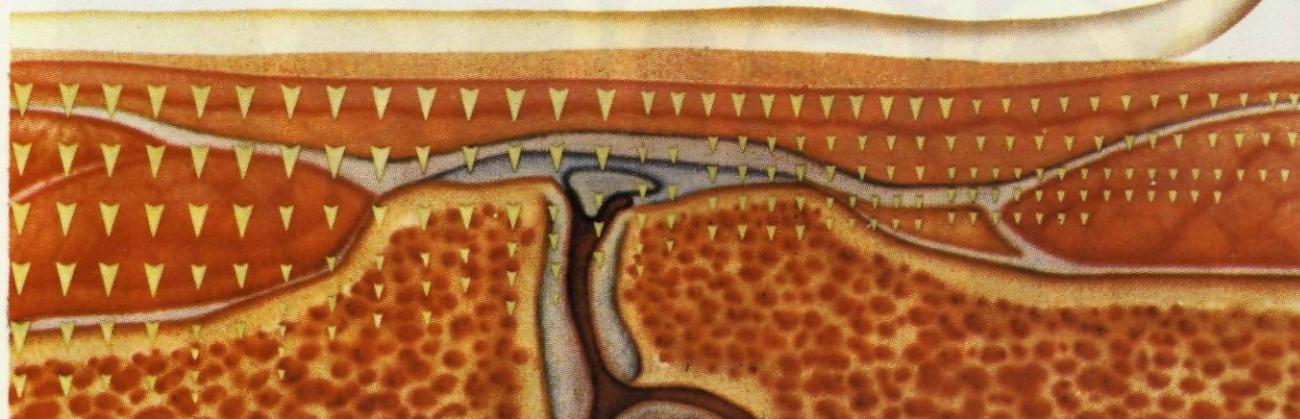


Fig. 14 — Radiogramas da coluna cervical de perfil: (a) CCP, doente do sexo feminino, 63 anos de idade, com doença iniciada aos 13 anos de idade de forma poliarticular seronegativa, que apresenta anquiose das articulações inter-apofisárias cervicais de C₂ a C₄. (b) JAE, doente do sexo masculino, 4 anos de idade, com doença iniciada aos 12 meses de idade, de forma sistémica. Neste radiograma, em hiperflexão, é visível a associação de anquiose das articulações inter-apofisárias posteriores (C₂—C₄ e C₅—C₇) com sub-luxação atlóido-odontoideia (distância entre a face posterior do arco anterior do atlas e a face anterior da apófise odontoideia do axis ligeiramente superior a 5 mm).

A reconhecida potência
da Indometacina
penetra rapidamente
da superfície da pele...

INDOCID[®]-GEL

(Indometacina, MSD)



...para o local da dor e da inflamação
nas afecções músculo-esqueléticas
agudas e crónicas

INDICAÇÕES

Para efeito analgésico e anti-inflamatório local, quando aplicado
topicamente:

- Artrose
- Tendinite
- Tenosinovite
- Peritendinite
- Epicondilite
- Periartrite escápulo-humeral
- Tumefacção e dor pós-traumática

POSOLOGIA E ADMINISTRAÇÃO

1 a 5 g na região afectada, 3 a 4 vezes por dia.

INDOCID-GEL pode também ser utilizado como tratamento adjuvante,
com outras formulações do INDOCID.

APRESENTAÇÃO: Bisnaga de 100 g

P.V.P. 810\$00

S.M.S. 202\$50

MSD
MERCK
SHARP &
DOHME

EM REUMATOLOGIA

Potência
controlada

CINOPAL[®]
FENBUFEN

1 Cápsula de manhã
2 Cápsulas à noite



Posologia ajustável de acordo com a situação

Lederle

CYANAMID

Caixas com 60 cápsulas
doseadas a 300 mg FENBUFEN
PVP 1160\$00
SMS 50%

Não observámos na forma de início oligoarticular o pico de incidência máxima das idades de início entre os 1 e 4 anos referido por vários Autores^{10, 11, 37, 43}, talvez por serem formas com melhor prognóstico articular, não necessitando por isso de apoio de uma consulta hospitalar especializada como a nossa.

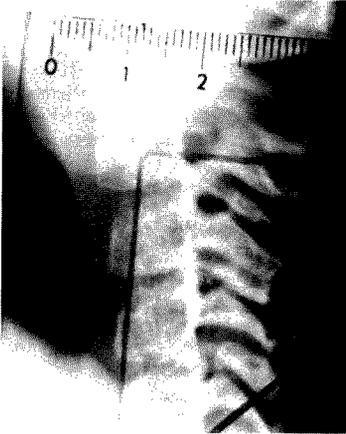


Fig. 15 — Radiograma da coluna cervical em projecção de perfil em hiperflexão, de PFB, doente do sexo masculino, 10 anos de idade, com artrite crónica juvenil iniciada de forma sistémica aos 3 anos de idade, que apresenta sub-luxação atlóido-odontóideia (distância atlas-odontóideia = 5 mm).

Manifestações articulares

Quanto ao padrão de envolvimento articular (Fig. 1) verificámos que nas formas de início poliarticular seronegativa e seropositiva as articulações atingidas, e a frequência relativa do seu envolvimento, são idênticas, quer no início, quer na evolução subsequente, com 2 excepções: 1.º O envolvimento das sacro-iliacas em 2 casos de início poliarticular seronegativo (um com espondilite anquilosante, e o outro com poliartrite periférica seronegativa — Figs. 13, 14a e 21), o que não se verificou em nenhum caso com início poliarticular seropositivo; 2.º O tipo de envolvimento cervical-cervicalgias devidas a artrite das inter-apofisárias posteriores, com anquilose destas articulações em 6 doentes, e cervicalgias devidas a espondilite anquilosante em 1 doente, na forma de início poliarticular seronegativa. Na forma de início poliarticular seropositiva 1 doente teve cervicalgias sem alterações radiológicas evidentes e em outra, assintomática, há sub-luxação atlóido-odontóideia.

Por outro lado, a percentagem de doentes com mais de 20 articulações atingidas simultaneamente (Fig. 3) é maior na forma de início poliarticular seropositiva (78%) do que na seronegativa (38%), sendo semelhante nas duas formas de início (33% na seronegativa e 44% na seropositiva) a percentagem de doentes com mau estado funcional articular (III/IV de Steinbrocker).

Na forma de início sistémica as articulações mais frequentemente envolvidas no início da doença foram os joelhos e as tíbio-társicas (38%). Na evolução subsequente da doença os joelhos (92%), os punhos, as inter-falângicas proximais, e as tíbio-társicas (77% cada) foram as articulações mais frequentemente atingidas. Só 2 doentes (2/13 = 15%), que fazem parte do grupo de 5 que evoluíram para poliartrite extensa; tiveram mais de 20 articulações atingidas simultaneamente (Fig. 3), e apenas 1 destes doentes (1/13 = 8%) se encontra classificado no estadio funcional articular III, estando os restantes actualmente nos estádios I/II (Fig. 4), com excepção da doente falecida, que se encontrava no estadio funcional articular I.

Resultados comparáveis aos nossos têm sido publicados por outros Autores^{34, 37, 43, 58}. Dois fatos são de salientar particularmente, em relação ao envolvimento articular na forma de início sistémica:

1.º A ausência de manifestações articulares no início da doença em 4 doentes (4/13 = 31%; ausentes nos primeiros 3 meses em 2 casos, artralguas discretas após o primeiro mês num caso, e cervicalgias surgidas do segundo ao quarto mês de doença em outro caso), facto que tem sido amplamente referido^{10, 11, 30, 31, 39, 41, 47, 49, 59}, e que

conjugado com existência de manifestações sistémicas e de febre alta, justificou a laparotomia exploradora, por suspeita de apendicite aguda (dores abdominais + leucocitose) em 1 caso, e de linfoma nos restantes 3 casos, todos antes de serem observados por nós pela primeira vez. Esta abordagem já referida na literatura médica⁶⁰, não é tão rara como se poderia pensar e está parcialmente justificada por um lado pelo mau estado geral que as crianças muitas vezes apresentam e, por outro lado, pela gravidade das hipóteses postas no diagnóstico diferencial (peritonite, abcesso intra-abdominal, linfoma⁶⁰).

2.º A alta percentagem de doentes com envolvimento da coluna cervical (46%) e das articulações temporo-mandibulares (31%), aspecto já referido por Still⁴ e confirmado posteriormente por outros autores^{30, 34, 37, 39, 41, 44, 46, 54, 61, 66}.

Na forma de início oligoarticular os joelhos foram as articulações mais frequentemente atingidas (Fig. 1), quer no início (23/42 = 55%), quer na evolução subsequente (27/42 = 64%), o que está de acordo com a experiência de outros Autores^{61, 63}.

Sete dos 8 doentes com envolvimento das coxo-femorais no primeiro mês de doença vieram a evoluir para espondilite anquilosante, o que aconteceu também nos 4 doentes com a coluna dorso-lombar envolvida no início da doença, e nos 5 restantes em que este segmento da coluna veio a ser atingido posteriormente.

Nenhum doente tinha sacro-ileite no início da doença, e 12 dos 13 doentes em que se veio a detectar sacro-ileite na evolução subsequente, foram posteriormente classificados como tendo espondilite anquilosante, tendo sido no 13.º diagnosticada uma doença de Crohn (Fig. 20).

Estes factos têm sido referidos por outros Autores^{11, 49, 50, 53, 54, 56}, podendo o envolvimento precoce das coxo-femorais, dentro do contexto de oligoartrite crónica envolvendo predominantemente articulações dos membros inferiores, ser considerado um marcador de possível evolução para espondilite anquilosante. O envolvimento precoce da coluna lombar, embora raro, permite desde logo prever o desenvolvimento futuro de espondilite anquilosante.



Fig. 16 — Radiograma da bacia de CMP (mesmo doente da Fig. 12), em que se encontra envolvida a coxo-femoral direita e em que é bem visível a osteoporose juxta-articular do iliaco e da extremidade proximal do fémur adjacentes à articulação.

Trinta e um doentes com início oligoarticular (31/42 = 74%) tiveram sempre menos de 5 articulações atingidas simultaneamente (Fig. 3), 8 doentes (8/42 = 19%) tiveram no máximo entre 5 e 9 articulações atingidas, e só 3 doentes tiveram 10 ou mais articulações atingidas simultaneamente (3/42 = 7%).

Trinta e oito doentes mantêm um bom estadio funcional articular (38/42 = 90%) — 29 no estadio I e 9 no estadio II — tendo apenas 4 doentes (4/42 = 10%) má função articular (estádios III/IV), 2 com espondilite anquilosante e envolvimento grave das coxo-femorais (estadio III), e 2 doentes que evoluíram para a poliartrite seronegativa extensa e destrutiva (estadio IV) — 1 destes últimos doentes encontra-se agora no estadio funcional II, após múltiplas correcções ortopédicas, estando a doença actualmente em fase de remissão. Estes dados são concordantes com a experiência de outros autores^{10, 11, 36, 39, 40, 45, 46}, que referem ser a forma de início oligoarticular a de melhor prognóstico no que se refere à capacidade funcional do aparelho locomotor e à vida.

De uma maneira geral, e fazendo uma apreciação global do envolvimento articular (Fig. 1) é curioso o facto, já referido por outros Autores^{30, 36, 37, 39, 41, 44, 49, 61, 62, 64, 66}, das **articulações temporo-mandibulares** estarem envolvidas em todas as formas de início, pre-

dominantemente nas formas de início poliarticular seronegativa (9/21 = 43%) e sistémica (4/13 = 31%).

Muitas vezes o envolvimento articular das temporo-mandibulares dá-se de forma assintomática^{64,66}, como aconteceu em alguns dos nossos doentes. Raramente pode mesmo haver anquilose da temporo-mandibular⁶⁷, sendo contudo mais frequente o micrognatismo^{68,70} resultante da destruição do núcleo de ossificação do côndilo mandibular, como verificámos em 6 dos nossos doentes (4 com início poliarticular seronegativo e 2 com início sistémico).

A **coluna cervical** foi também atingida em todas as formas de início, num total de 26% dos doentes (22/85). Em 5 doentes as cervicalgias iniciaram-se no primeiro mês de doença (Fig. 1), tendo mesmo em 1 doente (Fig. 2) o torcículo sido a primeira manifestação da doença. Este facto tem sido referido por vários Autores^{30, 34, 36, 37, 39, 41, 43, 44, 61, 71, 72} sendo considerado o envolvimento da coluna cervical, particularmente a anquilose das articulações inter-apofisárias, uma lesão característica deste grupo de doentes^{20, 78, 75}.

Em 4 dos nossos 6 casos de **micrognatismo** a lesão das temporo-mandibulares associou-se a anquilose das inter-apofisárias posteriores da coluna cervical, associação frequente^{39, 41, 61, 66, 72, 74} e que alguns autores⁷⁶ consideram poder dificultar bastante, ou mesmo impedir, a entubação endotraqueal necessária para a ventilação assistida durante a anestesia geral, quando os doentes necessitam de ser submetidos a intervenções cirúrgicas. Tal aconteceu com uma doente nossa, que foi submetida a uma intervenção cirúrgica de urgência por abdomen agudo, cuja dificuldade na entubação chegou a pôr em risco a viabilidade da intervenção com anestesia geral²⁰.

As articulações da coluna cervical e temporo-mandibulares são pois localizações cujo envolvimento é importante procurar atentamente (clínica e radiologicamente), por este ser frequente na artrite crónica juvenil e pela sua presença poder ser útil para o diagnóstico diferencial com outras situações (nomeadamente a febre reumática) por um lado, e poder condicionar um tipo de abordagem diferente quando é necessária a anestesia geral, por outro lado.

É também digno de ser mencionado o facto de, não obstante a duração da doença ser em média, de 9,3 anos, 81% dos doentes (69/85) terem boa função articular (estádios I/II de Steinbrocker).

Manifestações extra-articulares

A **febre** surgiu no início da doença em 26 doentes (26/85 = 31%), 13 com início sistémico (100%), 7 com início poliarticular seronegativo (7/21 = 33%), e 6 com início oligoarticular (6/42 = 14%), (Fig. 5).

Como já foi referido por vários Autores^{41, 59, 77}, a febre intermitente, com um ou dois picos quotidianos acima dos 39° C e apirexia ou temperatura sub-febril entre eles (Fig. 6), é tão característica da artrite crónica juvenil que tem utilidade no diagnóstico diferencial com a febre reumática. Este tipo de febre contudo só surge habitualmente nas formas de início sistémico, tendo já sido descrita por Still no seu artigo original⁴.

Os restantes doentes tiveram febre mais baixa, geralmente não ultrapassando os 39° C, contínua, e que cedia facilmente com a administração dos anti-inflamatórios utilizados no tratamento sintomático da artrite.

O **exantema** típico surgiu em 9 doentes com início sistémico (9/13 = 69%) (Figs. 7, 8, 9a) e caracterizou-se pelo aparecimento fugaz de máculas róseas ou eritematosas, com 0,5 a 2 centímetros de diâmetro, arredondadas, com localização variável de doente para doente, e no mesmo doente ao longo do tempo. Foi mais frequente nos membros e no tronco, mas apareceu também na face (em 2 casos), tendo sido pruriginoso em apenas 1 doente (Fig. 9). Surgiu, por via de regra, simultaneamente com o aparecimento da hiperpirexia, e como esta surge frequentemente à noite, o exantema apareceu também frequentemente na mesma altura, razão pela qual pode nunca ser visto pelo médico se a observação for sistematicamente efectuada de manhã, como acontece geralmente com os doentes internados. As características descritas estão de acordo com as observações de outros autores^{11, 30, 78, 79}.

Embora alguns Autores afirmem o contrário⁸⁰, na nossa casuística o exantema surgiu apenas na forma sistémica. Autores conceituados no campo da reumatologia pediátrica⁸¹ referem também a existência de exantema exclusivamente na forma de início sistémica.

As **adenopatias generalizadas** foram observadas em 18 doentes (18/85 = 21%), 10 com forma de início sistémica (10/13 = 77%), 3 com forma de início poliarticular seronegativa (3/21 = 14%), 1 com forma de início poliarticular seropositiva (1/9 = 11%) e 4 com forma de início oligoarticular (4/42 = 10%). As suas dimensões foram variáveis, de microadenopatias, até adenopatias com 1 a 2 cm de diâmetro, facilmente visíveis na região inguinal, como sucedeu em 1 dos doentes com início sistémico. Em 5 dos 10 casos de início sistémico com poliadenopatias eram palpáveis adenopatias epitrocleares.

Estes achados são concordantes com os de outros Autores^{10, 11, 49, 80}.

A **hepatomegalia** (12/85 = 14%) e a **esplenomegalia** (10/85 = 12%) surgiram cada uma em 8 doentes com início sistémico (8/13 = 62%), em percentagens bastante mais baixas nas formas de início poliarticular seronegativo (hepatomegalia — 10%; esplenomegalia — 5%) e poliarticular seropositiva (hepatomegalia — 22%; esplenomegalia — 11%), e em nenhum doente com início oligoarticular, o que está de acordo com a experiência de outros Autores^{10, 11, 30, 49, 80}.

A existência de **pericardite** foi comprovada ecocardiograficamente em apenas 2 doentes com início sistémico, nos quais não havia evidência clínica ou electrocardiográfica da sua existência. Para além da pericardite^{82, 85} que, muito raramente, pode levar a tamponamento cardíaco⁸⁶, podem surgir outras manifestações cardíacas como a miocardite^{87, 88} e mesmo valvulopatias^{89, 90, 91, 92}. A manifestação cardíaca mais frequente é contudo, de longe, a pericardite, que surge em cerca de 3% dos casos, a maioria dos quais de início sistémico⁹¹.

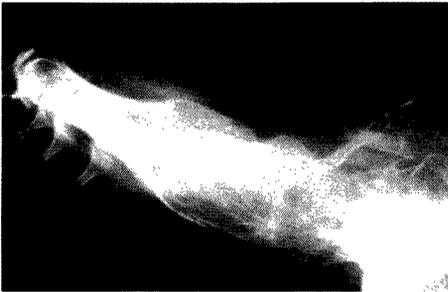


Fig. 17 — Radiograma do tarso de MIS, doente do sexo feminino, 20 anos, com doença iniciada aos 6 anos de forma poliarticular seronegativa, que tem tido evolução grave, com tratamentos intermitentes por motivos sócio-económicos. É visível a anquilose óssea do tarso e da articulação tibio-társica.

A miocardite e as valvulopatias surgem em menos de 1% dos casos, sendo algumas delas possivelmente causadas por febre reumática coexistente⁹¹ ou devidas à espondilite anquilosante, nos casos de insuficiência valvular aórtica⁸⁹.

A nossa experiência confirma a raridade, referida por outros Autores⁹³, do **síndrome de Sjögren** neste grupo etário. Efectivamente, a única doente em que este diagnóstico foi posto tinha uma artrite reumatoide seropositiva e erosiva, de longa evolução, em tudo idêntica à doença do adulto e iniciada aos 15 anos. Tal como aconteceu com essa doente, o síndrome de Sjögren aparece quase sempre associado a formas seropositivas de artrite crónica juvenil⁹³.

Como tem sido referido por vários Autores^{94, 100} a manifestação ocular mais frequente e característica da artrite crónica juvenil é a **uveíte crónica**, que surge em 8 a 17% dos casos, e cujo curso clínico é habitualmente insidioso, não referindo o doente frequentemente quaisquer sintomas, até surgir a diminuição da acuidade visual devida às suas possíveis complicações, como a queratite em banda, a catarata, o glaucoma e as sinéquias posteriores, entre outras.

Dos nossos 11 doentes com uveíte crónica (11/85 = 13%), 7 tiveram início oligoarticular, 2 sistémico, 1 oligoarticular seronegativo e 1 poliarticular seropositivo, não tendo a maioria referido quaisquer sintomas. Na verdade, 8 destes 11 casos foram detectados em exame oftalmológico de rotina. Apenas uma doente ficou com ligeira diminuição da acuidade visual, como secura da sua uveíte crónica. Os sexos (6M/5F) e as idades de início (média = 6,6 anos) deste grupo de doentes não diferem estatisticamente dos da forma oligoarticular, não se tendo verificado o predomínio do sexo feminino referido por outros Autores^{10, 11, 94, 96, 99}.

Um achado importante referido por alguns Autores^{10, 11, 99, 101} e confirmado neste

**NAS AFECÇÕES
DEGENERATIVAS,
INFLAMATÓRIAS
E TÓXICAS
DO SISTEMA NERVOSO
CENTRAL E PERIFÉRICO**

TRIVIDOR®

uma convergência
qualitativa e quantitativa
para uma actuação eficaz

B₁

B₆

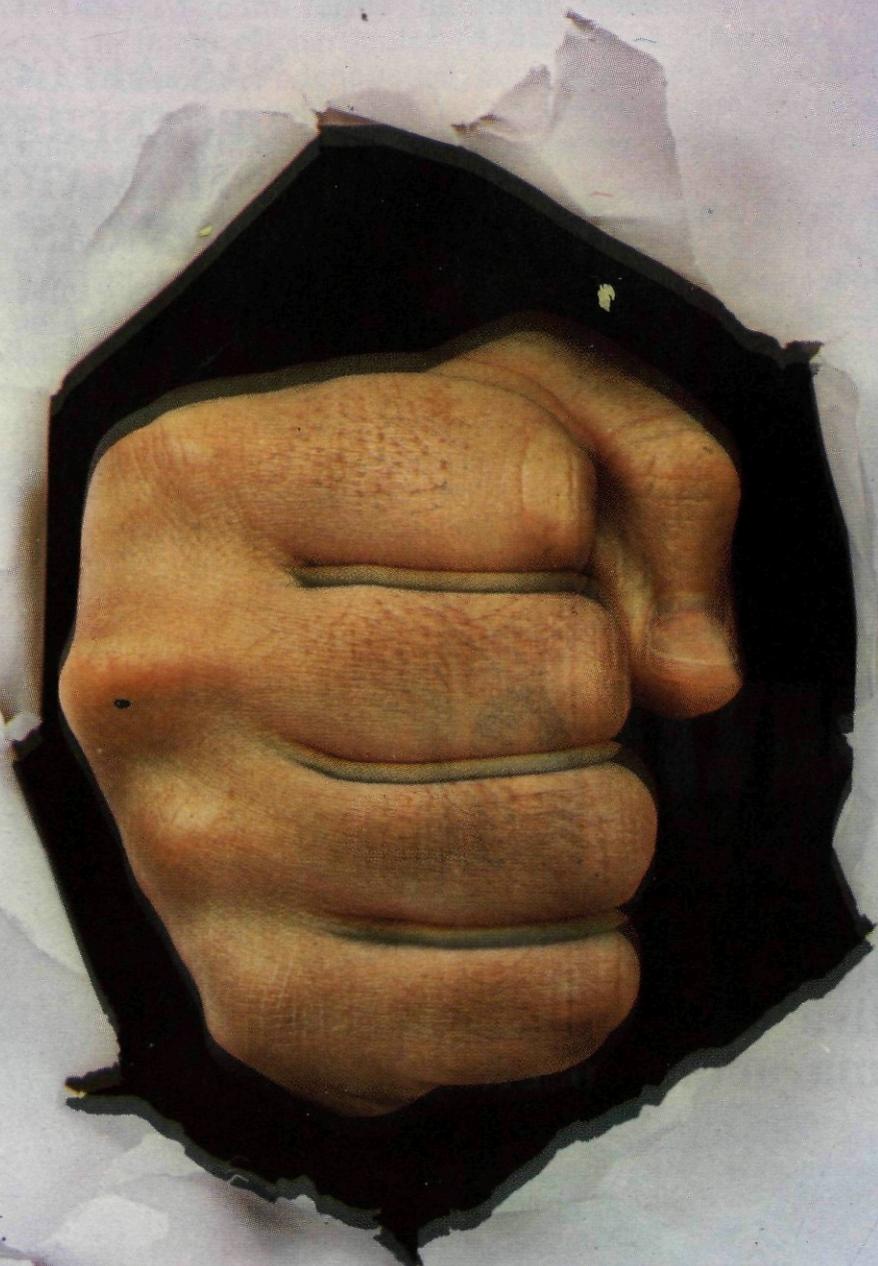
B₁₂

APRESENTAÇÃO:

- embalagem com 100 comprimidos - 542s00
- embalagens com 12 ampolas - 168s00



reumatologia



ARTRIDOL

O ANTIREUMATISMAL POR VIA TÓPICA QUE REÚNE:

**PENETRAÇÃO + CONCENTRAÇÃO
= ACCÇÃO**

ARTRIDOL

(Linimento)

p.v.p. - 287\$50



estudo é o valor dos anticorpos anti-nucleares como marcadores de risco de uveíte crónica (Quadro III). No nosso trabalho os anticorpos anti-nucleares surgiram no soro de 78% dos doentes com uveíte crónica, e em apenas 20% dos doentes sem esta complicação. Por outro lado, dos 11 doentes com início oligoarticular e anti-nucleares positivos, 6 (55%) tiveram uveíte crónica.

Justifica-se assim, em nosso entender e na opinião de outros autores^{10 11, 94 101}, efectuar um exame oftalmológico periódico à lâmpada de fenda, que na forma oligoarticular e nos doentes com anticorpos anti-nucleares positivos deve ser trimestral, podendo nos restantes doentes ser semestral.

Aos exames oftalmológicos periódicos efectuados e ao tratamento precoce das uveítes crónicas assim detectadas, fica-se certamente a dever a baixa incidência de complicações oculares observada nos nossos doentes.

Estudo recente parece confirmar que o complexo oligoartrite/uveíte crónica é uma doença exclusiva da infância¹⁰².

A **uveíte aguda**, que observámos em 2 doentes que evoluíram para espondilite anquilosante, acompanhou-se de sintomatologia ocular importante (episódio de olho vermelho, com dor ocular intensa e turvação da visão). Surge habitualmente, como aconteceu nos nossos 2 casos, em doentes do sexo masculino, com doença iniciada depois dos 10 anos de idade^{97, 99, 100} (início aos 13 e 15 anos nos nossos doentes), características estas que são as do grupo de doentes com espondilite anquilosante juvenil. Dez a 20%^{50, 51, 53 56} dos doentes com espondilite anquilosante juvenil têm 1 ou mais episódios de uveíte anterior aguda durante a vida.

Não devemos esquecer que a corticoterapia só por si pode levar a alterações oculares iatrogénicas — as cataratas sub-capsulares posteriores¹⁰³ — que podem causar diminuição importante da acuidade visual se não for modificada a terapêutica.

Observámos diminuição generalizada do crescimento em 4 doentes, 2 dos quais com início sistémico, e todos com poliartrite grave no decurso da evolução da doença. A diminuição acentuada do crescimento foi referida por Still e posteriormente por outros Autores^{49, 104, 105}. O início da doença antes dos 6 anos de idade⁴, a duração da sua actividade, e a forma de início sistémica são os factores que têm sido incriminados mais frequentemente^{4, 49, 104, 105}.

Três dos nossos doentes com diminuição generalizada do crescimento foram tratados com corticosteroides durante períodos relativamente longos. É de há muito conhecida a interacção da corticoterapia com o crescimento¹⁰⁵, sendo sabido que doses de prednisona da ordem dos 5 mg/dia podem causar diminuição acentuada e irrecuperável do crescimento¹⁰⁷. Quando a utilização dos corticosteroides é indispensável, o seu uso em dias alternados¹⁰⁸ ou a utilização de ACTH¹⁰⁹, permitem um crescimento praticamente normal.

Sabemos contudo que não são só os corticosteroides os responsáveis por esta complicação. A própria actividade da doença e sua duração¹⁰⁴ podem, só por si, provocar diminuição ou mesmo paragem de crescimento. Um dado adicional a favor do efeito da própria doença sobre o crescimento foi a verificação de que o crescimento é significativamente mais lento nas crianças com artrite crónica juvenil do que nas com lupus eritematoso disseminado do mesmo grupo etário e tratadas com doses idênticas de corticosteroides¹⁰⁵.

A braquidactilia, observada em 1 doente, bem como o hipodesenvolvimento dos membros inferiores, observado noutro doente, têm sido descritas^{104, 105} e devem-se à ossificação precoce das cartilagens de conjugação.

O **crescimento acelerado das epífises adjacentes às articulações atingidas** é mais frequente na forma de início oligoarticular^{62, 104, 105, 110}, tal como aconteceu nos nossos 5 doentes (todos com início oligoarticular), sendo considerado responsável o aumento da vascularização da cartilagem de conjugação, tal como acontece em outras situações¹¹¹ em que há aumento localizado do crescimento ósseo.

Exames laboratoriais (Quadros IV a XI)

Nos doentes com **forma de início poliarticular seronegativa** verificou-se a existência de anemia ligeira a moderada em 38% dos casos, contagem de leucócitos habitualmente normal (em 86% dos casos), ocasionalmente com ligeira leucocitose (14% dos casos). As plaquetas, por via de regra, estiveram dentro dos limites do normal, a VS

foi inferior a 50 mm na 1.^a hora em 81% dos casos (Quadro IV), e os anticorpos anti-nucleares foram geralmente negativos (92% dos casos). Os imunocomplexos circulantes foram negativos na maioria dos casos (71%) e o complemento sérico foi normal. Na electroforese de proteínas verificámos a existência de aumento das globulinas α_2 e/ou γ em 78% dos casos, tendo apenas 22% dos doentes electroforeses normais.

Nos doentes com **forma de início poliarticular seropositiva** (além dos factores reumatoides IgM positivos em todos os doentes, por definição) verificámos a existência de anemia ligeira a moderada em 33% dos casos, contagem de leucócitos habitualmente normal (apenas 1 doente com leucocitose significativa mas de curta duração), trombocitose em 22% dos casos. VS superior a 50 mm na 1.^a hora em 33% dos casos (Quadro IV), electroforese de proteínas séricas anormal, com elevação das globulinas α_2 e/ou γ em 89% dos doentes (Quadro V), anticorpos anti-nucleares em 50% dos doentes, imunocomplexos circulantes em 2/3, e complemento por via de regra normal (Quadro VII).



Fig. 18 — Radiograma do joelho, de perfil, de APG, doente do sexo feminino, de 16 anos de idade, com artrite crónica juvenil iniciada de forma poliarticular seronegativa aos 5 anos de idade, e que tem agora anquilose do joelho direito.

Nos doentes com **forma de início sistémica** verificámos a existência de anemia moderada a grave em 69% dos doentes (9/13), leucocitose superior a 15 000/mm³ em 69% dos doentes (9/13; em 6/13 = 46% foi mesmo superior a 20 000/mm³) com neutrofilia entre 75 e 92%, trombocitose em 46% dos doentes (6/13), VS superior a 50 mm na 1.^a hora em 54% dos doentes (7/13), electroforese de proteínas séricas anormal em todos os doentes (Quadros IV e V), anticorpos anti-nucleares positivos em 15% dos doentes (2/13), C₃ aumentado em 40% dos doentes (4/10), C₄ em 20% (2/10) e CH₅₀ em 14% dos doentes (1/7) (Quadro VII).

Nos doentes com **forma de início oligoarticular** verificámos a existência de anemia ligeira a moderada em 14% dos doentes (6/42), contagens de leucócitos habitualmente normais (4 doentes/42 = 10% com leucocitose inferior a 15 000/mm³), plaquetas normais em 93% dos doentes (39/42; 3/42 = 7% tiveram trombocitose transitória sempre inferior a 500 000 plaquetas/mm³), VS superior a 50 mm na 1.^a hora em 24% dos doentes (10/42) (Quadro IV), electroforese de proteínas séricas com elevação das globulinas α_2 e/ou γ em 66% dos doentes (25/38) e normal nos restantes (13/38 = 34%) (Quadro V). Os anticorpos anti-nucleares foram positivos em 38% dos doentes (12/33), e os imunocomplexos circulantes em 46% dos doentes (6/13); a fracção C₃ do complemento estava aumentada em 16% dos doentes (3/19), C₄ elevado em 5% dos doentes (1/19), e CH₅₀ elevado em 21% dos doentes (3/14) (Quadro VII).

Resultados semelhantes têm ido referidos por outros Autores^{10, 11, 30, 112, 119} em relação aos mesmos parâmetros, nas várias formas de início da doença.

Julgamos importante realçar dois factos. Por um lado, a baixa frequência da positividade mantida dos factores reumatoides IgM (9/85 = 11%), quando comparada com a da artrite reumatoide do adulto (60 a 80%); fora da forma poliarticular seropositiva

os factores reumatoides IgM apenas foram positivos, embora de forma transitória e com títulos baixos, em 2 doentes com início oligoartricular.

Por outro lado, as características laboratoriais ímpares da forma de início sistémica, nomeadamente as elevadas frequências de anemia grave, leucocitose importante, trombocitose, VS acima de 50 mm na 1.^a hora, anomalias na electroforese de proteínas séricas, positividade de imunocomplexos circulantes e elevação das fracções do complemento.

O título de anti-estreptolisina O, que surgiu elevado em cerca de 50% dos doentes, independentemente da forma de início considerada, facto já verificado por outros Autores⁴⁹, merece uma menção especial. Efectivamente, não é raro serem-nos enviadas crianças com o diagnóstico errado de febre reumática baseado, apenas, numa elevação do título de anti-estreptolisina O, tornando-se a confusão muito maior quando há poli ou oligoartrite associada, como acontece nos doentes com artrite crónica juvenil. Contudo, o diagnóstico diferencial é habitualmente fácil se atendermos por um lado, aos critérios de Jones modificados para o diagnóstico de febre reumática¹²⁰, principalmente no que diz respeito à necessidade de comprovação de infecção estreptocócica prévia, e, por outro lado, se nos lembrarmos que são dados a favor do diagnóstico de artrite crónica juvenil: a persistência de artrite numa mesma articulação por período superior a 2 meses; o início antes dos 4 anos de idade; o envolvimento da coluna cervical e/ou das articulações temporo-mandibulares; a existência de febre intermitente; a existência de hepato e/ou esplenomegalia.

São a favor do diagnóstico de febre reumática: o carácter migratório da artrite; e a presença de eritema marginado, coreia, ou de endo e/ou miocardite^{30, 63}.

A pesquisa dos antígenos de histocompatibilidade HLA, cuja importância para a classificação da artrite crónica juvenil tem vindo a aumentar, foi efectuada num número de doentes ainda insuficiente para se poderem tirar conclusões em relação a cada forma de início considerada. Apesar desta limitação há alguns aspectos que merecem um comentário.

Assim, dos vários antígenos estudados, verificámos que apenas 5 apresentam diferenças significativas na sua prevalência em relação ao grupo tetemunha (Quadros VIII e IX): A₂, B_s, B₂₇, DR₄ e DR₆.

Tal como aconteceu na nossa série, o aumento da prevalência do antígeno A₂ já foi detectado por outros Autores^{121, 122}, quer na artrite crónica juvenil em geral¹²¹, com uma prevalência mais elevada no sexo feminino nas formas de início poliarticular e oligoartricular, quer apenas na forma de início poliarticular seronegativa¹²². Actualmente não se lhe atribui nenhum significado prognóstico.

A diminuição da prevalência do antígeno B_s, verificada na nossa série, embora com um baixo nível de significância ($P < 0,05$), não foi referida em nenhum dos trabalhos que revimos^{121, 129}. Este facto pode ser devido, quer ao pequeno número de casos estudados, quer às diferenças imunogenéticas existentes entre as populações estudadas por outros Autores e a nossa.

A prevalência do antígeno B₂₇ foi mais elevada nos doentes com artrite crónica juvenil (23%) do que na população testemunha (6%), sendo a diferença verificada muito significativa ($\chi^2 = 6,877$; $P < 0,01$). Diferenças idênticas têm sido referidas por outros Autores^{122, 125}.

Contudo, se analisarmos mais detalhadamente o grupo de 10 doentes com HLA B₂₇, verificamos que 7 estão actualmente diagnosticados de espondilite anquilosante. Uma vez excluídos estes 7 casos, deixa de haver diferença estatisticamente significativa na prevalência do B₂₇ entre os grupos testemunha e artrite crónica juvenil. O mesmo facto foi verificado por outros Autores^{122, 124, 128}, sendo actualmente os doentes com espondilite anquilosante de início juvenil considerados como os únicos responsáveis pelo aumento de prevalência do antígeno B₂₇ no grupo de doentes com artrite crónica juvenil^{122, 123, 128, 129}. Dos 9 doentes com espondilite anquilosante juvenil tipados, 7 (78%) tinham o antígeno HLA B₂₇, prevalência esta idêntica à classicamente descrita na espondilite anquilosante do adulto^{130, 131} e juvenil noutras séries^{50, 53, 54, 57}.

O antígeno DR₄ foi mais frequente nos doentes com artrite crónica juvenil do que na população testemunha ($\chi^2 = 9,991$; $P < 0,01$). O aumento de prevalência do antígeno DR₄, bem caracterizado na artrite reumatoide do adulto^{126, 132, 133}, correlaciona-se fortemente nesta doença com a presença de factores reumatoides IgM no soro^{132, 133},

facto que foi verificado também por alguns Autores^{126, 128, 134} na artrite crónica juvenil. Esta associação entre factores reumatoides IgM e HLA DR₄, levou um de nós¹³³ a considerá-la significativa de que o gene DR₄, ou outro estreitamente ligado, pode ser o equivalente humano dos genes de resposta imune do ratinho, regulando as respostas auto-ímmunes contra a IgG. O reduzido número de doentes a quem foi feita a tipagem DR não nos permite contudo verificar a existência de significado estatístico em relação aos doentes seropositivos.

O antígeno DR₄ teve também maior prevalência nos doentes com artrite crónica juvenil ($\chi^2 = 4,899$; $P < 0,05$), facto que também não se encontra referido na literatura revista^{121, 129}. O baixo número de doentes tipados leva a que não se possam tirar muitas ilações acerca das prevalências dos antígenos do locus DR nos 16 doentes estudados.

Não verificámos a associação, descrita por outros Autores^{134, 135}, entre HLA DR₅, uveíte crónica e anticorpos anti-nucleares positivos.

Radiologia

Observámos alterações radiológicas da **coluna cervical** em 16 doentes (16/85 = 19%): **anquilose das articulações inter-apofisárias posteriores** em 12 doentes (12/85 = 14%) e **sub-luxação atloido-odontoideia** em 5 doentes (5/85 = 6%) (em 1 dos doentes havia associação de 2 alterações — Fig. 14b).

O envolvimento precoce e frequente da coluna cervical é de há muito conhecido^{4, 10, 30, 34, 36, 37, 39, 41, 43, 44, 61, 71, 72}, sendo a anquilose das articulações inter-apofisárias posteriores da coluna cervical considerado um dos aspectos mais característicos da artrite crónica juvenil. As alterações radiológicas da coluna cervical surgem em cerca de 20% dos doentes^{62, 73} (19% na nossa série), sendo mais frequentes nas formas de início poliarticular e sistémica^{4, 36, 41, 49, 62}, tal como aconteceu nos nossos doentes.

Os 3 doentes com fusão das articulações inter-apofisárias cervicais e início oligoarticular estão actualmente classificados como espondiloartropatias seronegativas (2 com espondilite anquilosante e 1 com doença de Crohn com sacro-ileíte associada), podendo assim a associação da anquilose das articulações inter-apofisárias posteriores da coluna cervical com a forma de início oligoarticular servir como marcador da evolução para espondilite anquilosante ou doença associada.

A favor da hipótese por nós enunciada está o facto das alterações anatomo-patológicas ao nível das articulações inter-apofisárias posteriores da coluna cervical serem idênticas na artrite crónica juvenil e na espondilite anquilosante¹³⁶.

As **alterações radiológicas** mais frequentes nos **estádios iniciais** da doença, em todas as formas de início, são a opacificação das partes moles e a osteoporose juxta-



Fig. 19 — Radiograma da bacia de AAL, do sexo masculino, 20 anos de idade, com doença iniciada aos 15 anos de forma oligoarticular (pelas coxo-femorais) e que evoluiu para espondilite anquilosante. É nítida a sacro-ileíte bilateral de grau IV e a coxite bilateral, mais grave à direita.

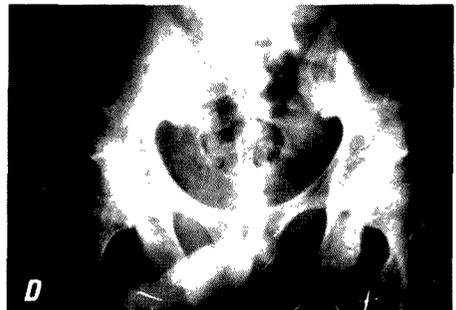


Fig. 20 — Radiograma da bacia de JPS, sexo masculino, 23 anos, com doença iniciada aos 15 anos, em que veio a ser feito o diagnóstico de doença de Crohn do colon. É evidente a sacro-ileíte radiológica bilateal de grau III.

NOVO

**O PRIMEIRO SUPOSITÓRIO
A PROPORCIONAR 24 HORAS DE ALÍVIO EFICAZ
COM UMA ÚNICA ADMINISTRAÇÃO DIÁRIA**

1 supositório cada 24 horas

Níveis séricos elevados logo na 1ª hora

Altos níveis séricos durante 24 horas

Níveis séricos que se mantêm sem acumulação

Sem necessidade de terapêutica oral concomitante

Feldene*
SUPOSITÓRIOS



APRESENTAÇÃO: Embalagens com 15 supositórios a 20 mg de Piroxicam - PVP 785\$00

BIBLIOGRAFIA: À disposição da classe médica

Pfizer

LABORATÓRIOS PFIZER, S.A.R.L.
SEIXAL/PORTUGAL

XV

Na Reumoterapia Percutânea

Latesil[®]

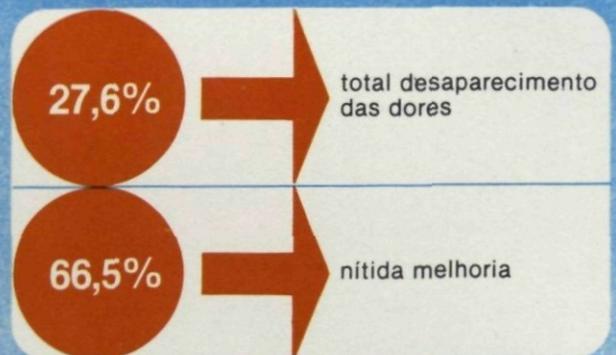
CREME



**REGRESSO
À
MOBILIDADE
SEM DOR**

94,1% sucessos clínicos

em 2.420 pacientes
com elevado grau de DOR AO MOVIMENTO



P. Brockmann, W. Hennies
in "Die medizinische Welt" 45, 1980

INDICAÇÕES

Todas as afecções inflamatórias e dolorosas (degenerativas, reumáticas e traumáticas) do sistema musculó-esquelético, tais como espondilartroses artroses dos membros superiores, coxartroses, gonartroses e restantes articulações dos membros inferiores, artrite reumatoide, espondilartrite anquilosante, osteoartrite, lumbago, sinovites, bursites, tenosinovites, cialgias, miosites, contusões, hematomas, distensões, entorses, luxações. Adjuvante de medidas fisioterápicas.

COMPOSIÇÃO

100 g de creme contém:

Ácido Flufenâmico	3 g
Salicilato de Dietilamina	10 g
Nopoxamina	1 g
Excipiente com aroma a Lavanda	100 g

Aroma agradável



QUIMIFAR, LDA.

Divisão KALI-CHEMIE

Av. Estados Unidos da América, 51-D
1700 LISBOA - Apartado 1078

APRESENTAÇÃO
Bisnagas com 100 g de creme PVP 324\$00
SMS máximo desconto

-articular, adjacentes às articulações afectadas⁶², estando o osso articular das crianças protegido das erosões pela espessa camada de cartilagem hialina que o reveste¹³⁷. Estas foram as alterações que verificámos nos nossos doentes, e que continuaram a ser a regra na forma de início oligoarticular, em que as erosões ósseas e/ou as lesões da cartilagem são muito tardias ou inexistentes^{62, 138, 140}.

Tal como se verificou nos nossos doentes, as erosões ósseas são mais frequentes nas formas poliarticulares^{62, 138}, particularmente nos doentes com factores reumatóides IgM positivos^{30, 63, 139}.

A anquilose óssea, que observámos em articulações periféricas de 6 doentes, não é rara na artrite crónica juvenil^{62, 63}, sendo mais frequente que na artrite reumatóide do adulto¹⁴¹.

Dos 16 doentes em que detectámos **sacro-ileíte radiológica bilateral**, 15 foram classificados no grupo das espondiloartropatias seronegativas (14 com espondilite anquilosante e 1 com doença de Crohn associada a sacroileíte e espondilite cervical). Apenas uma doente (CCP — ver Figs. 13, 14a, 21) com sacro-ileíte bilateral e poliartrose seronegativa, predominantemente periférica, não preencheu os critérios¹⁴² para ser classificada como espondilite anquilosante.

Ecocardiografia

No estudo ecocardiográfico efectuado em 19 doentes, detectámos derrame pericárdico assintomático em 2 dos 5 doentes com forma de início sistémico estudados. Nos restantes 14 doentes não se detectaram alterações significativas.

Estes resultados são idênticos ao de estudos ecocardiográficos de outros Autores^{91, 92} que consideram a pericardite uma situação rara na artrite crónica juvenil, geralmente assintomática, e atingindo na maioria das vezes os doentes com forma de início sistémica.

Ao contrário dos nossos resultados, outros Autores^{84, 85} afirmam ser a pericardite um achado ecocardiográfico frequente na artrite crónica juvenil.

Anatomia patológica da membrana sinovial

A biópsia da membrana sinovial foi efectuada na maior parte dos casos em doentes com **forma de início oligoarticular (10/13 biópsias)**, metade dos quais (5 doentes) tinham apenas uma articulação afectada. É neste grupo de doentes que a biópsia da membrana sinovial tem a sua máxima indicação, pois embora as alterações histopatológicas encontradas não forneçam indicações seguras sobre a evolução futura^{110, 137, 143, 144}, podem permitir o diagnóstico ou a exclusão de uma artrite infecciosa, sempre de temer, particularmente nos casos de início monoarticular^{110, 143, 144}.

Os aspectos histopatológicos considerados mais característicos¹³⁷ são a hipertrofia e a hiperplasia das células sinoviais superficiais, o infiltrado linfo-plasmocitário, por vezes esboçando a formação de folículos linfóides, e os depósitos de fibrina.

Estes aspectos são geralmente pouco acentuados e não estão sempre todos presentes nos doentes com oligoartrite^{110, 137, 143}, como aconteceu nos nossos casos, em que se observou principalmente hiperplasia ligeira das células sinoviais superficiais e infiltrado linfoplasmocitário de densidade variada (Fig. 22), ocasionalmente com alguns depósitos de fibrina.

É também sabido que a gravidade da sinovite, avaliada com base em critérios histológicos, não tem qualquer relação com a evolução ulterior da artrite^{110, 137, 143, 144}.

Na nossa experiência, a biópsia por punção da membrana sinovial revelou-se uma arma particularmente importante na exclusão de uma causa infecciosa para as mono ou oligoartrites.

Prognóstico

A análise da evolução das várias formas de início no nosso grupo de doentes revela-nos que as formas de início poliarticular são as que têm pior prognóstico articular, traduzido pelo maior número de articulações envolvidas, pela gravidade das alterações radiológicas detectadas, e pelo pior estágio funcional articular.

Nos 9 doentes com início de **forma poliarticular seropositiva** a doença seguiu um curso clínico idêntico em todos, no que se refere ao padrão de envolvimento articular,

ao número de articulações atingidas, e à actividade da doença (estando apenas 2 em remissão, induzida pela crisoterapia), facto verificado por outros Autores³⁰, e que os levou a propôr^{10, 30, 63} a designação de artrite reumatoide juvenil exclusivamente para este sub-grupo de doentes, que têm uma semelhança estreita com a doença do adulto, tratando-se muito provavelmente da mesma doença mas iniciada num grupo etário mais jovem.

Os doentes com **forma de início poliarticular seronegativa** tiveram envolvimento articular menos extenso, embora suficientemente grave para serem classificados nos estádios funcionais articulares III/IV, em percentagem idêntica à dos doentes seropositivos.

Em 1 doente foi feito o diagnóstico de espondilite anquilosante, e noutro o de doença de Crohn. Um terço dos doentes (7/21) está em fase de remissão.

O único caso de **amiloídose** que até agora detectámos surgiu num doente com início poliarticular seronegativo, que faleceu aos 19 anos de idade por insuficiência renal crónica.

A amiloídose tem sido identificada com uma das principais causas de morte na artrite crónica juvenil^{30, 73, 145, 146}, sendo a sua prevalência de cerca de 4% nos doentes europeus^{147, 148}. As formas de início mais frequentemente atingidas são a sistémica e as poliarticulares^{30, 73, 147, 148, 149}, não surgindo somente nos casos de monoartrite persistente¹⁴⁸.

Os aspectos considerados mais importantes no diagnóstico de amiloídose são o aparecimento de proteinúria, que surge em 100% dos casos de artrite crónica juvenil com amiloídose secundária, e de velocidade de sedimentação persistentemente superior a 60 mm na 1.^a hora, que surge em 85% dos casos¹⁴⁸. Estes dois factos verificaram-se no nosso doente.

A amiloídose secundária parece ser muito menos frequente nos doentes com artrite crónica juvenil da América do Norte do que nos Europeus^{146, 149, 151}, tendo alguns Autores¹⁵² sugerido que tal facto poderia ser devido à maior frequência de infecções urinárias assintomáticas, observada nas crianças europeias com artrite crónica juvenil, quando comparadas com as Norte Americanas¹⁵². Este é um assunto que permanece por esclarecer. Uma outra explicação possível é a de a duração da doença nas séries europeias publicadas ser geralmente superior à das séries Norte Americanas, o que, aliado a uma incidência anual de 5 novos casos de amiloídose por 1 000 doentes com artrite crónica juvenil¹⁴⁸, pode em parte explicar a diferença verificada.

Embora a amiloídose seja significativa de prognóstico grave, não é invariavelmente fatal, estando descritos casos de sobrevivência superior a 20 anos¹⁵³, e mesmo de regressão^{148, 154}.

A terapêutica com clorambucil parece poder influenciar favoravelmente a duração da sobrevivência destes doentes com amiloídose¹⁴⁸.

Na lista de causas de morte, e por ordem decrescente de frequência, à amiloídose seguem-se as infecções, a cardiopatia (principalmente a miocardite) e os traumatismos^{145, 146}.

Na **forma de início sistémica**, embora 5 doentes tenham desenvolvido poliartrose extensa, e 1 tenha falecido, de causa que desconhecemos apesar do exame necrópsico efectuado, apenas 1 doente (1/13 = 8%) se encontrava nos estádios funcionais articulares III/IV. É possível que este prognóstico articular, aparentemente bastante favorável, seja parcialmente influenciado pela duração da doença nesta forma de início (média = 5,5 anos) a mais baixa de todas as formas de início consideradas. Embora o prognóstico articular na forma de início sistémica seja bom nos primeiros 5 anos de doença^{35, 155}, piora consideravelmente após os 10 anos de duração da doença^{39, 73, 156}.

Quatro doentes (31%) estavam em fase de remissão, sem quaisquer sequelas articulares, percentagem idêntica à verificada por outros autores^{35, 155}.

A **forma de início oligoarticular** é de todas a mais heterogênea, sendo integrada de várias doenças, cuja manifestação clínica comum é uma artrite de pequeno número de articulações.

Identificámos, na evolução clínica deste grupo de 42 doentes, 14 com espondilite anquilosante, 1 com doença de Crohn e 1 com colite ulcerosa.

O antígeno HLA B₂₇ foi um bom marcador de risco de desenvolver espondilite anquilosante (dos 9 doentes com início oligoarticular e B₂₇ positivo, 7 vieram a desenvolver espondilite anquilosante). Um outro marcador de risco da evolução das formas oligoar-

ticulares para espondilite anquilosante parece ser o envolvimento das coxo-femorais no primeiro mês de doença (dos 8 doentes com início oligoarticular e envolvimento das coxo-femorais no primeiro mês de doença, 7 vieram a ser diagnosticados de espondilite anquilosante). Outras três características clínicas deste grupo de doentes são o predomínio do sexo masculino (nos 16:12M/AF), o início da doença geralmente após os 10 anos de idade (média = 13,7 anos) e a associação de uveíte anterior aguda. Estas características do grupo de doentes que evoluem para espondilite anquilosante ou doenças associadas têm sido referidas por outros Autores^{30, 50, 51, 53, 54}.

Entre os restantes 26 doentes, 10 dos quais (10/26 = 38%) se encontram em remissão, é possível identificar um outro sub-grupo, o dos doentes com uveíte crónica associada (7/26 = 27%), sub-grupo este que, como já referimos oportunamente, parece não ter doença equivalente no adulto¹⁰².

O principal marcador de risco para o desenvolvimento de uveíte crónica é, como já realçámos oportunamente, a positividade dos anticorpos anti-nucleares, facto este já verificado por vários autores^{30, 100, 101}.

Nestes doentes o prognóstico articular é geralmente bom, sendo a iridociclite crónica, cujas complicações podem levar à perda completa da visão^{94, 98}, a principal condicionante do prognóstico^{39, 73, 150, 151, 157}. Efectivamente, verificámos ser esta a forma de início com maior percentagem de doentes com bom estágio funcional articular (estádios I/II: 38/42 = 90%) e, embora seja este o maior sub-grupo de doentes estudados, não registámos nenhum óbito.

Dum ponto de vista global, verificámos que 81% dos nossos doentes (69/85) tinham um bom estágio funcional articular, e que, com uma duração da doença de 9,3 anos (média), houve 2 óbitos (2,3%), experiência sobreponível à de grandes centros de reumatologia juvenil^{145, 146, 148, 150, 151}, que não podemos considerar melhor por a duração da doença ser inferior na nossa série.

Terapêutica

Conseguir que as crianças com artrite crónica juvenil tenham um crescimento físico, intelectual e psicológico normal, mantenham uma função articular tão normal quanto possível, aliviar a dor e prevenir as deformações articulares, são os objectivos médicos do tratamento, enunciados por Eric Bywaters¹⁵⁸, com os quais concordamos inteiramente, embora infelizmente saibamos ue nem sempre todos podem ser alcançados.

De acordo com outros Autores^{63, 158, 159}, considerámos sempre o repouso (em pe-

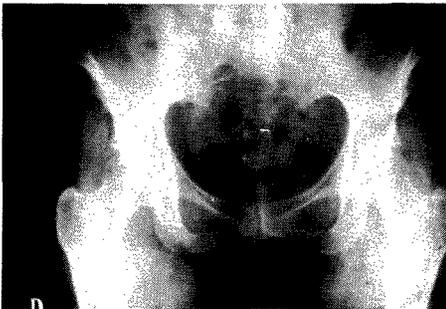


Fig. 21 — Radiograma da bacia de CCP (mesma doente das Figs. 13 A e 14 a). Neste radiograma é visível a sacro-ileíte radiológica de grau V (anquilose óssea das sacro-iliacas, com ausência de esclerose óssea adjacente).

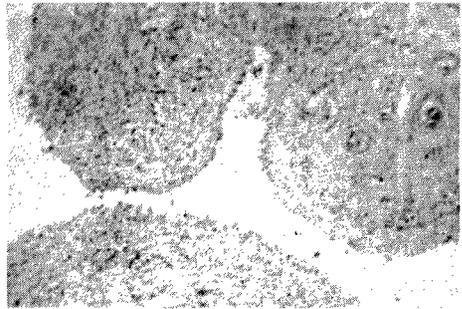


Fig. 22 — Microfotografia de biópsia da sinovial do joelho de MLC, sexo feminino, 23 anos, com doença iniciada aos 7 anos de forma poliarticular seronegativa. São visíveis a hiperplasia das células sinoviais superficiais, que nalguns pontos formam várias camadas e esboçam disposição em paliçada, bem como o infiltrado linfoplasmocitário adjacente. (Microfotografia amavelmente cedida pela Ex.ma Sr.ª Dr.ª Odete Almeida, Assistente de Anatomia Patológica do Hospital de Santa Maria). (Hematoxilina/eosina; x 63 na película original).

ródos de inflamação articular aguda), a **manutenção de boas posturas articulares** (como prevenção das deformações), e a **fisioterapia** (a fim de manter uma mobilidade articular, tanto quanto possível, normal e prevenir as atrofas musculares) como os três pilares fundamentais em que deve assentar a estratégia terapêutica da artrite crónica juvenil.

Para tal, é indispensável ensinar ao doente e/ou aos seus pais um plano diário de exercícios a efectuar no domicílio, bem como explicar a importância que tem, na prevenção de deformações articulares, a adopção de boas posturas articulares durante os períodos de maior actividade da doença.

O uso de talas de repouso e/ou de trabalho é também considerado muito importante na prevenção das deformações articulares^{158, 159}, e permite um nível razoável de actividade física sem agravamento das deformações articulares, ou mesmo prevenindo-as. Utilizámos nos nossos doentes talas plásticas leves, de repouso (para as mãos, os joelhos e as tíbio-társicas), e talas de trabalho (para os punhos) bem como colares cervicais (Fig. 24) para prevenir a fixação da coluna cervical em posições incorrectas, que podem originar prejuízo funcional importante, em doentes com envolvimento cervical comprovado radiologicamente.

Um programa de fisioterapia activa é também indispensável para o tratamento^{63, 158, 159} e faz sempre parte da nossa abordagem terapêutica destes doentes.

O **exame oftalmológico periódico** que, como já referimos oportunamente, foi efectuado trimestralmente nos doentes com início oligoarticular e/ou anticorpos anti-nucleares positivos, e semestralmente nos restantes, é também uma medida muito importante pois permite a detecção e tratamento precoces da uveíte crónica, antes de surgirem as suas complicações.

No tratamento medicamentoso o **ácido acetilsalicílico** continua a ser um fármaco de utilização frequente^{41, 42, 63, 158, 159}. Na dose de 90 a 120 mg/Kg de peso corporal/dia

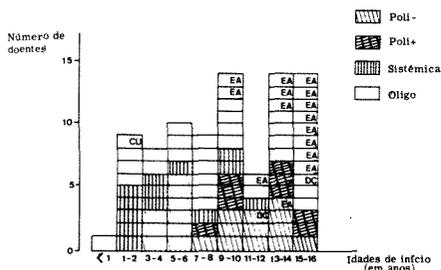


Fig. 23 — Análise das idades de início das 4 formas de início consideradas: Poli — = Poliarticular seronegativa, Poli + = Poliarticular seropositiva, Sistémica, e Oligo = oligoarticular. Encontram-se assinalados os casos que evoluíram para espondilite anquilosante (EA); doença de Crohn (DC) e colite ulcerosa (CU). De realçar que em 8 dos 13 doentes com a forma de início sistémica a doença começou antes dos 5 anos de idade, por outro lado em apenas um dos nove casos da forma de início poliarticular seropositiva a doença começou antes dos 10 anos. Em 12 dos 15 doentes com espondilite anquilosante a doença iniciou-se após os 13 anos. Apenas uma criança adoeceu antes do fim do primeiro ano de vida.

o ácido acetilsalicílico mostra-se eficaz no tratamento das artrites e da febre associada à artrite crónica juvenil (Fig. 6-A). Contudo, em doses superiores a 100 mg/Kg/dia o risco de salicilismo começa a ser considerável, e embora o aparecimento de polipneia, vómitos e sonolência possam alertar para este diagnóstico⁶³, é muito arriscado o uso de doses superiores a 100 mg/Kg/dia num País como o nosso, em que é impossível o doseamento da salicilémia. Além do risco de hemorragias digestivas (que observámos em 2 doentes), nas crianças o ácido acetilsalicílico revelou-se também hepatotóxico¹⁶⁰ (facto que se manifestou numa doente nossa por elevação transitória das transaminases séricas).

O fraccionamento indispensável da dose de ácido acetilsalicílico ao longo das 24 horas é por vezes pouco cómodo, particularmente para crianças em idade escolar, facto que nos levou a utilizar frequentemente como alternativa o **naproxen**, anti-inflamatório não-esteróide, derivado do ácido propiónico que se tem revelado tão eficaz como o ácido acetilsalicílico no tratamento das manifestações articulares da doença, quando utilizado em doses da ordem dos 10 a 15 mg/Kg de peso/dia, em duas administrações diárias^{161, 164}.

A **indometacina** tem a sua indicação principal⁶³ no tratamento da febre da forma sistémica, quando esta é resistente à terapêutica com ácido acetilsalicílico, sendo também útil no tratamento das manifestações articulares dos doentes com espondilite anquilosante juvenil⁵⁰. Apesar do receio inicial suscitado pelo relato de 2 casos de morte em crianças tomando doses elevadas de indometacina¹⁶⁵, este fármaco tem-se mostrado efi-

À medida que a inflamação e dor aumentam,
Froben torna-se mais necessário.



Potente antiprostaglandínico com eficácia provada no reumatismo.

Froben

GRAGEIAS E SUPOSITÓRIOS

Informações sobre prescrição A dose usualmente recomendada é de uma grageia de 100mg ou de um supositório, duas vezes por dia. Em casos mais graves é de grande eficácia o tratamento combinado de uma grageia ao pequeno almoço e ao jantar, com um supositório ao deitar. Existem também grageias de 50mg que permitem um aumento gradual da dose, sempre que necessário. **Posologia:** grageias - pequeno almoço/jantar. Posologia: supositórios - de manhã/à noite. Posologia: combinada - pequeno almoço/jantar/ao deitar. **Indicações** O Froben é um

composto não esteróide dotado de actividade anti-inflamatória, analgésica e antipirética e está indicado no tratamento da artrite reumatóide, osteoartrose e espondilite anquilosante, bem como em outras situações em que a inflamação esteja presente. **Contra-indicações** O Froben não deve ser minis-

trado a doentes com úlcera péptica. Devem tomar-se precauções nos asmáticos ou em doentes com história de broncospasmo após ministração de outros anti-inflamatórios ou analgésicos. Embora os estudos experimentais efectuados não tenham revelado qualquer acção teratogénea, o Froben não deve ser utilizado no tratamento de grávidas nem durante os períodos de lactação. **Apresentação** Embalagem de 12 supositórios de 100mg - Esc. 635500. Embalagem de 50 grageias a 100mg - Esc. 1.382550. Embalagem de 100 grageias a 50mg - Esc. 1.382550.



The Boots Company, PLC.
Nottingham - Inglaterra.



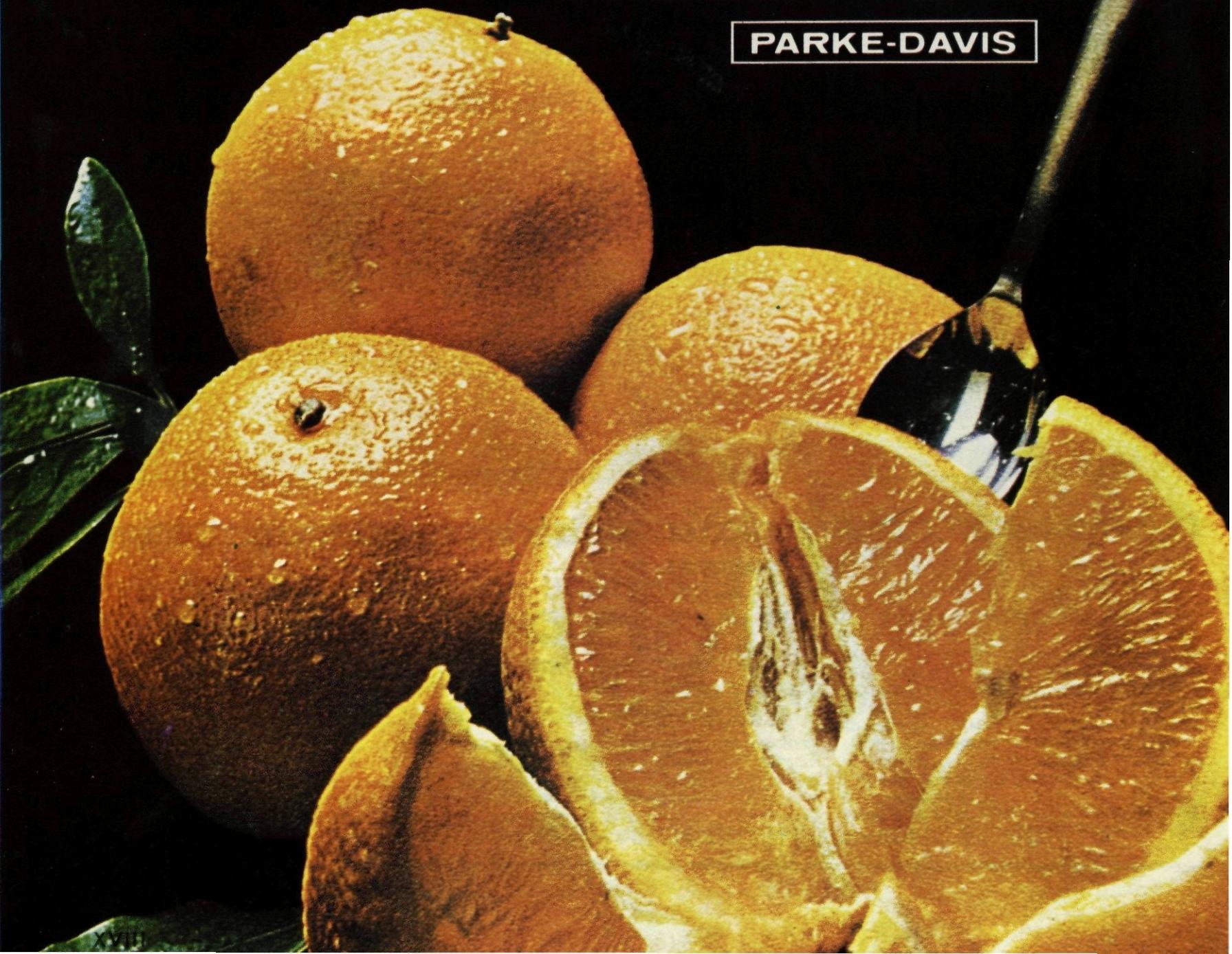
PARACELSIA
indústria farmacéutica SARL
Rua Antero de Quental, 639
4099 Porto Codex

paladac*

Solução
vitamínica aquosa
de agradável
paladar a laranja



PARKE-DAVIS



caz e em poucos efeitos secundários (sendo os mais frequentes nas crianças o vómito e a anorexia) quando utilizado em doses de 2,5 mg/Kg de peso/dia^{63, 159}.

Outras alternativas úteis, que temos utilizado em alguns casos pontuais, são a **tolmetina**¹⁶⁶ (na dose de 15-30 mg/Kg/dia), o **ibuprofen**¹⁶⁷ (na dose de 20-60 mg/Kg/dia), e o **benorilato**⁶³ (na dose máxima de 200 mg/Kg/dia).

As indicações para a **corticoterapia sistémica** são, de acordo com alguns Autores^{63, 159, 159}, a existência de doença sistémica ou articular graves e não controláveis com o tratamento conservador enunciado previamente, além das iridociclites crónicas graves que não respondem favoravelmente à terapêutica com corticosteróides tópicos.

Foi exclusivamente nestas indicações que utilizámos os corticosteróides, e julgamos muito importante não sujeitar as crianças aos efeitos secundários graves da corticoterapia, principalmente se levarmos em consideração a relativo bom prognóstico da doença e as consequências irreversíveis (nomeadamente sobre o crescimento corporal^{104, 107}) que uma corticoterapia intempestiva pode provocar.

Os sais de ouro^{63, 159} e a **D-penicilamina**¹⁶⁸ têm utilidade comprovada no tratamento dos doentes com poliartrite extensa e grave, tendo sido por nós utilizados nessas condições, com resultados satisfatórios (induzida a remissão em 6 dos 14 doentes submetidos a este tipo de terapêutica).

Os **imunossuppressores** (que apenas utilizámos durante cerca de 2 semanas no doente com amiloidose, por este ter tido alta hospitalar por imposição familiar) têm apenas uma indicação indiscutível: a amiloidose^{148, 159}, em que o fármaco mais eficaz parece ser o Clorambucil^{63, 148, 169}.

Dois dos nossos doentes foram submetidos a **cirurgia ortopédica** para correcção de deformações adquiridas dos membros inferiores, o que num deles permitiu a passagem do estágio funcional articular IV (permanentemente acamado) para o II (deambula agora facilmente com o apoio de canadianas).



Fig. 24 — JAE, doente do sexo masculino, 4 anos de idade, com artrite crónica juvenil iniciada de forma sistémica aos 12 meses de idade, em que houve compromisso precoce das articulações inter-apofisárias cervicais (ver ig. 14b), associado a sub-luxação atloido-odontoideia. Utilizámos um colar cervical para manter a coluna em posição funcional.

A cirurgia ortopédica está actualmente apta a dar um contributo fundamental para a melhoria da qualidade de vida dos doentes, através da correcção das deformações adquiridas^{170, 171} ou da artroplastia dos joelhos e/ou das coxo-femorais^{172, 173}, articulações estas que influenciam de forma decisiva o prognóstico funcional articular^{30, 34, 73}.

CONCLUSÕES

1.º) A Artrite Crónica Juvenil, complexo sindromático que engloba várias doenças cujo denominador comum é a existência de artrite crónica iniciada antes dos 16 anos de idade, conhece hoje várias sub-divisões que, num futuro próximo, servirão provavelmente de base à classificação nosológica das várias doenças que a constituem.

A sua classificação quanto à forma de início permite uma primeira abordagem deste problema. Outros aspectos importantes são, além de uma melhor caracterização das manifestações articulares e extra-articulares, a presença no soro de factores reumatóides IgM e de anticorpos anti-nucleares, bem como a tipagem HLA.

2.^a) A forma de início Poliarticular Seropositiva iniciou-se habitualmente depois dos 10 anos, caracterizou-se por um envolvimento articular extenso idêntico ao da artrite reumatóide do adulto, e apresentou poucas manifestações extra-articulares. Do ponto de vista laboratorial, e para além da presença dos factores reumatóides IgM em todos os doentes, é de referir o aparecimento de anticorpos anti-nucleares em 50% dos casos.

O aparecimento frequente de erosões ósseas, bem como a boa resposta à terapêutica com imunomoduladores (sais de ouro e D-penicilamina) são outros argumentos que permitem considerar esta forma clínica da doença como idêntica; artrite reumatóide do adulto, justificando-se assim a designação de artrite reumatóide juvenil para este sub-grupo de doentes.

3.^a) A forma de início Poliarticular Seronegativa, embora com aspectos idênticos à anterior, iniciou-se, por via de regra, mais cedo, comprometeu habitualmente menor número de articulações, e afectou a coluna cervical e as articulações temporo-mandibulares mais frequentemente do que a forma seropositiva.

Laboratorialmente os anticorpos anti-nucleares foram geralmente negativos, e do ponto de vista radiológico as erosões foram mais raras e a anquilose das articulações inter-apofisárias cervicais muito mais frequente que na forma seropositiva.

É possível que alguns destes doentes sejam o correspondente no seu grupo etário à artrite reumatóide seronegativa do adulto.

4.^a) A forma de início Sistémica caracterizou-se sobretudo pela presença frequente de manifestações extra-articulares: febre alta em todos os casos; exantema em 69%; adenopatias generalizadas em 77%; hepatomegalia em 62%; esplenomegalia em 62%; e pericardite em 15%.

As manifestações articulares, no início da doença, foram ligeiras e em alguns casos estiveram mesmo ausentes. Posteriormente quase todos os doentes desenvolveram poliartrite, sendo de destacar o envolvimento frequente da coluna cervical (46%) e das articulações temporo-mandibulares (31%).

Do ponto de vista laboratorial a anemia foi moderada a grave em 69% dos casos, a leucocitose surgiu em 62%, a trombocitose em 46%, e os imunocomplexos circulantes em 65% dos doentes. O envolvimento radiológico da coluna cervical surgiu em 38% dos casos.

5.^a) A forma de início Oligoarticular pode, em nosso entender, ser sub-dividida em 3 grupos:

— O 1.^o constituído predominantemente por jovens do sexo masculino, com idade superior a 10 anos na maior parte dos casos (93%), com envolvimento precoce das coxo-femorais (50%) e da coluna lombar (29%), com prevalência aumentada do anti-génio de histocompatibilidade HLA B₂₇ (78%), a que se associou em 13% dos casos uveíte anterior aguda. Estes doentes estão actualmente diagnosticados como espondilite anquilosante de início juvenil.

— O 2.^o grupo é constituído por crianças com início mais precoce da doença, anticorpos anti-nucleares positivos frequentemente (cerca de 80% dos casos) cuja única manifestação extra-articular foi a uveíte crónica, sendo por isso indispensável um controlo oftalmológico periódico, mesmo que a artrite se encontre em remissão.

— O 3.^o grupo é caracterizado fundamentalmente pela sua benignidade clínica, estando ausentes as manifestações articulares e/ou sistémicas graves.

RÉSUMÉ

L'arthrite chronique juvénile se caractérise comme étant un complex syndromatique dont le dénominateur commun est l'existence de l'arthrite chronique, débuté avant l'âge de 16 ans.

L'étude de 85 malades (durée moyenne de la maladie 9,3 ans) observés en consultation externe de Rhumatologie à l'Hôpital de Santa Maria a permis une classification

de la maladie en plusieurs groupes, en prenant comme base de la classification la forme de début.

La forme polyarticulaire séropositive (9/85 = 11%; 8 ♀/1 ♂) a un début tardif (moyenne = 11,9 ans), facteurs rhumatoïdes IgM positifs, et a eu une évolution clinique identique à celle de l'arthrite rhumatoïde de l'adulte.

La forme polyarticulaire séronégative (21/85 = 25%; 14 ♀/7 ♂) a un âge moyen de début de 8,7 ans. L'évolution a été semblable, avec cependant une plus grande fréquence de l'atteinte des articulations temporo-mandibulaires et inter-apophysaires cervicales, et facteurs rhumatoïdes IgM toujours négatifs. A remarquer dans cette forme un décès suite d'amylose.

La forme systémique (13/85 = 15%; 10 ♂/3 ♀) a l'âge de début la plus précoce (moyenne = 4,7 ans) et la symptomatologie a été dominée par des manifestations extra-articulaires (fièvre, éxanthème, polyadenopathies, hépatosplénomégalie). Parmi les malades atteints, 4 non pas eut d'arthrites le premier mois d'évolution. Souvent une anémie grave, une leucocytose ou une thrombocytose ce sont venu ajouter.

La forme oligoarticulaire (42/85 = 49%; 24 ♂/18 ♀) a un âge moyen de début de 9,9 ans. Dans cette forme on a remarqué l'existence de 3 sub-groupes différents: 1 — malades avec une spondylite ankylosante juvénile (14/85 = 16%; 10 ♂/4 ♀) caractérisés par un début tardif (moyenne = 13,7 ans), atteinte précoce de la hanche (50%) et du rachis lombaire (29%), association à uveïte aigue (13%), et présence de l'antigène HLA B₂₇ (78%). 2—Sub-groupe avec facteurs anti-nucléaires positifs et/ou uveïte chronique associée, avec le début plus précoce (moyenne = 6,0 ans), FAN fréquemment positifs (86%) et uveïte chronique associée dans 55% des cas. 3 — Sub-groupe de malades avec une bonne fonction articulaire et absence des manifestations extraarticulaires.

L'ARTHRITE CHRONIQUE JUVÉNILE. UNE ETUDE DE 85 MALADES. *Acta Reuma. Port.*, IX (2): 65-108, 1984).

SUMMARY

A group of diseases that share in common the presence of chronic arthritis, beginning before the 16th birthday, is now classified as Juvenile Chronic Arthritis.

On a clinical, laboratory and roentgenological study of 85 patients (mean duration = 9,3 years) several sub-groups were noticed.

The group with seropositive polyarticular onset (9/85 = 11%; 8 ♀/1 ♂), has a late onset of disease (mean = 11.9 years) and its evolution has been similar to that of adult rheumatoid arthritis.

The group with seronegative polyarticular onset (21/85 = 25%; 14 ♀/7 ♂) has an earlier onset (mean = 8.7 years) and the involvement of the temporomandibular and cervical apophyseal joints has been much more frequent than in seropositive patients. One patient died with amyloidosis.

The group with systemic onset (13/85 = 15%; 10 ♂/3 ♀) has the earliest onset (mean 4.7 years) and extraarticular manifestations predominate (high fever, rash, polyadenopathy, hepatosplenomegaly and pericarditis). Four patients had none articular complaints during the first month of disease. Anemia, leucocytosis, thrombocytosis and high ESR were frequently found. One patient died.

On the group with oligoarticular onset (42/85 = 49%; 24 ♂/18 ♀), 3 different sub-groups were identified: 1 — Juvenile ankylosing spondylitis (14/85 = 16%) characterized by male predominance (10 ♂/4 ♀), late onset (mean 13.7 years), early involvement of hips (50%) and lumbar spine (29%), and association with acute uveitis (13%) and HLA B₂₇ (78%). 2 — Sub-group with positive ANF and/or chronic uveitis associated (11/85 = 13%) characterized by early onset (mean 6.0 years), ANF positive (in 86%) and chronic uveitis (in 55%), generally with mild arthritis. 3 — Sub-group with mild arthritis, ANF negatives and lack of extraarticular manifestations.

(JUVENILE CHRONIC ARTHRITIS. A STUDY OF 85 PATIENTS. *Acta Reuma. Port.*, IX (2): 65-108, 1984).

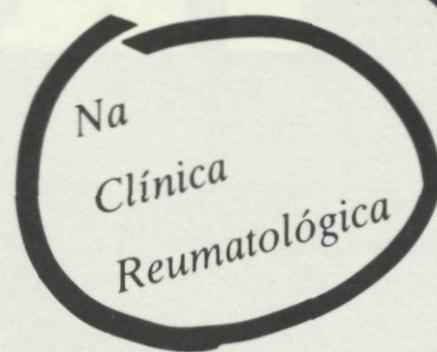
BIBLIOGRAFIA

1. WOOD P.H.N. — Special meeting on: Nomenclature and classification of arthritis in children. *The Care of Rheumatic Children* (Ed. E. Munthe):47 Eular Publishers, Basle, 1978.
2. JACOBS J.C. — Progress in Pediatric Rheumatology. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):187, 1977.
3. CORNIL R.V. — Mémoire sur des coïncidences pathologiques du rhumatisme articulaire chronique, *C. R. Mem. Soc. Biol. (Paris)* 4:3, 1864.
4. STILL G.F. — On a form of chronic joint disease in children. *Medico-Chirurgical Transactions*, 80:47, 1897.
5. BYWATERS E.G.L. — The history of pediatric rheumatology. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):145, 1977.
6. PROCEEDINGS OF THE CONFERENCE ON THE RHEUMATIC DISEASES OF CHILDHOOD. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2), Março 1977.
7. RAMALHO P.M. — Artrite reumatóide juvenil. A propósito da casuística da Clínica Pediátrica do Hospital de Santa Maria. *Rev. Port. Ped.* 6:161, 1975.
8. HANSON V. — Introduction. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2) 155, 1977.
9. BREWER E.J., BASS J., BAUM J., E COL. — Current proposed revision of JRA criteria. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2) 195, 1977.
10. ANSELL B.M. — Juvenile chronic polyarthritis: Series 3. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2) 176, 1977.
11. SCHALLER J.G. — Juvenile rheumatoid arthritis: Series 1. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2) 165, 1977.
12. SCHALLER J.G. — The arthritides of childhood. em *Recent Advances in Rheumatology* (Ed. W. W. Buchanan e W.C. Dick):89, Churchill Livingstone - Edinburgh, 1981.
13. STEINBROCKER I., TRAEGER C.H., E BATTERMAN R.C. — Therapeutic criteria in rheumatoid arthritis. *J.A.M.A.* 140:659, 1949.
14. MANCINI G., CARBONARA A.O., E HEREMANS J.F. — Immunochemical quantitation of antigens by single radial immunodiffusion. *Immunochemistry* 2:235, 1965.
15. MAYER M.M. — Hemolytic assay of complement. em *Experimental Immunochemistry* (Ed. E.A. Kabat e M.M. Mayer) 2ª Edição:135, Thomas Springfield, Ill., 1967.
16. CHIA D., BARNETT E.V., YAMAGATA J., E COL. — Quantitation and characterization of soluble immune complexes precipitated from sera by polyethylene glycol. *Clin. Exp. Immunol.* 37:399, 1979.
17. THOMPSON R.A. — em *Technics in clinical immunology*. 1.ª Edição Blackwell Scientific Publications, London, 1977.
18. MITTAL K.K., MICKEY M.R., SINGAL D.P., E COL. — Refinement of microdroplet lymphocyte cytotoxicity test. *Transplantation* 6:993, 1968.
19. WERNER C.H., KLONDA P.T., CORREA M.C., E COL. — Isolation of B and T lymphocytes by nylon fiber columns. *Tissue antigens* 9:227, 1977.
20. MELO GOMES J.A. E VIANA QUEIROZ M. — As manifestações cervicais da artrite crónica juvenil. *Reumatologia Multidisciplinar* (Entregue para publicação em Maio de 1982 — em vias de publicação).
21. SAHN D.J., DEMARIA A., KISSLO J., E COL. — The Committee on M - mode Standardization of the American Society of Echocardiography. Recommendations regarding quantitation in M - mode echocardiography: results of a survey of echocardiographic measurements. *Circulation* 58:1072, 1978.
22. BLOCH K.J., BUCHANAN W.W., WOHL M.J., E COL. — Sjogren's syndrome. A clinical, pathological and serological study of sixty-two cases. *Medicine (Baltimore)* 44:187, 1965.
23. GORINA A.B. — *La Clínica el Laboratorio*. 10.ª Edição. Editorial Marin, S.A., Barcelona, 1974.
24. DALE K. — Radiographic grading of sacroiliitis in Bechterew's syndrome and allied disorders. *Scand. J. Rheum.* 9(Suppl. 32):92, 1980.
25. ANSEL B.M. E BYWATERS E.G.L. — Prognosis in Still's disease. *Bull. Rheum. Dis.* 9:189, 1959
26. ANSELL B.M. E WOOD P.H.N. — Prognosis in juvenile chronic polyarthritis. *Clin. Rheum. Dis.* 2:397, 1976.
27. BREWER E.J., BASS J.C., CASSIDY J.T., E COL. — Criteria for the classification of juvenile rheumatoid arthritis. *Bull. Rheum. Dis.* 23:712, 1973.
28. BREWER E.J., BASS J., BAUM J., E COL. — Current proposed revision of JRA criteria. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):195, 1977.
29. Current proposed revision of JRA criteria. Informal discussion. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2): 200, 1977.
30. ANSELL B.M. — Chronic arthritis in childhood. *Ann. Rheum. Dis.* 37:107, 1978.
31. FINK C.W. — Patients with JRA: A clinical study. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):183, 1977.
32. GARCIA J.V., PAPIOL R.G., SOLERNAU F.P., E COL. — Artritis crónica juvenil. Estudio de 46 enfermos. *Rev. Española Reum.* 7:86, 1980.
33. HANSON V., KORNEICH H.K., BERNSTEIN B., E COL. — Three subtypes of juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):184, 1977.
34. JEREMY R., SCHALLER J.G., ARKLESS R., E COL. — Juvenile rheumatoid arthritis persisting into adulthood. *Amer. J. Med.* 45:419, 1968.
35. NOGUERA E., ALVAREZ M. J., LARREA A., E COL. — Prognóstico a largo plazo de las artritis crónicas de comienzo juvenil. Estudio del comportamiento evolutivo de 50 pacientes. *Rev. Española Reum.* 9:96, 1982.
36. SCHALLER J. E WEDGWOOD R.J. — Juvenile rheumatoid arthritis: A review. *Pediatrics* 50:940, 1972.
37. STILLMAN J.S. E BARRY P.E. — Juvenile rheumatoid arthritis: Series 2. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):171, 1977.
38. ARNETT F.C., BIAS W.B., E STEVENS M.B. — Juvenile-onset chronic arthritis: Clinical and roentgenographic features of a unique HLA - B27 subset. *Amer. J. Med.* 69:369, 1980.
39. CALABRO J.J. — Clinical features of Still's disease: A general review and report of 100 patients observed for 15 years. em Still's disease: 'Juvenile chronic polyarthritis' (Ed. M.I.V. Jayson) Academic Press, London, 1976, pág. 1.
40. CALABRO J.J., BURNSTEIN S.L., STALEY H.L., E COL. — Prognosis in juvenile rheumatoid arth-

Gastrozepina[®] 50

Antimuscarínico
Gastro-selectivo

Pirenzepina



A agressividade gástrica dos anti-inflamatórios não esteróides poderá, por mecanismos diversos, expor a mucosa gástrica à acção lesiva destes fármacos e à corrosão provocada pelo ácido clorídrico e pepsina.

GASTROZEPINA controla as queixas dispépticas, com eficácia e boa tolerância, dos doentes submetidos a terapêuticas anti-inflamatórias prolongadas.

Bibliografia:

M. VIANA QUEIRÓS – Anti-inflamatórios e mucosa gástrica
O Médico n.º 1540 – Ano 30, Vol. 98, 5.3.81

ADJAN, M.: Investigations on the improvement of gastric tolerance of non-steroid antiphlogistic agents. Results using pirenzepin
Therapiewoche 29, 5931-5932 (1979)

BACH, G.L.: Use of pirenzepine in the elimination of gastro-intestinal side-effects produced by antiphlogistic agents.
Therapiewoche 30, 5960-5967 (1980)

Apresentação: Embalagem com 60 comprimidos a 50 mg – P.V.P. 2.120\$00

**Medicamento Comparticipado
a 50%**

(Decreto-Lei n.º 68/84)

Preparado por Unifarma,
sob licença de

**Boehringer
Ingelheim**



Serviços de Informação Médica:
Av. António A. de Aguiar, 104-1.º – 1000 Lisboa
R. Fonseca Cardoso, 20-1.º – 4000 Porto

TROLISATE®

TRISSALICILATO DE COLINA E MAGNÉSIO

NA ARTRITE

- Mais efectivo que o ac. acetil-salicílico³
- Mais efectivo como anti-inflamatório que o ibuprofeno⁴
- Mais efectivo que a indometacina nas articulações da coluna lombar²
- Pelo menos tão efectivo como o naproxeno⁵

- Erosão gástrica não significativa^{9,10}
- Perdas sanguíneas fecais não significativas^{9,10}
- Sem acção na agregação plaquetária nas doses terapêuticas^{9,10}

APRESENTAÇÃO:

Caixas de 100 comprimidos de trissalicilato de colina e magnésio equivalente a 500 mg de salicilato por comprimido. P.V.P. 1034\$00

INDICAÇÕES:

Alívio dos sinais e sintomas na artrite reumatóide, na osteoartrite e outras artroses.

DOSAGEM:

2 comprimidos duas vezes/dia na osteoartrite e na artrose moderada.
3 comprimidos duas vezes/dia na artrite reumatóide e nas artroses mais severas.

CONTRA-INDICAÇÕES:

Hipersensibilidade aos salicilatos.
Úlcera péptica activa. Hemorria.

REFERÊNCIAS:

1. Cohen, A., *et al.* Curr. Ther. Res., (1978), 23,358
2. Goldenberg, A., *et al.* Curr. Ther. Res., (1978), 24,245
3. Giuliano, V. and Scharff, E.U., Curr. Ther. Res. (1980) 28,61
4. Ehrlich, G.E., *et al.* Rheumatol. Rehabil., (1980), 19,30
5. Multicentre Study. On file, Napp Laboratories Ltd.
6. On file, Napp Laboratories Ltd.
7. Sun, D., On file, Napp Laboratories Ltd.
8. Cohen, A. and Garber, H.E., Curr. Ther. Res. (1978), 23,187
9. Zucker, M.E. and Rothwell, K.G., Curr. Ther. Res. (1978), 23,194
10. Stuart, J.J. and Pisko, E.J., Pharmatherapeutica, (1981), 2,547
11. Gerson, L., *et al.* Br. J. clin. Pharmacol. (1975), 2,233

- ritis: A fifteen-year follow up of 100 patients. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2): 285, 1977.
41. CALABRO J.J. E MARCHESANO J.M. — The early natural history of juvenile rheumatoid arthritis. *Med. Clin. North Am.* 52:567, 1968.
 42. EDSTRÖM G. — Rheumatoid arthritis and Still's disease in children. A survey of 161 cases. *Arthritis Rheum.* 1:497, 1958.
 43. LINDBJERG I.E. — Juvenile rheumatoid arthritis. A follow-up of 75 cases. *Arch. Dis. Child.* 39: 576, 1964.
 44. SCHLESINGER B.E., FORSYTH C.C., WHITE R.H.R., E COL. — Observations on the clinical course and treatment of one hundred cases of Still's disease. *Arch. Dis. Child.* 36:65, 1961.
 45. DEQUEKER J. E MARDJUAADI A. — Prognostic factors in juvenile chronic arthritis. *J. Rheumatology* 9:909, 1982.
 46. GOEL K.M. E SHANKS R.A. — Follow-up study of 100 cases of juvenile rheumatoid arthritis. *Ann. Rheum. Dis.* 33:25, 1974.
 47. SCHLESINGER B. — Rheumatoid arthritis in the young. *Brit. Med. J.* 11:197, 1949.
 48. SULLIVAN D.B., CASSIDY J.T., E PETTY R.E. — Pathogenic implications of age of onset in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 18:251, 1975.
 49. STÖEBER E. — Polyarthrite chronique évolutive de l'enfant et syndrome de Still. *Documnetta Geigy.* 1977.
 50. ANSELL B.M. — Juvenile spondylitis and related disorders. Em 'Ankylosing spondylitis' (Ed. J.M.H. Moll) Churchill Livingstone — Edinburgh, 1980, pág. 120.
 51. CALABRO J.J. — The spondyloarthropathies: An overview. *Scand. J. Rheum.* 9(Suppl. 32):21, 1980.
 52. KLEINMAN P., RIVELIS M., SCHNEIDER R., E COL. — Juvenile ankylosing spondylitis. *Radio-logy* 125:775, 1977.
 53. MARKS S.H., BARNETT M. E CALIN A. — A case-control study of juvenil — and adult — onset ankylosing spondylitis. *J. Rheumatology* 9:739, 1982.
 54. SCHALLER J.G. — Ankylosing spondylitis of childhood onset. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2): 398, 1977.
 55. SCHALLER J., BITNUM S. E WEDGWOOD R.J. — Ankylosing spondylitis with childhood onset. *J. Pediatr.* 74:505, 1969.
 56. WRIGHT V. E MOLL J.M.H. — Still's disease. Em 'Seronegative polyarthritits' North-Holland Publishing Company, Amsterdam, 1976, pág. 371.
 57. CALABRO J.J., GORDON R.D., E MILLER K.I. — Bechterew's syndrome in children: Diagnostic criteria. *Scand. J. Rheum.* 9(Suppl. 32):45, 1980.
 58. STILLMAN J.S., BARRY P.E., BELL C.L., E COL. — Clinical characteristics and classification of juvenile rheumatoid arthritis. Em 'Still's disease: Juvenile chronic polyarthritits' (Ed. M.I.V. Jayson) Academic Press, London, 1976, pág. 47.
 59. CALABRO J.J. E MARCHESANO J.M. — Fever associated with juvenile rheumatoid arthritis. *New Engl. J. Med.* 276:11, 1967.
 60. CALABRO J.J. — Juvenile rheumatoid arthritis posing as fever of unknown origin. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):178, 1977.
 61. ANSELL B.M. — Joint manifestations in children with juvenile chronic polyarthritits. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):204, 1977.
 62. CASSIDY J.T. E MARTELL W. — Juvenile rheumatoid arthritis: Clinico-radiologic correlations. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):207, 1977.
 63. ANSELL B.M. — 'Rheumatic disorders in childhood'. — *Postgraduate Pediatric Series* (Ed. J. Apley), Butterworths, London, 1980.
 64. LARHEIM T.A., HAANAES H.R., STABRUN A.E., E COL. — The temporomandibular joint in juvenile rheumatoid arthritis. A report on radiographic and clinica findings in 100 cases. *Scand. J. Rheum.* 9(Suppl. 33):19 (Abst. 35), 1980.
 65. LARHEIM T.A., HAANAES H.R. E RULD A.F. — Mandibular growth, temporomandibular joint changes and dental occlusion in juvenile rheumatoid arthritis. A 17-year follow-up study. *Scand. J. Rheum.* 10:225, 1981.
 66. LARHEIM T.A., HÖYERAAAL H.M., STABRUN A.E., E COL. — The temporomandibular joint in juvenile rheumatoid arthritis. *Scand. J. Rheum.* 11:5, 1982.
 67. MARTIS C.S. E KARAKASIS D.T. — Ankylosis of the temporomandibular joint caused by Still's disease. *Oral Surg.* 35:462, 1973.
 68. MARBACH J.J. — Arthritis of the temporomandibular joints and facial pain. *Bull. Rheum. Dis.* 27:918, 1977.
 69. RÖNNING O. E VALIAHO M.L. — Involvement of the facial skeleton in juvenile rheumatoid arthritis. *Ann. Radiol. (Paris)* 18:347, 1975.
 70. RÖNNING O., VALIAHO M.J. E LAAKSONEN A.L. — The involvement of the temporomandibular joint in juvenile rheumatoid arthritis. *Scand. J. Rheum.* 3:89, 1974.
 71. NATHAN F.F. E BICKEL W.H. — Spontaneous subluxation in a child as the first sign of juvenil rheumatoid arthritis. *J. Bone Joint Surg.* 50-A:1675, 1968.
 72. LÉBAUDOUR J. E FREYBERG R.H. — Contribution à l'étude de la polyarthrite chronique évolutive de l'enfant. Sese localizations cervicales. *Semaine Hôp. Paris* 34:1120, 1958.
 73. SALLIERE D., SEGOND P., BISSON M., E OL. — Evolution a long terme des arthrites chroniques juvéniles. *Semaine Hôp. Paris* 57:1155, 1981.
 74. MARTEL W., HOLT J.F. E CASSIDY J.T. — Roentgenologic manifestations of juvenile rheumatoid arthritis. *Amer. J. Roentgenology* 88:400, 1962.
 75. BYWATERS E.G.L. — Categorization in medicine: A survey of Still's disease. *Ann. Rheum. Dis.* 26:185, 1967.
 76. D'ARCY E.J., FELL R.H., ANSELL B.M., E OL. — Ketamine and juvenile chronic polyarthritits (Still's disease). *Anaesthesia*, 31:624, 1976.
 77. MCMINN F.J. E BYWATERS E.G.L. — Differences between the fever of Still's disease and that of rheumatic fever. *Ann. Rheum. Dis.* 18:293, 1959.
 78. ISDALE I.C. E BYWATERS E.G.L. — The rash of rheumatoid arthritis and Still's disease. *Quart. J. Med.* 25:377, 1956.

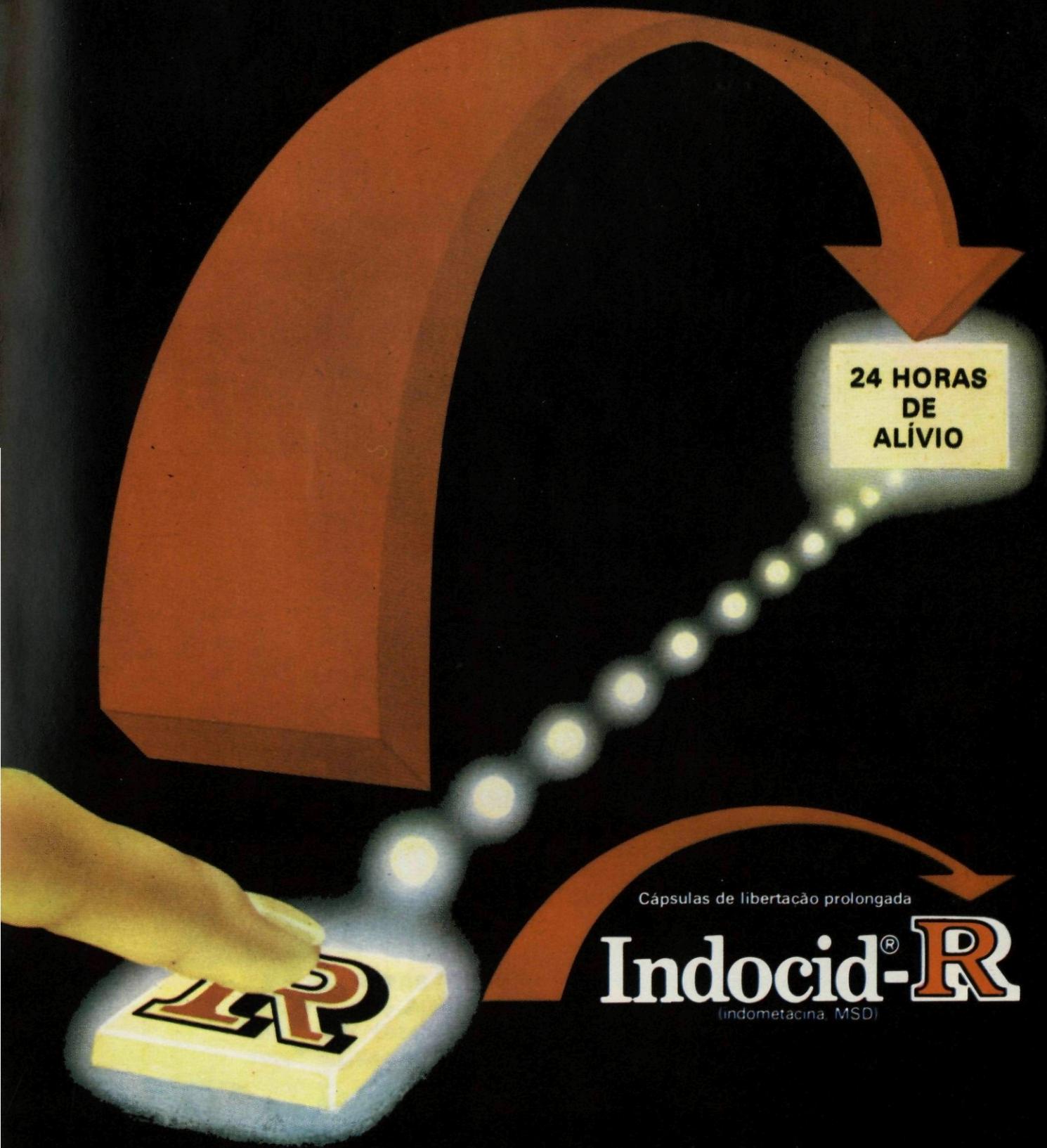
79. CALABRO J.J. E MARCHESANO J.M. — Rash associated with juvenile rheumatoid arthritis. *J. Pediatr.* 72:611, 1968.
80. CALABRO J.J. — Other extraarticular manifestations of juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):237, 1977.
81. SCHALLER J.G. — Informal discussion. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):242, 1977.
82. LIETMAN P.S. E BYWATERS E.G.L. — Pericarditis in juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics* 32:855, 1963.
83. HAYEM F., GAULTIER C.C. E MOZZINACCI P. — Les localizations séreuses extraarticulaires des polyarthrites chroniques de l'enfant. *Revue Praticienne* 22:2099, 1972.
84. BERNSTEIN B. — Pericarditis in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):241, 1977.
85. BERNSTEIN B., TAKAHASHI M. E HANSON V. — Cardiac involvement in juvenile rheumatoid arthritis. *J. Pediatr.* 85:313, 1979.
86. VULKMAN R.B. E FAY G.J. — JRA with pericardial tamponade in an adult. *Archives Int. Med.* 141:1078, 1981.
87. MILLER III J.J. — Carditis in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):243, 1977.
88. MILLER III J.J. E FRENC J.W. — Myocarditis in juvenile rheumatoid arthritis. *Amer. J. Dis. Child.* 131:205, 1977.
89. KEAN W.F., ANASTASSIADES T.P., FORD P.M. — Aortic incompetence in HLA B₂₇-positive juvenile arthritis. *Ann. Rheum. Dis.* 39:294, 1980.
90. LEAK A.M., MILLAR-GRAIG M.W. E ANSELL B.M. — Aortic regurgitation in seropositive juvenile arthritis. *Ann. Rheum. Dis.* 40:229, 1981.
91. BREWER JR. E. — Juvenile rheumatoid arthritis-Cardiac involvement. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):231, 1977.
92. BREWER E.J., GIANNINI E.H. E PEARSON D.A. — 'Juvenile rheumatoid arthritis' (second edition), Vol. VI — Major Problems in Clinical Pediatrics, W.B. Saunders, 1982.
93. ANDERSON L.G., JACKSON J., SCHUR P.H., E COL. — Sjögren's syndrome and juvenile rheumatoid arthritis. Em 'Still's disease: Juvenile chronic polyarthritis' (Ed. M.I.V. Jayson) Academic Press, London, 1976, pág. 65.
94. CASSIDY J.T., SULLIVAN D.B. E PETTY R.E. — Clinical patterns of chronic iridocyclitis in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):224, 1977.
95. CHYLACK L.T. JR., BIENFANG D.C., BELLOWS A.R., E COL. — Ocular manifestations of juvenile rheumatoid arthritis. *Amer. J. Ophthalmol.* 79:1026, 1975.
96. CHYLACK L.T. JR. — The ocular manifestations of juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):217, 1977.
97. SMILEY W.K., MAY E. E BYWATERS E.G.L. — Ocular presentations of Still's disease and their treatment. *Ann. Rheum. Dis.* 1:371, 1957.
98. KEY S.N. III E KIMURA S.I. — Iridocyclitis associated with juvenile rheumatoid arthritis. *Amer. J. Ophthalmol.* 80:425, 1975.
99. SCHALLER J.G. — Iridocyclitis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):227, 1977.
100. MELO GOMES J.A., JORGE J.A., MELO GOMES E., CAETANO J.M., RAMALHO P.S., VIANA QUEIROZ M. — As manifestações oculares das artrites crônicas juvenis. *J. Médico* 106:511, 1981.
101. SCHALLER J.G., JOHNSON G.D., HOLBOROW E.J., E COL. — The association of antinuclear antibodies with the chronic iridocyclitis of juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 17:409, 1974.
102. CALIN A. E CALIN H.J. — Oligoarthropathy with chronic iridocyclitis-A disease only of childhood? *J. Rheumatology* 9:105, 1982.
103. FURST C., SMILEY W.K. E ANSELL B.M. — Steroid cataract. *Ann. Rheum. Dis.* 25:364, 1966.
104. ANSELL B.M. E BYWATERS E.G.L. — Growth in Still's disease. *Ann. Rheum. Dis.* 15:295, 1956.
105. BERNSTEIN B., STOBIE D., SINGSEN B.H., E COL. — Growth retardation in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):212, 1977.
106. BLOGETT F.M., BURGIN L., IEZZONI D., E COL. — Effects of prolonged cortisone therapy on statural growth, skeletal maturation and metabolic status of children. *New Engl. J. Med.* 254:636, 1956.
107. WARD D.J., HARTOG M., E ANSELL B.M. — Corticosteroid-induced dwarfism in Still's disease treated with human growth hormone. *Ann. Rheum. Dis.* 25:416, 1966.
108. STURGE R.A., BEARDWELL C., HARTOG M., E COL. — Cortisol and growth hormone secretion in relation to linear growth: Patients with Still's disease on different therapeutic regimens. *Brit. Med. J.* 111:547, 1970.
109. ZUTSHI D.W., FRIEDMAN M., E ANSELL B.M. — Corticotrophin therapy in juvenile polyarthritis (Still's disease) and effect on growth. *Archiv. Dis. Child.* 46:584, 1971.
110. BYWATERS E.G.L. E ANSELL B.M. — Monoarticular arthritis in children. *Ann. Rheum. Dis.* 24:116, 1965.
111. WARD C.E. E HORTON B.T. — Congenital arteriovenous fistulas in children. *J. Pediatr.* 16:746, 1940.
112. ALPER C.A., DAVIS III A.E., E ROSEN F.S. — Complement and immunologic disease. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):449, 1977.
113. BIANCO N.E., PANUSH R.S., STILLMAN J.S., E COL. — Immunologic studies of juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 14:685, 1971.
114. BLUESTONE R., GOLDBERG L.S., KATZ R.M., E COL. — Juvenile rheumatoid arthritis: A serologic survey of 200 consecutive patients. *J. Pediatr.* 77:98, 1970.
115. CALABRO J.J., STALEY H.L., BURNSTEIN S.L., E COL. — Laboratory findings in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):268, 1977.
116. GUTOWSKA-GRZEGORCZYK G. E BAUM J. — Serum immunoglobulin and complement interrelationships in juvenile rheumatoid arthritis. *J. Rheumatology* 4:179, 1977.
117. HÖYERAAAL H.M., E MELLBYE O.J. — High levels of serum complement factors in juvenile rheumatoid arthritis. *Ann. Rheum. Dis.* 33:243, 1974.
118. MORAN H.M., ANSELL B.M., MOWBRAY J.F., E COL. — Antigen antibody complexes in the serum of patients with juvenile chronic arthritis. *Archiv. Dis. Child.* 54:120, 1979.
119. PETTY R.E., CASSIDY J.T., E SULLIVAN D.B. — Serologic studies in juvenile rheumatoid arthritis.

120. STOLLERMAN G.H., MARKOWITZ M., TARANTA A., E COL — Jones criteria (revised) for guidance on the diagnosis of rheumatic fever. *Circulation* 32:664, 1965.
121. OEN K., PETTY R.E., E SCHROEDER M.L. — An association between HLA-A₂ and JRA in girls. *J. Rheumatology* 9:916, 1982.
122. SCHALLER J.G., OCHS H.D., THOMAS E.D., E COL. — Histocompatibility antigens in childhood-onset arthritis. *J. Pediatr.* 88:926, 1976.
123. ARNETT F.C., BIAS W.B. E STEVENS M.B. — Juvenile chronic arthritis: Description of a new HLA-B₂₇ subset persisting into adulthood. *Arthritis Rheum.* 22:589, 1979.
124. EDMONDS J., MORRIS R.I., METZGER A.L., E COL. — Follow-up study of juvenile chronic polyarthritis with particular reference to histocompatibility antigen W27. *Ann. Rheum. Dis.* 33:289, 1974.
125. RACHELEFSKY G.S., TERASAKI P.L., KATZ R., E COL. — Increased prevalence of W27 in juvenile rheumatoid arthritis. *New Engl. J. Med.* 290:892, 1974.
126. MILLER M.L. E GLASS D.N. — The major histocompatibility complex antigens in rheumatoid arthritis and juvenile rheumatoid arthritis. *Bull. Rheum. Dis.* 31:21, 1981.
127. MÖRLING N., HELLESEN C., JAKOBSEN B.K., E COL. — HLA-A, B, C, D, DR antigens and primed lymphocyte typing (PLT) defined defined DP antigens in juvenile chronic arthritis. *Tissue Antigens* 17:434, 1981.
128. FÖRRE O., DOBLOUG J.H., HÖYERAAAL H.M., E COL. — HLA antigens in juvenile arthritis. G-129. GIBSON D.J., CARPENTER C.B., STILLMAN J.S., E COL. — Reexamination of histocompatibility antigens found in patients with juvenile rheumatoid arthritis. *New Engl. J. Med.* 293:636, 1975.
130. BREWERTON D.A., CAFFREY M., HART F.D., E COL. — Ankylosing spondylitis and HL-A₂₇. *Lancet* 1:904, 1973.
131. SCHLOSSTEIN L., TERASAKI P.L., BLUESTONE R., E COL. — High association of an HL-A antigen, W₂₇, with ankylosing spondylitis. *New Engl. J. Med.* 288:704, 1973.
132. STASTNY P. E FINK C.W. — Different HLA-D associations in adult and juvenile rheumatoid arthritis. *J. Clin. Investigation* 63:124, 1979.
133. VIANA QUEIROZ M., SANCHO M.R.H., E CAETANO J.M. — HLA DR4 antigen and IgM rheumatoid factors. *J. Rheumatology* 9:370, 1982.
134. BALOGH Z., GYODI E., PETRANY G., E COL. — HLA-DR Antigens in juvenile chronic arthritis. *J. Rheumatology* 9:448, 1982.
135. GLASS D., LITVIN D., WALLACE K., E COL. — Early onset pauciarticular juvenile rheumatoid arthritis associated with human leucocyte antigen DR5, iritis and antinuclear antibody. *J. Clin. Investgaton* 66:426, 1980.
136. BYWATERS E.G.L. — Clinico pathological aspects of ankylosing spondylitis and comparison with the changes in seronegative juvenile polyarthritis and sero-positive rheumatoid arthritis. *Scand. J. Rheum.* 9(Suppl. 32):61, 1980.
137. BYWATERS E.G.L. — Pathologic aspects of juvenile chronic polyarthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):271, 1977.
138. CASSIDY J.T., BRODY G.L., E MARTELL W. — Monoarticular juvenile arthritis. *J. Pediatr.* 70:867, 1967.
139. ANSELL B.M. — Radiological change in juvenile chronic polyarthritis. Em 'Surgical management of juvenile chronic polyarthritis' (Ed. G.P. Arden e B.M. Ansell), Academic Press, London, 1978, pág. 19.
140. GOEL K.M., RAWSON P.S., E SHANKS R.A. — Radiological assessment of juvenile rheumatoid arthritis. Em 'Still's disease: Juvenile chronic polyarthritis' (Ed. M.I.V. Jayson), Academic Press, London, 1976, pág. 79.
141. MARTEL W. — Radiology of the rheumatic diseases. *J.A.M.A.* 224:791, 1973.
142. BENNETT P.H. E WOOD P.H.N. — Population studies of the rheumatic diseases. Em 'Proceedings of the 3rd International Symposium: New York — 1966' Excerpta Medica Foundation, Amsterdam, 1968, pág. 456.
143. BLOCKEY N.J., GIBSON A.A.M., E GOEL K.M. — Monoarticular juvenile rheumatoid arthritis. *J. Bone Joint Surg.* 62-B:368, 1980.
144. CALABRO J.J., PARRINO G.R. E MARCHESANO J.M. — Monoarticular-onset juvenile rheumatoid arthritis. *Bull. Rheum. Dis.* 21:613, 1970.
145. BYWATERS E.G.L. — Deaths in juvenile chronic arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):256, 1977.
146. BAUM J. E GUTOWSKA G. — Death in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):253, 1977.
147. SMITH M.E., ANSELL B.M., E BYWATERS E.G.L. — Mortality and prognosis related to the amyloidosis of Still's disease. *Ann. Rheum. Dis.* 27:137, 1968.
148. SCHNITZER T.J. E ANSELL B.M. — Amyloidosis in juvenile chronic polyarthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):245, 1977.
149. BERNSTEIN B. — Death in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):256, 1977.
150. CALABRO J.J., HOLGERSON W.B., SONPAL G.M., E COL. — Juvenile rheumatoid arthritis: a general review and report on 100 patients observed for 15 years. *Seminars Arthritis Rheum.* 5:257, 1976.
151. HANSON V., KORNRICH H., BERNSTEIN B., E COL. — Prognosis of juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 20(Suppl. 2):1977.
152. FILIPOWICZ-SOSNOWSKA A.M. E BAUM J. — The amyloidosis of juvenile rheumatoid arthritis — Comparative studies in Polish and American children. IV. Is endo toxin a precipitatory factor? *Scand. J. Rheum.* 9:24, 1980.
153. CUSANO A.J., BLAND J.H., LAPENAS D.J., E COL. — JRA with renal amyloidosis: A 23-year survival. *J. Rheumatology* 9:921, 1982.
154. PARKINS R.A. E BYWATERS E.G.L. — Regression of amyloidosis secondary to rheumatoid arthritis. *Brit. Med. J.* 1:536, 1959.
155. SVANTESSON H., AKESSON A., EBERHARDT K., E COL. — Prognosis in juvenile rheumatoid arthritis with systemic onset. *Scand. J. Rheum.* 12:139, 1983.
156. MBEYER L.N., DEMUTRECY L., SORIN M., E COL. — Évolution et pronostic des formes systémi-

- ques de l'arthrite chronique juvénile. *Ann. Pédat.* 24:432, 1977.
157. GRIFFIN P.P., TACHDJIAN M.O., E GREEN W.T. — Paoarticular arthritis in children. *J.A.M.A.* 184:23, 1963.
 158. BYWATERS E.G.L. — The management of juvenile chronic polyarthritis. *Bull. Rheum. Dis.* 27: 882, 1977.
 159. ANSELL B.M. — The management of juvenile chronic polyarthritis (Still's disease). *The Practitioner* 208:91, 1972.
 160. ATHREYA B.H., MOSER G., CECIL H.S., E COL. — Aspirin-induced hepatotoxicity in juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum.* 18:347, 1975.
 161. MORAN H., HANNA D.B., ANSELL B.M., E COL. — Naproxen in juvenile chronic polyarthritis. *Ann. Rheum. Dis.* 38:152, 1979.
 162. MAKELA A.L. — Naproxen in treatment of juvenile rheumatoid arthritis. *Scand. J. Rheum.* 6:193, 1977.
 163. CHAHADE W.H., MARQUES G.C., SILVA F.A. — O emprego de naproxen em patologias articulares da criança. Resultados preliminares. *Rev. Brasileira Med.* 37:33, 1980.
 164. QUEIROZ M.V., MELO GOMES J.A., ESPIRITO SANTO J., SILVA J.P. — Tratamento da artrite reumatoide juvenil. Experiência com o naproxen. *J. Médico* 108:331, 1982.
 165. JACOBS J.C. — Sudden death in arthritis children receiving large doses of indomethacin. *J.A.M.A.* 199:932, 1967.
 166. LEVINSON J.E., BAUM J., BREWER JR. E.J., E COL. — Comparison of tolmetin sodium and aspirin in the treatment of JRA. *J. Pediatr.* 91:799, 1977.
 167. ANSELL B.M. — Ibuprofen in the management of juvenile chronic polyarthritis (Still's disease). *The Practitioner* 211:659, 1973.
 168. ANSEL B.M. E HALL M.A. — Penicillamine in chronic arthritis of childhood. *J. Rheumatology* 8(Suppl. 7):112, 1981.
 169. ANSELL B.M., EGHTEHARI A. E BYWATERS E.G.L. — Chlorambucil in the management of juvenile polyarthritis complicated by amyloidosis. *Ann. Rheum. Dis.* 30:331, 1971.
 170. SWANN M. — Management of lower limb deformities. Em *'Surgical management of juvenile chronic polyarthritis'* (Ed. G.P. Arden e B.—M. Ansell) Academic Press, London, 1978, pág. 97.
 171. ANSELL B.M., ARDEN G.P. E MCLENNAN I. — Valgus knee deformities in children with chronic polyarthritis treated by epiphyseal stapling. *Archiv. Dis. Child.* 45:388, 1970.
 172. ARDEN G.P. — Total joint replacement. Em *'Surgical management of juvenile chronic polyarthritis'* (Ed. G.P. Arden e B.M. Ansell), Academic Press, London, 1978, pág. 125.
 173. MOGENSEN B., SVANTESSON H., E LIDGREN L. — Surface replacement of the hip in juvenile chronic arthritis. *Scand. J. Rheum.* 10:269, 1981.

AGRADECIMENTOS

O estudo e tratamento de um grupo de doentes como este tornou indispensável a colaboração de uma vasta equipe, de cujo esforço comum beneficiaram os nossos doentes. Assim, desejamos deixar expressos os nossos agradecimentos: À Exma. Sr.^a Dr.^a Elisabete Melo Gomes, que elaborou o primeiro protocolo para o estudo destes doentes, e observou competente e carinhosamente os primeiros 20 casos. Aos restantes médicos do Núcleo de Reumatologia do Serviço de Medicina IV do Hospital de Santa Maria a cujo trabalho se ficou a dever uma boa parte das informações colhidas. Ao Departamento de Imunologia da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa em geral, e ao Exmo. Sr. Prof. Machado Caetano em particular, pelas facilidades concedidas para o estudo imunológico dos nossos doentes. À Exma. Sr.^a Dr.^a Odete Almeida, Assistente Hospitalar do Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Santa Maria (Dir.: Prof. Cortez Pimentel), que pelo seu trabalho competente nos ajudou a confirmar muitos diagnósticos e a excluir outros. Aos Exmo. Sr. Prof. Mário Lopes (Clínica Médica — Prof. Fernando de Pádua) e Exmo. Sr. Dr. António Brandão (Internato Complementar do Hospital de Santa Maria) que efectuaram e/ou interpretaram os ecocardiogramas. Ao Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria (Dir.^a Prof.^a Maria de Lurdes Levy) em geral, e à Exma. Sr.^a Dr.^a Isaura Santos, à Exma. Sr.^a Dr.^a Maria de Lurdes Resende Rodrigues e ao Exmo. Sr. Dr. Manuel Pinheiro em particular, pelo apoio valioso prestado no follow-up e tratamento de 10 doentes. Ao Serviço de Oftalmologia do Hospital de Santa Maria (Dir.: Prof. Paulo Souza Ramalho e ao Exmo. Sr. Dr. J. Almeida Jorge em particular, pelo apoio imprescindível que, desde há 6 anos, nos vêm prestando, ao fazer a observação oftalmológica periódica da maior parte dos nossos doentes. A todos os outros colegas (Ortopedistas, Oftalmologistas, Pediatras, Fisiatras, Clínicos gerais, etc.) que nos têm referido doentes e/ou colaborado no seu tratamento. Ao Exmo. Sr. Prof. Pedro Eurico Lisboa, responsável pelo Sector C do Serviço de Medicina IV do Hospital de Santa Maria, em que se integra o nosso Núcleo de Reumatologia, pela compreensão e carinho com que têm acompanhado a nossa actividade assistencial. Ao Exmo. Sr. Prof. Fernando de Pádua, pelo apoio constante que tem dado à actividade do nosso Núcleo de Reumatologia em geral, e à nossa Consulta de Reumatismos juvenis em particular.



Cápsulas de libertação prolongada

Indocid-[®]R
(indometacina, MSD)

O primeiro anti-reumático a oferecer
alívio durante 24 horas
com uma única **CÁPSULA** diária.

Calcitonina-Sandoz®

(calcitonina sintética de salmão)

100 U MRC/ampola = VALOR TERAPÊUTICO!



- grande actividade biológica
- 100% sintética: pureza absoluta
- flexibilidade de administração



PVP 2400\$00 (SMS 960\$00)



CONTRIBUTO DA CIRURGIA NAS AFECÇÕES REUMÁTICAS (*)

VIRIATO GARRETT (*)

RESUMO — O desenvolvimento da biologia molecular da cartilagem, da biofísica e da bioquímica permitiram desenvolver as bases científicas da actual orientação terapêutica em Reumatologia e, sobretudo, augurar auspicioso desenvolvimento futuro. Entretanto a simultânea contribuição da anatomia funcional no desenvolvimento da biomecânica do sistema locomotor estabelecendo o princípio da adaptação funcional nas possibilidades terapêuticas em Reumatologia completou o conceito pluridisciplinar — médico e cirúrgico — neste campo. Indicam-se as disponibilidades cirúrgicas em Reumatologia definindo as intervenções para tal fim usadas.

PALAVRAS CHAVES: Cirurgia das doenças reumáticas / Bioquímica e Biodinâmica / Tipos de Cirurgia das afecções reumáticas / Ortopedista-Reumatologista e o tratamento mais correcto do doente reumático.

Nesta breve exposição não é intenção nossa fazermos uma descrição profunda de técnicas cirúrgicas o que seria fugir do tema sugerido — **CONTRIBUTO DA CIRURGIA NAS AFECÇÕES REUMÁTICAS** — a apresentar, em matéria de Reumatologia, nestas Jornadas Médicas.

(*) Comunicação apresentada nas X Mesas Redondas Médicas dos Açores e Madeira.

(1) Fellow British Orthopaedic Association, Fellow Royal Society of Medicine (London) e chefe de clínica de Cirurgia Ortopédica e Traumatologia do Hospital de Angra do Heroísmo (Açores).

Propõe-se fazer, em primeiro lugar, uma breve retrospectiva de curta história da Cirurgia em Reumatologia e, seguidamente uma apreciação sumária das investigações bases do estado actual e evolução futura dos meios cirúrgicos que dispomos neste campo essencialmente médico.

*
* *
*

Fazendo uma análise à literatura das últimas 3 décadas, referente à cirurgia das afecções reumáticas, surpreende-nos: 1) a **raridade de artigos** publicados até, há muito poucos anos e, também 2) a **forma limitada** como alguns princípios foram aplicados na cirurgia dos reumatismos.

Como exemplo recordamos que Sterling Bunnell na edição de 1947 do livro «Cirurgia da Mão» dedica à cirurgia do reumatismo apenas 2 páginas!... Por outro lado, nem o conhecimento das alterações da sinovial nas grandes hemartroses foi incitante no despertar a atenção para a sinovite hipertrófica da artrite reumatóide, como também a sinovectomia, praticada por Volkmann em 1885 na tuberculose articular, seguida por Mignon em 1900 para outras indicações, somente nos últimos 16 anos foi intervenção de actuação na artrite reumatóide. E pergunta-se: **Preocupação** dos cirurgiões com outros problemas tais como a tuberculose, a osteomielite, a poliomielite ou, **inactividade** em face aos resultados duvidosos, ainda que em doentes para além duma incapacidade limitada e susceptível da cirurgia profiláctica?

Seja qual for a desculpa mais ou menos válida dos cirurgiões a verdade é que o progresso da cirurgia nos reumatismos deve muito ao campo **duma visão mais vasta em Reumatologia**. A organização de Centros de Investigação em Reumatologia, recordamos por exemplo o de Kauko Vainio em Heinola-Finlândia, e a colaboração com biólogos, químicos, físicos e engenheiros mecânicos permitiram compreender melhor a **Bioquímica e Biodinâmica** osteoarticular e assim o que acontece na articulação reumática.

Presentemente, cirurgiões ortopedistas, são activos participantes em unidades de «bio-mecânica» e com a contribuição dada pela investigação, passou a haver **mais** contemplação nas causas dos processos reumáticos e a preocupação do que, com efeito, se passa na **articulação normal ou alterada pelo reumatismo**.

Do que se passa na articulação, os recentes progressos em **Biologia Molecular** da cartilagem — apresentando a forma da molécula como chave da sua função; apresentando as estruturas das cadeias moleculares e suas interacções como adaptação à função; apresentando o colagéneo e mucopolisacarídeos no campo de interacções electrostáticas e participando na organização dos componentes macrocelulares da matriz extracelular; apresentando a interferência das macromoléculas do ácido hialurónico e a importância quer do tamanho da molécula quer da sua quantidade na lubrificação da articulação e suas repercussões na lesão da cartilagem, etc., etc. — Bem admitimos a complexidade destas investigações nos modernos Laboratórios da **Biofísica Molecular e Biofísica Médica** no interesse de se procurar essa visão mais profunda no campo das doenças da cartilagem. Simultaneamente, nos «**Institutos da Engenharia Mecânica**» a «**Biomecânica Ortopédica**» estudando a estática, a dinâmica, a energia e função, a viscoelasticidade aplicadas ao sistema músculo-esquelético são outro valioso pilar da actual cirurgia ortopédica com larga expansão no tratamento das afecções reumáticas.

*
* *
*

E pode afirmar-se: **A simbiose Reumatologia-Cirurgia Ortopédica é, sem dúvida, a idónea possibilidade de levar a cabo os tratamentos adequados até ao limite das possibilidades humanas no tratamento dos doentes reumáticos graves. Neste conceito, segue-se,**

em vários países e, nomeadamente em Barcelona, no «Centro Nacional de Lucha Contra las Enfermedades Reumaticas» — a actividade na estreita colaboração de 2 serviços: **Reumatologia Médica** e **Cirurgia Ortopédica** e a prática mostrou, este trabalho combinado, oferecer um leque de maiores possibilidades no complexo reumatológico evidenciando-se a Cirurgia Ortopédica, como **parcela importante** na: **Eliminação da dor** — **Conservação da mobilidade** — **Estabilização das articulações** e, **inegável contributo**, na primordial função do homem = **a mobilidade articular** = **a deambulação!**

. . .

Foi desta mais activa participação dos cirurgiões no campo da investigação que se permitiu, com uma melhor consciência, de o que é cirurgicamente significativo para a reumatologia, reunir os conceitos que esquematicamente passarei a apresentar.

FINS DA CIRURGIA EM REUMATOLOGIA	<ul style="list-style-type: none"> A) — Acalmar a dor B) — Evitar a anquilose C) — Restaurar a mobilidade D) — Permitir a reabilitação E) — Praticar compensações F) — Evitar assinergias e incongruências articulares 								
DOENTES TRIBUTÁRIOS DA CIRURGIA	<ul style="list-style-type: none"> A) — Aqueles em que falhem os tratamentos médicos e fisio-terapêuticos e tenham indicação cirúrgica B) — Aqueles que evoluem desfavoravelmente a curto prazo com processos melhoráveis com a cirurgia C) — Aqueles com deformidades recuperáveis com a cirurgia D) — Aqueles com roturas tendinosas eminentes E) — Aqueles com compressões vasculares ou nervosas 								
TIPOS DE CIRURGIA	<table border="0" style="width: 100%;"> <tr> <td style="border-right: 1px solid black; padding-right: 10px;">A — PREVENTIVA</td> <td>Sinovectomia precoce</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px solid black; padding-right: 10px;">B — REPARADORA</td> <td>RESSECÇÕES — Exp. — Operação de Darrach —, ressecção das cabeças dos metatársicos</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px solid black; padding-right: 10px;">C — COMBINADA — (PREVENTIVA + REPARADORA)*</td> <td>ARTROPLASTIAS</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px solid black; padding-right: 10px;">D — REABILITADORA — Exp. — «Dorsal wrist stabilization» de Straub</td> <td>DE RESSECÇÃO Exp. Operação de Keller DE IMPLANTES — Metal — Metal — Metal — Polietilene — Flexíveis</td> </tr> </table>	A — PREVENTIVA	Sinovectomia precoce	B — REPARADORA	RESSECÇÕES — Exp. — Operação de Darrach —, ressecção das cabeças dos metatársicos	C — COMBINADA — (PREVENTIVA + REPARADORA)*	ARTROPLASTIAS	D — REABILITADORA — Exp. — «Dorsal wrist stabilization» de Straub	DE RESSECÇÃO Exp. Operação de Keller DE IMPLANTES — Metal — Metal — Metal — Polietilene — Flexíveis
A — PREVENTIVA	Sinovectomia precoce								
B — REPARADORA	RESSECÇÕES — Exp. — Operação de Darrach —, ressecção das cabeças dos metatársicos								
C — COMBINADA — (PREVENTIVA + REPARADORA)*	ARTROPLASTIAS								
D — REABILITADORA — Exp. — «Dorsal wrist stabilization» de Straub	DE RESSECÇÃO Exp. Operação de Keller DE IMPLANTES — Metal — Metal — Metal — Polietilene — Flexíveis								
INTERVENÇÕES CIRÚRGICAS MAIS USUAIS	<table border="0" style="width: 100%;"> <tr> <td style="border-right: 1px solid black; padding-right: 10px;">Em bases de bioquímica</td> <td>Sinovectomia</td> </tr> <tr> <td style="border-right: 1px solid black; padding-right: 10px;">Em bases de biomecânica</td> <td>Osteotomias Artroplastias Artrodeses Ressecções Epifisiodeses Transposições tendinosas Descompressão de bainhas tendinosas e canais anatómicos</td> </tr> </table>	Em bases de bioquímica	Sinovectomia	Em bases de biomecânica	Osteotomias Artroplastias Artrodeses Ressecções Epifisiodeses Transposições tendinosas Descompressão de bainhas tendinosas e canais anatómicos				
Em bases de bioquímica	Sinovectomia								
Em bases de biomecânica	Osteotomias Artroplastias Artrodeses Ressecções Epifisiodeses Transposições tendinosas Descompressão de bainhas tendinosas e canais anatómicos								

SINOVECTOMIA NA A.R.
— BACKGROUND

- 1.º Admite-se a A.R. como doença sistémica do colagéneo e tecido conjuntivo envolvendo as articulações e iniciada com evidentes alterações inflamatórias da sinovial.
- 2.º O principal substrato da alteração articular consiste na granulação hipertrófica sinovial seguida de destruição cartilaginosa e óssea.
- 3.º Na patogénese da A.R. evidenciou-se — o «factor reumatóide» é sintetizado nos tecidos da membrana sinovial e drenado pelos seus linfáticos. O «latex test» tem níveis mais elevados na sinóvia do que no sangue.
- 4.º Entre outros, Laine, Vainio, Jakubowski, confirmaram: A exereses sinovial na A.R. beneficiava não só a articulação operada mas também outras articulações afectadas e inclusivamente melhorava as reacções gerais do doente.
- 5.º Billings, Mason, Brooks referem, em relação a roturas tendinosas, a sinovectomia profiláctica das bainhas dos tendões.

SINOVECTOMIA — INDICAÇÕES

- Na A.R. quando a continuação da inflamação ameaça destruição articular (Swett, Jones, Speed, Allison e outros).
- Na prevenção das roturas de tendões ou de deformações da mão (Vaughan-Jackson) — sinovectomia das bainhas.
- Na sinovite crónica sem resposta favorável a sistémico tratamento conservador.
- Na presença de progressivo espessamento sinovial submetido a medidas conservadoras.
- A «ideal» sinovectomia será a praticada antes das erosões cartilaginosas e ósseas ou das destruições tendinosas (Jakubowski).
- A sinovectomia no estágio inicial da A.R. é esperança na interrupção da evolução progressiva para a deformidade (Vaughan-Jackson do «London Hospital»).
- Finalmente, nos casos de sintomatologia local persistente (dor, tumefacção) e que, com prognóstico favorável, se encontrem pessoalmente bem — Bason/Brooks/Binns (London).



A detecção
precoce da artrite
gotosa deve estar
sempre presente
perante uma
articulação
dolorosa

A Gota Articular surge de muitas formas e disfarces



Embora a gota articular se associe classicamente com o dedo grande do pé, uma avaliação feita em 604 doentes gotosos da clínica geral¹, indicou que 44% das crises gotosas envolvem o joelho, cotovelo, tornozelo e dedos.

Por este motivo o diagnóstico diferencial de qualquer inflamação articular deverá incluir a artrite gotosa.

1. Currie, W.J.C. (1978), *Rheum. Rehab.*, 17/4, 205

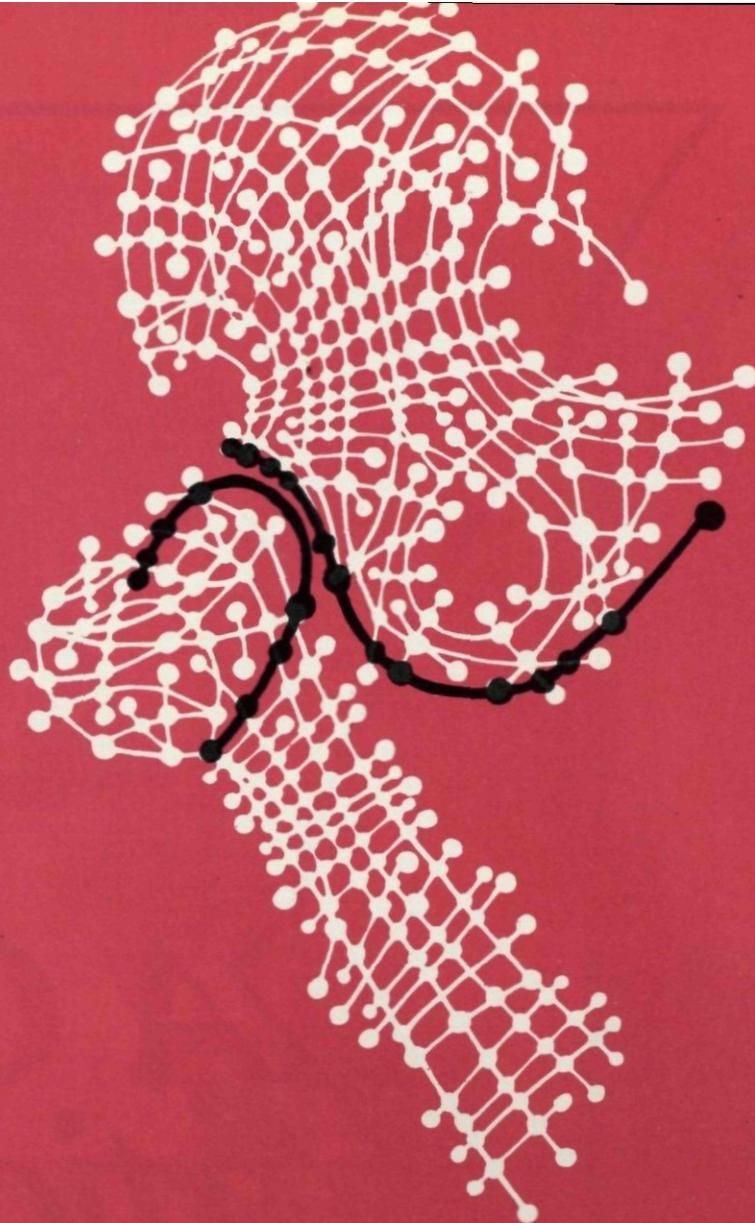
na profilaxia da gota articular

ZYLORIC-300
(allopurinol)



Wellcome LABORATÓRIOS WELLCOME DE PORTUGAL, LDA.

ZYLORIC 100 mg - comp. 100 / p.v.p. - 578\$50
ZYLORIC 300 mg - comp. 28 / p.v.p. - 502\$00



BIFENE

(FENBUFENE)

ANTI-REUMÁTICO DE ACÇÃO PROLONGADA

- MÍNIMA INTERFERÊNCIA GASTRO-INTESTINAL
- SUPERIOR EFEITO ANTI-INFLAMATÓRIO
- PODEROSA ACÇÃO ANALGÉSICA
- RÁPIDA ABSORÇÃO

APRESENTAÇÃO:

Cápsulas a 300 mg. - Embalagem de 48

P. V. P.
817\$50

S. M. S.
409\$00



Departamento de Propaganda:

Av. Gomes Pereira, 74 - 1500 LISBOA - Telef. 70 4151

SINOVECTOMIA =
DIFICULDADES E AMBIGUIDADES

- 1.º A oportunidade e técnica deste tratamento cirúrgico apresenta muitas incertezas.
- 2.º Faltam testes prognósticos adequados o que dificulta a escolha do momento certo da intervenção.
- 3.º Antes de encetar o tratamento cirúrgico seria útil dispormos de um «indicador» que nos permitisse determinar a «estrutura do tecido» com vista à operação.
- 4.º Não está definido se a sinovectomia não causa prejuízo aos elementos anatómicos da articulação e se a regeneração da sinovial é completa em termos de qualidade e quantidade (Sumita, Key, Walcott) ou, pelo contrário, se causa sérios rompimentos na vascularização e alteração permanente na angioestrutura da sinovial bem como um processo distrófico na cartilagem (Suleimanow).
- 5.º Trabalhos de Jakubowski evidenciaram o tecido sinovial poder regenerar-se post-sinovectomia e novamente tornar-se reumatóide.
- 6.º Finalmente, parece verificar-se que os resultados da sinovectomia dependem e acompanham a evolução da doença — Mason/Brooks/Binns (London).

OSTEOTOMIAS

- | | | | | | | | |
|---------------------|---|---------------------|-------------------------------------|----------------|--|---------------|---|
| — Point of view | — «O osso e a cartilagem têm surpreendentemente capacidade de recuperação quando, eliminadas adversas forças biomecânicas, se criam as condições anatomofisiológicas favoráveis»
Pawuels — | | | | | | |
| — Objectivos | <table border="0"> <tr> <td style="vertical-align: top;">— Histomorfológicos</td> <td style="vertical-align: top;">— Regeneração angiogena
— Trueta</td> </tr> <tr> <td style="vertical-align: top;">— Biomecânicos</td> <td style="vertical-align: top;"> <ul style="list-style-type: none"> — Corrigir deformidades — Modificar a resultante das pressões nas incongruências articulares. — Desligamento das superfícies ósseas. </td> </tr> <tr> <td style="vertical-align: top;">— Designações</td> <td style="vertical-align: top;"> <ul style="list-style-type: none"> — Osteotomia linear — Osteotomia cuneiforme — Osteotomia arciforme — Osteotomia de rotação — Osteotomia de deslizamento — Osteotomia valgisante — Osteotomia varizante etc. </td> </tr> </table> | — Histomorfológicos | — Regeneração angiogena
— Trueta | — Biomecânicos | <ul style="list-style-type: none"> — Corrigir deformidades — Modificar a resultante das pressões nas incongruências articulares. — Desligamento das superfícies ósseas. | — Designações | <ul style="list-style-type: none"> — Osteotomia linear — Osteotomia cuneiforme — Osteotomia arciforme — Osteotomia de rotação — Osteotomia de deslizamento — Osteotomia valgisante — Osteotomia varizante etc. |
| — Histomorfológicos | — Regeneração angiogena
— Trueta | | | | | | |
| — Biomecânicos | <ul style="list-style-type: none"> — Corrigir deformidades — Modificar a resultante das pressões nas incongruências articulares. — Desligamento das superfícies ósseas. | | | | | | |
| — Designações | <ul style="list-style-type: none"> — Osteotomia linear — Osteotomia cuneiforme — Osteotomia arciforme — Osteotomia de rotação — Osteotomia de deslizamento — Osteotomia valgisante — Osteotomia varizante etc. | | | | | | |
| — Processo | Secção do osso com ou sem exereses dum fragmento. | | | | | | |

ARTROPLASTIAS	— Objectivos	— Restaurar o movimento da articulação e a função músculo-ligamentar que a controla.
	— Processo	— Ressecção — Próteses articulares — Ressecção com implantes flexíveis.
	— Inconvenientes	— Os inerentes à cirurgia de implantações.

ARTRODESE	— Objectivo	— Curar a doença — Tirar a dor — Estabilizar a articulação
	— Processo	— Fixação óssea, estável, da articulação
	— Inconvenientes	— Perda total do movimento articular

RESSECÇÃO	Objectivo	Melhorar a função
	Processo	Excisão cirúrgica parcial Luxação da cabeça dos metatársicos — Operação de Fowler = Ressecção da cabeça dos metatársicos
	Indicações (Exp.)	Rigidez dolorosa do cotovelo — Excisão da tacícula do rádio Rigidez dolorosa do carpo — Operação de Darrach

EPIFISIODESIS	Objectivos	— Corrigir desigualdades de crescimento
	Processo	— Frenar o crescimento epifisário

CIRURGIA DOS TENDÕES	— Objectivos	— Restaurar a função — Preventivos da rotura — Sinovectomia das bainhas, etc. — Correção dos factores mecânicos que interfiram no normal equilíbrio da função dos tendões
	— Processos	— Na presença da rotura — Sutura — Enxertos — Transferências

DESCOMPRESSÕES BAINHAS TENDINOSES E CANAIS ANATÓMICOS	— Objectivos	— Melhorar a função
	— Processo	— Secção de bainhas e ligamentos
	— Indicações	— Síndrome de Quervain — curto extensor do polegar e longo abdutor do polegar. — Síndrome do canal cárpico etc.

CONTRA-INDICAÇÕES ABSOLUTAS DA CIRURGIA	<ul style="list-style-type: none"> — Enfermidades cardiovasculares graves — Enfermidades respiratórias graves — Fase aguda da enfermidade reumática — Falta de cooperação física e psíquica
--	---

E PARA TERMINAR

A cirurgia ortopédica e reparadora é útil: Em casos seleccionados, com técnicas cirúrgicas seleccionadas e fisiátrica.

Tendo em mente que a **imobilização**, frequente complemento da ortopedia, pode levar a **monstruosidades** **PODEMOS DIZER**: A fraternidade dos ortopedistas tem uma dívida de gratidão para com a fraternidade dos **reumatologistas** e para que assim se consigam soluções mais próximas e úteis no **conceito pluridisciplinar** da actuação.

CONTRIBUTION OF SURGERY ON RHEUMATIC DISEASES

V. GARRETT (*)

ABSTRACT — The development of molecular biology of cartilage, of biochemistry permitted to increase the scientific bases of actual therapeutic orientation in rheumatology and, chiefly, to except a happy further development.

In the meantime, simultaneous contribution of functional musculoskeletal anatomy establishing the principle of functional adaptation in the surgical possibilities in rheumatology completed the multidisciplinary concept — medical and surgical — in this field.

Surgical disponibilities are followed in rheumatology indicating the interactions used for that aim.

KEY WORDS: Surgery of the rheumatic Diseases / Biochemistry und biodinamics / Types of Surgery of the rheumatic Diseases / Orthopaedist-rheumatologist in the treatment of rheumatic patient.

Its not my intention to make a deep description of surgical tecnics on this short exposition what wouldn't be the object of the purposed theme — Contribution of Surgery in the Rheumatic Diseases — that I have to realate on Rheumatologic aspects in this medical meeting.

First I'll relate a short retrospective of the brief history of the Rheumatologie and then a short interpretation of the basic investigation of actual position and future evolution of the Surgical means we have at our disposition in this medicine field.

Passing on review the literature of the last 30 years refering to the Surgery of Rheumatic diseases we are surprised by:

1 — The so few references published until the last few years and also:

2 — The limited form as some basic principles were applied in the Rheumatic Surgery.

As an example, we can mention S. Bunnell on his book — Hand Surgery — (ed. 1974) — has just 2 pages dedicated to Surgery of Rheumatism!...

On the other hand, not only the knowledge of synovial alterations in the hemarthrosis was sufficient to call attention to the hypertrophic arthrites, as also the **synovectomy** pratished by Volkman in 1885 in joints Tuberculosis, followed by Mignom in 1900 for

(*) Fellow British Orthopaedic Association
Fellow Royal Society of Medicine — London
Chief of Orthopaedic Surgery.

further indications, and only in the last 16 years it was an operation to be practised in the Rheumatoid arthritis. And why? Were the Surgeons worried about many other problems such as tuberculosis, osteomyelitis, poliomyelitis or were the results so doubtful to put aside all the interest even in patients with some limited incapacity but able to a profilatic surgery?

Anyway, the excuse more or less acceptable of surgeons, indeed **the progress is due to the wide insights in Rheumatology**. The organization of research centers for Rheumatologie as, for example, that on Kauko Vanio in Heniola — Finland, and also the cooperation with biophysicists, biochemisticists and institutions of mechanical engineers, helped us to get a better understanding for the Biochemistry and Biodinamic of the joint and then what's going on in the Rheumatic joint.

Today orthopaedic surgeons are being very active workers in Biomechanical Units and with the contribution given by the investigation, started a better attention on the causes of the rheumatic processes and a deep preoccupation what is happening in the normal joint or on that one altered by Rheumatism.

Concerning to the joint, recents progress in molecular biology of cartilage showing the molecule's shape as the key to its function; showing also the strutors of molecular cells as the adaptation to function; showing too the colagene and mucopolysacharides in the electrostatic interactions (Mathews) and sharing in he organization of macrocelar components of extracellular matrices; and finnally showing macrocellular interference of the hyaluronic acid and the importance either the molecula size or its number in the lubrification of the joint and its effects in the cartilage alteration, etc, etc, we can really admite the complexity of his invesigations in the modern laboratories of the **molecular biology and medical biophysic**, in the graet interest of looking for that deeper vision in the field of cartilage disease.

Meantime, in the Institut of Mechanical Engineers, the **orthopaedic biomechanic** is being studing the static, dynamic, energy, function and viscoelasticity applied to the musculoskeletal system, there are another valuable source of future progress in orthopaedic surgery with wide expansion in the treatment of Rheumatic diseases.

And so we may say: — Symbiosis — **Rheumatology and Orthopaedic Surgery** is undoubtledly the right possibility of carrying on the adequated treatment as for as the limit of human possibilities in the treatment of serious Rheumatic patients. According to this thought, several countries, as for example — Barcelona — in the «Centro Nacional de Lucha contra las Enfermedades Reumaticas» is followed the activity of a close cooperation of 2 services — **Medical Rheumatology / Orthopaedic Surgery** and the experience demonstrated that this combined work offered a spectrum of a large possibilities in the Rheumatic complex with evidence to the Orthopaedic Surgery as important part in the:

- Arrest of pain
- Preserving of mobility
- Stabilization of the joints contributing to the primordial funcion of man, motion and gait.

It was with this more active cooperation of the surgeons in the investigation field that was possible, with a better knowledge, resume what is surgically expressive for the rheumatology as follows:

AIMS OF SURGERY IN RHEUMATOLOGY

- A) — Relieve the pain
- B) — Prevent stiffness or ankylosis of joints
- C) — Recovery of motion
- D) — Promoting recuperation
- E) — Correcting unbalanced joints
- F) — Avoid incongruous joints

Dose única
diária

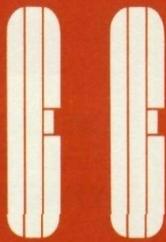


NOVA
alternativa

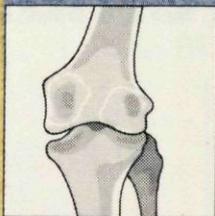
Duraprox*
(oxaprozin)

no tratamento
de situações
reumáticas

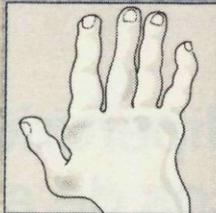
24 horas de alívio pleno
com uma única dose
diária
mesmo em tratamentos
prolongados



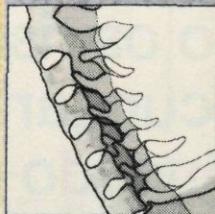
artrose



artrite
reumatóide



espondilite
anquilosante



Produto preparado em Portugal
incluído nas listas complementares

controlo da dor
e da inflamação
aumento da
mobilidade

INFORMAÇÃO PARA PRESCRIÇÃO - DESCRIÇÃO: DURAPROX contém como único princípio activo o oxaprozin que é quimicamente o ácido 4,5-difenil-2-oxazolpropionico, um agente anti-inflamatório não esteróide de acção prolongada, com propriedades analgésicas e anti-prélicas. O seu modo de acção, à semelhança dos outros anti-inflamatórios não esteróides, envolve, provavelmente, a inibição da biossíntese das prostaglandinas. **FARMACOLOGIA ANIMAL:** DURAPROX mostrou ter uma potente actividade anti-inflamatória nos modelos animais classicamente representativos da inflamação aguda e crónica. Estudos comparativos em ratos e cães demonstraram que as propriedades anti-inflamatórias, analgésicas e anti-prélicas do DURAPROX são semelhantes às da indometacina, fenilbutazona e ácido acetilsalicílico. Estudos tanto em ratos como em cães, após administração oral, demonstraram que o oxaprozin tinha um rápido início de acção e uma prolongada duração de actividade. O tempo de semi-vida do Oxaprozin obtido em cães foi de 34 a 40 horas. O DURAPROX em administração maciça isolada ou durante alguns dias, em ratos, provocou menos efeitos secundários sobre o tracto gastro-intestinal do que a indometacina e a fenilbutazona. As alterações apresentadas foram igualmente menos severas e não dependentes da dose utilizada. **FARMACOLOGIA CLÍNICA:** A administração oral do DURAPROX leva a que se atinjam níveis séricos máximos ao fim de 2 a 4 horas. A média dos seus valores de semi-vida no homem, em administrações repetidas, é de 50 horas. Quando em níveis terapêuticos, o Oxaprozin encontra-se ligado às proteínas plasmáticas em mais de 99%. DURAPROX é eliminado predominantemente pelo rim, sendo a excreção biliar inferior a 1%. O Oxaprozin não provoca indução do seu próprio metabolismo. **INDICAÇÕES:** O DURAPROX usado por períodos curtos ou prolongados, está indicado no tratamento dos sintomas e sinais das seguintes situações: Crónicas 1. Artrite Reumatóide e Artrite Reumatóide Juvenil. Na Artrite Reumatóide do adulto pode ser usado em combinação com sais de ouro, anti-maláricos e/ou corticosteróides. 2. Osteoartrite/Artrose. 3. Espondilite Anquilosante Aguda. 4. Perturbações músculo-esqueléticas, tais como o síndrome do ombro doloroso (bursite sub-acromial aguda/tendinite do supra-espinhoso). 5. Artrite gotosa aguda. **CONTRA-INDICAÇÕES:** Hipersensibilidade ao fármaco. **ADVERTÊNCIAS:** Foram descritos casos de úlceras e hemorragia gastro-intestinal em doentes submetidos a tratamento com DURAPROX. A incidência destas complicações surgiu em cerca de 1% dos doentes tratados por longos períodos (1 a 2 anos), sofrendo de Artrite Reumatóide, Artroses ou Espondilite Anquilosante. Estas complicações nem sempre foram precedidas de sintomas gastro-intestinais prévios. O DURAPROX só deve ser administrado a doentes com história de úlcera péptica sob apertada vigilância médica. Ácido acetilsalicílico: A administração concomitante de ácido acetilsalicílico e DURAPROX em doses clinicamente eficazes produz uma diminuição da ligação do Oxaprozin às proteínas séricas, com a concomitante redução do tempo de semi-vida e aumento da rapidez de eliminação. Esta associação não é recomendada. Gravidez e Aleitamento: A segurança do DURAPROX utilizado durante a gravidez e o aleitamento não foi, até à data, estabelecida. **PRECAUÇÕES:** O DURAPROX é eliminado predominantemente por via renal, pelo que em doentes com insuficiência renal deve ser administrado com precaução. O DURAPROX, a exemplo do ácido acetilsalicílico e outros agentes anti-inflamatórios não esteróides, pode inibir a agregação plaquetar. Deve por isso ser usado com cuidado em doentes com perturbações intrínsecas da coagulação, politraumatizados graves e nos destinados à cirurgia. **REACÇÕES ADVERSAS:** O DURAPROX é geralmente bem tolerado. Os efeitos secundários são os habitualmente registados com esta classe de fármacos. - Queixas gastro-intestinais, como desconforto e dor abdominal, anorexia, dispepsia, náuseas, vômitos, estomatite, úlcera péptica, flatulência, obstipação, diarreia e melenas. - Queixas relacionadas com o sistema nervoso central, como cefaleias, tonturas nervosismo e perturbações do sono. - O rash cutâneo surge em média em 8% dos doentes. Em doentes com Artrite Reumatóide Juvenil, foi observado rash pápulo-vesicular após 6 meses de tratamento, devido à exposição ao sol. **INTERAÇÕES** (ver também advertências): A administração concomitante de varfarina e DURAPROX não produz alterações significativas do tempo de protrombina ou dos outros factores de coagulação em indivíduos normais. **DOSAGEM E ADMINISTRAÇÃO:** O DURAPROX é administrado por via oral, uma ou duas vezes ao dia. A dosagem deve ser ajustada de modo a obter-se a melhor resposta. - Artrite Reumatóide, Espondilite Anquilosante e perturbações músculo-esqueléticas, 1200 mg uma vez ao dia, todas as manhãs (24/24 h.), ou 600 mg duas vezes ao dia, manhã e noite (12/12 h.). - Osteoartrite/Artrose, 600 a 1200 mg/dia, conforme a severidade dos sintomas. - Artrite Reumatóide Juvenil, 10 a 20 mg/kg, não excedendo os 1200 mg/dia. - Gota Aguda, dose de 1800 mg/dia, a qual pode ser reduzida para 1200 mg/dia, de acordo com as necessidades. Duração máxima do tratamento, 7 dias. **HIPERDOSAGEM:** Em presença de um caso de hiperdosagem, deve promover-se a indução do vômito ou à lavagem gástrica. O doente deve ser cuidadosamente vigiado e aplicado o tratamento sintomático e de suporte durante o tempo necessário. **APRESENTAÇÃO:** Embalagem de 30 comprimidos doseados a 600 mg de Oxaprozin (para 15 dias de tratamento) - 1137\$00
Embalagem de 60 comprimidos doseados a 600 mg de Oxaprozin (para 30 dias de tratamento) - 2047\$00

Wyeth



INSTITUTO PASTEUR DE LISBOA

*Marca Registrada

ACIFUGAN

**100 mg de Alopurinol
+ 20 mg de Benzbromarona
1 cp/Dia**

Controla a Hiperuricemia
reduzindo os riscos de efeitos
secundários pelo efeito
conjugado do Alopurinol
(uricostático) e de
Benzbromarona (uricosúrico),
em doses específicas (5:1).

PATIENTS TO WHICH SURGERY IS ADVISABLE

- A) — Those ones whose medical and physiotherapeutic's treatment have failed and with surgical indication
- B) — Those in which surgery can shorten adverse evolution of the inflammation
- C) — Those with imminent tendons rupture
- D) — Those with vascular or nervous compression within the osseous — ligamentous tunnel or thickness of fibrous sheaths.

PROCEDURES OF SURGERY

A — PREVENTIVE

Early synovectomy
Early tenolysis

B — REPARATRICE

RESECTION — e.g. — Darrach operation (resection of distal ulna)
Resection of metatarsal heads

ARTHROPLASTY

of resection — e.g. Hallux Valgus Keller procedure.
with implants:
— metal-metal — e.g. Mc-Ferrar T.H.R.
— metal-polyethylene — e.g. — Low friction arthroplasty — Charnley — Muller — Buchholz — etc.
— Silastic — e.g. Swason joint implants.

C — COMBINED — (PREVENTIVE AND REPARATRICE)

e.g. Synovectomy and resection at one time

D — REHABILITATION — e.g. «Straub's dorsal wrist stabilization».

THE MORE USUAL SURGICAL PROCEDURES

Biochemical basis

e.g. — Synovectomy

Osteotomy
Arthroplasty
Arthrodesis
Resection

Biomechanical basis

Epiphysiodesis
Tendon's transfer
Release of adherent tendons
Tenolysis for constrictive tenosynovitis
Release of ligamentous tunnel
Fasciotomy

SYNOVECTOMY IN THE R.A. — BACKGROUND

- 1.º R.A. is considered as a systemic disease of collagen and connective tissue involving the joints and starting with evident synovial inflammatory alterations.
- 2.º The main substratum of joint alteration consists on «rheumatoid granulation growing from the synovial membrane» followed by destruction of cartilage and bone.
- 3.º In R.A. is shown — the «Rheumatoid factor» is synthesised in the tissues of the synovial membrane and drained by lymphatics vessels. The «Latex test» has shown higher levels in synovia then in blood.
- 4.º Among others, Laine, Vainio, Jakubowski, confirmed «removal of rheumatoid synovium from one joint has a beneficial effect not only on the joint which was operated upon but also on general reactions of the patient and other affected joints».
- 5.º Billing, Mason, Brooks advise the early prophylatic synovectomy of tendons sheath concerning to tendons rupture.

INDICATIONS FOR SYNOVECTOMY

- 1. In R.A. when inflammation continues, the joints undergo destruction (Swett, Jones, Speed, Allison and others).
- 2. Prevention of tendons rupture and deformation of the hand (Vaughan — Jackson).
- 3. In chronic synovitis without significant improving under systematic medical treatment.
- 4. Whenever an increasing thickness of synovial under watchful medical care.
- 5. The «IDEAL» synovectomy should be performed either before the formation of erosions in the articular cartilage or before destruction of the tendons (Jakubowski).
- 6. The synovectomy just in beginning of R.A. is a hope in the interruption of progressive evolution toward deformity (Vaughan — Jackson).
- 7. Finally in the symptomatic persistency of acute signs (pain, swelling, etc.) in patients feeling themselves well and favorable prognosis.

SYNOVECTOMY — DIFFICULTIES AND AMBIGUITIES

- 1.º The opportunity and surgical procedure presents many doubts.
- 2.º The lack of appropriate laboratory tests is a difficult to appoint the right moment of surgical intervention.
- 3.º Before starting the surgical treatment it would be very useful to have at hand something to hint the «tissue structure» concerning the surgical intervention.
- 4.º It is not well expressed if synovectomy doesn't cause damage to the anatomical elements of joints and if regeneration of synovial concerning quality and quantity is complete or, on the contrary, if it cause serious troubles in the vascularization with permanent alteration in angiostructure of synovial as well as a dystrophic way in the cartilage (Suleimanow).
- 5.º Jakubowski investigations showed that the synovial tissue could be regenerated post-synovectomy and then become rheumatoid again.
- 6.º Finally it seems that the results of synovectomy depend on and are together in the evolution of disease (Mason, Brooks, Binns).

OSTEOTOMIA	— Point of view	— «The bone and cartilage have an unexpected capacity for recovery if we remove damaging biomechanical forces and creat new more favourable ones» — Pawuels				
		Histomorphologic — Angiogenic regeneration — Trueta				
	Objective	<table border="0" style="border-left: 1px solid black; border-right: 1px solid black;"> <tr> <td style="padding-right: 10px;">— Biomechanic</td> <td style="padding-left: 10px;">— Correctig deformities — Charging the «resultant forces in joint incongruities — Sliding of bone surfaces.</td> </tr> <tr> <td style="padding-right: 10px;">— Designations</td> <td style="padding-left: 10px;">— Liner osteotomy — Cuneiform osteotomy — Arciform osteotomy — Rotational osteotomy — Displacement osteotomy — Valgus osteotomy — etc.</td> </tr> </table>	— Biomechanic	— Correctig deformities — Charging the «resultant forces in joint incongruities — Sliding of bone surfaces.	— Designations	— Liner osteotomy — Cuneiform osteotomy — Arciform osteotomy — Rotational osteotomy — Displacement osteotomy — Valgus osteotomy — etc.
	— Biomechanic	— Correctig deformities — Charging the «resultant forces in joint incongruities — Sliding of bone surfaces.				
— Designations	— Liner osteotomy — Cuneiform osteotomy — Arciform osteotomy — Rotational osteotomy — Displacement osteotomy — Valgus osteotomy — etc.					
Procedure	Bone section with or without excision of bone fragment					
ARTROPLASTY	— Purpose	— To restore the joint movement and the muscles ligamentous function.				
	— Procedure	— Resection — Joint Prosthesis — Resection and «elastick» implants.				
	— Inconveniences	— Those concerning to the surgery of replancements				
ARTHRODESIS	— Aim	— To heal the disease — To stop the pain — To stable the joints				
	— Procedure	— To perform stable fixation of the joint — Inconveniences — Total loss of joint movement				
EXCISION	Purpose	Improving the function				
	Procedure	Partial surgical excision				
	Indications	e.g. — removal of metatarsus heads (Hoffmann-Fowler) in patients with dislocation of metatarso-phalangeal joints with prominence of metatarsal heads in sole and underlying callosities. — Radiohead excision (elbow painful stiffness) — Darrach operation (carpus painful stiffness) etc.				
EPIPHYSIODESIS	Aim	— To correct either inequality in the length or abnormal discrepancy of limbs in growing children				
	Procedure	— Arrest of epiphyseal growth				
TENDONS SURGERY	— Purpose	— Restore the function				
	— Procedures	<table border="0" style="border-left: 1px solid black; border-right: 1px solid black;"> <tr> <td style="padding-right: 10px;">exp.</td> <td style="padding-left: 10px;">— To avoid rupture — Synovectomy — Descompression of sheats — Correcting of mechanic courses that may interfere in normal balance of tendous function</td> </tr> <tr> <td style="padding-right: 10px;">— with rupture confirmed</td> <td style="padding-left: 10px;">— Stitching — Grafts — tendons transfer</td> </tr> </table>	exp.	— To avoid rupture — Synovectomy — Descompression of sheats — Correcting of mechanic courses that may interfere in normal balance of tendous function	— with rupture confirmed	— Stitching — Grafts — tendons transfer
	exp.	— To avoid rupture — Synovectomy — Descompression of sheats — Correcting of mechanic courses that may interfere in normal balance of tendous function				
— with rupture confirmed	— Stitching — Grafts — tendons transfer					

DESCOMPRESSON OF TENDONS WITHIN THE GROOVES, THICKENED TENDONS SHEATH OR ANATOMIC TUNNELS

— Procedure

- Release of tendons retinaculum e.g.— Quervain's tenovaginitis
- Carpal tunnel syndrome
- etc.

JUDICIOUS PREOPERATIVE ASSESSMENT OF PATIENT AND ABSOLUTE CONTRAINDICATIONS FOR SURGERY IF CONFIRMED

- Severe cardiovascular disease
- Acute phase of rheumatic disease
- No physical or psychical collaboration

TO CONCLUDE:

- The reparative orthopaedic surgery is useful to:
 - Selected cases
 - Selected surgical tecnics followed by appropriate physiotherapy
 - Keep in mind that the immobilization by use of splints or stifened bandages, as usual complement of surgery, may resultting monstrosities, and as final remark we may say:
- The fraternity of orthopaedists owes gratitude to the fraternity of rheumatologists for closer insights and many useful suggestions.

RÉSUMÉ

Le développement de la biologie moleculaire du cartilage, de la biophysique et de la bioquimique permettront développer les bases scientifiques de la actuelle orientation thérapeutique en rhumatologie et surtout permettre un futur developpement.

Cependant la contribution de l'anatomie fonctionnel, dans le développement de la biomechanique du système locomoteur, etablissant le principe de l'adaptation fonction dans les possibilités thérapeutiques en rhumatologie à realisé le concepte pluridisciplinaire — medical et chirurgique — en ce domaine.

On fait connaitre les interventions usées pour ce but.

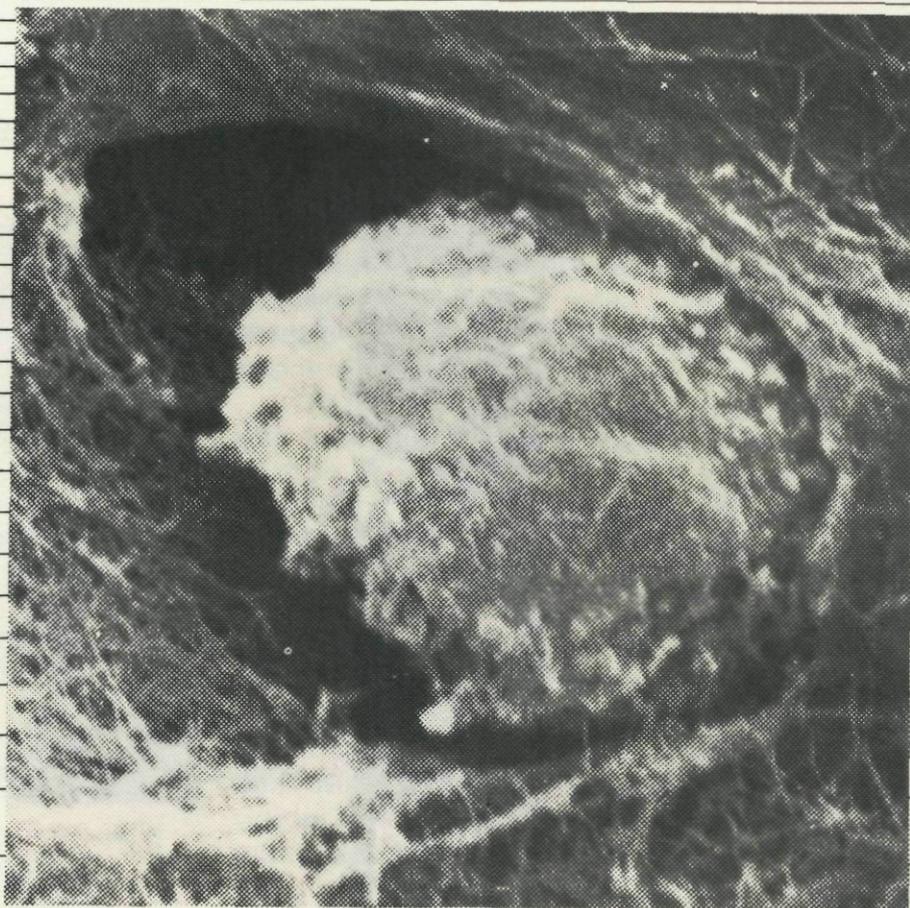
MOTS CLÉS: Chirurgie des maladies rhumatismales / Biochimique et Biodynamique / Les types de Chirurgie des affections rhumatismales / Orthopédiste-rhumatologue et le traitement plus correct du rhumatisant.

LA CONTRIBUTION DE LA CHIRURGIE DANS LES AFFECTIONS RHUMATISMALES, *Acta Reum. Port.*, IX (2): 105-116, 1984.

BIBLIOGRAFIA (1)

(1) — NR — Para a bibliografia, dirigir-se ao Autor;
 NR — Pour la bibliographie s'adresser à l'Auteur;
 EB — About bibliography you must contact the Author.

Quando começa a falhar aqui...



condrócito descoberto;
imagem ao microscópio
electrónico de varredura
(Neumüller, J.),
ampliação cerca de 3000 x.

ARTROSE

RUMALON®

Composição

1 ml contém substâncias biológicas activas de 0,25 g de tecido cartilaginoso, 0,15 g de medula óssea, excipiente q. b.

Indicações

Artroses digitais. Gonartroses. Coxartroses. Espondilartroses. Poliartrroses. Artroses da menopausa.

Apresentação

5 e 25 ampolas de 1 ml:
P. V. P. 324\$00; 1.375\$00



Posologia

2 ml, por via intramuscular profunda, em dias alternados, durante 6-8 semanas.

PHARM
ROBAPHARM
S.A.

ROBAPHARM S.A.
Basileia

Delegação científica
em Portugal:
Robapharm Portuguesa, Lda.
Rua D. João V, 27 - 2º Dto.
1200 Lisboa
Telefone 65 21 93

Ridaura  Acentuado alívio da dor

Ridaura  Redução no número de articulações dolorosas e edemaciadas

Ridaura  Menor duração da rigidez matinal

Ridaura  Aumento da força de preensão

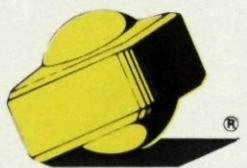
Ridaura  Diminuição do índice articular

Ridaura  Melhoria do índice de actividade

Ridaura®

P.V.P. 60 comp. - 4.355\$00 (S.M.S. 1.089\$00)
P.V.P. 100 comp. - 6.650\$00 (S.M.S. 1.662\$50)

TERAPÊUTICA ORAL



COM SAIS DE OURO

SK&F

uma companhia SmithKline

In Memoriam

Dr. Pedro Barceló (1910-1984)



Amor

Morreu Barceló !

Na minha mente perpassa tudo o que, ao longo de muitos anos, todos nós — os reumatologistas do mundo inteiro — ficamos a dever à obra e à acção desse insigne prócere da Reumatologia.

A Reumatologia perde um dos mais notáveis clínicos e investigadores, que a foram construindo e prestigiando, com o seu saber e o seu dinamismo.

Para mim desaparece um notável Mestre espiritual e um grande Amigo, a recordar.

Estou a revê-lo nessa manhã de 3 de Abril de 1974, sorridente, com o seu inseparável charuto, no Aeroporto de Lisboa, à chegada do avião da Ibéria, aonde minha mulher e eu os fomos esperar, a ele e ao seu discípulo e colaborador J. Marquês Cotoli. Seu forte aplexo de amizade franca. Esse almoço inolvidável no «paredor» das Marés, onde seu espírito cintilante de meridional típico nos encantou a todos ao desfiar o que ele chamava as «pequenas histórias da História da Reumatologia». A viagem para Coimbra, por Caldas da Rainha,

Óbidos — que ele não esqueceria mais — Peniche e o mar cerúleo a recordar-lhe o da sua amada Catalunha, Alcobça e a cidade do Mondego, onde, no dia seguinte, abriria as sessões científicas do I Congresso Português de Reumatologia com a magnífica conferência «Etiopatogenia de la gota» (1).

Barceló tinha todas as qualidades e defeitos de um latino: sonhador, persistente até à teimosia, brilhante na ideia e na palavra, arrebatado, devotado às causas e amigos que elegia, dotado de humor e graça peculiar aos homens do sul. Quando lhe censurávamos, amigavelmente, o fumar demasiado, respondia, sorrindo «Vocês já viram que tudo o que nos dá prazer na vida ou é pecado, ou engorda ou dá doença!»

Nascido a 19 de Janeiro de 1910, em Palafruguel, na Catalunha; fez seu Curso Médico na Faculdade de Medicina da Universidade de Barcelona, na qual já em 1934 — com 24 anos — e até 1970, dirige o Departamento de Reumatologia da Clínica Médica A (Serviço do Prof. A. Pedro-Pons).

Pode-se dizer que Barceló nos aparece sempre nos «caminhos» da Reumatologia, dentro e fora da Espanha, ora como pioneiro, ora como dinamizador.

A ele se deve a fundação do «Centro de la Lucha contra las Enfermedades Reumáticas», em Barcelona, que foi o primeiro centro-piloto de Reumatologia de Espanha e que viria a tornar-se um dos mais reputados Serviços de Reumatologia do Mundo (2). Aí e sob a sua direcção se formaram os primeiros reumatologistas espanhóis e por ele passaram muitos estrangeiros. Famosas as suas «Reuniões Clínicas» semanais, seus Cursos e Symposia. A data da sua morte era ainda — homenagem dos seus discípulos e colaboradores — Director honorário.

Por sua iniciativa congrega um grupo que, em 1948, funda a Sociedad Española de Reumatología de que foi, durante muitos anos, Presidente.

A «Revista Española de Reumatismo y Enfermedades Osteo Articulares» que durante muitos anos veiculou pelo mundo os trabalhos científicos dos reumatologistas de língua espanhola, a ele se ficou a dever.

É também um dos fundadores, em 1973, da Liga Reumatológica Española (LIRE), de que foi Presidente de Honra.

No campo internacional a sua acção relevante em prol da Reumatologia guinda-o a Presidente da Liga Europeia (1953-1955) e a Vice-Presidente e depois a Presidente, por duas vezes, da Liga Internacional (1968-1969 e 1973-1977). Sob a sua direcção directa se organizaram o II Congresso Europeu de Reumatologia (Barcelona, 1951) e o XIV Congresso Internacional de Reumatologia (San Francisco, 1977).

Um dos grandes defensores da Reumatologia Latina, da criação de uma «Associação de Reumatologistas de Língua e Cultura Latina» e da realização periódica de Con-

gressos Latinos de Reumatologia, vimo-lo dar todo o seu entusiástico apoio, como Presidente da Liga Internacional contra o Reumatismo, aos trabalhos da Comissão Organizadora do I Congresso Latino de Reumatologia, realizado de 26 de Outubro a 1 de Novembro de 1974, em cruzeiro no Mediterrâneo — o mare nostrum dos latinos — a bordo do Massalia⁽¹⁾ e a sua participação constante nos seguintes: II (Bucareste, 1976 e onde presidiu à Comissão dos Países Latinos), III (Lisboa, 1978 e simultaneamente com o III Congresso Português de Reumatologia) e IV (Liège, 1980). Só grave doença já lhe não permitiu estar presente no V (Florença, 1982).

Deixa-nos muitas centenas de trabalhos científicos, como autor ou co-autor, abrangendo toda a Reumatologia. Em Espanha, é de destacar «Enfermedades del Aparato Locomotor»⁽²⁾, de colaboração com José Maria Vilaseca Sabater e a monografia «La Poliartritis Reumatoide» de co-autoria com os seus Colaboradores do «Centro». No Estrangeiro, foi Redactor-Delegado para a Espanha da «Revue du Rhumatisme» e dirigiu a publicação da série de 9 tomos monográficos «Cadernos para o reumático», de grande valor médico-social, editada pela Editorial Aesopus, da Suíça, e para a qual escreveu o tomo 9, «La Gota».

Dedicou-se, particularmente, à gota, em que foi um «expert» mundial e são notáveis os seus trabalhos, de colaboração com Mogrobejo e Galvão de Figueiredo, sob a formação intracelular de microcristais de ácido úrico, nos polinucleares do sangue periférico, nos hiperuricémicos gotosos e que lhe permitiu defender a importante doutrina etiopatogénica de que «...solo se formam cristales intracelularmente en los hiperuricémicos gotosos...»⁽³⁾

Na sua magnífica Biblioteca, considerada uma das maiores e mais completas no que à Reumatologia se refere, podiam ver-se também outras obras, algumas de raro valor bibliográfico, como era de esperar num espírito tão culto.

Foi um dos grandes amigos de Portugal e dos reumatologistas portugueses, aqui tendo estado muitas vezes e onde proferiu notáveis lições: v. g., nos Cursos e Conferências do Instituto Português de Reumatologia, no VI Congresso Europeu de Reumatologia⁽⁴⁾, no I⁽⁵⁾ e no III⁽⁶⁾ Congressos Portugueses de Reumatologia. Ficou-se a dever-lhe os esforços feitos para um maior e melhor intercâmbio na Reumatologia dos Países Peninsulares e assim, além de com ele ter trabalhado M. Assunção Teixeira, anos depois, por meu intermédio⁽⁷⁾, J. Galvão de Figueiredo e M. Viana Queiroz foram recebidos com toda a estima no seu «Centro» e aí completaram a sua formação reumatológica; vários reumatologistas portugueses foram seus convidados em Congressos Nacionais de Reumatologia, em Espanha, como em Sevilha e em S. Tiago de Compostela⁽⁸⁾; um dos seus sonhos: a publicação de uma Revista de Reumatologia Luso-Hispano-Brasileira, bilingue, comum a todos os Serviços e reumatologistas de língua espanhola e portuguesa, da Europa e da América⁽⁹⁾ e estágios de jovens reumatologistas portugueses em Serviços de Espanha e de espanhóis em Portugal⁽⁷⁾.

Foi membro de Honra da Sociedade Portuguesa de Reumatologia, desde a fundação desta; colaborou na «Acta Reumatológica Portuguesa»⁽⁸⁾ e o «Boletim» da Sociedade prestou-lhe a sua justa homenagem⁽⁹⁾.

Era membro titular ou de Honra de várias Sociedades Médicas de Espanha e do Estrangeiro. Membro de Honra de Organizações Internacionais e de Sociedades Nacionais de Reumatologia de muitos Países, v. g., Alemanha Federal, Argentina, Brasil, Dinamarca, Espanha, Finlândia, França, Itália e U.S.A..

A sua Família, em particular a seu filho, o nosso amigo e colega, Pedro Barceló Jr.; a todos os seus Discípulos e Colaboradores do «Centro» e às Instituições espanholas e internacionais de Reumatologia, em meu nome e no da Sociedade Portuguesa de Reumatologia — e convencido de exprimir o pensamento de todos os reumatologistas de Portugal — o mais sincero voto de pesar, pela perda de um d'Aqueles que, como diz o nosso Poeta, «se vão da lei da morte libertando»...

Robert Pereira Martins

(1) I Congresso Português de Reumatologia. *Acta Reuma. Port.*, vol. II (2), 4-5-6: 15-34, 1974.

(2) Serviços e Centros de Reumatologia. *Bol. Inf. S.P.R.*, vol. VI (4), 36: 158-159, 1983.

(3) I Congresso Latino de Reumatologia. *Bol. Inf. S.P.R.*, 10: 8-9, 1974.

(4) Tratado «Patología y Clínica Médica», A. Pedro Pons, tomo III.

(5) VI Congresso Europeu de Reumatologia, vol. «Relatórios» e vol. «Resumos», 1967.

(6) III Congressus Latinus et Portucalensis Rheumatologiae, *Acta Reuma., Port.*, vol. VI (1-2-3), 19-20-21, 1978.

(7) Cartas de Barceló a Pereira Martins (inédito).

(8) Editorial. *Acta Reuma. Port.*, vol. II (1), 3: 5-14, 1974.

(9) Reumatologistas Nacionais e Estrangeiros, *Bol. Inf. S.P.R.*, vol. III, Tomo VIII, 1977.

PRIMER ON THE RHEUMATIC DISEASES — Ed. Gerald P. Rodnan, H. Ralph Schumacher and Nathan J. Zvaifler. *8th ed. (n.º 3250), 1 vol., 238 pgs., ill., edit. The Arthritis Foundation, Atlanta, Georgia, U.S.A., 1983.*

Com o patrocínio de MSD the Arthritis Foundation publicou a 8.ª edição do «Primer on the Rheumatic Diseases» (n.º 3250 do seu catálogo).

Embora nos Estados Unidos, onde a Reumatologia atingiu um elevado nível, este livro se destine ao clínico geral e ao internista, consideramo-lo de alto valor, como livro de consulta, para os especialistas que tratam doentes com afecções reumáticas.

Com efeito, ao longo das suas 96 secções e dos seus 10 apêndices, elaborados por mais de uma centena de especialistas, americanos e estrangeiros, num estilo sucinto, já característico da literatura anglo-saxónica da especialidade, pode-se «apreender» e até «recordar» todas a Reumatologia, nos seus mais recentes aspectos.

A seguir às 3 secções introdutórias de carácter histórico, vem 8 em que os aspectos gerais das doenças reumáticas (anatomofisiologia, biologia articular, a inflamação, o sistema do complemento, os mecanismos imunológicos e imunogenéticos, a epidemiologia e a classificação), são abordados à luz dos mais recentes conceitos.

Ao longo de 73 secções são estudadas

cada uma das diferentes afecções reumáticas (etiologia, patogenia, formas e manifestações clínicas, laboratório, radiologia, anatomia patológica, evolução, prognóstico, tratamentos e elementos de diagnóstico, terminando com curtas referências bibliográficas).

Nas 12 restantes secções são-nos descritas técnicas (de observação; diagnóstico e diagnóstico diferencial; tratamento médico, cirúrgico e reabilitador; análise psico-social).

Nos Apêndices, de forma actualizada, os critérios de diagnóstico das principais afecções reumáticas e as fórmulas medicamentosas mais usadas.

Termina com um índice remissivo, muito útil.

Bem haja a MSD de Portugal por ter distribuído a reumatologistas um compêndio do maior valor prático, sobretudo para os mais jovens. Seria uma forma de «investir» nas Ciências Médicas, a seguir por outras Empresas, como, aliás, acontece na nossa vizinha Espanha, por exemplo.

R. PEREIRA MARTINS

ABRÉGÉ DE RHUMATOLOGIE — L. Simon, F. Blotman et J. Claustre *4.ª ed., 1 vol., 592 pgs., ill., Masson et Cie Editeurs, Paris, 1984.*

Esta nova edição, a 4.ª, vem confirmar o alto valor didáctico de um livro de texto que destinando-se a estudantes de Medicina e a generalistas, é de muito interesse prático para todo o médico que se dedique às afecções médicas osteo-articulares.

Embora mantendo o esquema da 1.ª edição, o Prof. Simon e os seus Colaboradores tem-no refundido, de edição para edição, enriquecendo-o com os mais recentes

conceitos sobre fisiopatologia, técnicas auxiliares de exploração e terapêuticas, usando esquemas e quadros de grande valor didáctico.

Edição sóbria e de fácil manejo, não deve deixar de figurar entre os livros de consulta dos reumatologistas mais jovens.

R. PEREIRA MARTINS

ENFERMEDAD DE LESCH-NYHAN. ESTUDIO DE GENOTIPOS HLA — Marian Gantes, T. González, L. Hernández-Nieto, G. Cubillo y S. Bustabad (La Laguna). *Rev. Esp. Reumatol.*, 11 (1): 6-8, 1984.

Os Autores, da Unidade de Histocompatibilidad do Servicio de Reumatología do Hospital General y Clínico de Tenerife, fizeram um estudo genealógico de um doente com doença de Lesch-Nyhan para estabelecer uma relação entre os genes da região HLA correspondentes ao haplotipo materno.

Sabe-se que o enzima HGPRT se codifica, de forma recessiva, no cromossoma X e o APRT, num locus autosómico. Estas alterações enzimáticas — a falta do 1.º e o excesso do 2.º — caracterizariam a doença de Lesch-Nyhan.

Os genotipos HLA foram estudados num doente e nos seus familiares da 1.ª e 2.ª geração. No doente, o genotipo HLA foi A₁₁ Bw 35/A₂ e B₁₂ enquanto o haplotipo materno era A₁₁, Bw 35, também encontrados em 1 irmã (e 1 filha e 1 filho desta) e 1 irmão do doente, que não apresentavam quaisquer sinais clínicos da doença e eram normouricémicos.

Os Autores concluem que os genes da região HLA não devem estar relacionados com a doença.

R. PEREIRA MARTINS

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, totale 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 solicite el cambio. Man bitted um Austausch.

NORMS OF PUBLICATION

1. The Editing Committee accepts scientific articles on clinical aspects or on research of this speciality or allied ones. It reserves the right to accept only inedit works.
2. Published articles and texts of the papers presented during the scientific sessions of the Society or in those it organizes, are a property of the «Acta». The Editing Committee reserves the right of authorising their insertion, either partial ou 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 refered 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. 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 solicite el cambio. Man bitted um Austausch.

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

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

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

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

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.

*

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 et décembre) sont distribuées aux Membres de la Société et, tant que possible, à quelques Institutions médicales et scientifiques, du Pays et l'Étranger (Liges 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 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.

D

O REUMATISMO

- Atinge 800.000 portugueses
(1 em cada 5 pessoas que vão ao médico)
- Dá 50.000 inválidos
- Custa-NOS 50 milhões de contos por ano

AJUDE A

LIGA PORTUGUESA CONTRA O REUMATISMO

a criar melhores condições para PREVENIR, TRATAR,
ESCLARECER e REDUZIR os custos

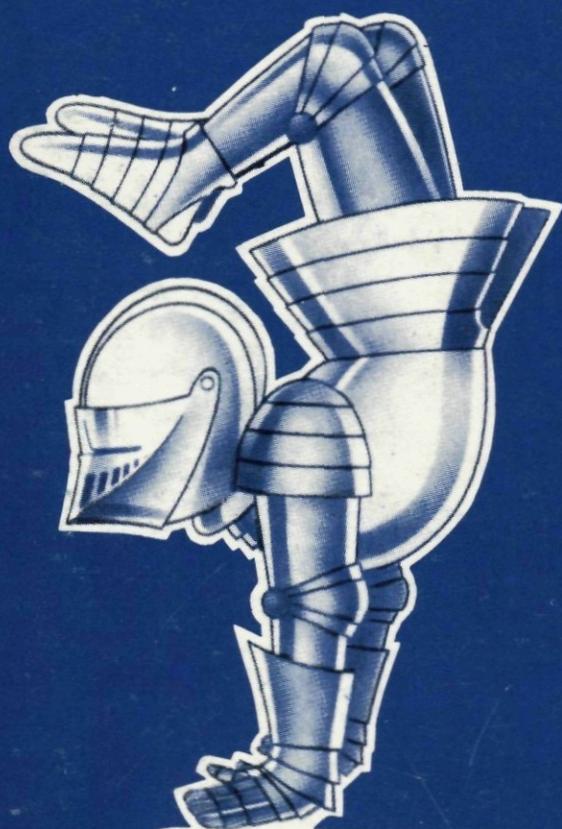
- Inscreva-se como sócio
- Dê a sua adesão à Subscrição Nacional
- Participe activamente

Novo

Artribid[®]

(sulindac, MSD)

300 mg



mais eficaz
mais rápido
a mesma segurança

MSD
MERCK
SHARP &
DOHME

Apresentação:

Embalagens com 60 comprimidos - P.V.P. 2.395\$00.