



**SESSÕES  
DO PROGRAMA**

---

## Sessões do Programa

ACTA REUMATOL PORT. 2014;39:9-22 (SUP)

QUINTA FEIRA – 27 DE NOVEMBRO DE 2014

08.30: ABERTURA DO SECRETARIADO

09.00 | 10.30: *FLASH* REUMATOLÓGICO

PRESIDENTE: José Carlos Romeu

MODERADOR: Helena Madeira

### O DOENTE COM PÚRPURA

Filipe Barcelos

### LÍTIASE RENAL, CÁLCIO E OSTEOPOROSE

Inês Gonçalves<sup>1</sup>

1. Instituto Portugues de Reumatologia

Em qualquer fase da vida, o aporte adequado de cálcio contribui para a saúde óssea e a prevenção da osteoporose. Estima-se que a necessidade diária de cálcio seja de 1000 mg/d até aos 50 anos e de 1200 mg/d após os 50 anos. No quotidiano o consumo alimentar é frequentemente insuficiente, sobretudo em populações idosas. Os suplementos de cálcio estão recomendados se o aporte alimentar é inferior a 800 mg/d. Por um lado diminuem o hiperparatiroidismo secundário e reduzem o risco de fractura em populações idosas fragilizadas (juntamente com a vitamina D), por outro lado contribuem para a eficácia antifracturária dos fármacos anti-osteoporóticos.

A suplementação com cálcio pode causar hipercalcúria pelo que poderá teoricamente contribuir para a formação de cálculos renais. Surgiram alguns trabalhos a indicar um discreto aumento na incidência de cálculos nos doentes a tomar suplementos de cálcio. Mais recentemente surgiram vários trabalhos em que o mesmo não se verificou e tem sido demonstrado que o aporte alimentar de cálcio ao diminuir a oxalúria é aliás um factor protector da litíase renal. O risco eventual associado aos suplementos parece estar relacionado com o horário da toma fora das refeições.

Assim, os suplementos de cálcio devem ser utilizados sempre que as necessidades básicas em cálcio não forem supridas pela alimentação e devem ser administrados preferencialmente às refeições em doses de 500-

-600 mg/dia. Deve-se optar por suplementos combinados de cálcio e vitamina D. Nos doentes com litíase renal deve ser incentivada a ingestão hídrica e dieta adequada com aporte alimentar suficiente em cálcio e baixo em sódio. Uma abordagem possível nos doentes com osteoporose que necessitem de suplementos de cálcio passa pela avaliação da calciúria das 24h com a toma de suplementos de cálcio e caso se verifique um aumento significativo a junção de um diurético tiazídico (reduz a calciúria em 50%).

### PROCEDIMENTOS ESTÉTICOS E DOENÇA REUMÁTICA

Cláudia Miguel<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

Nas últimas décadas o recurso a técnicas médicas e cirúrgicas para melhorar a imagem corporal e, consequentemente, a autoestima e confiança pessoal, tem sido cada vez mais frequente. O uso de implantes cirúrgicos ou injetáveis para o aumento de volume mamário tem crescido substancialmente, sendo descritas relações com o surgimento de doenças do tecido conjuntivo.

No entanto, uma percentagem considerável de mulheres desenvolve sintomas sistémicos após a realização dos implantes, havendo evidência de fenómenos autoimunes na base desses sintomas.

Nestas pacientes, as partículas de silicone libertadas dos implantes mamários atuam como um adjuvante no aumento das interações antigénio-anticorpo, ativação de macrófagos, histiócitos e células T responsáveis pela indução de resposta inflamatória, com manifestações clínicas sistémicas que podem incluir febre, mialgia, artralgia, artrite, fadiga, alterações cognitivas, depressão, queixas secas e linfadenopatia.

Shoenfeld e Levin descreveram em 2011 um Síndrome Autoimune/Inflamatório induzido por Adjuvantes (ASIA Syndrome), reunindo sob esta designação a «Siliconose» e outras doenças induzidas por adjuvantes, como a síndrome da Miofasciite Macrofágica, o Síndrome da Guerra do Golfo e os fenómenos autoimunes pós-vacinação.

Apresenta-se uma breve revisão da literatura sobre as complicações autoimunes relacionadas com procedimentos estéticos.

### **A MÃO QUE NOS CUMPRIMENTA**

Joana Borges<sup>1</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

A mão é uma estrutura anatómica frequentemente atingida em doenças reumáticas. Algumas patologias apresentam padrões típicos de envolvimento e deformações características úteis ao diagnóstico. Por exemplo, na artrite reumatóide (AR) podemos encontrar tumefação articular (sinovite), atingindo tipicamente punhos e articulações metacarpo-falângicas (MCF) e interfalângicas proximais (IFP), poupando interfalângicas distais (IFD). Com progressão e cronicidade da doença, podem estabelecer-se deformações. Entre estas referem-se subluxação ulnar (proeminência na região interna da face dorsal do punho); mão em «dorso de camelo» (subluxação palmar do carpo e atrofia dos músculos interósseos dorsais) e o desvio ulnar dos dedos. São igualmente características a deformação em «colo de cisne» (contractura em flexão da MCF, hiperextensão da IFP e flexão da IFD), a deformação «em botoeira» (contractura em flexão da IFP e hiperextensão da IFD) e o polegar em «Z». Pode também ocorrer inflamação de estruturas tendinosas, em particular tenossinovite dos extensores do punho (tumefação «em ampulheta» na face dorsal do punho). Nódulos reumatóides, de consistência firme, indolores e aderentes aos planos profundos também podem ser visíveis nas superfícies extensoras.

Na artrite psoriática (AP) o padrão de envolvimento pode ser semelhante ao da AR, exceto pelo frequente atingimento das IFDs. Podem ocorrer deformações e em cerca de 5% dos casos pode evoluir como artrite mutilante com destruição articular e fenómeno de telescopagem (encurtamento do dedo por reabsorção óssea da falange, com excesso de pele). Radiologicamente, é possível encontrar fenómenos de periostite e neoformação óssea, além das características deformações «pencil-in-cup». Na AP, assim como em outras formas de espondilartrite (artrite reativa) é possível observar dactilite ou «dedo em salsicha» em resultado de tenossinovite. A avaliação da pele e unhas pode evidenciar lesões cutâneas, onicólise, distrofia e *pitting* ungueal.

Na osteoartrose é típico o atingimento da articulação trapezo-primometacárpica, IFP's e IFD's, por vezes com surtos inflamatórios que podem mimetizar os

achados de doenças reumáticas sistémicas. Podem observar-se nódulos de Bouchard e Heberdeen (tumefações ósseas nas IFP's e IFD's, respetivamente). Na artropatia gotosa, além de episódios agudos de artrite, destacam-se, nas formas crónicas, tofos gotosos (formações nodulares por deposição de cristais de monourato de sódio).

Refere-se ainda artropatia de Jaccoud em doenças como Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) ou síndromes de *overlap*. Caracteristicamente, é uma forma de artropatia redutível, não erosiva (em alguns casos podem ocorrer erosões), resultante de laxidão capsular/ligamentar com subluxação articular, muito semelhante às deformações observadas na AR (desvio ulnar e dedos em «colo de cisne» ou «botoeira»).

A observação da pele também pode fornecer dados importantes. Podem observar-se lesões eritematosas na face dorsal das mãos em doenças como LES ou dermatomiosite (DM). Também na DM, podem encontrar-se as patognomónicas pápulas de Gottron, habitualmente na face dorsal de articulações MCF ou IF, ou sinal de Gottron (*rash* macular na mesma localização). Noutros casos, é possível objetivar esclerodactilia, típica da Esclerose Sistémica (ES), mas também em doenças como LES ou doença mista do tecido conjuntivo. Lesões petequiais são sugestivas de vasculite.

Outros aspetos a pesquisar são fenómeno de Raynaud e acrocianose (que se podem associar a doenças reumáticas sistémicas, incluindo ES, LES e AR), osteoartropatia hipertrófica, baqueteamento digital e atrofia dos músculos da eminência tenar e hipotenar (respetivamente na síndrome do túnel cárpico e lesões crónicas do nervo ulnar).

Embora haja considerável sobreposição nos achados de diferentes patologias, a avaliação cuidada das mãos de cada doente, obviamente integrada com a restante clínica, pode ser muito útil no diagnóstico diferencial de uma doença reumática.

### **ORTÓTESES VERTEBRAIS**

Luísa Ventura

### **ACTIVIDADE INFLAMATÓRIA E ECOGRAFIA**

Margarida Silva<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

A noção de janela de oportunidade mudou radicalmente a abordagem de uma artrite: a introdução precoce de uma terapêutica eficaz aumenta a probabilidade de obter e manter a remissão da doença. A eco-

grafia músculo-esquelética é uma técnica nova. As imagens de ecografia são hoje fáceis de entender; as primeiras imagens não têm nada a ver com as atuais! Desde 1942, em que se fez pela primeira vez uso dos ultrassons em medicina, passando por 1978 em que se demonstrou sinovite do joelho na artrite reumatoide (AR), por 1988 em que foram demonstradas erosões na mão reumatoide, por 1994 em que se demonstrou hiperemia nos tecidos músculo-esqueléticos com «power-Doppler», até hoje, a evolução tem sido extraordinária.

A ecografia faz parte do dia-a-dia do reumatologista do século XXI. É uma técnica de imagem que funciona como um prolongamento do exame objetivo; permite-nos ver até cerca de 6 cm abaixo da pele. É frequentemente o primeiro exame a ser feito, muitas vezes pelo próprio médico que observa e trata o doente, o seu uso dependendo do grau de implementação em cada serviço de reumatologia, sendo que a implementação é crescente.

A ecografia tem maior sensibilidade que o exame objetivo para detetar sinovite nas articulações alvo da AR, como está demonstrado em vários estudos; o «power-Doppler» permite detetar fluxo sanguíneo anómalo na membrana sinovial o que reflete a atividade inflamatória da articulação. As recomendações da EULAR (*European League Against Rheumatism*) para o uso dos métodos de imagem articular na abordagem clínica da AR são 10 e 9 delas incluem a ecografia (a que não inclui refere-se à monitorização da instabilidade da coluna cervical). Pelas capacidades de deteção de inflamação que a ecografia tem, ela aumenta a certeza do diagnóstico, pode ser usada para prever a evolução de uma artrite indiferenciada para AR e deve ser usada para uma avaliação mais precisa da inflamação. A sinovite detetada por ecografia é um indicador de prognóstico, ou seja, prevê lesões estruturais futuras. A inflamação documentada por ecografia também é usada para prever a resposta ao tratamento e pode ser usada para monitorizar a atividade da doença. Nos doentes em remissão clínica a ecografia pode demonstrar a persistência de inflamação, o que tem valor preditivo em relação à ocorrência de agudizações da doença e em relação à progressão de lesões estruturais apesar da remissão clínica, como há muito se sabia que ocorria. Por ser passível de quantificação, a inflamação detetada por ecografia tem aplicações na investigação.

Para usufruir de todas as potencialidades da técnica os exames têm de ser padronizados. Tem sido desenvolvido muito trabalho nesta área. O grupo de tra-

balho de ecografia do OMERACT (*Outcome measurement in rheumatology clinical trials*) publicou em 2005 as definições das anomalias básicas em patologia músculo-esquelética: derrame, hipertrofia sinovial, tenosinovite e erosão óssea na artrite reumatoide. Muitos trabalhos têm sido desenvolvidos para tentar responder à pergunta: quantas e quais articulações devem ser avaliadas na AR. De facto a ecografia para avaliar a atividade inflamatória da AR deve ser um exame poliarticular, mas o número de articulações a incluir não pode ser de tal maneira extenso que inviabilize a sua aplicação prática. O desafio é encontrar um conjunto reduzido de articulações a avaliar que seja tão útil como os mais extensos (alguns dos quais podem incluir 78 articulações!). Em relação a cada articulação individual deve estar definido o protocolo de aquisição das imagens, que componentes avaliar (por exemplo só a sinovial intra-articular ou também os tendões), que cortes fazer (por exemplo dorsais e/ou ventrais) e que método de «scoring» usar. Nos últimos anos O OMERACT tem trabalhado num índice, o OMERACT US-GLOSS (Ultrasound Global Synovitis Score). Este índice pretende integrar os componentes da sinovite num «score» global único da atividade inflamatória articular da artrite reumatoide. Espera-se que este instrumento, que está em fase de estudos e não tem ainda uma versão final publicada, venha a permitir aos médicos seguir objetivamente os seus doentes, tanto no contexto clínico como em investigação, que seja exequível e económico e que possa ser mais representativo da atividade da doença que as medições clínicas convencionais.

Em conclusão, as aplicações da avaliação da inflamação com ecografia são atualmente muitas, está a ser desenvolvido continuamente trabalho nesta área e prevê-se que o papel da ecografia venha a ser ainda mais relevante.

## DENSITOMETRIA ÓSSEA – QUO VADIS?

Maria Eugénia Simões<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

Nos últimos anos, a avaliação de risco de osteoporose e, sobretudo, de fractura, mudou bastante: até há 5-6 anos atrás, todo o nosso raciocínio clínico, de início a manutenção de terapêutica, à definição de falência da mesma e até à decisão de mudança de opção terapêutica era baseada nos resultados da Densitometria Óssea (DEXA).

Sabemos hoje, que a Densidade Mineral Óssea é um

importante, mas não o único, factor preditivo da ocorrência de fractura osteoporótica; os factores de risco clínicos previstos no FRAX são igualmente importantes determinantes na avaliação do risco fracturário, numa ponderação entre os 40-50%.

Põe-se a questão, também premente em termos económicos e após o aparecimento do FRAX, se a DEXA é dispensável ou desnecessária?

No entanto, não nos esqueçamos do seguinte:

A estimativa do risco fracturário efectuada pelo FRAX, pode ser substancialmente alterada, por vezes de forma dramática, se tivermos uma medição da DMO, sobretudo nos grupos etários/nosológicos adequados; essa avaliação poderá constituir uma forte indicação terapêutica. Também é pela DEXA que poderemos avaliar, sobretudo no primeiro ano, a resposta a uma terapêutica anti-osteoporótica indicada e bem administrada; finalmente é também pela evolução da DEXA que se regem os resultados dos ensaios clínicos de fármacos anti-osteoporóticos.

Assim, é consensual que a DEXA seja avaliada em:

- Mulheres com mais de 65 anos
- Homens com mais de 70 anos

Em grupos etários mais jovens se:

- Existir fractura de fragilidade prévia (incluindo a vertebral assintomática)
- Baixo IMC
- Presença de co-morbilidades osteopenizantes (exemplo, síndromes de má-absorção, disfunções da tiróide)
- Presença de fármacos que alterem o metabolismo ósseo (corticoides, inibidores da bomba de protões, alguns anti-epiléticos, terapêutica prolongada com heparina, quimioprofilaxia do cancro da mama, próstata)
- Monitorização da terapêutica (sobretudo nos primeiros 2 anos)
- Depois de terminada a THS em mulheres pós-osteoporóticas
- Sempre que a sua avaliação e o seu resultado implicar mudança de comportamento clínico

**10.30 | 10.50: COFFEE-BREAK**

**10.50 | 11.20: CERIMÓNIA DE ABERTURA**  
«NOVOS DESAFIOS DA ACTIVIDADE CIENTÍFICA E ASSISTENCIAL DO IPR»

**11.20 | 12.00: CONFERÊNCIA PLENÁRIA**  
PRESIDENTES: António Vilar; Carlos Vaz

## **SARCOPENIA E FRAILTY SYNDROME**

José Gomes Pereira<sup>1</sup>

1. Hospital da Luz

A possibilidade de viver mais tempo e com qualidade é um benefício a que o Homem de hoje pode ter acesso. Se a longevidade for entendida no âmbito da preservação da capacidade de viver de forma independente, tratar-se-á então, de facto, de um importante objectivo no âmbito da saúde pública.

Os diferentes contextos de intervenção na promoção e preservação da saúde, caracterizam-se pela sua pluridisciplinaridade, sendo a prescrição do exercício em contexto clínico e o controlo dos seus efeitos, uma das suas vertentes. Neste âmbito, a identificação das intervenções médicas e similares, consideradas no plano custo-benefício, para prevenir a fragilidade no idoso (Frailty Syndrome) constituem-se não só como uma prioridade, mas também como um constante desafio.

A nossa intervenção nas XXII Jornadas Internacionais do Instituto Português de Reumatologia procurará abordar de forma actualizada a definição clínica e os critérios de diagnóstico de Sarcopenia e Frailty Syndrome, tendo como paradigma o exercício entendido como meio preventivo e terapêutico.

O exercício regular é, reconhecidamente, uma estratégia fisiológica, talvez a única, para evitar ou atrasar, de forma consistente, a instalação da síndrome de fragilidade e a sarcopenia, constituindo também um meio para melhorar a capacidade de desempenho neuromuscular em gerentes.

Existem vários factores comuns envolvidos na patogénese da síndrome de fragilidade e na sarcopenia. Os relacionados com a actividade do músculo esquelético, entendido não apenas como órgão gerador de trabalho mecânico, mas também e principalmente como regulador do metabolismo, explicam muitos dos benefícios do exercício. Com efeito, o exercício integrado no estilo de vida, convenientemente prescrito e controlado no plano médico, constitui um referencial terapêutico insofismável na abordagem das diferentes síndromes geriátricas, onde a Sarcopenia e a Frailty Syndrome indubitavelmente se incluem.

**12.00 | 13.10: SIMPÓSIO**

**13.10: ALMOÇO**

**14.10 | 14.30: «UM CAFÉ JUNTO DOS STANDS DA INDÚSTRIA FARMACÊUTICA»**

### 14.30 | 15.30 - MESA REDONDA – OSTEOARTROSE – AVANÇOS E VELHOS MITOS

PRESIDENTE: Domingos Graça Sequeira

MODERADOR: Manuela Micaelo

#### SÍNDROME METABÓLICO E ARTROSE

Anabela Pereira

#### ARTROSE – «ENTÃO NÃO HÁ NADA A FAZER!»

Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Reumatologista

A Osteoartrose (OA) tem sido vítima ao longo dos tempos de uma atitude clínica e cultural comum de desvalorização! Considerada uma doença banal, confundida com envelhecimento, assumida como uma doença dos velhos, uma consequência inevitável ou «fatalidade» do passar dos anos, a OA foi assim considerada uma entidade de importância limitada, conduzindo a uma demissão clínica que frequentemente levava os médicos a dizer aos doentes que *«não há nada a fazer!...»*

Nada mais errado!

Em primeiro lugar porque a OA é a doença reumática mais comum e a mais prevalente doença crónica do adulto, com uma marcada morbidade para o doente (dor e incapacidade) e mesmo uma «mortalidade» potencial associada – a da articulação – levando nestes casos à colocação de prótese total. Tudo isto lhe tem documentadamente conferido uma enorme relevância socioeconómica, obrigando a que algo se faça para inverter esta situação.

Por outro lado, porque o aumento do conhecimento fisiopatogénico da OA levou a que se entendesse melhor actualmente a sua evolução clínica, permitindo perspectivar intervenções terapêuticas adequadas a cada fase evolutiva da doença.

Para tal, é fulcral passar a entender a OA não como uma doença, mas como uma síndrome, com características clínicas comuns, e com formas semelhantes de abordagem clínica, mas em que distintas causas se expressam globalmente em diversas estruturas articulares, de formas diversas consoante a fase de evolução da doença.

Não existe assim O tratamento da OA, mas sim UM tratamento para CADA doente com OA em CADA fase da evolução da sua doença. Temos por isso de centrar a nossa intervenção no doente individual (ouvir e observar o doente e caracterizar as suas queixas) e definir estratégias individuais de intervenção em função

do quadro clínico de cada paciente.

A OA não é pois uma doença de expressão única, mas sim um contínuo de situações desde fases precoces até fases finais de destruição articular; podemos no entanto tipificar 4 tipos de situações clínicas nas quais poderemos enquadrar os nossos doentes:

- 1) uma fase pré-clínica, ainda sem sintomas, mas já com discretas alterações radiológicas, em que devemos sobretudo apostar em intervenções de prevenção primária: redução do peso, correcção de desvios e desalinhamentos articulares ou axiais, promoção de uma actividade física regular e saudável, suplementação de vitamina D (e eventualmente de vitamina C e E), suplementação de substâncias assumidas como «condroprotectoras», correcção de défice estrogénico pós-menopáusico;
- 2) uma fase precoce e incipiente de «osteoartrose inflamatória», em que predomina a inflamação sinovial e alterações microscópicas a nível ósseo e da cartilagem, potencialmente modificáveis com abordagens farmacológicas adequadas, sobretudo promovendo o controlo adequado e persistente da inflamação articular; a regra aqui será tratar precocemente, tratar de forma eficaz, e tratar em permanência, usando a dose mínima eficaz para manter o processo inflamatório controlado, e envolvendo o doente na definição diária da sua necessidade terapêutica adequada;
- 3) fases mais avançadas da sua evolução, com alterações destrutivas de todas as estruturas articulares, conduzindo a dor e incapacidade difíceis de resolver totalmente com terapêutica farmacológica. Habitualmente são processos evoluídos, muitas vezes «terminais» para a articulação, em que será fundamental o tratamento da dor (doença), implicando frequentemente o tratamento com múltiplos fármacos, mas beneficiando também de outras intervenções terapêuticas (MFR, termas, hidro, ...), e colocando por vezes a necessidade de ponderar a correcção cirúrgica da situação;
- 4) existem por fim doentes em que a persistência e não resolução de um quadro de dor localizada implica alterações patogénicas complexas no SNP / SNC, estruturais e funcionais, que persistem para lá da correcção do estímulo que as gerou; ou seja, existe a possibilidade de alteração (plasticidade) dos sistemas de sinalização e controlo da dor (sensibilização periférica e central) em que qualquer dor não controlada se torna ao fim de pouco tempo num problema autónomo adicional a associar à sua causa

original. À causa local/periférica da dor junta-se uma causa central, neurogénica, que pode persistir mesmo que se resolva a causa periférica (e por isso, porque a dor implica dor, «aguentar a dor» é um mau negócio!...), motivando queixas na periferia do local doloroso original, e estendendo-se progressivamente a zonas mais alargadas, implicando no final um quadro de dores músculo- esqueléticas difusas e generalizadas (com sintomas mal definidos e mal caracterizados), cuja base patogénica já nada se relaciona com o mecanismo causal inicial.

Em conclusão, podemos encarar actualmente a OA como um continuo de situações clínicas, em que a existência de uma OA inflamatória é uma realidade (alertando para a importância do diagnóstico precoce de OA), e em que o ritmo da dor (inflamatória ou mecânica) deve servir como elemento diferenciador de fases precoces ou tardias, permitindo uma abordagem individualizada de cada doente de acordo com a sua fase da doença.

Nunca devemos por isso dizer ao nosso doente com OA que «não há nada a fazer!...».

Há muito a fazer (cada vez mais) pelos doentes com OA, bastando para isso usar de forma adequada e racional os excelentes recursos terapêuticos que temos actualmente à nossa disposição.

## **BIOMARCADORES E NOVOS TRATAMENTOS**

Margarida Cruz

A osteoartrose (OA) é uma doença que afecta todos os constituintes da articulação, causando a degradação progressiva da cartilagem, meniscos e ligamentos, inflamação sinovial e alterações do osso subcondral. O diagnóstico baseia-se em critérios radiográficos e/ou clínicos, bem como o seguimento da evolução da doença. A grande limitação da radiografia na detecção de fases iniciais da doença e no prognóstico da mesma, leva a que sejam necessários meios alternativos de monitorização da OA, incluindo a avaliação da eficácia de novos tratamentos. Os biomarcadores podem ser imagiológicos (ecografia, ressonância magnética) ou bioquímicos, mensuráveis no sangue, urina ou líquido sinovial (moléculas efectoras ou resultantes da lesão articular: relacionados com o metabolismo do colagénio, dos agreganos, de outras proteínas ou outros). Estes biomarcadores podem ser úteis no diagnóstico, na avaliação da gravidade ou do risco de progressão da doença, bem como na avaliação da eficácia e da segurança de DMOADs.

Não existe actualmente nenhum tratamento modificador da evolução da OA aprovado, pelo que a necessidade de terapêuticas eficazes tem conduzido à investigação de novos fármacos, actuando em diferentes perspectivas da patogénese da doença: sobre a inflamação (anti-interleucina 1, anti-TNF alfa e adipocinas), o metabolismo da cartilagem (factores de crescimento, plasma enriquecido em plaquetas, inibidor do óxido nítrico, células estaminais autólogas) ou a remodelação do osso subcondral (bifosfonatos, ranelato de estrôncio, denosumab, inibidor da catépsina K, paratormona, calcitonina). As terapêuticas genéticas têm também sido investigadas, nomeadamente a intervenção sobre o gene do receptor da interleucina 1 (IL-1 Ra).

## **15.50 | 16.45: NOVIDADES TERAPÊUTICAS EM 15 SLIDES**

PRESIDENTE: Anabela Barcelos

MODERADOR: Vera Las

## **HIPERURICEMIA – FACTOR DE RISCO E TRATAMENTO**

Miguel Sousa<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

A hiperuricémia encontra-se frequentemente associada à presença de factores de risco cardio-vascular (CV) tradicionais como a diabetes mellitus, a dislipidémia, obesidade central e a hipertensão. No entanto, estudos recentes evidenciaram a hiperuricémia e a gota como factores de risco CV e renal independentes – podendo ser considerados como mais um dos componentes do síndrome metabólico. O valor da uricémia como biomarcador e como alvo terapêutico tem registado um renovado interesse científico. Vários estudos avaliaram o papel da utilização de inibidores da xantina oxidase, como o alopurinol ou o febuxostat, na redução da morbilidade e mortalidade CV e morbilidade renal. Questões relacionadas com a segurança e relação custo-benefício dos novos fármacos hipouricemiantes terão de ser analisadas. Estes novos dados contribuíram para um renovado interesse da comunidade científica nesta temática e refocaram o papel da hiperuricémia crónica como uma síndrome articular, renal e cardio-metabólica.

## **VASCULITES E TERAPÊUTICA BIOTECNOLÓGICA**

José Vaz Patto<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

As vasculites são doenças raras que representam um amplo espectro de doenças que vão desde as vasculites de pequenos vasos até às vasculites de grandes va-

sos, mas que em regra apresentam um potencial de mortalidade e morbidade muito grande.

Nos últimos anos a utilização de esquemas de imunossupressão agressivos mudou radicalmente o curso destas doenças.

No entanto, apesar do enorme sucesso destes tratamentos, a grande taxa de casos refractários e de recorrência, assim como a toxicidade de tais esquemas imunossupressores, criou a necessidade de novas terapêuticas alternativas.

A experiência adquirida com as terapêuticas biotecnológicas em diferentes áreas médicas, nomeadamente em várias doenças reumáticas, desencadeou fortes expectativas para a sua utilização no grupo das Vasculites.

De um modo geral, a utilização dos agentes anti-TNF não mostrou resultados animadores de forma consistente, especialmente no grupo das Vasculites associadas a ANCA, procurando-se por isso sub-grupos de doentes onde possam ser utilizados. A título de exemplo, a experiência dos medicamentos biológicos anti-TNF nos casos refractários de Síndrome de Behçet com envolvimento ocular e do SNC mostrou resultados muito positivos. Os anti-TNF mostraram também eficácia nalguns doentes refractários com Arterite de Takayasu e ainda noutros com Policondrite Recidivante com vasculite.

O Tocilizumab parece ter resultados promissores em doentes com Vasculites dos grandes e médios vasos, embora faltem estudos controlados para uma definitiva aceitação dos dados existentes.

Até agora o Rituximab parece ser o biotecnológico com mais sucesso nas vasculites, mais particularmente nas Vasculites dos pequenos vasos. Em dois estudos randomizados e controlados, mostrou o Rituximab ser uma alternativa eficaz à ciclofosfamida na indução da remissão, tanto na Poliangeíte Microscópica, como na Granulomatose com Poliangeíte («Granulomatose de Wegener»).

Outras terapêuticas biológicas serão abordadas para além das mencionadas, nomeadamente: Belimumab (anti-BAFF), Abatacept, Alemtuzumab (anti-CD52), Daclizumab (anti-CD25), Canakinumab (anti-IL1  $\beta$ ) e Mepolizumab (anti-IL5).

A presente comunicação incluída nas «Novidades Terapêuticas em 15 slides» acerca das «Vasculites e Terapêuticas Biotecnológicas» vai abordar e desenvolver quatro aspectos do conhecimento nesta matéria:

1. O racional da utilização de terapêuticas biotecnológicas no tratamento das Vasculites.

2. A experiência adquirida a partir de grande número de casos clínicos ao longo de uma década – vantagens e desvantagens.
3. O resultado de ensaios clínicos controlados e ensaios em curso.
4. Perspectivas futuras: novos medicamentos e novas linhas de investigação.

### **HIPERTENSÃO PULMONAR – DIAGNÓSTICO, REFERENCIAÇÃO, NOVOS AVANÇOS TERAPÊUTICOS**

Maria João Salvador<sup>1</sup>

1. CHUC-Hospitais Universidade Coimbra – Serviço de Reumatologia

A Hipertensão pulmonar pode ser uma complicação de várias doenças reumáticas. Pode ser arterial, venosa, secundária a doença pulmonar, devido a doença tromboembólica pulmonar ou multifactorial (o mais provável de acontecer nas doenças reumáticas). Nesta apresentação vamos focar a Hipertensão arterial pulmonar.

O diagnóstico de Hipertensão arterial pulmonar (HAP) é definido por cateterismo cardíaco direito (RHC), por ter uma pressão média da artéria pulmonar (mPAP)  $\geq 25$  mm/Hg, com uma pressão de enclavamento capilar pulmonar (PCWP)  $\leq 15$  mm/Hg.

A HAP é uma complicação cada vez mais reconhecida nas doenças reumáticas auto-imunes. Contudo, é classicamente associada à Esclerose sistémica (ES), pela sua maior frequência e gravidade. Pode também ocorrer em outras doenças, como o Lúpus eritematoso sistémico (LES), a Doença mista do tecido conjuntivo (DMTC), sendo menos frequente na Artrite reumatóide, Síndrome de Sjögren primária, Síndrome antifosfolípido primário e Dermatomiosite/polimiosite. A sua gravidade e severidade faz com que seja uma importante causa de mortalidade. Nos doentes com Esclerose Sistémica com HAP, num estudo efectuado por Hachulla em 2009, a sobrevida ao fim de 3 anos foi estimada em 56%, contra 94% nos doentes sem HAP.

Assim sendo, o diagnóstico e referenciação precoces tornam-se mandatórios, pois o tratamento atempado pode melhorar significativamente o prognóstico destes doentes. A única doença reumática em que está indicado fazer rastreio regular de HAP é na Esclerose Sistémica. Para tal, além dos sinais e sintomas de HAP (que são muitas vezes tardios), recomenda-se a realização de Rx do tórax, ECG, doseamento NT proBNP, Ecocardiograma transtoracico com medição de PSAP,



Provas de função ventilatória com avaliação de DLCO, regularmente. Consoante os casos, outros exames podem ser recomendados.

Recentemente foi publicado um algoritmo para detecção precoce de HAP na ES, o DETECT. É uma ferramenta sensível para a detecção precoce de HAP e não invasiva, que pode detectar casos precoces e orientar a necessidade de realização de Ecocardiograma ou cateterismo cardíaco.

Quando há suspeita de HP pelo ecocardiograma, após a realização de outros exames indicados dentro do contexto clínico específico, recomenda-se que o doente seja encaminhado para um centro de referência, onde deverá ser realizado o cateterismo de ventrículo direito para confirmação diagnóstica e para avaliação hemodinâmica da HAP. Na última década observámos avanços importantes na compreensão da patogénese e, principalmente, no tratamento da HAP. O uso de medicamentos, como os análogos das prostaciclina, antagonistas dos receptores da endotelina, inibidores da fosfodiesterase, vieram trazer franca melhoria no controlo da HAP e no seu prognóstico. Novos medicamentos, como o riociguat, o primeiro estimulador da guanilato ciclase solúvel, parece actuar em duas formas distintas de Hipertensão Pulmonar, com bons resultados clínicos.

Faremos uma breve revisão dos tratamentos mais recentes disponíveis para esta patologia.

#### REFERÊNCIAS

1. Galié N et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of the Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2009; 30: 2493-2537
2. Hachulla E et al. Risk factors for death and the 3-year survival of patients with systemic sclerosis: the French ItinAIR- Sclérodemie study. *Rheumatology (Oxford)* 2009; 48: 304-308

#### ANALGESIA – O QUE HÁ DE NOVO?

Susana Capela<sup>1</sup>

1. Hospital de Santa Maria, CHLN EPE

Longe de ser considerada apenas o resultado de lesão tecidual ou estimulação de nociceptores, a dor corresponde à percepção de uma ameaça para o organismo. Os diferentes factores que modulam a forma como a dor é percebida incluem não apenas vias moduladoras descendentes (reflexo da plasticidade do sistema monoamina, da dicotomia neuropatia-inflamação e do balanço entre alterações excitatórias e inibitórias) como

o próprio ambiente. A depressão, ansiedade e disfunção cognitiva são não apenas o resultado de viver com dor persistente mas também factores que estão na sua génese. Estudos realizados em doentes com dor crónica e modelos animais de roedores com dor crónica demonstraram por métodos de imagem em ambas alterações cerebrais como alterações no volume de substância cinzenta e na integridade de substância branca e alterações epigenéticas cerebrais. Alterando os factores ambientais constatou-se imagiologicamente e possibilidade de reverter estas alterações cerebrais, com consequente reflexo na intensidade da dor. Tal veio confirmar mais uma vez a importância de uma abordagem multifactorial no tratamento da dor e chamar a atenção para o ponto de viragem de cronificação da dor, numa fase inicial do processo.

No presente *flash* reumatológico serão abordados de forma concisa os principais avanços em termos de analgesia, nomeadamente no que respeita a neurobiologia da dor crónica e do efeito placebo, novos fármacos e formulações e técnicas invasivas potencialmente aplicáveis no tratamento da dor crónica. Trata-se de uma revisão centrada unicamente na dor crónica não oncológica do foro músculo-esquelético, com enfoque na terapêutica farmacológica disponível na prática clínica em termos de Cuidados Primários e de Especialidade (incluindo tapentadol e novos opióides orais) e nas técnicas invasivas disponíveis nas Unidades de Dor em Portugal.

**16.45 | 17.00: COFFEE-BREAK**

**17.00 | 18.15: SIMPÓSIO**

#### SEXTA FEIRA – 29 DE NOVEMBRO DE 2014

**09.00 | 10.30: COMUNICAÇÕES LIVRES**

PRESIDENTE: Rui Leitão

MODERADOR: Joaquim Polido Pereira

**10.30 | 10.50: COFFEE BREAK E DISCUSSÃO DE POSTERS (1ª PARTE)**

João Ramos; Ribeiro da Silva; Rui Figueiredo; Cândida Monteiro

**10.50 | 12.00: BIOLÓGICOS – ONDE ESTAMOS E PARA ONDE VAMOS?**

PRESIDENTE: João Eurico

MODERADOR: Walter Castelão

## FALÊNCIA TERAPÊUTICA – ESTRATÉGIA DE MUDANÇA

Filipa Mourão

### O QUE FAZER NO DOENTE EM REMISSÃO – MANTER, REDUZIR OU PARAR

Helena Santos<sup>1</sup>

1. Instituto Portugues de Reumatologia

O tratamento de algumas doenças reumáticas inflamatórias como a artrite reumatóide, a artrite psoriásica e a espondilartrite axial sofreu grandes alterações nos últimos anos. Estas alterações foram em grande parte devido à utilização de novos fármacos, sobretudo os agentes biotecnológicos, mas também devido à mudança da estratégia terapêutica de modo a alcançar um objectivo pré-estabelecido, a remissão ou a baixa atividade de doença, ou seja, uma estratégia *Treat-to-Target*. Esta mudança de paradigma e a utilização dos novos fármacos permitiu melhorar os resultados clínicos, radiográficos e funcionais e a remissão tornou-se um objectivo mais realista e possível de alcançar num elevado numero de doentes.

Uma vez obtida a remissão é ainda muito discutível qual a estratégia a seguir, sobretudo quando para a sua obtenção foram utilizados fármacos biotecnológicos. Nesta situação, a redução ou mesmo paragem do agente biológico é apelativa por várias razões: embora estes fármacos tenham um perfil de segurança aceitável, se a remissão pudesse ser mantida sem a necessidade da sua continuação isso iria obviar qualquer risco potencial associada à continuação do tratamento; por outro lado, seria muito relevante do ponto de vista farmacoeconómico tornando mais suportável o custo económico destas terapêuticas.

O trabalhos publicados nas diversas patologias, parecem mostrar que a estratégia poderá ter que ser diferente não só consoante a patologia em causa mas também dependente da fase evolutiva da doença. A probabilidade de manter a remissão após a paragem do biológico parece ser maior quando esta ocorre nas fases mais precoces da doença, tanto para a artrite reumatoide como para a espondilartrite axial.

Na artrite reumatóide os estudos publicados são muito heterogêneos mas a redução ou interrupção do agente biológico parece ser possível em doentes selecionados, no entanto não existe evidência segura de quais as características dos doentes com maior probabilidade de continuarem bem, após a interrupção do agente biológico. A menor duração da doença, a existência de remissão «profunda» (DAS 28 < 1.9) e uma

menor velocidade de sedimentação associaram-se, em alguns estudos, a uma maior probabilidade de manter a remissão após a paragem do inibidor do TNF  $\alpha$ .

Na espondilartrite axial os estudos existentes são mais escassos do que na artrite reumatoide mas parecem indicar que para o doente em remissão a melhor opção será reduzir a dose de cada administração ou aumentar o intervalo, já que a interrupção do inibidor do TNF a se associa a uma elevada taxa de recidivas, após semanas a meses. O melhor predictor encontrado até ao momento parece ser a remissão às 12 semanas ou a remissão ASAS no momento da decisão da paragem; ainda assim a decisão deverá ser tomada caso a caso.

Iremos rever os dados disponíveis em relação à redução ou paragem dos agentes biotecnológicos na artrite reumatóide, na artrite psoriásica e na espondilartrite axial após ser atingida a remissão.

## NOVAS PERSPECTIVAS DO TRATAMENTO BIOTECNOLÓGICO

Luís Miranda

12.00 | 13.10: SIMPÓSIO

13.10: ALMOÇO

14.10 | 14.30: «UM CAFÉ JUNTO DOS STANDS DA INDUSTRIA FARMACÊUTICA» E DISCUSSÃO DE POSTERS (2ª PARTE)

João Ramos; Ribeiro da Silva; Rui Figueiredo; Cândida Monteiro

14.30 | 15.00: ACTUALIDADE EM REUMATOLOGIA  
PRESIDENTE: Manuela Parente

## MUCOPOLISSACARIDOSES – DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

Patrício Aguiar<sup>1</sup>

1. Serviço de Medicina 1 – Consulta de Doenças Metabólicas do Adulto – Hospital de Santa Maria

As mucopolissacaridoses (MPS) são doenças de sobrecarga lisossomal que se caracterizam por um erro inato do metabolismo dos glicosaminoglicanos (GAG)/mucopolissacáridos. Estes são constituintes essenciais da matriz do tecido conjuntivo, contribuindo para a integridade do mesmo.

Cada tipo específico de defeito enzimático resultará na acumulação de diferentes glicosaminoglicanos, (principalmente, sulfato de dermatano, sulfato de he-

parano e sulfato de condroitina) com um amplo espectro de manifestações clínicas. Sendo assim, encontram-se descritos, até ao momento, sete tipos de mucopolissacaridoses, tendo como principais órgãos envolvidos o sistema nervoso central, o sistema cardio-pulmonar, o sistema músculo-esquelético e o globo ocular.

As mucopolissacaridoses são doenças autossómicas recessivas, à excepção da MPS II que tem um padrão de hereditariedade recessivo ligado ao cromossoma X. A expressão fenotípica destas doenças é muito variável, com um amplo espectro de gravidade. As formas mais graves, dependendo do tipo específico, associam-se frequentemente a disostose multiplex severa, atraso do desenvolvimento motor e cognitivo, alteração da visão, cardiopatia valvular, hepatoesplenomegalia e hérnias umbilicais e inguinais. As formas atenuadas apresentam um fenótipo menos grave do ponto de vista de envolvimento músculo-esquelético e, na generalidade, não cursam com atraso do desenvolvimento cognitivo. Em virtude das manifestações clínicas menos exuberantes das formas mais benignas, torna-se importante o reconhecimento destas manifestações clínicas mais subtis (principalmente reumatológicas), que condicionam um subdiagnóstico destas variantes.

O diagnóstico destas doenças baseia-se na demonstração da excreção elevada de GAGs na urina (que pode ser normal na MPS IV e nas formas mais atenuadas em doentes adultos), quer quantitativa, quer qualitativa. Posteriormente, de acordo com os GAGs excretados, dever-se-à proceder à determinação da actividade enzimática e, por fim, embora não obrigatório para o diagnóstico, poder-se-à sequenciar o gene da enzima para identificar a mutação específica. Embora algumas mutações se correlacionem com fenótipos mais ou menos graves da doença, as correlações genótipo – fenótipo são relativamente débeis.

Existem várias modalidades terapêuticas disponíveis para as MPS, nomeadamente: tratamento de suporte e das complicações clínicas, terapêutica de substituição enzimática (TSE) e transplante de células estaminais hematopoiéticas. Dependendo do tipo específico de MPS poder-se-à recorrer a diferentes modalidades de tratamento. A título genérico, o transplante de células estaminais encontra-se reservado às formas mais graves (principalmente de MPS I), pois permite minimizar a afecção do sistema nervoso central; A TSE demonstrou melhorar a qualidade de vida, a capacidade de exercício, a mobilidade articular e o tamanho das organomegalias, sendo a terapêutica de eleição para as formas sem envolvimento do sistema nervoso central em doentes com MPS I, II, IV e VI.

## 15.00 | 16.30: CURSO MONOTEMÁTICO

«JOÃO FIGUEIRINHAS»

### Tema: Doenças reumáticas do nascimento à adolescência

PRESIDENTE: Armando Malcata

MODERADOR: Filipa Ramos

### "BACK TO THE BASICS": DEFINIÇÃO DE CONCEITOS, CRIAÇÃO DE LINGUAGEM COMUM E REFERENCIAÇÃO

Maria José Santos<sup>1</sup>

1. Reumatologista, Hospital Garcia de Orta, Almada

A partilha de informação entre os vários intervenientes no tratamento do doente é indissociável de uma boa prática clínica. Nos dias de hoje, a comunicação está extraordinariamente facilitada graças às novas tecnologias. No entanto, a qualidade dessa comunicação nem sempre é a melhor, podendo daí resultar atrasos, desperdícios ou mesmo erros. A existência de uma linguagem comum é condição essencial a uma comunicação eficiente. É indispensável falarmos a mesma linguagem, isto é, utilizarmos terminologia cujo significado é bem conhecido por todos os intervenientes.

Muitos dos termos e das definições que utilizamos resultam de convenções, sem que necessariamente exista por detrás uma razão biológica ou fisiopatológica. São disso exemplos a definição de doença reumática juvenil se iniciada antes do 16º aniversário ou a definição de doença crónica se tiver uma duração superior a 6 semanas. Fazem também parte da terminologia reumatológica básica conceitos como artralgia, artrite, entesite ou manifestações extra-articulares. Da mesma forma a distribuição dos sintomas, os factores desencadeantes, a cronologia da evolução, a definição do ritmo da dor, a rigidez articular ou o impacto funcional são elementos da história clínica essenciais para uma marcha diagnóstica correcta.

O objectivo desta apresentação é sedimentar conceitos básicos com vista a uma referenciação eficaz e uma partilha de cuidados mais racional.

### ARTRITES IDIOPÁTICAS JUVENIS: CONCEITOS E TRANSIÇÃO PARA A IDADE ADULTA

José Melo Gomes<sup>1</sup>

1. Médico Reumatologista. Assistente Graduado de Reumatologia do Instituto Português de Reumatologia. Responsável pela Consulta de Reumatologia Infantil, do Adolescente e do Adulto jovem do I.P.R., Lisboa

As Artrites Idiopáticas Juvenis (AIJs), longe de constituir um diagnóstico de uma patologia, é uma designação utilizada internacionalmente para classificar um grupo de doenças reumáticas inflamatórias (Artrite) de causa desconhecida (Idiopática) iniciadas antes de completado o 16º ano de vida (Juvenil).

Estas doenças, variadas e com prognósticos distintos e tratamentos diferentes, podem ser identificadas, por vezes desde os primeiros dias ou meses de doença, mas outras vezes o diagnóstico definitivo só é possível ao fim de alguns anos, ou mesmo décadas.

Neste trabalho, vamos fazer uma revisão de conceitos no que se refere à evolução de conceitos que levou à designação atual de Artrites Idiopáticas Juvenis e depois analisaremos a que doenças correspondem as várias formas de AIJs quando estes doentes chegam à idade adulta, baseando a nossa análise numa série de 206 doentes com AIJs que seguimos desde há mais de 20 anos.

Doença Actual	Número de Doentes
Doença de Still (Sistémica)	34 (16%)
Artrite Reumatoide	24 (12%)
Espondilartrite Axial (EA)	14 (7%)
Espondilartrite Periférica	39 (19%)
Artrite Reativa	2 (1%)
Artrite Psoriásica	9 (4%)
Artropatia da D. Infl. Intestino	11 (5%)
Oligo/ANA+ c/ Uveíte crónica	18 (9%)
Outras	16 (8%)
Sem diagnóstico definitivo	39 (19%)

No fundo, tal como não existem «Artrites Idiopáticas do Adulto» no tempo presente – há cerca de 50 anos os autores anglo-saxónicos consideravam todas as doenças reumáticas inflamatórias do adulto como «variantes de Artrite Reumatoide» o que já não acontece há algumas décadas – o conceito de Artrites Idiopáticas Juvenis também tem os seus dias contados e será ultrapassado por diagnósticos mais precisos que possibilitarão abordagem terapêutica mais precoce, mais específica e mais eficaz, que permitirá que atinjam a idade adulta sem incapacidade significativa.

#### **OUTRAS PATOLOGIAS OSTEOARTICULARES FREQUENTES NA CRIANÇA E ADOLESCENTE – EXPERIÊNCIA DE 25 ANOS NO IPR**

Susana Fernandes, J. A. Melo Gomes

A sintomatologia músculo-esquelética nas crianças e

adolescentes pode traduzir uma variedade muito ampla de patologias. É de essencial relevância reconhecer clinicamente se estamos perante um quadro localizado e transitório (que cursa habitualmente com exame objectivo normal) ou perante doença reumatológica, de etiologia mecânica ou inflamatória. O reconhecimento precoce de doenças inflamatórias nesta faixa etária é fulcral dada a morbilidade associada a não instituição célere de tratamento.

Os autores abordam as patologias osteo-articulares mais frequentes na criança e adolescente com base na casuística da Consulta de Reumatologia Infantil, do Adolescente e do Adulto Jovem do Instituto Português de Reumatologia no período de 1993 a 2014, num total de mais de 9300 consultas. São igualmente focados exemplos reais de doentes da consulta, à excepção da Artrite Idiopática Juvenil, já abordada previamente. Saliênta-se que esta consulta tem a particularidade de manter o seguimento das doenças reumáticas depois da idade adulta. A idade média dos doentes das consultas foi de 15,8 anos e a idade mínima de 6 meses.

A **Artrite Idiopática Juvenil (AIJ)** é a doença mais frequente em Reumatologia Pediátrica, nas suas várias formas de início (sistémica, oligoarticular e poliarticular). O mesmo se verifica no número de consultas realizadas na Consulta do Instituto Português de Reumatologia no período referido, num total de 41% de consultas de AIJ (o correspondente a 3841 consultas em 21 anos). Neste número estão incluídas as Espondilartrites Juvenis (artrites associadas a entesite, artrite psoriásica, artrite associada a doença inflamatória do intestino, espondilite anquilosante juvenil e espondilartropatias indiferenciadas). As Uveítes surgem como diagnóstico associado a AIJ (nomeadamente as formas oligoarticulares com anticorpos antinucleares) ou como diagnóstico isolado.

O **Lúpus Eritematoso Sistémico Juvenil** é o segundo diagnóstico que motivou mais consultas (11% das consultas, num total 1054). Trata-se de uma doença habitualmente mais agressiva que a doença de início no adulto e que cursa com envolvimento renal mais frequente. As restantes Doenças do Tecido Conjuntivo também motivaram um número importante de consultas, não pela quantidade de doentes (são doenças raras), mas sim pelo número frequente de consultas de seguimento, com periodicidade habitualmente trimestral. Destas destacam-se as **Miopatias Inflamatórias Juvenis** (a mais comum a Dermatomiosite, existindo doentes com formas amiotróficas, em que existem manifestações cutâneas na ausência de atingimento muscular), as **Esclerodermias Juvenis** (são mais comuns na infância e ado-

lescência as formais localizadas, sendo rara a forma sistémica, mas com seguimento de ambas as doenças na referida consulta), o **Síndrome de Sjögren** (que na criança surge por vezes com importante envolvimento hepático) e as **Vasculites** (destacando-se a doença de Kawasaki e a Púrpura Henöch-Schönlein como as mais frequentes na criança e um número importante de seguimentos por doença de Behçet e Poliarterite Nodosa).

Os **Síndromes Auto-inflamatórias** (nomeadamente a Febre Mediterrânica Familiar e síndrome CINCA) também são abordados, assim como os **Síndromes de amplificação dolorosa** (Algoneurodistrofia Juvenil), os **Tumores Ósseos Benignos** (são focados, por exemplo, o Osteoma Osteóide e Endocromatose Múltipla Familiar/síndrome de Ollier) e outras patologias osteoarticulares juvenis (Escoliose, Síndromes de Hiper-mobilidade Articular Benigna, Doenças Hereditárias do Tecido Conjuntivo, Sinovite Transitória da anca, Doença de Osgood-Schalatter, Dores de Crescimento, Artralgias Recorrentes e patologia peri-articular).

A **avaliação de alterações laboratoriais** na criança (por exemplo, os anticorpos antinucleares), são igualmente focados por se tratarem de um motivo frequente de referenciação à consulta mas sem necessidade, na maioria dos casos, de seguimento reumatológico.

### 16.30 | 16.45: *Coffee-break*

### 16.45 | 17.45: CURSO TEÓRICO-PRÁTICO – SEMIOLOGIA DAS DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS

PRESIDENTE: Adriano Neto

MODERADOR: Sara Cortes

#### AFTOSE

Cândida Silva

#### FENÓMENO DE RAYNAUD

Paulo Clemente Coelho<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia, Responsável da Consulta de Fenómeno de Raynaud e Esclerose Sistémica e da técnica de Capilaroscopia

O Fenómeno de Raynaud (FR) é uma resposta exagerada ao frio que se expressa, mais frequentemente, nas extremidades, por palidez localizada e/ou cianose, a que se pode seguir uma fase de eritema transitório. Cerca de 30% das pessoas na população em geral referem maior sensibilidade ao frio, sendo a prevalência do FR estimada em cerca de 3% a 5%. Até 25% das pessoas com FR podem ter um familiar em primeiro grau com

o mesmo tipo de reacção. Conforme esteja ou não associado a outra doença, o FR designa-se de secundário ou de primário. O FR primário caracteriza-se por: a) episódios intermitentes e simétricos; b) Falta de evidência de doença vascular periférica; c) Falta de evidência de necrose tecidual ou ponteado vascular digital; d) Auto-anticorpos (ANA) negativos e parâmetros de fase aguda normais; e) Capilaroscopia normal. Alguns autores apontam para que cerca de 10% a 15% dos doentes diagnosticados com FR primário irão evoluir para formas secundárias desta hiper-reatividade vascular. Os seguintes aspectos favorecem a suspeita da existência de uma doença de base para o FR: sexo masculino; dor associada às crises de isquemia; idade de aparecimento superior a 40 anos; assimetria dos dedos afectados; sinais ou sintomas sugestivos de outra doença associada; testes laboratoriais anormais; capilaroscopia anormal. As entidades mais frequentemente associadas a FR são: reumatológicas; mecânicas; vaso-espásticas, hematológicas; endócrinas; iatrogénicas. As causas reumatológicas são as mais frequentes, nomeadamente as Doenças Difusas do Tecido Conjuntivo (DDTC). As DDTC que mais frequentemente cursam com a existência de FR são: Esclerose Sistémica (90%); Doença Mista do Tecido Conjuntivo/Síndrome Intrincado (85%); Lúpus Eritematoso Sistémico (40%); Dermatomiosite (25%); Artrite Reumatóide (10%). Os dois métodos complementares de diagnóstico mais importantes no auxílio na caracterização de um quadro de FR são a determinação dos ANA e a capilaroscopia do leito ungueal, com um valor preditivo positivo de 30% e de 47%, respectivamente. A presença de alterações na capilaroscopia num doente com FR e com alguns critérios adicionais de possível DDTC, pode consolidar a hipótese diagnóstica de conectivite indiferenciada ou de uma doença mais definida dentro do grupo das DDTC. O tipo de alterações capilaroscópicas encontrado pode também auxiliar na definição mais concreta do tipo de doença em presença.

#### ERITEMAS FACIAIS

Rui Bajanca<sup>1</sup>

1. Especialista em Dermatovenereologia – Assistente Graduado; Unidade de Dermatologia – Hospital de S. Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal EPE; Clínica Dermacare, Lisboa

#### DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DAS LESÕES VERMELHAS DA FACE

O diagnóstico diferencial da face vermelha/eritema fa-

cial é importante, no sentido de efectuar um diagnóstico e tratamento correctos, mas também porque pode ser sinal de uma eventual patologia sistémica, nomeadamente no contexto das doenças auto-imunes, p. ex lúpus eritematoso, dermatomiosite, entre outras.

O conhecimento da semiologia poderá, num número significativo de casos, excluir a necessidade de investigações mais aprofundadas ou, pelo contrário, dar-nos indicação da necessidade de as efectuar e de ajudar a contextualizar outros sintomas ou sinais apresentados pelo doente.

A apresentação privilegiará os aspectos clínicos, tentando passar em revista as entidades principais.

### **OLHO SECO/OLHO VERMELHO**

Conceição Ornelas<sup>1</sup>

1. Instituto de Oftalmologia Dr. Gama Pinto

O olho seco é um distúrbio frequente na prática clínica oftalmológica que ocasiona desconforto ocular, perturbação visual e afecta significativamente a qualidade de vida. Constitui também uma das manifestações oculares mais comuns das doenças reumatológicas.

De etiologia multifactorial envolve instabilidade e osmolaridade aumentada do filme lacrimal com inflamação da superfície ocular e propensão a lesão potencial da mesma que pode culminar em perfuração ocular.

A causa primária de olho seco na doença auto-imune é devida a deficiência aquosa.

A autora faz uma revisão da patofisiologia, classificação, manifestações clínicas, métodos diagnósticos e modalidades de tratamento da doença de olho seco.

### **17.45: CONCURSO – IMAGENS (SLIDES) EM REUMATOLOGIA**

JÚRI-COORDENADOR: Helena Santos

### **18.00: ENTREGA DE PRÉMIOS (CONCURSO DE SLIDES; COMUNICAÇÕES LIVRES E POSTERS) E ENCERRAMENTO DAS JORNADAS**