REUNIÃO MONOTEMÁTICA «LÚPUS E OUTRAS DOENÇAS DO TECIDO CONJUNTIVO»: RESUMOS

Direcção da Sociedade Portuguesa
de Reumatologia

REUNIÃO MONOTEMÁTICA «LÚPUS E OUTRAS DOENÇAS DO TECIDO CONJUNTIVO»; RESUMOS

Reunião Monotemática
«Lúpus e outras Doenças do Tecido Conjuntivo»
5 de Outubro de 2001 – Caramulo

Organização
Direcção da Sociedade Portuguesa de Reumatologia

Participação
- Associação de Doentes com Lúpus
- Sector de Reumatologia do Serviço de Medicina III e Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra
- Unidade de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa
- Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta, Almada
- Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Lisboa
- Instituto Português de Reumatologia, Lisboa
- Instituto Gulbenkian de Ciência, Oeiras

Convidado de Honra
Professor António Coutinho

Palestrantes
Cândida Silva, Carla Macieira, Catarina Resende, Dolores Nour, Fátima Godinho, Fernando Saraiva, Helena Canhão, Inês Cunha, Luís Miranda, Margarida Cruz, Margarida Mateus, Paula Araújo, Rita Andrea, Viviana Tavares, Werner Haas

Secretariado
Novartis Farma

Colaboração
Aventis Pharma, Lilly Farma, Merck Sharp & Dohme, Pharmacia/Pfizer, Schering-Plough Farma, Wyeth--Lederle

Programa Científico

9.00 - **Abertura do Secretariado**

9.15-9.30 - **Abertura da Reunião**
Dr. Aroso Dias
Presidente de Direcção da SPR

9.30-11.00 - **Comunicações Livres**

Revisão Casuística do LES no HEM
P. Nero, Margarida Cruz, M. Mateus, T. Mesquita, A. Alves de Matos, J. B. Pimentão, A. Rosa, J. C. Branco
Unidade de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa

Motivo de Internamento de doentes com LES no IPR (1993/2001)
Paula Araújo, A. Faustino
Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

Análise dos internamentos de doentes com lúpus nos últimos cinco anos
Inês Cunha
Sector de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

LES juvenil
W. Castelão, Helena Canhão, C. Resende, J. E. Fonseca, J. C. Teixeira da Costa, J. A. Pereira da Silva , M. Viana de Queiroz.
Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Anticorpos antifosfolípidos e suas manifestações clínicas - estudo de uma população portuguesa
C. Macieira*, M. J. Santos**, J. Canas da Silva**, M. Viana de Queiróz*
* Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Lisboa
** Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta, Almada

Protocolo de monitorização clínica do LES
Luís Miranda
Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabóli-

cas, Hospital de Santa Maria, Lisboa e Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

11.00-11.30 - **Intervalo**

11.30-12.30 - **Conferência Plenária**

«Conceitos e abordagens actuais na compreensão e tratamento das doenças autoimunes»
Prof. António Coutinho
Instituto Gulbenkian de Ciência
Fundação Calouste Gulbenkian

12.30-14.15 - **Almoço de trabalho**

14.15-14.30 - **Comunicação da Associação de Doentes com Lúpus**

«A importância da Reumatologia na abordagem do LES; as actividades presentes e futuras da ADL»
Drª. Rita Andrea
Presidente da Associação de Doentes com Lúpus

14.30-16.00 - **Comunicações Livres**

Trombocitopénia «refractária» em doentes com LES – apresentação de dois casos clínicos
M. J. Santos, Fátima Godinho, P. Gonçalves, F. M. Pimentel dos Santos, V. Tavares, J. Canas da Silva
Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta, Almada

Factores de risco cardiovascular no LES
Luís Miranda
Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

Complicações e doenças associadas ao LES
Margarida Mateus, P. Nero, M. Cruz, T. Mesquita, A. Alves de Matos, J. B. Pimentão, A. Rosa, J. C. Branco
Unidade de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa

Lúpus e lesão renal e tratamento com imunossupressores
Cândida Silva
Sector de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

Polimiosite e Dermatomiosite nos últimos 10 anos: caracterização clínica e avaliação da terapêutica e prognóstico
Catarina Resende, H. Canhão, J. E. Fonseca, W. Castelão, C. Macieira, J. C. Teixeira da Costa, J. A. Pereira da Silva, M. Viana de Queiroz
Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Doença de Still do Adulto – manifestações clínicas, terapêutica e prognóstico
G. Sequeira, Fernando Saraiva, A. Marques, J. C. Romeu, C. M. Rosa, J. C. Teixeira da Costa, M. Viana de Queiroz
Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Lisboa

16.00-16.30 - **Intervalo**

16.30-17.30 - **Comunicações Livres**

Prolactina e actividade da doença no LES
Luís Miranda
Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

Um caso de* lupus-like *induzido por infliximab
F. M. Pimentel dos Santos, Fátima Godinho, M. J. Santos, V. Tavares, J. Canas da Silva
Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta, Almada

Estudo imunogenético de uma família com LES. Discussão de alguns aspectos imunobiológicos
Viviana Tavares*, I. Abreu, H. Trindade, D. Ligeiro, A. Bastos, M. Machado Caetano, J. Canas da Silva*
* Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta, Almada
** Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas
*** Centro de Histocompatibilidade do Sul

Impacto sócio-económico da doença lúpica
Dolores Nour
Sector de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

17.30-18.30 - **Conferência de Encerramento**

«Biological basis for a novel treatment of Lúpus»
Dr. Werner Haas
Instituto Gulbenkian de Ciência
Fundação Calouste Gulbenkian

Resumos

Revisão cauística do Lúpus Eritematoso Sistémico no Hospital Egas Moniz

P. Nero, M. Cruz, M. Mateus, T. Mesquita, A. Alves de Matos, J. B. Pimentão, A. Rosa, J. C. Branco
Unidade de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa

Introdução: O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença sistémica autoimune que afecta sobretudo mulheres (cerca de 90% dos doentes em idade fértil), esbatendo-se a diferença de incidência abaixo dos 14 anos e acima dos 65. Tem critérios de diagnóstico bem definidos, mas pode ter um curso e um prognóstico variáveis, frequentemente imprevisíveis.
Objectivos: Caracterizar a população de doentes com diagnóstico de LES actualmente seguidos na Consulta de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz.
Métodos: Recolhemos os dados a partir da análise dos processos clínicos da Consulta. Foram incluídos todos os doentes com diagnóstico de LES e registados, em cada caso, os seguintes parâmetros: demográficos, da evolução da doença, as manifestações clínicas iniciais e cumulativas, parâmetros laboratoriais, critérios de diagnóstico do ACR, terapêutica e internamentos.
Resultados: São actualmente observados na nossa Consulta 34 doentes com LES. Do total, 91,2% são mulheres e 8,8% são homens; 33 são de raça branca e 1 de raça negra (sexo feminino). A idade média é 49,15 anos ± 16,41 DP (mínima de 23 anos e máxima de 86). Cinco doentes (14,6%) não têm qualquer escolaridade, 26,5% frequentaram a escola primária, 8,8% fizeram o 9º ano, 14,6% têm o 12º ano e 14,6% terminaram um curso superior. O tempo médio de evolução da doença foi de 7,79 anos ± 7,36 DP (mínimo 3 meses, máximo 24 anos). O tempo médio de seguimento foi de 4,71 anos ± 5,06 DP (mínimo 1 mês, máximo 24 anos). O tempo médio entre o início da doença e o diagnóstico foi de 6,18 anos ± 6,99 DP (mínimo 3 meses, máximo 24 anos). Trinta dos nossos doentes foram já observados em outras especialidades, sendo a Oftalmologia a mais frequentemente solicitada. Relativamente às manifestações clínicas iniciais, as mais frequentes foram as músculo-esqueléticas, os sintomas gerais e as mucocutâneas. Considerando as manifestações de forma cumulativa, todos os doentes tiveram sintomas gerais e uma grande percentagem (97,1%) apresentou manifestações mucocutâneas e músculo-esqueléticas. Dezanove (61,3%) das mulheres com LES estavam no climatério, 61,3% estiveram grávidas, 22,6% tiveram abortos espontâneos no 1º trimestre, mas nenhuma referiu mortes fetais. Trinta doentes tinham análises com anticorpos antinucleares (ANA) positivos, com diferentes padrões. Os critérios de diagnóstico do ACR mais frequentemente presentes na altura do diagnóstico foram: presença de ANA não relacionados com fármacos (88,2%), artrite não erosiva (79,4%) e alterações imunológicas (64,7%). Trinta e um (91,2%) dos doentes estão ou estiveram submetidos a terapêutica com anti-inflamatórios não-esteróides (AINEs) durante a evolução da doença, 94,1% foram ou são tratados com corticóides e 82,4% com terapêutica imunomoduladora. Dezoito doentes foram internados, totalizando 40 internamentos em vários Serviços do Hospital.
Discussão: A nossa população de doentes com LES é quase totalmente constituída por mulheres e por indivíduos de raça branca. A percentagem de doentes com escolaridade acima do nível primário é maior do que em grupos de doentes com outras patologias (artrite reumatóide, artrose, por exemplo). Alguns doentes eram já seguidos por dois dos elementos da Unidade em outro Hospital. Tal como é classicamente descrito, as manifestações cumulativas mais frequentes foram as mucocutâneas, músculo-esqueléticas e os sintomas gerais. Alguns doentes apresentaram ao longo do tempo manifestações potencialmente fatais que, pelas possibilidades actuais de recurso a terapêuticas mais agressivas e eficazes, puderam ser ultrapassadas com êxito.

Motivos de internamento em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico no Instituto Português de Reumatologia (1993/ 2001)

P. Araújo, A. Faustino
Instituto Português de Reumatologia

Objectivos: Avaliar retrospectivamente os motivos de internamento dos doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) seguidos em consulta externa do Instituto Português de Reumatologia (IPR). Permitir um estudo comparativo que avalie uma eventual especificidade da população de doentes com LES do IPR.

Material e Métodos: Neste estudo retrospectivo foram revistos os registos das notas de alta de 45 doentes lúpicos internados no IPR desde Janeiro de 1993 a Agosto de 2001 (inclusivé), a que corresponderam 132 internamentos. Foi efectuada uma análise estatística descritiva avaliando todos os motivos de internamento dos doentes com LES.
Resultados: Nos 45 doentes lúpicos estudados, todos pertencentes ao sexo feminino, a idade média foi de 42,1 anos (mínima 15 anos, máxima 76 anos). O grupo etário em que se observou uma frequência máxima de internamentos (56%) encontrou-se entre os 11 e os 40 anos de idade. Durante os 8,5 anos que abrangeu este estudo retrospectivo, registou-se um aumento progressivo do número de doentes lúpicos internados, com 81% dos internamentos apenas nos últimos 4,5 anos. Salienta-se nesta avaliação a variedade de motivos de internamento, predominando largamente os internamentos para intervenção terapêutica programada (60,6%); seguem-se nas causas de internamento os quadros clínicos a esclarecer (23%), a agudização clínica (17%), e num menor número de casos a abordagem de infecções (7,5%). Da caracterização dos doentes lúpicos internados as alterações osteoarticulares estiveram presentes em 24 doentes (53,3%), os sinais e sintomas sistémicos em 16 doentes (35,5%), e as alterações mucocutâneas em 13 doentes (28,8%). Dos internamentos motivados por envolvimento de órgão, salienta-se o quadro renal em 11 doentes (24,4%), cardiovascular em 10 doentes (22,2%) e neurológico em 7 doentes (15,5%).
Conclusões: Observou-se nos últimos anos no IPR um aumento do número de internamentos de doentes com LES, reflexo da maior prevalência desta patologia na consulta externa. Tal como descrito na literatura a maior incidência de casos ocorreu no período fértil da mulher. Os principais motivos de internamento foram as intervenções terapêuticas programadas (em virtude da importância que estas abordagens representam actualmente nos casos mais graves de LES), seguido dos quadros clínicos a esclarecer (em que um internamento permite um estudo electivo e programado mais eficiente e esclarecedor). Este estudo confirma ainda a grande variedade clínica observada nos doentes com LES, tendo as queixas osteoarticulares, os sinais e sintomas sistémicos e as alterações mucocutâneas sido as alterações mais comuns. Salienta-se, por fim, um alto predomínio de internamentos por envolvimento de órgão, predominantemente renal, cardiovascular e neurológico.

Uma vez que as principais manifestações e gravidade de envolvimento de órgão no LES são susceptíveis de variar consoante o grupo populacional, esta avaliação poderá permitir no futuro um estudo comparativo que avalie uma eventual especificidade da população de doentes com LES do IPR.

ANÁLISE DOS INTERNAMENTOS DE DOENTES COM LÚPUS NOS ÚLTIMOS CINCO ANOS

I. Cunha, M.Rial, A. Barcelos, C. Silva, A. Braña, M. Salvador, M. Alexandre, L. Inês, D. Nour, P. Reis, J. A. P. Silva, A. Malcata, A.Porto.
Hospitais da Universidade de Coimbra, Sector de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia.

Os autores apresentam os resultados da análise dos internamentos de doentes com lúpus eritematoso sistémico nos últimos 5 anos, no serviço de Medicina III e Reumatologia dos HUC.
Objectivos: Análise dos internamentos dos doentes com LES , no sector de Reumatologia do Serviço de Medicina III dos HUC desde Jan/95 a Ago/01.
Material e Métodos: Estudo retrospectivo por consulta dos processos únicos dos doentes. Todos os doentes cumpriam critérios ACR para LES e foi aplicado protocolo previamente elaborado.
Resultados: Foram revistos 236 internamentos de 50 doentes; 88% dos doentes eram do sexo feminino; o nº médio de internamentos por doente foi 4.72 ± 5.1, com uma duração média 7.8 ± 12 dias; 89% dos doentes provieram da consulta externa; o motivo de quase 50% dos internamentos foi a realização de terapêuticas em pulso e 17% por agudização da doença; a idade do início da doença foi 29,7 anos e do diagnóstico 30,4 anos; 44 dos 50 doentes apresentavam ANA´s positivos, sendo as manifestações cutâneas articulares e renais as mais frequentes; 63% das intercorrências tiveram causa infecciosa, nomeadamente urinária; não ocorreu qualquer óbito.
Conclusões: LES é causa frequente de internamento no sector de Reumatologia; terapêutica em pulsos justifica aumento do n.º de internamentos e diminuição da duração destes; lesão renal apresenta papel relevante; n.º de infecções oportunistas pequeno apesar da terapêutica

imunossupressora, contudo a suspeita de infecção foi causa relativamente frequente do internamento.

LES JUVENIL EM DOENTES PORTUGUESES

W. Castelão, Helena Canhão, C. Resende, J. E. Fonseca, J. C. Teixeira da Costa, J. A. Pereira da Silva , M. Viana de Queiroz.
Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Introdução: O lúpus eritematoso sistémico juvenil (LESj) é uma doença com critérios de diagnóstico bem estabelecidos. Existem vários estudos que caracterizam a prevalência e as características clínicas e laboratoriais da doença; no entanto, têm sido descritas diferenças nos padrões de apresentação e evolução do LESj entre populações.
Métodos: Efectuámos um estudo retrospectivo dos doentes com LESj seguidos na Consulta de Reumatologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria e que satisfaziam os critérios de diagnóstico para LES da ARA revistos em 1982.
Resultados: Dos 25 doentes com LESj, 23 (92%) eram do sexo feminino e 2 (8%) do sexo masculino. A idade média de início da doença foi de 11.8±3.6 (2.5-16) anos e a idade média no diagnóstico de 12.9±3.6 (6-19) anos. A média do tempo de seguimento foi de 6.5±3.5 (0.5-14) anos. As características clínicas mais frequentes durante a evolução da doença foram artrite em 21 doentes (84%), *rash* malar em 19 (76%), envolvimento renal em 14 (56%), aftose oral em 13 (52%), vasculite cutânea em 13 (52%), fotosensibilidade em 11 (44%), envolvimento do sistema nervoso central (SNC) em 9 (36%), livedo *reticularis* em 9 (36%), hipertensão arterial em 8 (32%), serosite em 5 (20%), insuficiência renal em 5 (20%) e síndrome de Sjögren secundário em 1 (4%). Dezoito doentes (76%) apresentavam alterações hematológicas e 7 (28%) síndrome de anticorpos antifosfolípidos. Vinte e cinco (100%) doentes apresentavam anticorpos (ac) antinucleares positivos, 20 (80%) hipocomplementémia, 21 (84%) títulos elevados de ac antiDNAds, 9 (36%) ac anti-cardiolipina, 6 (24%) anticoagulante lúpico positivo, 5 (20%) ac anti-Sm positivo, 4 (16%) ac anti-SSA/Ro positivo, 4 (16%) ac anti-RNP positivo e 3 (12%) ac anti-SSB/La positivo. Todos os doentes com síndrome de anticorpos antifosfolípidos (7) apresentavam ac antifosfolípidos positivos e 5 anticoagulante lúpico positivo. A idade média de início do LES em doentes com envolvimento do SNC foi de 10.3±4.5 (2.5-16) anos. Os sintomas predominantes foram convulsões (4 doentes), cefaleias (3 doentes), síndrome organo-cerebral (2 doentes), coreia (1 doente) e nevrite óptica (1 doente). A idade média de início do LES em doentes com envolvimento renal foi de 12.3±3.1 (6-16) anos. Cinco (35.7%) desenvolveram insuficiência renal. Actualmente 64.7% dos doentes estão medicados com corticosteróides, 35.3% com antimaláricos, 29.4% com azatioprina e 5.9% com micofenolato mofetil; 35.3% não fazem terapêutica.
Discussão: As características clínicas e serológicas estão de acordo com o descrito para o LESj em outros países europeus. No entanto, encontrámos uma maior proporção sexo feminino/sexo masculino (11.5:1) e uma frequência menor de envolvimento do SNC e renal comparativamente a outros estudos. Se compararmos a nossa população de crianças com a nossa população de doentes lúpicos adultos[1], os doentes com LES juvenil têm mais frequentemente envolvimento hematológico (72/50.2%), renal (56/26.7%) e do SNC (36/10.6%), bem como vasculite (52/18.8%), síndrome de ac antifosfolípidos (28/4.3%) e envolvimento cutâneo (76/60%). O envolvimento articular (84/91%) e o síndrome de Sjögren secundário (4/11.4%) foram menos frequentes na população juvenil.
Referência: 1. Rheumatology in Europe 1998; 27 (sup 2): 142

ANTICORPOS ANTI-FOSFOLÍPIDOS E SUAS MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS: ESTUDO DE UMA POPULAÇÃO PORTUGUESA

C. Macieira*, M.J. Santos**, J. Canas da Silva**, M. Viana de Queiróz*
* Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria
** Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta

O reconhecimento da presença de anticorpos anti-fosfolípidos (AAFL) nos doentes com lúpus eritematoso sistémico (LES) e a sua tradução clínica (existência ou não de síndrome de anticorpos anti-fosfolípidos associado), pode ser determinante para uma correcta orientação terapêutica e previsão de prognóstico.

Com o objectivo de caracterizar as manifesta-

ções clínicas associadas à presença de AAFL, foi efectuada uma avaliação retrospectiva de 356 doentes seguidos na consulta de Reumatologia dos Hospitais de Santa Maria e Garcia de Orta com o diagnóstico de LES ou síndrome dos anticorpos anti-fosfolípidos (SAAFL) primário. Os resultados obtidos foram lançados em base de dados especialmente elaborada para o efeito.

Identificaram-se 83 doentes com AAFL positivos. Destes, 76 tinham o diagnóstico de LES (21,7% do total dos doentes com lúpus) e 7 tinham SAAFL primário. A distribuição por sexos revelou que 96,2% eram mulheres, maioritariamente de raça branca, sendo a média de idade 39,9 anos. A maioria da população em estudo era proveniente da região de Lisboa (65,8%).

As manifestações clínicas mais frequentes nos doentes com AAFL foram os abortos espontâneos (45,3%), a trombocitopénia (40,5%) e as tromboses venosas dos membros inferiores (32,0%).

Foi avaliada a coexistência de factores de risco para doença vascular, tendo sido a hipertensão arterial o mais prevalente (27,8%).

O anticoagulante lúpico foi positivo em 49,4% dos doentes, enquanto que o anticorpo anticardiolipina foi positivo na maioria daqueles (88,6%).

A terapêutica preferencialmente instituída foi a antiagregação plaquetária (45,6%). Apenas em 28,3% dos doentes com SAAFL foi instituída anticoagulação oral.

O *follow-up* médio da população estudada foi de 6,6 anos, assinalando-se como sequelas importantes a hemiparésia, o síndrome demencial e a amaurose.

A determinação dos AAFL parece ser particularmente importante em mulheres com LES em idade fértil, visto a patologia da gravidez ter sido a mais frequente na população estudada e esta poder ser prevenida com a instituição atempada de terapêutica adequada.

PROTOCOLO DE MONITORIZAÇÃO DE CLÍNICA DO LES

Luís C. Miranda, J. E. Fonseca, H. Canhão, C. Resende, E. Simões, J. A. Pereira da Silva, M. Viana de Queiroz

Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Lisboa e Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

O LES é uma doença autoimune multisistémica que, pela sua gravidade, deverá ser encarada como uma prioridade de diagnóstico e seguimento numa unidade de Reumatologia.

Sabemos que a avaliação protocolada diminui riscos de erro e melhora o prognóstico a longo prazo dos doentes reumatológicos em geral, pelo que a criação de consultas de sub-especialidade protocoladas será fundamental ao desenvolvimento da qualidade assistencial em Reumatologia.

Propõe-se um protocolo de avaliação e seguimento de doentes com LES tendo como base uma avaliação clínica, laboratorial e a aplicação de duas escalas internacionalmente aceites: o SLEDAI e o SLICC.

Tal protocolo permitirá:

√ Comparações de resultados entre instituições
√ Avaliação prospectiva dos doentes
√ Uniformizar a avaliação clínica e laboratorial
√ Monitorização clínica e terapêutica
√ Colaboração inter-institucional
√ Formação dos Internos
√ Controle de qualidade
√ Redução do tempo em actividades administrativas
√ Apresentação periódica de resultados

TROMBOCITOPÉNIA «REFRACTÁRIA» EM DOENTES COM LES – APRESENTAÇÃO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

F. Godinho, M. J. Santos, P. Gonçalves, F. M. Pimentel dos Santos, V. Tavares, J. Canas da Silva

Hospital Garcia de Orta, Almada.

A trombocitopénia dos doentes com Lúpus é habitualmente discreta, com valores de plaquetas entre 100 a 150 mil. Valores inferiores a 50 mil ocorrem em apenas 10% dos doentes. São vários os mecanismos responsáveis pela trombocitopénia nesta doença. O principal é o aumento da destruição por anticorpos anti-plaquetários; outros mecanismos são a diminuição da produção pelos fármacos imunossupressores e o aumento do consumo devido a microangiopatia trombótica.

O tratamento passa pelo uso da Prednisona na dose de 1 mg/kg ao qual a maioria dos doentes responde em 1 a 8 semanas. Se não houver resposta, podem considerar-se, consoante a gravidade do quadro clínico e as restantes manifestações associadas, outras terapêuticas imunossupressoras como a Azatioprina, Ciclofosfamida e a Imunoglobulina.

Reportamos dois casos clínicos de doentes

com LES e trombocitopénia acentuada; um dos doentes apresentava também SAF. A trombocitopénia foi, em ambos os casos, resistente às terapêuticas utilizadas neste tipo de situações. Verificou-se em ambos a existência de uma coagulopatia de consumo contribuindo para a persistência de plaquetas baixas.

FACTORES DE RISCO CARDIOVASCULARES

L. C. Miranda, M. J. Mediavilla, M. Parente, A. Faustino e E. Simões
Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

Introdução: Tem-se descrito em diversos trabalhos, desde há alguns anos, uma distribuição bimodal da mortalidade nos doentes com LES; tal distribuição relaciona-se com a actividade da doença inicialmente e, posteriormente, pela presença de aterosclerose precoce e, com isso, de eventos cardiovasculares.

A dislipidémia pode ser a causa principal de aterosclerose precoce no LES; sendo detectada em cerca de 50% dos doentes, algumas das vezes estas alterações podem estar relacionadas com a presença de sindrome nefrótico e/ou de insuficiência renal ou, ainda, com o uso de certas drogas (ex. corticosteróides/antihipertensores).

Objectivos: Avaliar descritivamente numa população de doentes com LES a presença de factores de risco cardiovascular conhecidos.

Material e Métodos: Foram selecionadas 36 mulheres cumprindo os critérios de Lúpus do ACR, todas avaliadas por um só investigador.

Determinou-se o valor sérico de perfil lipídico e a presença e título de anticorpos anticardiolipina (IGG,IGM) e de anticoagulante lúpico, todos efectuados pelo mesmo laboratório.

Foi determinado o peso, o índice de massa corporal e o consumo de tabaco e álcool.

Resultados: Idade – 48,31±14,28 (24,70); meses de evolução da doença – 131,38±103,07 (8-360); 3 em 36 doentes fumavam (igual ou menos que 20 cigarros); apenas uma doente apresentava consumo de alcool regular (baixo).

Conclusões: O risco de eventos cardiovasculares está intimamente relacionado com a presença de dislipidémias e com o excesso de peso. Se a estes se juntar o perfil imunológico e algumas das terapêuticas crónicas efectuadas podemos afirmar que o reforço das medidas preventivas terá de ser enfatizado numa população de doentes com LES, por forma a minimar o risco de acidentes vasculares relacionados com a aterosclerose precoce.

Parâmetros avaliados	% de alterações
IMC = 25,57±4,32 (16, 33)	63,8% – excesso de peso (19,4% obesidade)
TG = 100,56 +/-41,36 (31, 218)	1/36 >200 mg/dl
Colest Total = 202,78 +/-44,9 (125, 304)	17/36 (47.2%) >200 mg/dl
Colest Est = 144 +/-33,15 (87, 213)	
HDL = 54,64 +/-19,7 (32, 147)	3/36 (8,3%) <35 mg/dl
LDL = 130,67 +/-39,78 (60, 235)	4/36 (11,1%)>175 mg/dl
VLDL = 21,03 +/-8,42 (7, 44)	3/36 (8,3%)>35 mg/dl
ACA - IgG = 13,2 +/-31,82 (1,8–153)	7/36 (19,4%)
ACA - IgM =10,09 +/-21,49 (1,9–116,6)	6/36 (16,6%)
Anticoagulante Lúpico	2/36 (5,5%)

COMPLICAÇÕES E DOENÇAS ASSOCIADAS AO LES

Margarida Mateus, P. Nero, M. Cruz, T. Mesquita, A. Alves de Matos, J. B. Pimentão, A. Rosa, J.C. Branco.
Unidade de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa

Introdução: O LES como doença sistémica de carácter imunológico, pode envolver qualquer orgão, especialmente numa fase avançada. Apesar da melhoria da sobrevida dos doentes com LES nas últimas décadas, a taxa de mortalidade continua a ser quase 3 vezes superior à da população geral. As causas de morte estão essencialmente relacionadas com o processo de evolução da doença e com as complicações associadas à terapêutica. Por outro lado, existem doenças, algumas também de carácter auto-imune, que surgem com alguma frequência associadas ao LES e que condicionam a sua evolução e prognóstico. É, assim, importante conhecermos melhor na nossa população que

complicações e doenças associadas ao LES existem, para melhor orientarmos os nossos doentes.
Objectivos: Os autores pretendem caracterizar as complicações e doenças associadas ao LES na população de doentes com diagnóstico de LES que actualmente é seguida na consulta de Reumatologia do HEM.
Material e métodos: Foi elaborado um questionário e os dados foram recolhidos dos processos clínicos da consulta e do internamento. Foram incluídos todos os doentes com diagnóstico de LES e registados os dados demográficos, as manifestações clínicas iniciais e cumulativas, os dados referentes à evolução da doença, os parâmetros laboratoriais, os critérios de diagnóstico do ACR, a terapêutica e a informação referente aos internamentos. A análise estatística dos dados foi efectuada com recurso ao programa SPSS.
Resultados: Dos 34 doentes com diagnóstico de LES actualmente seguidos na nossa consulta, 19 referiram efeitos adversos ligados a fármacos que fazem parte da terapêutica habitual desta patologia, nomeadamente os AINE, corticóides, anti-palúdicos de síntese, citotóxicos e outros utilizados nas doenças ou complicações associadas, como antibióticos e antidepressivos. Os efeitos secundários registados para os AINE foram exantema, toxidermia, edema da glote, dispepsia e elevação das transaminases. HTA, cataratas, diabetes mellitus, glaucoma, fácies cushingóide, herpes labial, miopatia, foram algumas das complicações atribuídas aos corticóides. A hidroxicloroquina e a azatioprina também tiveram a sua quota parte de responsabilidades nas complicações terapêuticas, respectivamente hiperpigmentação, diminuição do índice de Arden e diarreia para o primeiro fármaco e hepatite tóxica para o segundo. Dos doentes que realizaram pulsos de ciclofosfamida, uma doente sofreu uma menopausa precoce. Das complicações decorrentes da doença em si, foram registadas as seguintes: necrose asséptica bilateral da cabeça femoral, necrose digital, amaurose bilateral como consequência de vasculite retiniana, hipertensão pulmonar e insuficiência renal. As infecções documentadas – sépsis, pielonefrite, infecções urinárias baixas e candidíase oral – não foram seguramente atribuídas aos efeitos secundários dos fármacos, pelo que foram incluídas neste grupo. Não existem mortes atribuídas ao LES ou suas complicações.

No que diz respeito às doenças associadas ao LES, nos nossos doentes foram encontrados 17 com depressão, 6 com síndrome de Sjögren, 5 com fibromialgia, 3 com síndrome de anticorpo anti-fosfolípido, 1 com artrite reumatóide e 1 com hipotiroidismo e hiperparatiroidismo auto-imunes. Foram ainda analisadas outras doenças que, pelas suas características, complicam e/ou influenciam o prognóstico e escolha terapêutica. Assim, 11 dos doentes apresentavam HTA não secundária à terapêutica, 7 apresentavam dislipidémia, 2 tinham o diagnóstico de DM e a osteoporose estava documentada em 5 doentes.
Conclusões: Na nossa população de doentes com LES as complicações terapêuticas foram essencialmente atribuídas aos corticóides e AINE e as complicações consequentes da doença, apesar do baixo número, foram graves. As doenças associadas encontravam-se em conformidade com o descrito na literatura.

LÚPUS E LESÃO RENAL E TRATAMENTO COM IMUNOSSUPRESSORES

Cândida Silva, Barcelos A., Inês L. S., Santos M. J., Branha A., Alexandre M., Real M., Cunha I., Nour D., Reis P., Da Silva J. A. P., Malcata A., Porto A.
Sector de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

Fundamentos e Objectivos: O tratamento da nefrite lúpica mantém-se controverso, mas o fármaco mais aceite é a ciclofosfamida. O protocolo de referência é o do *National Institute of Heath*. Desde 1992 o nosso serviço tem vindo a realizar o tratamento da nefrite lúpica com um protocolo semelhante. O objectivo do nosso trabalho é avaliar a eficácia deste tratamento nos nossos doentes e determinar a frequência e a gravidade dos efeitos secundários.
Material e métodos: Os 27 doentes com nefrite lúpica comprovada por biópsia, tratados no nosso serviço entre 1992 e Setembro de 2001 foram incluídos. Os doentes receberam uma dose de 0.5 g/m^2 de ciclofosfamida, associada a corticosteróides orais e endovenosos.

Foi efectuado o estudo retrospectivo dos dados clínicos e laboratoriais. A evolução para insuficiência renal e as infecções foi registada.
Resultados: Os 27 doentes são 24 mulheres e 3 homens. A duração média da doença foi de 3.29 (± 5.1) anos. Pela classificação da OMS, 22 apre-

sentavam classe IV, 2 tipo III, 1 TipoIII /IV, 1 tipo IV/V e 1 tipo V. As características clínicas da doença foram registadas. A média de pulsos realizados foi de 10.55 (± 3.92). Houve melhoria significativa nos parâmetros laboratoriais (proteinúria, C3, C4). O nível de creatinina melhorou, mas de forma menos significativa.

Uma doente abandonou os pulsos por intolerância gastrointestinal e 2 doentes por não existir resposta. Uma doente tem insuficiência renal terminal, outra tem insuficiência renal. Uma doente com insuficiência renal faleceu (de causa desconhecida), 3 anos após a suspensão dos pulsos. Não existiram infecções graves, apesar de terem sido registadas 19 infecções.

Conclusões: O tratamento foi relativamente eficaz nestes doentes, com uma boa tolerância. Não foram registados, até ao momento, efeitos secundários graves.

POLIMIOSITE E DERMATOMIOSITE NOS ÚLTIMOS 10 ANOS: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA E AVALIAÇÃO DA TERAPÊUTICA E PROGNÓSTICO

Catarina Resende, H. Canhão, J. E. Fonseca, W. Castelão, C. Macieira, J. C. Teixeira da Costa, J. A. Pereira da Silva, M. Viana de Queiroz

Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Resumo: A Dermatomiosite (DM) e a Polimiosite (PM) são doenças difusas do tecido conjuntivo, raras, definidas com base em critérios de diagnóstico propostos por Bohan e Peter em 1975. Em Portugal há poucos dados disponíveis sobre estas patologias e são pouco conhecidas as características clínicas e laboratoriais dos doentes portugueses com DM/PM.

Avaliaram-se 21 doentes com o diagnóstico definitivo de PM/DM seguidos regularmente na consulta de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, nos últimos 10 anos. Os doentes foram divididos de acordo com os 5 subgrupos de diagnóstico e foram avaliadas as características demográficas, manifestações clínicas, expressão laboratorial, marcadores serológicos, características electromiográficas e histológicas. Avaliaram-se ainda a eficácia da terapêutica e a evolução clínica, estabelecendo correlações com os factores de prognóstico.

Os nossos resultados revelaram dois picos de incidência da idade de início da doença e um predomínio do sexo feminino. A diminuição da força muscular proximal, mialgias, artralgias, disfagia, envolvimento pulmonar e nos casos de dermatomiosite, o *rash* cutâneo, foram as manifestações clínicas mais frequentemente encontradas. A associação a neoplasia foi encontrada em 1 (4.8%) caso com DM. No nosso trabalho documentamos que uma terapêutica instituída precocemente e em doses eficazes, controla a situação clínica aguda e melhora o prognóstico a longo prazo. No entanto os efeitos adversos associados, nomeadamente da corticoterapia em altas doses, quer nos adultos, quer, sobretudo, em crianças, implica não só o estabelecimento criterioso do diagnóstico como a vigilância apertada destes doentes. A introdução de imunossupressores, dos quais se destacam a azatioprina e o metotrexato, revelou-se eficaz no controlo da doença e com efeito poupador de corticosteróides. A hidroxicloroquina foi útil no controle das manifestações cutâneas, em particular na dermatomiosite juvenil.

Apesar de se ter registado uma boa evolução na maioria dos doentes, 4 (19%) faleceram e 2 (9,5%) mantiveram-se refractários. Este facto traduz a grande diversidade prognóstica da doença. Permanece por encontrar um marcador clínico ou de outra natureza que possa prever a evolução da doença, pelo que se deverá incrementar nos próximos anos um esforço investigacional neste sentido.

DOENÇA DE STILL DO ADULTO: MANIFESTAÇÕES, CURSO CLÍNICO E TRATAMENTO

Graça Sequeira, Fernando Saraiva, Aurora Marques, José Carlos Romeu, Teixeira da Costa, M. Viana Queiroz

Unidade de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria

Resumo: Os autores procederam à revisão da história natural de 9 doentes com Doença de Still do Adulto (DSA). Dividiram os doentes de acordo com padrões de evolução clínica e avaliaram múltiplos parâmetros como as alterações laboratoriais mais frequentes, imagens radiológicas, complicações, terapêutica e prognóstico.

PROLACTINA E ACTIVIDADE DA DOENÇA NO LES

L. C. Miranda, M. Parente, M. J. Mediavilla, A.

Faustino e E. Simões
Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

Introdução: Diversos estudos têm vindo desde há alguns anos a correlacionar a presença de valores séricos de prolactina com a actividade de doenças autoimunes, principalmente o LES.

Tal relação é explicada pela actividade imunoestimuladora da prolactina, devido ao facto de esta hormona se relacionar intimamente com o sistema autoimune.

Objectivos: Determinar numa população portuguesa de doentes com LES a relação entre os níveis séricos de prolactina e a actividade da doença.

Material e Métodos: Foram selecionadas 36 mulheres cumprindo os critérios de Lúpus do ACR, avaliadas no seu conjunto por um só investigador.

Determinou-se o valor sérico de prolactina, efectuado pelo mesmo laboratório. Calcularam-se 4 índices de actividade da doença – SIS, ECLAM, SLEDAI e SLAM.

Avaliaram-se outros parâmetros laboratoriais da doença.

Resultados: Idade - 48,31±14,28 (24,70); Níveis de prolactina - 13,72±5,31 (5,16-24,4); Meses de evolução da doença - 131,38±103,07 (8-360).

Conclusões: Apesar de não existir significância estatística entre os diversos parâmetros avaliados e os níveis séricos de prolactina, é de referir a correlação negativa e perto da significância em relação aos valores do complemento, uns dos marcadores biológicos mais fidedignos da actividade lúpica; valores mais elevados de prolactina surgem aqui em doentes com menores valores de complemento, nomeadamente C4.

Parâmetros Avaliados	Correlação com a Prolactina
Actividade – escala 1	r= 0,153 p=0,372
Actividade – escala 2	r= -0,111 p=0,520
EAV global (médico)	r= -0,129 p=0,432
EAV dor	r= -0,210 p=0,218
EAV doença	r= -0,185 p=0,281
SLEDAI	r= -0,006 p=0,973
SIS	r= 0,168 p=0,329
SLAM	r= 0,032 p=0,855
ECLAM	r=0,089 p= 0,604
VS	r= 0,154 p=0,371
CH100	r= -0,232 p=0,174
C3	r= -0,292 p=0,083
C4	r= -0,304 p=0,072

UM CASO DE *LUPUS-LIKE* INDUZIDO PELO INFLIXIMAB

F.M. Pimentel dos Santos, F. Godinho, M.J. Santos, V. Tavares, J. Canas da Silva
Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta

Diversos fármacos têm sido responsabilizados pelo desencadear da formação de auto-anticorpos e mesmo de quadros *lupus-like*.

As novas terapêuticas biológicas, recentemente introduzidas no tratamento da Artrite Reumatóide, podem igualmente ser associadas a estas alterações, embora sejam poucos os casos descritos.

Relatamos o caso de uma doente com Artrite Reumatóide que nove meses após o ínicio da terapêutica com Infliximab, desenvolveu um quadro *lupus-like,* traduzido por manifestações cutâneas, com ANAs e anticorpos anti-DNA em títulos elevados. Estas alterações regrediram com a interrupção da terapêutica.

ESTUDO IMUNOGENÉTICO DE UMA FAMÍLIA COM LES. DISCUSSÃO DE ALGUNS ASPECTOS IMUNOBIOLÓGICOS.

Viviana Tavares*, I. Abreu**, H. Trindade**, D. Ligeiro***, A. Bastos**, M. Machado Caetano**, J. Canas da Silva*
* Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta, Almada
** Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas
*** Centro de Histocompatibilidade do Sul

Embora a agregação familiar do LES seja cada vez mais descrita, continua a ser ainda uma situação relativamente incomum. Apresentamos o estudo de uma família onde 4 membros (3 mulheres e 1 homem), familiares de primeiro grau, tinham o diagnóstico de LES. Foi feito o estudo imunogenético destes doentes e dos familiares de 1º e 2º grau que não apresentavam qualquer manifestação clínica. Foram doseados os factores reumatóides, ANA, anti-DNA (nDNA, dsDNA, DNAm), ENA (RNP, Sm, SSA, SSB), ac. anti-neu-

ronais (ac-antineurónios, anti-MAG e anti-gangliosídeos), anticoagulante lúpico e anticardiolipina, ANCA (PR3 e MPO), e ac. antiroglobulina e anti-microssomais. Foram doseadas as fracções do complemento e foi feito o estudo dos *loci* A, B e DRB1 do CMH. Para além dos doentes já conhecidos encontrámos 3 familiares com alterações imunológicas, sendo que num deles estas eram mais numerosas (factores reumatóides, ANA, Anti-DNA, anti-nucleossoma, anti-SSA, anti-SSB, anticardiolipina e fracções do complemento baixas). Relativamente ao estudo genético não encontrámos um padrão de susceptibilidade que explicasse a agregação familiar. Os resultados encontrados estão de acordo com o habitualmente descrito na literatura, em que existe uma grande heterogeneidade imunogenética que poderá explicar a diferença de quadros clínicos existente numa mesma família.

Impacto sócio-económico da doença lúpica

Dolores Nour, P. Reis, C.Silva, L. Inês, A. Malcata, A. Porto

Sector de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

O lúpus eritematoso sistémico afecta, preponderantemente, mulheres jovens e que estão numa fase produtiva da vida.

Os autores apresentam os resultados preliminares da avaliação de 35 doentes portadores de LES, seguidos nas consultas externas de Reumatologia, que responderam a um questionário de impacto da artrite (AIMS). Aplicou-se a estes doentes um inquérito de avaliação de dano acumulado (SLICC), com a finalidade de correlacionar as duas escalas (impacto X índice de cronicidade).

Dos 35 doentes avaliados, 34 eram do sexo feminino e 1 do masculino; a idade de início da doença estava entre os 13 e os 31 anos; o tempo de doença situava-se entre os 3 e 30 anos; 31 tinham grau de escolaridade inferior a 7 anos; o rendimento familiar da maior parte era inferior a 200 contos/mês; a maioria apresentava uma pontuação total do SLICC entre 0 e 3.

Não foi possível obter uma correlação com significado estatístico entre o AIMS global ou alguns dos seus componentes e o SLICC neste grupo de doentes. Isto deve-se, em parte, ao pequeno n.º de doentes e também à utilização de uma escala de impacto desenhada para avaliar doentes com artrite. De qualquer forma, os autores consideram útil a avaliação do impacto social e económico que o lúpus impõe aos portadores desta patologia e planeiam uma avaliação prospectiva que englobe um maior número de doentes.