



ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA

Publicação Trimestral • ISSN: 0303-464X • 5,25 €

Vol 27 • Nº1
Janeiro/Março 2002

Medfarma
edições



ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA

CONSELHO EDITORIAL

Editor Chefe (Chief Editor)

Prof. Dr. José António P. Silva

Editores Associados (Associated Editors)

Dr. Carlos Vaz

Dr.^a Manuela Costa

Dr. Fernando Saraiva

Dr.^a Maria do Carmo Afonso

Dr. Herberto Jesus

Dr. Paulo Coelho

CONSELHO EDITORIAL INTERNACIONAL

Graciela Alarcon (E.U.A.)

Donato Alarcón-Segovia (México)

Johannes Bijlsma (Holanda)

Jaime C. Branco (Portugal)

Gerd Burmester (Alemanha)

Ian Chikanza (Reino Unido)

Maurizio Cutolo (Itália)

J. Dequeker (Bélgica)

Maxime Dougados (França)

Marcos Bosi Ferraz (Brasil)

Dafna Gladman (E.U.A.)

Juan Gomez-Reino (Espanha)

Gabriel Herrero-Beaumont (Espanha)

Maria Odete Hilário (Brasil)

David Isenberg (Reino Unido)

Joachim Kalden (Alemanha)

Thore Kvien (Noruega)

Rashid Luqmani (Reino Unido)

Alfonse Masi (E.U.A.)

Daniel McCarthy (E.U.A.)

Osvaldo Messina (Argentina)

Eliseo Pascual (Espanha)

Michele Petri (E.U.A.)

Mário Viana de Queiroz (Portugal)

Michel Revel (França)

Piet Van Riel (Holanda)

Laurence Rubin (Canadá)

Ralph Schumacher (E.U.A.)

Joseph Smolen (Áustria)

Tim Spector (Reino Unido)

Rainer H. Straub (Alemanha)

Auli Toivanen (Finlândia)

António Lopes Vaz (Portugal)

António Carlos Ximenes (Brasil)

Hasan Yazici (Turquia)

Proibida a reprodução, mesmo parcial, de artigos e ilustrações, sem prévia autorização da Acta Reumatológica Portuguesa. Exceptua-se a citação ou transcrição de pequenos excertos desde que se faça menção da fonte.

Administração e Edição

Medfarma - Edições Médicas, Lda
Av. José Gomes Ferreira 11, 4º
Esc. 41 - Edif. Atlas II - Miraflores
1495-139 Algés

Redacção

Sociedade Portuguesa de Reumatologia
Rua D. Estefânia 177, 1º D
1000-154 Lisboa

Registo

Inscrita no I.C.S. com o nº 101.897

Depósito Legal: 86.955/95

ISSN: 0303-464X

Tiragem: 8.000 exemplares

Preço: 5,25 €

Direcção Comercial e

Serviços de Publicidade

Medfarma - Edições Médicas, Lda
Tel: 214 121 142
Fax: 214 121 146

Seleção de Cor,

Fotolito e Montagem

Alteração - Artes Gráficas, Lda.
Rua Actriz Maria Matos, Armazém 58
Apartado 242 • 2796-903 Linda-a-Velha
Tel: 214 53 400 • Fax: 214 153 407

Impressão e Acabamento

Europam - Estr. Lisboa-Sintra, km 14
2726-901 Mem Martins

Produção Gráfica

Rita Correia

Periodicidade: Publicação Trimestral



DIRECÇÃO

Presidente	Dr. A. Aroso Dias	Tesoureiro		Dr.ª Maria Eugénia Simões
Vice-Presidente	Dr. José A. Canas da Silva	Vogal Região	Sul	Dr. José Bravo Pimentão
Vice-Presidente	Dr. Adriano Moreira Neto		Centro	Dr. Jorge Silva
Sec. Geral	Dr. Augusto Faustino		Norte	Dr. Sérgio A. Oliveira Azevedo
Sec. Adjunto	Prof. José António P. Silva		Ilhas	Dr. Guilherme Figueiredo

MESA DA ASSEMBLEIA GERAL

Presidente	Dr. Mário Soares Rodrigues
Vogal	Dr.ª Viviana Tavares
Vogal	Dr. Carlos Miranda Rosa

CONSELHO FISCAL

Presidente	Dr. Paulo Clemente Coelho
Relator	Dr.ª Helena Matos Canhão
Vogal	Dr.ª Anabela Pinto Silva

PRESIDENTE ELEITO

Prof. Jaime C. Branco

CONSELHO CIENTÍFICO

ANATOMIA PATOLÓGICA
BIOQUÍMICA
CARDIOLOGIA
ENDOCRINOLOGIA
GASTROENTEROLOGIA
HIDROLOGIA
IMUNOLOGIA
MED. FIS. REABILITAÇÃO
MEDICINA INTERNA
MEDICINA DO TRABALHO
NEUROCIRURGIA
OFTALMOLOGIA
ORTOPEDIA
PATOLOGIA CLÍNICA
PEDIATRIA
RADIOLOGIA
REUMATOLOGIA

Dr.ª Odete Almeida
Prof. Dr. J. Martins e Silva
Prof. Dr. Mário Lopes
Prof. Dr. Galvão Teles
Prof. Dr. Guilherme Peixe
Prof. Dr. Frederico Teixeira
Prof. Dr. Rui Victorino
Dr. Martins da Cunha
Dr. Monteiro Baptista
Dr. A. Meyrelles do Souto
Prof. Dr. António Trindade
Prof. Dr. Castanheira Diniz
Prof. Dr. Salis Amaral
Prof. Dr. Pinto de Barros
Dr.ª Maria José Vieira
Dr. J. Covas de Lima
Prof. Dr. A. Lopes Vaz

SUMÁRIO / CONTENTS

EDITORIAL

A SPR em movimento

5

António Aroso Dias

LÍDERES DE OPINIÃO / OPINION LEADERS

The rheumatologist's role in facilitating adaptive self-management of chronic pain

7

O papel do Reumatologista na facilitação de estratégias adaptativas de auto-ajuda na dor crónica

C. Kerry Booker, Robert G Cooper

A qualidade de vida dos doentes reumáticos e mesmo o seu prognóstico funcional e estrutural a longo prazo estão fortemente condicionados pela atitude do doente perante a sua doença. Uma atitude positiva e pró-activa, com envolvimento pessoal e directo do paciente no combate à doença e na limitação do seu impacto funcional são decisivos no sucesso terapêutico. Esta atitude está em boa medida na dependência do carácter e personalidade do paciente. O Médico pode, contudo, ter um papel decisivo, como aponta este texto produzido por um psicólogo e um reumatologista com longa experiência nesta área.

ARTIGOS DE REVISÃO / REVIEWS

Epidemiologia e importância económica e social das doenças reumáticas – Estudos Nacionais

21

Epidemiology and socio-economic impact of rheumatic diseases – Portuguese studies

Augusto Faustino

Apelos e esforços repetidos no sentido de aumentar a qualidade e quantidade dos recursos disponíveis para a prevenção e tratamento das doenças reumáticas entre nós continuam a embater na indiferença das autoridades de Saúde (vd último editorial). Porque não parece bastar o reconhecimento do sofrimento e incapacidade induzidos por estas doenças nas suas vítimas, vale a pena olhar para elas numa perspectiva social e económica e reflectir no enorme custo económico e na fragilização da capacidade produtiva que acarretam.

Esclerose sistémica e fenómeno de Raynaud. O que de mais importante foi publicado na literatura internacional no ano 2000

37

Systemic sclerosis and Raynaud's phenomenon. Review of the most important publications in the year 2000

Paulo Clemente Coelho

A esclerose sistémica progressiva persiste como uma das mais enigmáticas doenças do tecido conjuntivo, colocando enormes desafios diagnósticos e resistindo, quase incólume, ao progresso do conhecimento científico nesta área. Contudo, os progressos já alcançados no tratamento da afecção têm resultado em melhoria notável da esperança e da qualidade de vida destes pacientes. As publicações recentes demonstram que há crescentes razões de esperança e entusiasmo.

SUMÁRIO / CONTENTS

CASOS CLÍNICOS / CLINICAL CASES

Artrite reumatóide quística: um subtipo com evolução clínica mais favorável? 49

Cystic rheumatoid arthritis: a subtype with improved prognosis?

Margarida Alexandre, Paulo Reis, Armando Malcata, Armando Porto

A presença de quistos subcondrais volumosos pode, por vezes, dominar o aspecto radiográfico na artrite reumatóide, colocando dificuldades diagnósticas e dando pistas prognósticas que importa conhecer.

Interferão alfa na doença de Behçet. Um caso clínico 53

Alpha-interferon in Behçet's disease. A clinical case

Silvia Rodrigues, Maria José Santos, José Canas da Silva

A doença de Behçet tem um tratamento tão complexo quanto a heterogeneidade da doença, sua apresentação e evolução. Impõe-se, por vezes, o recurso a modalidades terapêuticas menos experimentadas, mas potencialmente salvadoras. Nestas circunstâncias, uma revisão crítica da literatura e a apreciação de experiências individuais constituem um auxiliar utilíssimo para o médico prático.

IMAGENS EM REUMATOLOGIA / IMAGES IN RHEUMATOLOGY

Um caso de dor contínua em mulher jovem 61

Continuous pain in a young woman

Anabela Barcelos, Cândida Silva, Paulo Reis, Armando Malcata e Armando Porto

Mesmo imagens de excepional qualidade, como as que os meios actuais de imagiologia facultam, só contribuem para a elucidação de dúvidas diagnósticas quando o julgamento clínico levantou as hipóteses adequadas e pediu os exames correctos. Mas há, de facto, imagens que dizem mais que mil palavras...

AGENDA NACIONAL / NATIONAL AGENDA 65

AGENDA INTERNACIONAL / INTERNATIONAL AGENDA 67

NORMAS DE PUBLICAÇÃO / INSTRUCTIONS TO AUTHORS 69

A SPR EM MOVIMENTO

António Aroso Dias*

Ao iniciar em Novembro de 2000 as suas actividades, a Direcção da SPR enunciou, do seu ambicioso Programa de Acção, um conjunto de prioridades para o primeiro ano de exercício que, em jeito de balanço, se procura sumariamente descrever.

O Boletim Informativo (BI) da SPR, com o dinamismo do seu Editor (Presidente-Eleito da SPR), tem constituído um excelente veículo de divulgação da Reumatologia e dos reumatologistas, conciliando a vida interna (acções, eventos, notícias, etc)... com as mensagens que importa fazer chegar ao exterior

Trimestralmente é recebido, não só por todos os membros da SPR, mas também por autoridades, instituições, organismos e agentes da saúde. A publicação do BI no *site* da SPR, entretanto desenvolvido, vai permitir alargar ainda mais os horizontes de divulgação e de informação acerca da nossa especialidade.

A **Acta Reumatológica Portuguesa (ARP)**, sob a responsabilidade do Secretário-Geral Adjunto da SPR, seu Editor, apareceu com um excelente aspecto gráfico, uma qualidade científica superior e um retorno financeiro para a SPR substancialmente melhor.

É imperioso aumentar a participação dos Reumatologistas e Internos nesta prestigiada publicação, participação essa que deverá ter peso curricular acrescido.

A Rede Reumatológica Hospitalar Nacional, após mais algum tempo perdida lá pelo Ministério da Saúde-DGS, parece ter sido reencontrada e estar prestes a ser implementada. Para tal muito terá contribuído o documento elaborado por um Grupo de Reflexão (Pressão) criado pela SPR e dinamizado pela ANDAR.

A **1ª Reunião Monotemática da SPR, subordinada ao tema «Lúpus e outras Doenças do Tecido**

Conjuntivo» (Caramulo, 5 de Outubro de 2001), teve para além de aspectos financeiros positivos e de algumas incompreensíveis ou infelizes hostilidades, um grande êxito científico, sedimentado na excelência dos Conferencistas convidados (Professor António Coutinho e Dr. Werner Haas) e na extraordinária participação (em quantidade e em qualidade) da quase totalidade dos Serviços/Unidades de Reumatologia Portugueses. Constituiu assim uma forte motivação para reforçar ainda mais a nossa perspectiva de manter anualmente esta Reunião Monotemática, no dia anterior ao do início da Reunião de Outono/Abertura do Ano Académico da SPR, a qual passará a ser rotativamente organizada pelos diferentes Serviços/Unidades de Reumatologia com a colaboração logística da SPR.

A **Reunião de Outono da SPR** (Caramulo, 6 e 7 de Outubro de 2001), decorreu num magnífico ambiente científico, lúdico e cultural, para o qual muito contribuiu a Conferência «História do Automóvel em Portugal e no Mundo» pelo Prof. Fernando Pina da Silva, a participação em número e entusiasmo de muitos Reumatologistas, Internos e respectivos agregados familiares, e a inexcedível dedicação e competência da Rotta Farmacêutica que, mais uma vez, nos concedeu o seu já habitual apoio e patrocínio.

Na qualidade de anfitriã do Congresso EULAR 2003, a SPR conta já com a participação de três Reumatologistas Portugueses (e podem vir a ser 4) na Comissão Científica deste importante evento reumatológico no nosso país.

O XI Congresso Português de Reumatologia vai realizar-se de 20 a 23 de Março de 2002, no Pavilhão Atlântico, em Lisboa. Com o sucesso comercial garantido e um programa científico de elevada qualidade, apela-se à participação maciça de toda a Reumatologia, se possível com apresentação de trabalhos/comunicações que dignifiquem a nossa Especialidade.

Também o *site* da SPR na Internet foi já redi-

*Presidente da Direcção

namizado através da empresa MNI e da constituição de um Conselho Administrativo e de um Conselho Editorial. Este projecto em marcha, constituiu uma forte aposta da actual Direcção para dinamizar as actividades da Sociedade, divulgar as suas iniciativas e promover e facilitar a participação e colaboração de todos os Reumatologistas

A Regularização Fiscal da SPR está já concluída, aguardando-se apenas a eventual atribuição do estatuto de utilidade pública, o qual conferiria Isenção Fiscal à SPR. Doravante, a SPR contará com uma estrutura profissional nos serviços contabilísticos, cada vez mais complexos e com responsabilidades acrescidas.

A Revisão dos Estatutos da SPR, já encetada pela anterior Direcção, estará concluída a curto prazo, com alterações e correcções que os tornem mais versáteis e adequados à realidade actual.

Os Grupos de Trabalho (GT) da SPR têm sido dinamizados, encontrando-se actualmente muito activos. Foi recentemente proposto e criado um importante GT sobre Artrite Reumatóide, encontrando-se em fase de estudo e organização os GT de Epidemiologia e de Geronto-Reumatologia.

Para os *Standing Committees* (SC) da EULAR, foram já nomeados pela SPR dois representantes por cada SC, nomeadamente para os de Investigação; Estudos e Ensaio Clínicos; Educação e Treino; Epidemiologia; Reumatologia Pediátrica; Profissionais de Saúde; e Ligas Sociais. A participação efectiva nos SC da EULAR tem uma enorme importância no desenvolvimento de actividades, estudos multicêntricos, propostas de trabalho, etc, que promovam, divulguem e desenvolvam a Reumatologia nos diferentes cenários temáticos.

A campanha da Década do Osso e da Articulação

foi, em 2001, divulgada através de múltiplos encontros, manifestações, artigos e reuniões. A Semana da Década (12 a 20 de Outubro) foi solenemente comemorada pela APOROS através das suas já habituais manifestações no dia Mundial da Osteoporose (20 de Outubro), culminadas com a inauguração da sua sede.

Integrada no espírito da referida Semana a Comissão Portuguesa da Década realizou (Centro de Congressos de Lisboa, 27 de Outubro de 2001) uma grande reunião científica (mais de 300 participantes) sobre «A Osteoartrose na Década do Osso e da Articulação».

No entanto, o aspecto de maior relevância foi a escritura pública (DR nº. 223 – III Série) de constituição formal da «Comissão Portuguesa da Década do Osso e da Articulação 2000-2010 (*Portugal National Network*)» e a eleição dos seus Órgãos Sociais. A Associação assim constituída, legal e fiscalmente, permitirá finalmente estabelecer os indispensáveis contactos oficiais e desenvolver outros tipos de actuações e actividades que facilitem a prossecução dos objectivos a que se propôs.

Outras linhas programáticas estão a ser implementadas, como o Plano de Utilização Racional e Registo Nacional das Terapêuticas Biológicas em Reumatologia, a reformulação dos Prémios/Bolsas SPR, etc.

No entanto, é nossa intenção, desde o início, que algumas directivas programadas não se esgotem neste biénio (2000-2002), mas tenham continuidade, naturais aperfeiçoamentos e actualizações em posteriores Direcções, garantindo pela sua consualidade, um progressivo fortalecimento científico e modernização estrutural desta jovem Especialidade.

THE RHEUMATOLOGIST'S
ROLE IN FACILITATING
ADAPTATIVE SELF-MANAGEMENT
OF CHRONIC PAIN

C. Kerry Booker
Robert G. Cooper

Manchester & Salford Pain Centre
Salford Royal Hospitals NHS Trust
England, UK

THE RHEUMATOLOGIST'S ROLE IN FACILITATING ADAPTIVE SELF-MANAGEMENT OF CHRONIC PAIN

C. Kerry Booker*

Robert G Cooper**

Introduction

The majority of patients newly referred to a rheumatologist have musculoskeletal pain as their main complaint. Since it is impossible to prioritise all such patients as urgent problems, a routine appointment is usually issued. In view of the waiting time to routinely see a consultant rheumatologist in the UK, the majority of patients will have developed chronic pain (i.e. that lasting longer than 3 months) by the time they attend their hospital appointment. A considerable proportion of such individuals will thus have also developed pain-related disability when first seen. Such a combination of pain and pain-related dysfunction comes at a great cost to the affected individual, their family and indeed the Nation, because of health and welfare costs and work loss. Whilst a proportion of patients with chronic pain are found to have a potentially curable or partially treatable disease (e.g. hypothyroidism, connective tissue disease, statin-induced myositis etc.) others are found to have conditions that are easily diagnosed but that are not amenable to cure (e.g. degenerative disc disease, fibromyalgia etc.) It is this last group of patients that take up a great deal of a rheumatologist's time and that are sometimes labelled as «health-sink» patients. For the primary care physician the situation can be even worse and such patients are often referred to a specialist in order to alleviate the pressure of the patient's demands. Given the substantial human and economic costs of the foregoing situation, it is clear that a more effective way of dealing with these unfortunate individuals is of great importance.

Drawing upon our experience in an inter-disciplinary pain management centre (see Main & Spanswick, 2000), we will here elaborate our argument for a change in the way that primary care physicians and rheumatologists manage chronic pain patients to effect better outcomes. Although we will use chronic low back pain as a model, the argument applies to all patients with chronic pain.

The rationale for a change in practice

Providing excellence in the diagnosis and treatment of exotic inflammatory and connective tissue diseases is perhaps the major motivating factor behind an individuals' decision to specialise in clinical rheumatology. Referral practices dictate however, that a large proportion of referred musculoskeletal patients do not have a clearly identifiable inflammatory disease. In our own teaching hospital, 36% of new patients attending rheumatology clinics have chronic back pain and about 18% have fibromyalgia. Given the limited success of traditional biomedical treatment of these conditions, it is reasonable to conclude that we apparently have little to offer about half of all patients attending specialist rheumatology centres.

Patients with rheumatological disease are also at risk of poor self-management due to psychological distress and/or inadequate attention to treatment recommendations. Evidence provided by research into treatment compliance in patients with rheumatoid arthritis, demonstrates that adherence to the prescribed medication regimen is generally low (Brus et al., 1997), but worse in busy middle-aged adults than in the elderly (Parks et al., 1999). Newly diagnosed RA patients, who demonstrated frequent use of passive pain coping strategies of worry and activity avoidance and a restricted social network, were likely to demonstrate a significant decline in mobility and self-

* Consultant Clinical Psychologist

** Consultant Rheumatologist

Manchester & Salford Pain Centre. Salford Royal Hospitals NHS Trust. Stott Lane, Salford M6 8HD. England, UK

-care after one year which could not be accounted for by disease activity (Evers et al., 1998). Functional disability in the first year of the disease predicts work loss at two-year follow-up (Eberhardt et al., 1993), poor prognosis at ten years (Sherrert et al., 1986) and future mortality at 15- and 20-year follow-up (Corbett et al., 1993).

These facts emphasise that technical expertise in itself is insufficient in changing the patient's healthcare behaviour. Patient's behaviour that is reinforced by short term rewards (e.g. avoiding pain by avoiding activity), but longer term costs (e.g. joint stiffness, cardio-vascular and musculo-skeletal deconditioning), needs to be supplanted by practices that may have short term costs (i.e. increased discomfort), but longer term advantages. We venture to suggest that an important component of clinical excellence is the ability to motivate change toward adaptive healthcare behaviour. This requires the rheumatologist to subvert practices that carry a significant risk of producing iatrogenic distress and to systematically identify and address barriers to therapeutic compliance. However this task is by no means simple. It requires a firm understanding of the biological, psychological and social processes which conspire to transmute the nature of the biomedical mechanisms over time, as well as the nature of illness presentation within the (social) context of the consulting room.

The size of the problem

The last two decades have witnessed a remarkable increase in the number of people seeking treatment for a variety of painful syndromes (Waddell, 1998). For instance, in England from 1985 to 1993, the annual number of general practitioner (GP) consultations for low back pain (LBP), doubled to four million (9.2% of all adults in Britain attended their GP on average 1.6 times), representing 4% of all GP visits. During this time hospital referrals for LBP rose from 0.3 million to 1.6 million, and the number having surgery increased from 11,000 to 24,000. Accordingly, the number of working days lost annually through LBP-related sickness and disability, increased from 25 to around 100 million between 1979 and 1995. Musculoskeletal diseases accounted for 30% of sickness and invalidity days in the year 1994-1995, all other musculoskeletal incapacities totalled 15.6%, and back incapacities, accounted for 14.4% of sick certification in that year. One of

the most alarming aspects of this health-care trend in back pain is that while the prospects of returning to work following a one month lay-off are around 80%, this figure falls to less than 50% at six months of pain persistence, and worsens thereafter to below 5% at 2 years. A similar picture of symptom persistence and pain-related disability is seen in many other chronic pain syndromes, (e.g. fibromyalgia).

Structural pathology in chronic low back pain

The search for simple mechanisms to explain persistent pain in the lower back has been frustrated by recent demonstrations that people can have significant evidence of spinal pathology without ever experiencing pain. Boos et al. (1995) matched patients on age, gender and occupational risk factors. Disc herniations were found in 96% of patients and 76% of controls (severe herniations 35% vs. 13%, respectively), but the proportion of patients with neural compromise was significantly higher than controls (83% vs. 22%; of which 54% and 4% respectively, had major nerve root compression). The relevance of the size of herniation relative to canal width, the potential role of neurochemical irritation, neural innervation of herniated discs or the relevance of intra-neural and extra-neural fibrosis following surgery has yet to be clearly established. Unfortunately, it is unlikely that such pathology can adequately explain the various types of pain pathology. Indeed, it is estimated that up to 85% of low back pain patients are left without a definitive diagnosis.

Factors associated with favourable outcome of lumbar surgery

A recent prospective longitudinal study of the outcome of lumbar surgery has evaluated the contribution that clinical, morphological, psychosocial and work-related factors play in successful intervention (Schade et al., 1999). MRI-identified alterations (nerve root compromise, disc extrusions) were significant predictors of pain relief and improvements in disability. In contrast, patients with minor disc protrusions without neural compromise had more pain six months after surgery, than those with major disc herniations and neural compromise. Importantly, failure to return to work was associated not with clinical or morphological findings but was solely attributed to the experience of depression and

occupational work stress. Greenough (1999) has reviewed the indications for surgery in LBP together with outcomes for specific clinical and morphological presentations.

Factors associated with the transition from acute to chronic pain

Most patients with a «first time» episode of LBP will have suffered minor muscular or ligamentous injuries that are self-limiting and improve rapidly. These are dealt with readily and appropriately in the primary care setting. Nachemson (1982) estimated that 90% of cases remit naturally within an average of four weeks, or 12 weeks at the latest. The process of remission, however, has been challenged and alternatively described as ongoing pain with recurrent acute exacerbations (Croft et al., 1997). Moreover, the characterisation of those individuals who go on to become chronic sufferers has received closer analysis.

Having followed 117 patients from initial onset through to six months post-injury, Philips and Grant (1991b) found that 40% of their sample continued to complain of pain at six months. These patients were characterised as rating their acute pain as more intense, of a more aversive sensory and affective quality, to be more avoidant of activity, and having higher scores on depression, anxiety and sickness impact than patients whose pain resolved. The best prediction of chronic status was made at 3 months when 80% of cases were correctly classified. This finding raises the possibility that chronic pain sufferers have failed to resolve or attenuate patterns of behaviour and subjective experiences that are present at the acute stage.

The views expressed in a recent series of articles support the need to evaluate acute pain intensity but propose that factors known to be important in chronic pain management should also form part of the equation (Dworkin, 1997a; Atkinson et al., 1997; Katz, 1997; Linton, 1997; and, Dworkin, 1997b). In particular, fear and avoidance of pain, maladaptive coping styles and strategies, somatic anxiety and depression, the impact of acute pain on disability in terms of health care utilisation, and the physical, social and occupational consequences should be evaluated.¹ Whilst this leaves open the question of the relative causal contribution of patho-anatomical and psychological factors in the transition to chronicity, it provides support for careful

assessment and intervention at the earliest opportunity.

Indeed the New Zealand government now require the primary care physician to screen for individuals at high risk of disability on «psychosocial yellow flags» at the initial consultation, with reviews at seven days, four and six weeks following back injury (Kendall, 1997). In the UK, the Clinical Standards and Advisory Group (CSAG, 1994) and The Royal College of General Practitioners (1996), have made similar recommendations. Much of the advice on appropriate early self-management of LBP is contained in a patient booklet called «The Back Book» (Roland et al., 1996). Details of all of these guidelines and issues relating to their implementation receive excellent coverage in Waddell (1998).

Because clinical management and communication with the patient requires a sound understanding of the biomedical mechanisms of pain, we will outline current knowledge, beginning with normal pain transmission.

Mechanisms of pain transmission

Melzack and Wall's (1965) description of their «gate control model» of pain ended the formal adherence to notions of a one-way transmission of nociceptive impulses from the periphery or organ to the brain. In doing so, it challenged a view of pain as the direct and invariant relationship between stimulus and response that had changed little since espoused by Descartes some three centuries earlier.

The model described how the transmission of nociceptive impulses following their arrival in the dorsal horn of the spinal cord was subject to

¹ Physical assessment of the pain patient is fraught with conceptual and technical difficulties. Pain report is, after all, a communication of the perceptual experience of nociception resulting from the interaction of neurophysiological, biochemical, biomechanical, cognitive and behavioural factors. These, in turn, come under the influence of prior experience of/or beliefs about pain and illness, coping style and strategies, peer dynamics and socio-economic factors. Thus, the evaluation of *impairment* (i.e. abnormality or loss of pathological, anatomical, or physiological structure), *functional limitation* (i.e. the manifestation of impairment which results in an inability or restriction of ability to perform those functions and activities which are considered normal for that person's age and gender), or *disability* (i.e. the inability of the individual to perform a specific role that is normal for him/her as a result of impairment and functional limitation) is inevitably a biopsychosocial process.

modification as a result of two factors: 1) the convergent effects of other peripheral afferents, which may exacerbate or diminish the effects of the nociceptive message, and 2) the presence of central control processes which interact with sensory-discriminative, motivational-affective and cognitive-evaluative systems allowing for the inhibition or excitation of ascending impulses (closing or opening of pain gate, respectively). This spinal gating mechanism that resides in the substantia gelatinosa of the dorsal horn, therefore, is influenced by peripheral afferent activity, as well as efferent neural impulses from the brain. The major contribution of the gate control theory of pain is its exposition of the role of the central nervous system in marshalling multiple neurophysiological and psychological systems essential to understanding pain perception and puzzling clinical problems. The details underpinning the theory provided a framework within which to understand findings such as the influence of summation and patterning of impulses on pain transmission. The postulated mechanisms of pain processing, following from the gate control theory, have remained remarkably robust and have required few modifications in light of advances in molecular biology, pharmacology, anatomy, electrophysiology and neuroimaging research (Besson, 1999; Loeser & Melzack, 1999).

Pathophysiology of pain

Unfortunately it is not uncommon for pathological pain processes to persist as a result of chronic inflammatory conditions, peripheral neural and soft tissue damage (sometimes apparently trivial in nature), and damage due to central trauma. The painful state may be characterised by a prolonged experience of pain following brief stimulation, in the lowering of pain threshold (allodynia), the magnified response to noxious stimulation (hyperalgesia), and the spread of pain and hyperalgesia in non-dermatomal distributions, and in uninjured tissue (referred pain and secondary hyperalgesia). However, persistent pain following normal healing and the cessation of the normal inflammatory response cannot be fully explained by a description of local and peripheral biochemical activation. Hopkin's (1997) concise review of research on pain mechanisms noted that chronic or inflammatory pain can sensitise the nervous system leading to stimulation of chemical, functional and structural changes that

«prime the pain processing pump». It does this by lowering thresholds of pain-sensing neurons and a concomitant release of growth factors and neurotransmitters that act to reinforce the pain message. Consequently, increasing effort has been made to understand the potential contribution for central neural plasticity in the maintenance of the pain response (seeCoderre et al., 1993 for an excellent early review). Such research is throwing light on seemingly anomalous clinical findings. Examples include, referred pain and secondary hyperalgesia to the site of previous injuries (leading to hypothesised neural 'pain memory'), phantom pain and the spread of CNS receptive fields following limb amputation. The benefits of pre-emptive opioid use prior to surgery, which blocks the surgery-induced afferent barrage and/or its central consequences, can also be explained by Gate Control theory. Readers interested in the exciting developments involving the Hypothalamic – Pituitary - Adrenal Axis (HPA), neuroendocrine and immune interactions in pain and rheumatic conditions should consult the following texts (Chikanza, 1996; Melzack, 1999; Bijlisma et.al., 1999; Watkins & Maier, 2000). Neurosciences research, therefore, has and is underlining the complexity and plasticity of the peripheral and central nervous and consigns notions that structural anatomy is the only legitimate cause of pain sensation to the medical history books. Unfortunately, the layperson and some medical colleagues still believe in Cartesian dualism. That is the belief that pain is caused either by organic or psychological means; ergo if structural anatomy is normal, then the cause must be psychogenic. Whilst the layperson cannot be blamed for their medical ignorance, informed practitioners who act on this belief should reflect upon their own emotional response to difficult patients so as to guard against the understandable, but unhelpful, tendency to assign the «psychogenic label». Secondary psychological reactions to intractable pain are to be expected, as the patient may be unable to maintain adaptive coping strategies when faced with such an ongoing and aversive stressor.

Characteristics of acute versus chronic pain presentations

Presentation at the acute stage is characterised by a marked reduction in activity, verbal and facial expressions of pain, frustration and medication-

-taking which are considered to be normal and acceptable ramifications of acute suffering (Philips and Grant, 1991a). The behaviour of the chronic intractable benign pain (CIBP) patient presenting to tertiary care centres may or may not differ in its magnitude, but the degree of familial disruption is more evident.

The primary feature that distinguishes the acute sufferer from the CIBP patient, is that of an ongoing pain problem that cannot at the time of presentation be causally connected with any active patho-physiological or patho-anatomical process. Guided by the prescription of «common-sense» advice to 'take it easy' or to 'let pain be your guide' affected patients fail to mobilise in the days following acute injury. Burdened by the fear that an increase in pain signifies bodily harm and tissue damage, the individual becomes increasingly inactive and avoidant of all but sedentary activities. Physical deconditioning characterised by a clinically significant reduction in cardiovascular fitness, muscle strength and endurance, and in extreme cases, joint stiffness (esp. lumbar facet joints), a loss of muscle bulk (e.g. atrophy of abdominal flexor and trunk extensor) and bone demineralisation ensues. This takes place in concert with a progressive increase in psychosocial dysfunction (Figure 1). A history of repeat specialist consultations and generally ineffective medical or surgical interventions unfolds as the pain generalises from the original site. The patient's dissatisfaction with healthcare professionals and the healthcare system can culminate in conflict and hostility with each «failed» treatment or communication [see Figure 2]. Fur-

ther passive attempts to control pain by escalating the amount and potency of analgesia, is not only ineffectual but also counter-productive as the pain relief habituates leaving CNS disturbance, lability of mood, and feelings of worthlessness and hopelessness [Figure 3]. Eventually, as illness behaviour fails to elicit a benevolent response, the scene is set for interpersonal conflict with family and friends [Figure 4]. Subsequent loss of social and occupational responsibi-

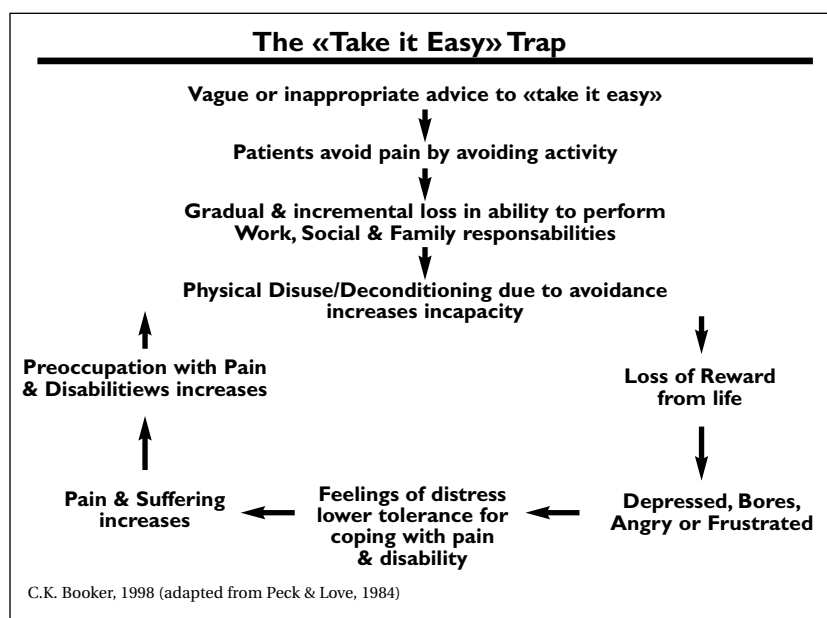


Figure 1

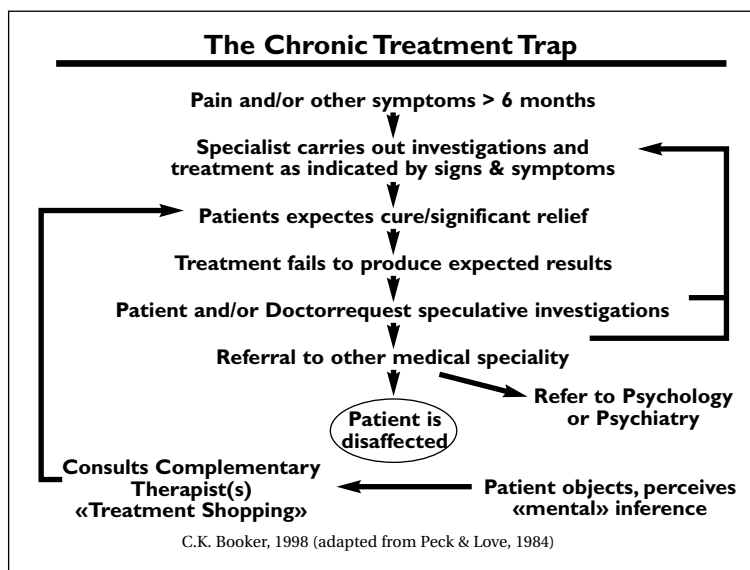


Figure 2

lities and status combined with psychosocial withdrawal heralds profound demoralisation, resentment and sometimes, clinical depression. Patients who have descended to this level of dysfunction are effectively «prisoners of pain».

A role for rheumatology in the treatment of chronic low back pain

During the initial assessments, the time honoured processes of history taking, examination and initiating appropriate investigations will be un-

dertaken by the rheumatologist to confirm a diagnosis in the belief that a therapy specifically targeted at the cause of the symptoms will produce the best outcome. This does hold true for certain types of LBP. For example, where spinal inflammation is the cause of stiffness and pain in ankylosing spondylitis, non-steroidal agents and physiotherapy are clearly effective; and in malignant vertebral body pain, radiotherapy may be very effective in the short term. Unfortunately, this systematic diagnosis-based approach to directing therapy

in chronic LBP is unsatisfactory for a number of reasons (Grönblad & Cooper, 1999). Appropriate investigations, including multiple and complex radiology, may be normal or demonstrate multiple lesions potentially capable of causing symptoms but without pinpointing the actual culprit. Good examples of the latter include degenerative disc disease, which is frequently present radiologically at multiple segmental levels, and spinal instability, which could theoretically cause pain through stretching of local neurological and/or soft tissues, but which often occurs in association with degenerative disc and facet joint changes at contiguous or multiple spinal levels. Under these circumstances it is not possible to target therapy or to have confidence in the outcome of proposed therapies.

Worse still, where the cause of symptoms is clearly elucidated, such as in classic clinically and radiologically matched disc herniation, and where there would be a reasonable consensus amongst rheumatologists and spinal surgeons regar-

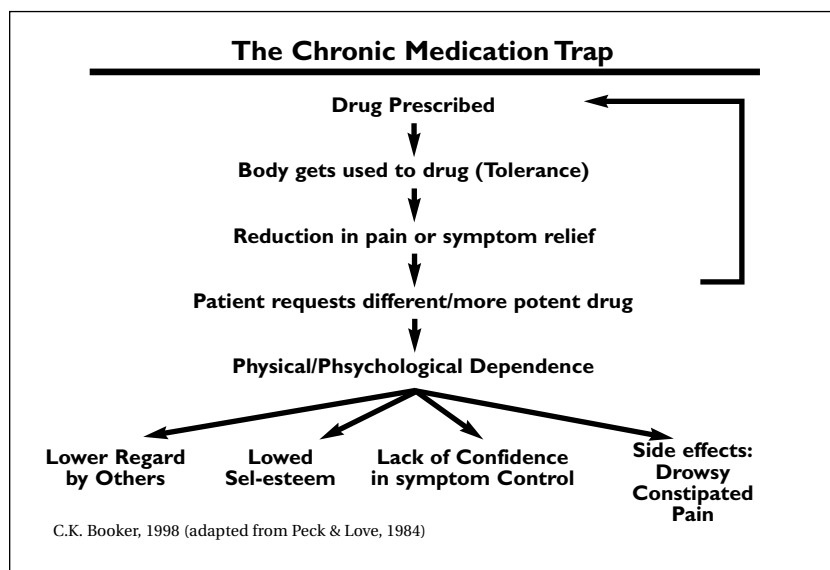


Figura 3

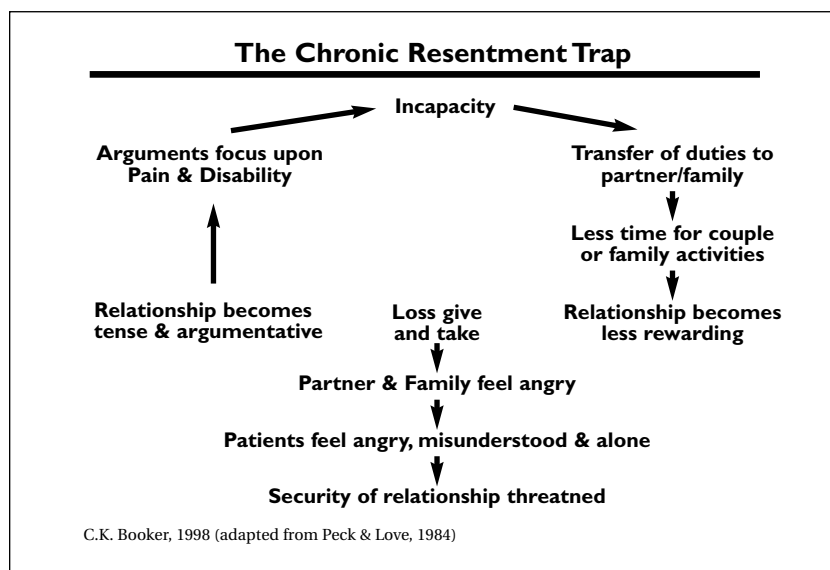


Figura 4

ding the optimal treatment, the clinical outcome may still be uncertain. Thus, when severe compressive neurological complications do not force early decompressive surgery, conservative therapy appears the correct option. This allows nature sufficient time to normalise local tissue disruption and hence to settle the symptoms. Various studies have shown that outcome at 12 – 18 months is as good (in about 80% of cases) whether or not surgery is undertaken (Waddell, 1998). When signs and symptoms show no evidence of improving despite a reasonable trial of conservative therapy (which most would agree should last 3–6 months) and surgery is therefore undertaken, about 10% of operated patients will subsequently redevelop their low back pain – and especially their radicular symptoms. In patients suffering such low back and radicular pain, these and the associated disability, may be particularly severe. The trend for these patients is for repeat attendances, and a rotation to the other major musculo-skeletal specialities of orthopaedics, neurosurgery and pain management.

Avoiding iatrogenic distress

Having had their hopes of a cure dashed on several occasions, and holding the belief that they have been given contradictory diagnoses, scepticism becomes a common characteristic among such chronic pain sufferers (Kouyanou et al., 1998). Frequently more than one appointment is thus required to persuade patients of their practitioner's sincerity and accuracy of diagnosis. Moreover, whilst identifying those at high risk of chronicity or further functional decline is important, it is quite another matter to persuade such patients that further specialist referral and/or investigations are unnecessary, and that a return to activities whilst still in pain is the optimal way forward. Even the most diligent primary or hospital-based clinician can wilt under sustained pressure, from such classic 'heart-sink' patients, and initiate further unnecessary tests or treatments. Three general strategies can aid the clinician in warding off inappropriate requests and guiding the patient forward:

- 1) be aware of the antecedents and consequences of one's own actions;
- 2) have a game plan based on the above, rather than acting reactively;
- 3) encourage the patient to acknowledge what they may already suspect to be the consequences

of 'treatment shopping'. Table 1 summarises this approach. The issues listed in the 'solutions' section of Table 1 have become a core component of most pain consultants' roles, but this often takes several lengthy sessions to accomplish. Rehabilitation without re-conceptualisation is doomed to failure.

Barriers to progress

There are various issues over which the clinician can exert significant beneficial influence. As noted earlier, psychosocial factors are better than any biomedical measure at predicting general clinical progress, pain self-report, degree of disability and return to work, in cohorts of LBP sufferers. The relationship between chronic pain and disability, therefore, is mediated by a complex interaction of many factors, all of which constitute barriers to clinical improvement. Significant disability is not inevitable; but the greater the number of barriers present, the greater the potential for maladaptive, secondary psychological responses to ongoing pain. Table 2 summarises many of the key barriers acting in everyday general and hospital-based clinical practice. These barriers need to be acknowledged by patients and addressed systematically. Research has consistently confirmed the potency of misplaced beliefs, attitudes and feared expectations as barriers to change, and as a motivational factor in behavioural avoidance (Jensen et al., 1999; Arnstein et al., 1999). The fact that the patient's family often share these misattributions, and may act as advocates for caution, has also been shown to inhibit adaptive behaviour (Romano et al., 1991). Education and attitude change must therefore address the concerns of influential family members and attempts be made to recruit them as allies for treatment compliance. Ultimately, the promotion of a change toward adaptive healthcare behaviour is the shared responsibility of the patient, their family and their practitioner.

Facilitating information exchange

Eliciting and untangling such issues is time-consuming. During the initial consultation the clinician must avoid being overly didactic or prescriptive. One of the main complaints patients make is that their views were not sought, and this tends to be borne out by research (Ley, 1982). As a rule of thumb some simple guidelines for good doctor-patient communication provide a basis for elici-

Table 1. ABC'S of iatrogenic distress in benign pain conditions**Antecedents:**

- Failure to acknowledge previous failed treatment / investigations.
- Adherence to the acute rather than chronic model of pain.
- Susceptibility to patient pressure/desire to help when action not indicated.
- Unsure as to how to manage distressed or dependent patient.

Behaviour:

- Allow short-term strategy (due to time constraints) to become the norm.
- Knowingly advocate investigations/interventions of questionable value.
- Prescribe alternative (similar) medication when not clinically indicated.
- Perform invasive procedure to portray 'active management'.
- Admit to ward on basis of vague management plan.
- Avoid addressing cure vs. self-management issues.
- Make 'unparsimonious' referral to other specialist.

Consequences:

- Reinforces 'practitioner active/patient passive' model.
- Reinforces initial dependence and hero-worship.
- Attracts solicitous/unscheduled appointments or requests.
- Patient begins to think that one is making 'stabs in the dark'.
- Referral to other speciality interpreted as 'buck-passing'.
- Increasing number of interventions increases risk of complications.
- Appropriate rehabilitation is delayed.
- Patient and clinician can feel disaffected, cynical, angry or hopeless.
- End up in situation one was hoping to avoid in first instance.

Solutions:

- Screen for high risk on barriers to progress (especially psychosocial yellow flags).
- Arrange structured medical counselling sessions (treatment conditional).
- Elicit beliefs about cause/effect of physical and psychosocial issues.
- Address fears, expectations, beliefs re: diagnosis/prognosis.
- Avoid using misleading medical jargon.
- Explain significance of findings vis-à-vis structural safety/other illness.
- Explain (imperfect) association of signs & symptoms (e.g. referred pain).
- Be honest about limits of scientific knowledge re cause of chronic pain.
- Explain rational-deductive basis of treatment decision-making.
- Do not use 'scare stories' to dissuade from treatment.
- Encourage informed collaborative decision-making.
- Encourage early focus on functional goals not symptom relief goal.
- Guide towards a self-management approach.
- Facilitate a biopsychosocial re-conceptualisation.
- Agree plans for new episodes or flare-ups (draw up 'emergency card').
- Don't let your actions be driven by sympathy or avoidance.
- Refer to inter-disciplinary pain centre if patient continues to plead 'out of desperation' for non-efficacious treatment.

ting the patient's misattributions, and lay the foundations for treatment compliance (see Figure 5). The practitioner should enquire (listen) into the patient's explanation of the physical and psychosocial effects of illness (symptoms) together with the perceived cause, taking care to establish what the patient has done (actions) to alleviate the symptomatology. Next, the practitioner should explain the presumed biomedical cause of the condition together with the potential (short and long term) effects of the condition across physical and psychosocial domains. Then, explain his/her course of intervention (action) and establish the patient's understanding of the relevant issues. Finally, the clinician should check that the patient understands and agrees with the approach recommended and establish the patient's intention to comply. The promotion of a change in adaptive healthcare behaviour is, therefore, the shared responsibility of both patient and practitioner.

The process of change

The assumption that the provision of information is sufficient to effect treatment compliance ignores what has been learned about attempts to change maladaptive behaviour. Prochaska and Di Clemente's (1992) Stages of Change model posits that the transition from engaging in maladaptive behaviour (e.g. drug misuse or physical inactivity) to adaptive behaviour, proceeds through a number of stages, in a cyclical fashion (pre-contemplation → contemplation → preparation → action → maintenance → relapse → pre-contemplation etc.).

Table 2. Barriers to Clinical Progress in Chronic Benign Pain**Medical**

Co-morbidity - serious and/or progressive disease
 - syndrome (e.g. irritable bowel syndrome) or illness with systemic symptomatology
 Substance abuse (prescribed or illicit)
 Intervention for treatable pathology denied because patient is 'distressed'
 Investigations: incomplete; awaiting specialist consultation/treatment
 Patient is still treatment-shopping (or being urged to by partner)

Mood

Anger, anxiety, fear of pain or (re)injury, depression, estrangement

Misattribution/Misdirection

Belief that pain is synonymous with serious disease or ongoing damage
 Belief that improvement in functional capacity is impossible without pain relief
 Belief that structural/pathological decline is inevitable
 Belief that rest is the best remedy
 Belief that if pain is not associated with observable pathology it is 'imaginary'
 Belief that failure to find a cure for pain is a result of misdiagnosis
 Interpret medical terms (e.g. degenerative disc disease) catastrophically
 Being told that an operation is needed, but is too dangerous

Motivation

Lack of insight/foresight into consequences of behaviour
 Inability to meet work demands (lack of support/job stress or dissatisfaction)
 Attempt to avoid increase in pain/damage by avoiding activity
 Avoidance of undesired role responsibility
 Attempt to control or appease significant other
 Frank socio-economic presentation (ongoing medico-legal claim is not proof)
 Significant investment of effort/money in obtaining aids and appliances
 Overwhelming passivity

Magnification

Heightened somatic awareness (due to selective attention)
 Associated health anxiety
 Extreme emotional/behavioural response in presence of subtle clinical signs
 Excessive guarding response to examination due to fear of being hurt
 Attempt to 'show' how bad the pain can be on 'bad day'
 Barrier complex (a combination of components from each section)

Malingering (mutually inclusive features)

- i) Gross inconsistency between symptom report and clinical signs
- ii) Absence of distress against background of significant disability/pain behaviour
- iii) Explains ii) as being due to stoical forbearance but shows no autonomic arousal to physical challenge
- iv) Poor employment record; and,
- v) Indication of significant economic gain as a result of disabled status.

Thus, the individual who does not believe their behaviour to be problematic, or who acknowledges the possible contraindications but does not wish to change, is considered to occupy the *pre-contemplative* stage. Faced with such a patient, the clinician's task is to increase the patient's awareness of the risks associated with their behaviour. Progress to the *contemplation* stage entails a cost/benefit analysis, based upon accurate information and expectations and with active support given to strengthening their confidence in being able to exercise change. The latter means that not only must the patient believe they have the requisite skill and physical ability to comply with recommended goals (a sense of self-efficacy), but also that they have an accurate understanding of the consequences of these actions (accurate outcome expectations). For intellectual acceptance to lead to action, the *preparatory* stage must enable the setting of relevant, attainable and meaningful goals and an ongoing commitment to overcome barriers to progress. The *action* stage (lasting about 6 months) allows for the implementation of goals, problem-solving analysis following goal failure, and further planning. Adherence to this change in lifestyle for up to one year is termed the *maintenance* stage, and is facilitated by the practitioner's commitment to actively reviewing goal attainment and reinforcing the efforts taken. The next stage is *relapse*, followed by feelings of helplessness or despair and resistance to re-institute adaptive behaviour (pre-contemplation stage).

Research in heroin, smoking and eating disorders shows that the individual who attempts to

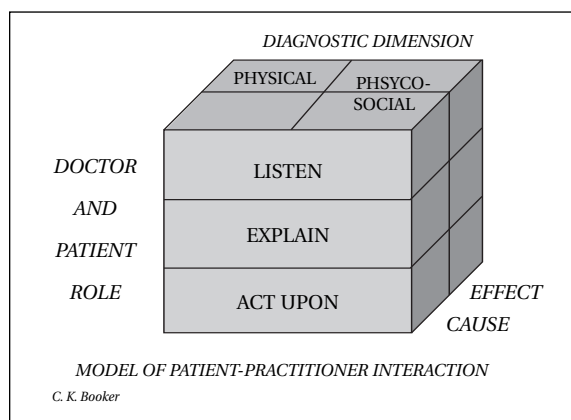


Figure 5

change, cycles through these stages between four and seven times before attaining permanent change toward adaptive behaviour. The practitioner's role here is to (empathetically and without attributing blame), encourage a review of reasons for relapse, a review of factors underpinning a desire for change, and to regroup allies who have previously acted as facilitators of change. Change is therefore a *process* and not an *event*, and failure of the pain patient to adhere to initial prescriptions for painful activity, to reduce inappropriate medication practices, and to return to social interaction will inevitably follow a similar pattern. The patient who persists in the practice of potentially harmful behaviours is probably «stuck» in a helpless state, borne out of frustration with it's multiple health-related daily hassles, discomforts and disadvantages. Shackled by the view that they can effect little or no control over their situation, and by an over-reliance of short term coping strategies instead of those based on a realisation of long term consequences, these beliefs and expectations become self-fulfilling prophesies. Part of the clinician's role, therefore, is to help such patients to become 'unstuck'!

Most of the recommendations outlined to this article require a re-organisation of existing resources and an appreciation of the process by which change is either frustrated or promoted. Acknowledgement of the benefits of this approach counsel a change (at the earliest opportunity) in clinical practice from one of a passive periodical review, to one built upon the tenets of sharing responsibility in order to encourage active self-management and attainment of mutually agreed goals. In the medium term, the number of inap-

propriate repeat appointments is reduced and the initial costs of spending more time in aiding reconceptualisation, are balanced by more appropriate health-care utilisation. The feelings of helplessness and frustration experienced by the clinician are also minimised. Guidelines for providing information to the patient following the medical examination are summarised in Table 3.

The management of complex cases by inter-disciplinary pain centres.

For patients who are highly distressed and disabled a referral to an inter-disciplinary pain centre may be indicated since the ability of any individual clinician to effect change is severely limited in such cases. A range of pain specialists staff

Table 3. Issues addressed during patient feedback session

- Explain the meaning of signs, symptoms and test results
- Correct misconceptions (e.g. pain not due to inflammation/damage)
- Discuss potential for change in symptoms and functioning
- Explain possible consequences of excessive inactivity/rest/behavioural avoidance
- Discuss drug-taking practice
- Discuss requests for further medical treatment/ investigation
- Enquire as to perceived consequences of functional improvement on medico-legal or welfare claims
- Obtain views about perceived beneficial or adverse effects of intervention
- Ensure patient is willing to make personal commitment to change

inter-disciplinary pain centres such as the Manchester & Salford Pain Centre (MSPC). The MSPC has 4 consultants in pain management and anaesthesia, one consultant rheumatologist and one consultant neurosurgeon, 4 physical therapists, 4 clinical psychologists and 2 nurses. A range of services is provided including post-operative and palliative care, neurostimulation, standard analgesic treatment and individual and group pain management programmes. The latter provides

skills based upon a cognitive-behavioural self-management approach to groups of 10-12 chronic pain sufferers on a daily basis over a 3-week period, with follow-up at 1, 3 and 6 months post-programme. Table 4 lists the key objectives of pain management programmes. The rationale, treatment and assessment approach is described in a recent book written by MSPC staff (Main & Spanswick, 2000). Details of a structured psychological interview and the assessment process are also covered in another recent article by the first author (Booker, 1999). Meta-analysis of treatment outcome for inter-disciplinary management (Flor, Fydrich & Turk, 1992) indicate that, compared to uni-professional care, there is a significant reduction in medication use (65% vs 21%, respectively), healthcare use (35% vs 4%), pain behaviour (62% vs 0%) and an increased proportion of return to work (68% vs 36%) and physical function improvements (53% vs 13%) following inter-disci-

Table 4. Pain Management Programme Objectives

- Reduce tendency to engage in cycles of under- and over-activity (learn to pace activity).
- Reduce time spent resting or lying down.
- Reduce level of pain behaviour.
- Reduce, eliminate or optimise use of pain-related medication.
- Eliminate use of unnecessary aids such as wheelchairs, sticks, collars or corsets.
- Reduce dependence on partner/family vis-à-vis activities of daily living.
- Reduce inappropriate health-care use.
- Reduce the likelihood of relapse by teaching problem-solving techniques.
- Increase physical strength, stamina and flexibility.
- Increase tolerance for sitting, standing and walking activities.
- Improve strategies for coping with 'bad days'.
- Improve sleep by changing behavioural routines.
- Improve mood by training in relaxation and cognitive-behavioural techniques.
- Improve understanding of chronic pain.
- Maintain changes in lifestyle by continually reviewing personal goals.
- Return to work or vocational rehabilitation where appropriate.

plinary intervention. A more recent meta-analysis of randomised controlled trials of cognitive-behavioural/behavioural therapy confirms the efficacy of these approaches (Morley, Eccleston & Williams, 1999). Inter-disciplinary pain management interventions for rheumatoid arthritis patients have also been shown to have positive outcomes (Parker et. al., 1988; Keefe & Horn, 1993).

Summary

When confronted with a patient whose pain problem appears to be becoming more chronic and therefore potentially disabling, family practitioners and hospital doctors alike need to recognise the potential risk of maladaptive biopsychosocial and iatrogenic factors. When thorough medical examinations and investigations are normal or unhelpful, it should not be assumed that the individual is either imagining their symptoms or seeking secondary gain. Chronic pain without discernible cause, or where the cause is not dangerous and not amenable to a curative approach, is the rule rather than the exception in chronic back pain patients. Secondary psychological distress and disability can be prevented by accurate and honest communication, correcting patient's attributions about intractable pain and addressing misplaced fears of activity-related tissue inflammation and damage. The initial increase in consultation time is eventually offset by fewer review appointments and reduced healthcare usage, not to mention job satisfaction. Ultimately, the establishment of specialist inter-disciplinary teams is needed for complex cases that consume a huge amount of healthcare resources with little apparent improvement in health status.

References

- Arnstein P, Caudill M, Mandle CL, Norris A & Beasley R. Self-efficacy as a mediator of the relationship between pain intensity, disability and depression in chronic pain patients. *Pain*, 80, 483-491, 1999.
- Atkinson JH, Slater MA & Epping-Jordan JE. Identifying individuals at risk of chronicity: An opportunity to re-examine our treatment, timing and targets. *Pain Forum*, 6(2), 137-139, 1997.
- Besson JM. The neurobiology of pain. *Lancet*, 353, 1610-1615.
- Bijlsma JWJ, Cutolo M, Masi AT & Chikanza IC. The neuroendocrine immune basis of rheumatic disease. *Immunology Today*, 20(7), 298-301, 1999.
- Booker CK. Physical and psychological assessment of patients with chronic low back pain. *Rheumatology in Europe*,

- 28(1), 8-10, 1999.
- Boos N, Rieder R, Schade V, Spratt K, Semmer N & Aebi M. 1995 Volvo award in clinical sciences. The diagnostic accuracy of magnetic resonance imaging, work perception and psychosocial factors in identifying symptomatic disc herniations. *Spine*, 20, 2613-2625, 1995.
- Brus H, van de Laar M, Taal E, Rasker J & Wiegman O. Compliance in rheumatoid arthritis and the role of formal patient education. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, 26(4), 702-710, 1997.
- Chikanza IC. Neuroendocrine mechanisms of rheumatic diseases. *Bailliere's Clinical Rheumatology*, 10(2), 1996.
- Coderre TJ, Katz J, Vaccarino AL & Melzack R. Contribution of central neuroplasticity to pathological pain: review of clinical and experimental evidence. *Pain*, 52, 259-285, 1993.
- Corbett M, Dalton S, Young A, Silman A & Shipley M. Factors predicting death, survival and functional outcome in a prospective study of early rheumatoid disease over fifteen years. *British Journal of Rheumatology*, 32(8), 717-723, 1993.
- Croft P, Papageorgiou A & McNally R. Low Back Pain. In: *Healthcare needs assessment*. (eds. A Stevens & J Rafferty), 2nd series, Radcliffe Medical Press, Oxford, 129-182, 1997.
- CSAG 1994 Report on back pain. Clinical Standards Advisory Group, HMSO, London.
- Dworkin RH. Toward a clearer specification of acute risk factors and chronic pain outcomes. *Pain Forum*, 6(2), 148-150, 1997b.
- Dworkin RH. Which individuals with acute pain are most likely to develop a chronic pain syndrome? *Pain Forum*, 6(2), 127-136, 1997a.
- Eberhardt K, Larsson BM & Nived K. Early rheumatoid arthritis – some social, economical and psychological aspects. *Scandinavian Journal of Rheumatology*, 22(3), 119-123, 1993.
- Evers AW, Kraaimaat FW, Geenan R & Bijlsma JW. Psychosocial predictors of functional change in recently diagnosed rheumatoid arthritis patients. *Behavior, Research and Therapy*, 36(2), 179-193, 1998.
- Flor H, Fydrich T & Turk DC. Efficacy of multidisciplinary pain treatment centers: a meta-analytic review. *Pain*, 49, 221-230, 1992.
- Greenough CG. The role of surgery in low back pain. *Rheumatology in Europe*, 28(1), 15-18, 1999.
- Grönblad M & Cooper RG. What makes acute back pain become chronic. *Rheumatology in Europe*, 28(1), 5-7, 1999.
- Hopkin K. Show me where it hurts: tracing the pathways of pain. *Journal of NIH Research*, 9, 37-43, 1997.
- Jensen MP, Romano JM, Turner JA, Good AB & Wald LH. Patient beliefs predict patient functioning: further support for a cognitive-behavioural model of chronic pain. *Pain*, 81, 95-104, 1999.
- Katz J. Pain begets pain: predictors of long-term phantom limb pain and post-thoracotomy pain. *Pain Forum*, 6(2), 140-144, 1997.
- Kendall NAS, Linton S & Main CJ. Guide to assessing psychosocial yellow flags in acute low back pain: risk factors for long-term disability and work loss. Accident rehabilitation & Compensation Insurance corporation of New Zealand and the National Health Committee, Wellington, NZ, 1-22. (email: nhc@MOHWN.syntet.net.nz or internet: <http://www.nhc.govt.nz>).
- Kouyounou K, Pither CE, Rabe-Hesketh S & Wessely, S. A comparative study of iatrogenesis, medication abuse and psychiatric morbidity in chronic pain patients with and without medically explained symptoms. *Pain*, 76, 417-426, 1998.
- Ley P. Satisfaction, compliance and communication. *British Journal of Clinical Psychology*, 21(4), 241-254, 1982.
- Linton S. Overlooked and Underrated? The role of acute pain intensity in the development of chronic back pain problems. *Pain Forum*, 6(2), 145-147, 1997.
- Loeser JD & Melzack R. Pain: an overview. *Lancet*, 252, 1607-1609.
- Main CJ & Spanswick CC (eds.) *Pain Management: An Interdisciplinary Approach*. Churchill Livingstone, 2000.
- Melzack R & Wall PD. Pain mechanisms: a new theory. *Science*, 150, 971-979, 1965.
- Melzack R. Pain and stress: a new perspective. In: *Psychosocial factors in pain: critical perspectives*. (eds) RJ Gatchel & DC Turk. The Guilford Press, London, 1999.
- Morley S, Eccleston C & Williams A. Systematic review and meta-analysis of randomised controlled trials of cognitive behaviour therapy and behaviour therapy for chronic pain in adults, excluding headache. *Pain*, 80, 1-13, 1999.
- Nachemson A. The natural course of low back pain. In: *Symposium on Idiopathic Low Back Pain*, (eds. AA White & SL Gordon), Mosby, St. Louis, Mo., 46-51, 1982.
- Park DC, Hertzog C, Leventhal H, Morrell RW, Leventhal E, Birchmore D, Martin M &
- Bennet J. Medication adherence in rheumatoid arthritis patients: older is wiser. *Journal of American Geriatrics society*, 47(2), 172-183, 1999.
- Phillips HC & Grant L. Acute back pain: a psychological analysis. *Behavior Research and Therapy*, 29(5), 429-434, 1991a.
- Phillips HC & Grant L. The evolution of chronic back pain problems: a longitudinal study. *Behavior, Research & Therapy*, 29(5), 435-441, 1991b.
- Prochaska, JO & DiClemente CC. Stages of change in the modification of problem behaviors. In M. Hersen, RN Eisler & PM Miller (Eds), *Progress in behavior modification*. (pp184-214), Sycamore, IL: Sycamore Press, 1992.
- RCGP 1996 Clinical guidelines for the management of acute low back pain. Royal College of General Practitioners, London.
- Roland M, Waddell G, Moffett JK, Burton K, Main C & Cantrell T. *The Back Book*. The Stationary Office, London, 1996.
- Romano JM, Turner JA, Friedman LS, Bulcroft RA, Jensen MP & Hops H. Observational assessment of chronic pain patient-spouse behavioural interactions. *Behavior Therapy*, 22, 549-567, 1991.
- Schade V, Semmer N, Main CJ, Hora J & Boos N. The impact of clinical, morphological, psychosocial and work-related factors on the outcome of lumbar discectomy. *Pain*, 80, 239-249, 1999.
- Sherrer YS, Bloch DA, Mitchell DM, Young DY & Fries JE. The development of disability in rheumatoid arthritis. *Arthritis and Rheumatism*, 29(4), 494-500, 1986.
- Waddell G. *The back pain revolution*. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1998.
- Watkins LR & Maier SE. The pain of being sick: implications for immune-to-brain communication for understanding pain. *Annual Review of Psychology*, 51, 29-57, 2000.

EPIDEMIOLOGIA E IMPORTÂNCIA
ECONÓMICA E SOCIAL DAS DOENÇAS
REUMÁTICAS – ESTUDOS NACIONAIS

Augusto Faustino

Instituto Português de Reumatologia

RESUMO

Apesar da sua enorme relevância, em termos de incidência e prevalência, mas sobretudo em termos da incapacidade e da repercussão económica e social que acarretam, as doenças reumáticas (DR) têm sido sucessivamente desvalorizadas em Portugal, tanto pela população em geral como pela classe médica e pelas autoridades de Saúde.

Tal é particularmente nefasto porque a maioria destas doenças apenas acarreta estas consequências quando abandonadas ao seu curso natural, podendo pelo contrário o seu diagnóstico precoce e a adopção de medidas adequadas contribuir para uma significativa diminuição da sua morbilidade.

A demonstração da real importância das DR só é exequível através da realização de estudos epidemiológicos rigorosos. Na tentativa de consubstanciar alguns dados respeitantes ao impacto das DR em Portugal, procedemos a um levantamento dos estudos epidemiológicos nacionais realizados com esta finalidade até à presente data, conseguindo colectar cerca de uma dezena de trabalhos, demonstrando relevante coerência de resultados entre si, os quais de forma global apontam as DR como sendo a patologia crónica mais prevalente, motivando o maior consumo de consultas em Clínica Geral, e sendo a 2ª causa de gastos totais em medicamentos (e a 1ª em consumo em unidades). Ao mesmo tempo, as DR foram a 1ª causa de dias de baixa, representando a 1ª causa de incapacidade (temporária e definitiva), e a 1ª causa de reformas antecipadas.

Estes e outros estudos a realizar no futuro contribuirão, assim, para a demonstração inequívoca da importância primordial das DR, sublinhando a necessidade de se proceder a uma valorização, reforço e remodelação da actual rede de assistência reumatológica nacional.

Palavras-chave: Doenças reumáticas; Epidemiologia; Prevalência; Incapacidade; Custos.

ABSTRACT

Despite its importance, rheumatic diseases (RD) are frequently undervalued both by physicians and public opinion, in what concerns prevalence and socio-economic impact.

To demonstrate the impact of RD in Portugal, we searched the national epidemiologic studies published in the last years looking for the prevalence and social/economical consequences of RD.

Results are strikingly coherent, showing that RD are the most prevalent among chronic diseases, the main cause of consultation in primary care, and the first cause of sick leaves, disability and early retirements in our country, reinforcing the need for a better approach and specialized medical care, in order to prevent unnecessary morbidity and socio-economic costs.

Key-words: Rheumatic diseases; Epidemiology; Prevalence; Disability; Costs.

EPIDEMIOLOGIA E IMPORTÂNCIA ECONÓMICA E SOCIAL DAS DOENÇAS REUMÁTICAS - ESTUDOS NACIONAIS

Augusto Faustino*

Introdução

As doenças reumáticas (DR) constituem uma das patologias mais prevalentes na humanidade, significativa fonte de dor e incapacidade temporária e definitiva. Apesar da sua enorme **prevalência** e do marcado impacto que acarretam em termos de **sofrimento e incapacidade** para os doentes, com enormes **custos económicos e sociais** para a comunidade, a sua importância e relevância médica e socio-económica tem sido sucessivamente minorizada.

Vários factores contribuem para esta nefasta realidade:

1) **desvalorização das DR**, fruto de uma atitude cultural dos doentes (pactuante com a dor e com a incapacidade) e de uma postura incorrecta dos profissionais de saúde, que por um lado as subdiagnosticam (uma esmagadora maioria de doentes com DR continuam a ser abordados por médicos não-reumatologistas, com uma deficiente formação em Reumatologia), e que por outro lado frequentemente as consideram doenças menores, facilmente atenuáveis por qualquer profissional médico (ou até para-médico ...);

2) **difficuldade na referenciação do DR ao especialista de Reumatologia**, fruto da tremenda disparidade que existe entre as necessidades reais de consultas de Reumatologia, e a rede de assistência reumatológica nacional, comportando apenas centros em Ponte de Lima¹, Porto¹, Coimbra¹ e área de Lisboa⁵, num total de cerca de 90 especialistas de Reumatologia;

3) a acentuada disparidade entre a enorme morbilidade (dor e incapacidade) e a **diminuta mortalidade** das DR, tem também contribuído de forma significativa para a pouca atenção e consideração que as autoridades de saúde lhe têm de-

dicado (não têm representado um assunto de relevância mediática), e menor consideração por parte dos médicos não-reumatologistas;

4) a existência de **poucos estudos epidemiológicos** focando as DR e de estatísticas oficiais deficitárias quanto a esta realidade, muito têm também contribuído para o estatuto de menoridade e de desvalorização destas patologias e dos doentes por elas afectadas.

As consequências desta realidade não poderiam ser mais nefastas, pois dela resultam **sofrimento e incapacidade potencialmente preveníveis**, e **custos económicos e sociais parcialmente evitáveis**.

A tentativa de inversão deste *status quo* passará, provavelmente, pelos esforços que todos posamos desenvolver no sentido de corrigir as deficiências atrás enunciadas. Para tal, torna-se fundamental realizar **estudos epidemiológicos a longo prazo** que confirmem e demonstrem definitivamente a enorme importância e relevância das DR.

Entretanto, e para iniciar a consciencialização e sensibilização da opinião pública, da classe médica e do poder político para esta realidade, pensámos ser importante realizar um trabalho de revisão de todos os estudos médicos efectuados em Portugal ao longo dos últimos anos que pudessem contribuir para a quantificação da prevalência das DR e do seu impacto económico e social. A riqueza de informação que encontramos foi uma agradável surpresa, permitindo os dados obtidos entre os vários estudos consultados retirar conclusões válidas e importantes.

Apenas utilizámos nesta nossa revisão os trabalhos efectuados que abordassem as DR de um modo global, não sendo assim considerada uma fonte adicional de informação de grande riqueza, que se prende com os trabalhos existentes sobre patologias reumatológicas individuais (nomeadamente sobre osteoporose, artrite reumatóide e

* Reumatologista do Instituto Português de Reumatologia

osteoartrose), os quais poderão constituir uma importante informação complementar.

Patologias Reumáticas – dimensões fundamentais:

Apesar de extremamente variáveis em termos clínicos, quanto às suas formas de manifestação, intensidade sintomática e consequências funcionais, bem como nas repercussões globais na sociedade, as DR caracterizam-se basicamente pelas seguintes dimensões:

- **dor** (secundária à intensidade do processo patológico subjacente – numa fase inicial – e às consequências estruturais que o mesmo determina – mais importante a longo prazo);
- **lesão estrutural** (a qual poderá ser reversível ou irreversível, consoante a DR em causa, o seu tempo de evolução, e a adequação das intervenções terapêuticas efectuadas);
- **mortalidade** (em regra diminuta enquanto consequência directa das DR);
- **incapacidade** – a dimensão mais relevante das DR, tanto em termos clínicos individuais, como em termos globais de sociedade (pelas suas implicações socio-económicas), é determinada de forma global por:

- Dor
- Lesão Estrutural
- Manifestações Sistémicas
- Repercussão Psíquica

As **consequências sociais** e o **impacto económico** resultantes da incapacidade constituem consequências fundamentais das DR e têm uma importância óbvia em termos de Saúde Pública. A sua avaliação e quantificação representam um importante instrumento de valorização do real significado e importância do impacto de uma patologia na população, merecendo por isto uma atenção mais detalhada.

A) Consequências sociais (socio-profissionais)

As DR apresentam, sobretudo, três tipos de repercussões em termos sociais (ou, mais adequadamente, socio-profissionais):

- **Incapacidade para a profissão:**

As DR motivam, em regra, uma incapacidade real para o normal exercício da profissão pelos doentes, a qual poderá não ser assumida por estes (muitas vezes pela necessidade económica do rendimento do seu trabalho, pontualmente por

medo de eventuais atitudes das entidades patronais), que vão tentando manter a sua actividade à custa do seu esforço e sacrifício pessoal; salientaria, contudo, que mesmo neste caso existe uma quebra de produtividade (em termos quantitativos e qualitativos), que embora não quantificável não será decerto desprezível. Porém, as DR implicam na generalidade dos casos uma incapacidade para a manutenção efectiva do emprego, a qual poderá ser temporária (causando dias de baixa) ou permanente (motivando, em casos seleccionados e na melhor das hipóteses, uma reorientação profissional, sendo contudo, em regra, responsável por reformas antecipadas e pensões de invalidez), com os consequentes custos económicos secundários.

- **Qualidade de vida dos doentes:**

As DR são factor de grande modificação na qualidade de vida dos doentes, a qual se encontra, em regra, comprometida em níveis variáveis, tanto quanto ao tipo de actividades que as DR prejudicam, como quanto ao grau de limitação que as mesmas acarretam. São múltiplos os exemplos de situações da vida diária dos doentes com que as DR acabam por interferir, podendo agrupar-se esta repercussão no papel social do doente em três níveis:

- relação familiar
- relação com círculo de amigos
- relação com a comunidade

Neste contexto, são inumeráveis as limitações possíveis, podendo-se exemplificar algumas situações:

- dependência de terceiros para actividades de vida diária
- necessidades de dispositivos especiais para certas funções
- confinamento a leito / cadeira de rodas
- isolamento social (vida de relação)
- difícil acesso a actividades lúdicas
- incapacidade para *hobbies*
- condicionamento de vida sexual
- dificuldade em se deslocar

- **Impacto económico da doença:**

O impacto da doença na capacidade económica do doente (que se pormenorizará melhor no ítem seguinte) é um dos aspectos fundamentais das consequências sociais da DR no doente; com efeito, as dificuldades económicas que as DR acarretam (fruto de múltiplas vicissitudes que se descreverão), manifestam-se a diversos níveis em termos sociais, desde uma inadequada manuten-

ção do agregado familiar, até à dificuldade no acesso aos cuidados de saúde (incluindo consultas, exames e tratamentos).

B) Impacto económico

O impacto económico das DR será, sem dúvida, um aspecto fundamental a abordar, numa tentativa de quantificação o mais adequada possível, se queremos atribuir a estas entidades a importância e relevância que na realidade detêm.

Em termos abstractos, as DR podem implicar um impacto económico tanto no doente como na sociedade, a saber:

1. no doente :

os gastos económicos das DR, por parte dos doentes, resultam sobretudo de três ordens de factores:

- incapacidade para trabalhar, com a correspondente diminuição de obtenção de fontes de rendimentos familiar;
- dependência de terceiros, com custos acrescidos em termos de manutenção do agregado familiar;
- gastos directos com diferentes aspectos especificamente relacionados com a DR:
 - medicamentos
 - outras terapêuticas, nomeadamente com reabilitação
 - auxiliares de função
 - consultas médicas
 - internamentos hospitalares
 - cirurgias

2. na sociedade

os custos das DR para a sociedade em geral, resultam sobretudo dos meios gastos em relação com a **própria doença** e com as lesões secundárias que ela determina. Existem, porém, gastos raramente contabilizados, de importância não desprezível, que resultam de um **atraso diagnóstico** da patologia em questão, nomeadamente dos meios complementares de diagnóstico (MCD) desnecessariamente solicitados, das terapêuticas inadequadamente colocadas e das consequências da incapacidade, que seria evitável caso a doença tivesse sido atempadamente diagnosticada e medicada, o que realça a importância da abordagem das DR pelo especialista respectivo – o Reumatologista.

Os custos das DR na sociedade podem-se dividir em *custos directos* (resultantes da utilização dos Cuidados de Saúde) (representados no Quadro I) e *custos indirectos* (resultantes da

repercussão económica e social das DR) (Quadro II).

Convém relembrar que estes custos económicos das DR são suportados em parte significativa pela **segurança social** (para a qual todos contribuem), mas é cada vez mais relevante a participação dos **seguros de saúde** privados no atendimento das DR; para além destas fontes existe ainda a comparticipação dos **patrões** na assistência médica dos seus empregados, e a cada vez mais importante iniciativa individual dos **doentes** em recorrer aos serviços médicos de sua escolha.

Neste aspecto dos custos económicos das DR convém ainda realçar que tem existido de forma

Quadro I. Impacto económico das DR na sociedade. Custos Directos (Utilização de Cuidados de Saúde)

- Consumo de **Consultas**
- Recurso a **MCD**
- Gastos em **Terapêuticas**
 - medicamentos
 - enfermagem
 - reabilitação
 - ortóteses
- **Hospitalizações**
 - médicas
 - cirúrgicas
- **Cirurgias**
 - ortopédica
 - neurocirúrgica

Quadro II. Impacto económico das DR na sociedade. Custos Indirectos (Repercussão Económica e Social)

- **Dias de suspensão de trabalho**
 - indemnização compensatória
 - perda de produtividade
 - custo da sua substituição
- **Assistência doméstica**
- **Mudanças de trabalho**
- **Reformas antecipadas**
- **Invalidez**

inequívoca nos últimos um permanente **aumento dos custos dos cuidados saúde** dependente sobretudo de:

- (1) **aumento dos custos dos serviços**
 - gastos humanos
 - gastos materiais
- (2) **sofisticação das tecnologias:**
 - de diagnóstico
 - de tratamento
- (3) **aumento da utilização:**
 - * **maior oferta:**
 - generalização dos cuidados de saúde
 - * **maior procura:**
 - aumento de idosos

(consumem em regra 3,5 vezes mais cuidados de saúde)

Epidemiologia das Doenças Reumáticas Incapacidade e Importância Económica e Social. Estudos Nacionais

Ao tentar colectar-se os dados existentes actualmente sobre a epidemiologia das DR em Portugal em termos destes aspectos que acabámos de enunciar, deparamo-nos sobretudo com **dificuldades** decorrentes de três aspectos principais, em parte já anteriormente referidos:

1. desvalorização das doenças reumáticas, o que é resultante sobretudo de:

- serem frequentemente patologias sub-diagnosticadas, portanto mal avaliadas em termos da sua real prevalência;
 - desconhecimento real do impacto que este conjunto de doenças representa em termos de consumo de recursos médicos e dos gastos económicos globais (acima descritos) que a elas se associam;
 - atitude cultural da globalidade dos profissionais de saúde não reumatologistas e da população em geral, que persiste em encarar estas doenças como uma fatalidade sem remédio, e não como um conjunto de patologias distintas com crescentes possibilidades de prevenção, tratamento e reabilitação médica e cirúrgica, permitindo uma clara modificação da quantidade, mas sobretudo da qualidade de vida dos doentes por elas afectados;
- 2. existência de poucos estudos epidemiológicos**, que permitam documentar e transmitir com realidade a importância global destas doenças;
- 3. estatísticas oficiais de saúde deficitárias**, sobre a importância relativa destas patologias, em ter-

mos dos indicadores médicos, sociais e económicos mais relevantes.

Apesar destas dificuldades, ao efectuarmos uma **revisão sobre os estudos efectuados até agora em Portugal** que permitissem contribuir para uma melhor caracterização da importância médica, económica e social das DR, tivemos a grata surpresa de deparar com um importante conjunto de trabalhos, que embora separados por um lapso temporal superior a 20 anos, nos permitem apresentar conclusões finais com uma relevante e notória coerência global. Isto apesar de apenas termos considerado estudos epidemiológicos sobre as DR em geral, tendo sido excluídos trabalhos sobre patologias reumatológicas em particular (existindo profícua documentação, por exemplo, sobre a Osteoporose), ou sobre dados recolhidos em consultas de Reumatologia nacionais (indicando, sobretudo, quais as entidades reumatológicas mais prevalentes e mais consumidoras de recursos médicos globais).

Iremos, assim, apresentar os resultados dos seguintes **estudos nacionais sobre aspectos epidemiológicos das DR**:

- (1) 1976 – Inquérito da Sociedade Portuguesa de Reumatologia (coordenado pelo seu Secretário-Geral de então, Dr. João Figueirinhas)^{1,2};
- (2) 1977/79 – Estudo do Dr. Manuel L. Martins em colaboração com o Dr. João Figueirinhas^{3,4};
- (3) 1987 – Programa CINDI, coordenado pelo Prof. Fernando de Pádua, nas suas conclusões referentes às DR⁵;
- (4) 1994/95 – Estudo do Ministério da Saúde (IGIF) - SNS - Receitas e Despesas⁶;
- (5) 1995 – Dissertação de Candidatura ao Grau de Doutor pela Faculdade de Medicina de Lisboa do Dr. José Guilherme Jordão – «A Medicina Geral e Familiar – Caracterização da Prática e sua Influência no Ensino Pré-graduado»⁷;
- (6) 1995/96 – Estudo do Ministério da Saúde (DEPS) – Inquérito Nacional de Saúde⁸;
- (7) 1997 – Trabalho «Doenças Reumáticas nos Cuidados de Saúde Primários», dos Drs Paulo Coelho e Maria Luísa Matos⁸;
- (8) 1997 – «Estudo sobre a Doença Reumática em Portugal» – Inquéritos da Sociedade Portuguesa de Reumatologia em colaboração com o Laboratório Farmacêutico Searle Monsanto (Inquéritos não publicados);
- (9) 2000 – «Prevalência da Doença Reumática em Portugal (realizado pelo Prof. Salvador Masano Cardoso, Coimbra) (Estudo não publicado);

Os dados epidemiológicos passíveis de se compilarem nestes estudos poderão ser resumidos em termos de:

(A) Prevalência das DR

(B) Consumo de Consultas

(C) Incapacidade

- Dias de suspensão de trabalho (Incapacidade Temporária)
- Incapacidades definitivas (ID)
- Reformas (antecipadas)
- Invalidez

(D) Impacto Económico

- Gastos em Terapêuticas
- Gastos em Meios Complementares de Diagnóstico
- Hospitalizações
- Cirurgias

(1) 1976 – «Inquérito da Sociedade Portuguesa de Reumatologia» (Dr. João Figueirinhas)

A Sociedade Portuguesa de Reumatologia (SPR), coordenada pelo seu Secretário-Geral de então, Dr. João Figueirinhas, levou a cabo entre Outubro de 1975 e Abril de 1976 um estudo epidemiológico a nível da Clínica Geral, contando com a colaboração de 432 Clínicos Gerais (CG) de todo o País, no qual foram registados dados relativos às primeiras 100 consultas de cada CG, num total de 24.105 doentes^{1,2}.

Obtiveram-se os seguintes resultados (Quadro III):

(A) As DR estavam presentes em **37,5% dos doentes**;

(B) As DR foram **causa de consulta em 22,6% dos doentes** (29,9% doentes tinham queixas osteo-articulares na altura da consulta, enquanto 34,1% doentes já haviam tido sintomas OA previamente);

(C) As DR motivaram **incapacidade definitiva em 13,1% dos doentes que apresentavam estas patologias**;

As DR foram a **causa de reforma em 5,1% do total de doentes avaliados** (não tendo porém sido avaliado neste trabalho qual a importância relativa das DR como causa de reforma em relação ao total de doentes reformados).

(2) 1977/79 – «Doenças Reumáticas-Absentismo laboral e Invalidez» (Estudo do Dr. Manuel L. Martins em colaboração com o Dr. João Figueirinhas)

Posteriormente, o mesmo autor em colaboração com o Dr. Loução Martins, avaliaram sobretudo a

Quadro III. Inquérito Epidemiológico da S. P. R. (1976) J. Figueirinhas

- DR – causa de consulta em 22,6% dos doentes
- Reformas antecipadas em 13,1% dos d. r.
- 5,1% do total de doentes tiveram a DR como causa de reforma

repercussão das DR em termos de baixas e reformas antecipadas, tendo concluído que em 1976 as DR foram responsáveis por^{3,4}:

- **Incapacidades Temporárias (baixas)**
 - total de 4.320.000 dias de baixa
 - 17,8% do total de baixas concedidas
 - média de dias de baixa por DR: 63,6 dias (a média de dias de baixa nas doenças em geral foi de 42,4 dias)
- 9,26% do total de Incapacidades Definitivas
- 41,2% do total das reformas antecipadas/invalidez.

(3) 1987 – «Programa CINDI» (*Countrywide Integrated Noncommunicable Diseases Intervention*)

Em 1987, o Governo Português e a Organização Mundial de Saúde assinaram o Programa CINDI, um estudo internacional coordenado em Portugal no Instituto Nacional de Cardiologia Preventiva (Prof. Fernando de Pádua); tinha como finalidade desenvolver medidas integradas, dentro dos Cuidados de Saúde Primários, para a prevenção de doenças não-transmissíveis, reduzindo factores de risco comuns, pretendendo globalmente diminuir a morbilidade das doenças relacionadas com aqueles factores de risco, particularmente as DR.

O estudo, realizado no distrito de Setúbal, revelou, após entrevista a 1.494 indivíduos, as seguintes conclusões referentes às DR⁵:

- As DR foram diagnosticadas em 24% dos inquiridos (embora 67,4% afirmassem ter queixas ou sintomas do foro osteoarticular);
- A Osteoartrose foi a patologia mais prevalente, representando 31,8% das DR.

(4) 1994/95 – «Serviço Nacional de Saúde – Receitas e Despesas». Estudo do Ministério da Saúde – Instituto de Gestão Informática e Financeira da Saúde (IGIF)

No Orçamento Geral do Estado de 1994/95, as verbas destinadas à Saúde correspondiam a 775

milhões (M) de contos (5% do PIB), divididas da seguinte maneira⁶:

- * 4,1% PIB (600 M) - dotação directa
- * 45 M (provenientes de receitas próprias)
- * previsão de défice (130 M)

Estas verbas destinavam-se principalmente para:

- * Despesas Hospitalares – 50,9%
- * Despesas com as ARS – 44,2%

Os gastos previstos dividiam-se por:

- * **Pessoal** = 313,8 M (40,5%)
- * **Consultas Convencionadas** = 146 M (18,9%)
- * **Farmácia** = 122,6 M (15,8%)

nestes gastos em medicamentos, os **anti-reumáticos colocavam-se em 3º lugar quanto a consumo, em 2º lugar quanto a custos absolutos** = 13,3 M (10,9%), sendo porém a classe terapêutica responsável por maior número de embalagens vendidas (**1º lugar de número de vendas**) correspondendo a 10,0% do total de embalagens;

* **Meios Auxiliares de Diagnóstico** = 50 M (6,5%) destes gastos, estimavam-se 9,7 M em **radiografias**;

* **Tratamentos Especiais** = 17,9 M (2,3%), dos quais eram consumidos 3,7 M em **Medicina Física e de Reabilitação**.

Estes dados sublinham bem a importância dos gastos gerados de forma directa pelas patologias reumáticas.

(5) 1995 – Dissertação de Candidatura ao Grau de Doutor pela Faculdade de Medicina de Lisboa do Dr. José Guilherme Jordão – «A Medicina Geral e Familiar – Caracterização da Prática e sua Influência no Ensino Pré-graduado»

O Prof. Dr. José Guilherme Jordão realizou de Novembro de 1992 a Janeiro de 1994 (48 semanas)⁷ um grande inquérito nas Regiões de Saúde de Lisboa e Vale do Tejo, Alentejo e Algarve (abrangendo uma população estimada no Censo de 1991 em cerca de 4 milhões de habitantes), envolvendo 63 Centros de Saúde das sub-regiões de saúde de Beja, Évora, Faro, Lisboa, Portalegre, Santarém e Setúbal. Colaboraram 65 Clínicos Gerais, que realizaram numa amostra aleatória um inquérito definido numa *Ficha do Utente*, contendo questões sobre múltiplas variáveis, nomeadamente:

- dados epidemiológicos
- escolaridade
- situação profissional
- estado civil

- tipo de família
- funcionalidade familiar
- condições gerais de habitação
- motivo(s) de consulta
- problemas de saúde

sendo estas duas últimas variáveis (baseadas na Classificação Internacional em Cuidados Primários) as mais relevantes para a nossa avaliação em termos de impacto das doenças reumáticas, agrupadas nesta classificação sob a designação de «**sistema músculo-esquelético**» (código L).

Resultados

Foram inquiridos 20.000 utentes dos referidos Centros de Saúde, preenchendo-se apenas uma ficha de utente por inquirido, apurando-se um total de **18.805** de registos de utentes observados avaliáveis. Nestes registos, existiram 1.679 utentes (8,9%) que não referenciaram qualquer problema de saúde (PS) (17.126 utentes com PS).

- **Sexo** - 63% dos indivíduos eram do sexo feminino.
- **Idade** - definiram-se 7 grupos etários (GE) divididos da seguinte forma:
 - GE1 - até 5 anos; GE2 - de 5 a 15 anos; GE3 - de 15 a 25 anos; GE4 - de 25 a 45 anos; GE5 - de 45 a 65 anos; GE6 - de 65 a 75 anos; GE7 - superior a 75 anos.
- **Motivo(s) de Consulta (MC)** - admitiram-se 1 ou 2 MC por doente, numa média global de 1,6 MC / utente, correspondendo no universo dos utentes com PS a 29.896 MC.
- **Problemas de Saúde (PS)** - aceitaram-se até 3 PS por utente com PS, numa média de 2,8 PS/utente, correspondendo a um total de 48.678 PS referenciados.
- As doenças reumáticas músculo-esqueléticas (DME), foram a **primeira causa de MC no total de utentes**, tanto no universo masculino como no feminino, representando **16,3% do total de MC** – cerca de 1/6 do total de consultas em CG motivadas por problemas de DME.

Esta realidade é ainda mais acentuada se se considerarem determinados GE específicos: excluindo os dois primeiros GE (0 aos 15 anos) em que as DME não apresentam expressividade, conclui-se que a responsabilidade das DME como primeira causa de MC em CG se deve sobretudo ao seu impacto entre os 25 e os 65 anos (GE4 e 5) (fase mais activa e produtiva da vida),

faixas etárias em que as DME são a primeira causa de MC no respectivo GE, atingindo dos 45 aos 65 anos (GE5) uma prevalência máxima de 21% dos MC neste GE (correspondendo a 40,5% do total de diagnósticos de MC por DME).

• As DME foram a **primeira causa de PS no total de utentes** (em paridade com as doenças do aparelho circulatório) representando **19% do total de PS referidos** – cerca de 1/5 do total de utentes dum CS terão um qualquer problemas de DME.

Também nesta avaliação dos PS a relevância das DR aumenta de forma significativa se se excluírem os três primeiros GE (0 aos 25 anos), nos quais as DME não apresentam relevância epidemiológica; a responsabilidade das DME como primeira causa doença em CG deve-se, sobretudo, ao seu impacto acima dos 25 anos (GE4 a GE7), representando uma prevalência global de 20,5% dos PS nestes GE e correspondendo a 95,6% do total de diagnósticos de PS por DME.

• Avaliaram-se os **vinte primeiros problemas de saúde**, análise importante por representarem em conjunto quase metade (48,8%) de todos os problemas registados. O sistema músculo-esquelético é o mais representado com 29,5% dos primeiros PS e com 14,4% do total dos PS da amostra. Foram referidas: osteoartrose da coluna (2º PS com 7,38%), outras osteoartroses (7º PS com 2,5%), osteoartrose dos joelhos (11º PS com 1,62%), deformações adquiridas da coluna (12º PS com 1,52%) e osteoporose (14º PS com 1,38%).

(6) 1995/96 – «Inquérito Nacional de Saúde». Estudo do Ministério da Saúde (DEPS)

O Ministério da Saúde, através do Departamento de Estudos e Planeamento da Saúde (DEPS), publicou em 1996 um documento fundamental⁸, designado por Inquérito Nacional de Saúde (INS) – 1995/1996 –, no qual apresentava os resultados de uma consulta realizada à população portuguesa sobre aspectos relacionados com a Saúde desta população.

O inquérito (efectuado com a colaboração do Instituto Nacional de Estatística) incidiu sobre 18.000 unidades de alojamento familiar, num total de 49.718 pessoas inquiridas em entrevista directa.

Os dados obtidos através deste inquérito foram tratados em 8 áreas de informação:

- Informações gerais de Saúde
- Incapacidade temporária

- Incapacidade de longa duração
- Doenças crónicas
- Cuidados médicos
- Saúde Infantil
- Consumo de tabaco, alimentos e bebidas
- Actividade física

Os dados relevantes para que se possa proceder a uma tentativa de caracterização do impacto económico e social das DR poder-se-ão agrupar em 4 ítems que se passarão a abordar:

I) Situação perante o trabalho

II) Alteração ao estado de saúde (doença)

III) Incapacidade temporária

IV) Incapacidade permanente

I) Situação perante o trabalho

Este inquérito permitiu documentar que a população activa (que suporta os custos de toda a restante população) é inferior a metade da população portuguesa (44%), e que as DR deverão contribuir para uma fatia importante da percentagem de reformados e grandes deficientes físicos (quadro IV).

Quadro IV. INS - Situação perante o trabalho

• População activa	44,0%
• Reformado	18,7%
• Estudante	17,1%
• Dona de casa	10,2%
• Desempregado	4,2%
• Criança	4,6%
• Grande deficiente F/M	0,7%
• Outra situação	0,5%

II) Alteração ao estado de saúde (doença)

O INS foi tentar verificar qual a responsabilidade relativa dos grandes grupos de entidades patológicas quanto à perda de saúde dos inquiridos, dividindo as respostas em três grandes grupos:

A) quem estivera doente nas 2 semanas anteriores ao inquérito, qualquer que fosse a causa de doença - uma situação aguda ou crónica (resposta global) (Quadro V);

B) tentar perceber nestes indivíduos (doentes nas duas últimas semanas), qual a duração da doença que os afectava (qual o tempo decorrido desde o seu início) (Quadro VI);

C) isolar deste conjunto global (doentes nas duas

Quadro V. INS - Alteração ao estado de saúde nas 2 semanas anteriores.

	H	M	T	%	% T
D.Ap. Resp.	1394	1542	2936	20,2	5,9
D. Sistema OA	1069	1844	2913	20	5,8
D.Ap. Digest.	697	764	1461	10	2,9
D.Ap. Circ.	456	824	1290	8,9	2,5
				(Prevalência)	(Incidência)

H - homens doentes; M - mulheres doentes; T - total

% - percentagem em relação aos doentes

% T - percentagem em relação ao total dos inquiridos

Quadro VI. INS - Alteração ao estado de saúde nas 2 semanas anteriores. Tempo decorrido desde o seu início.

	< 1 sem	%	> 3 m	%
D.Ap. Resp.	1089	40,4	482	5,9
D. Sistema OA	140	5,2	2371	29,4
D.Ap. Digest.	361	13,4	760	9,4
D.Ap. Circ.	50	1,8	1109	13,7
	(doenças agudas)		(doenças crónicas)	

Quadro VII. INS -Alteração ao estado de saúde nas 2 semanas anteriores por causa considerada crónica.

	H	M	T	%	% T
D. Sistema OA	854	1581	2435	28,3	4,8
D.Ap. Circ.	438	821	1289	14,7	2,5
D.Ap. Digest.	409	449	859	10	0,9

últimas semanas) quem esteve doente por uma situação patológica crónica (Quadro VII).

Este quadro demonstra que as DR (doenças do Sistema OsteoArticular) constituíam (em igualdade com as doenças do Aparelho Respiratório) a **primeira causa de doença na população inquirida**, representando 20% dos casos totais de indivíduos doentes à altura do inquérito, e afectando 5,8% do total da população inquirida.

Os Quadros VI e VII demonstram, no seu conjunto, que a **importância das DR se situa sobretudo em termos de patologias crónicas** (ao contrário por exemplo das doenças do Aparelho Respiratório, grandes responsáveis pelas situações agudas), assumindo assim uma importância crescente com o seu tempo de duração. Desta forma,

e considerando parcelarmente apenas as situações de doença por causa crónica, as DR constituíram novamente (mas agora de forma destacada) a **primeira causa de doença na população inquirida**, representando 28% dos casos totais de indivíduos doentes à altura do inquérito, e afectando uma parcela de 4,8% do total da população inquirida.

De salientar que os doentes referindo DR por causa crónica (2.435) (Quadro VII), constituíam 83% do total de indivíduos relatando estar doentes por DR em termos globais (2.936) (Quadro V), o que demonstra de forma inequívoca que estas são, na realidade, situações patológicas eminentemente crónicas.

III) Incapacidade temporária

Em termos de Incapacidade, as DR constituem a **primeira causa de Incapacidade Temporária (IT) por doença crónica**, representando 22% dos casos de IT nestas circunstâncias e afectando cerca de 1% do total da população inquirida

(Quadro IX).

Mesmo em termos de avaliação global de IT (por situação aguda ou crónica) (Quadro VIII), as DR são responsáveis por 15,5% das IT, afectando 1,4% da população avaliada.

IV) Incapacidade permanente

No inquérito efectuado, o «reumatismo/doença osteoarticular» foi considerado como:

- 1) causa de 17% dos casos de acamamento definitivo;
- 2) a causa em 26% dos doentes confinados a cadeira de rodas;
- 3) motivo para limitação ao domicílio em 30% dos casos;
- 4) causa de 40 a 60% de situações de incapacidade

Quadro VIII. INS - Incapacidade temporária nas 2 semanas anteriores

	H	M	T	%	% T
D.Ap. Resp.	446	479	925	21,1	1,9
D. Sistema AO	246	431	677	15,5	1,4
D.Ap. Circ.	166	273	439	10,2	0,9

Quadro IX. INS - Incapacidade temporária nas 2 semanas anteriores por causa considerada crónica

	H	M	T	%	% T
D. Sistema OA	190	346	536	22	1,0
D.Ap. Circ.	152	263	415	17	0,8
D.Ap. Digest.	96	122	218	9	0,4

dade prolongada para certas actividades de vida diária.

No total, poder-se-à afirmar que, com graus decrescentes de gravidade da IP, **as DR motivaram IP em 15-60% dos indivíduos inquiridos**, constituindo-se como a **primeira causa de incapacidade permanente**.

V) Assistência aos doentes

Um dado paralelo, mas de eventual relevância para a percepção da situação deficitária da assistência reumatológica aos doentes com DR em Portugal, decorre da apresentação dos resultados respeitantes à **assistência médica aos doentes**, em que este estudo revelou que:

- Nos 3 meses anteriores, 50% dos doentes recorreram a consulta médica, o que demonstra bem a grande procura de consultas pelos doentes; a repartição destas consultas por especialidades fez-se da seguinte forma:

... 72,6% de Clínica Geral
 ... 2,6% de Ortopedia
 ... 1,0% de Neurologia
 ... 0,4% de Fisiatria
 ... **0,06% de Reumatologia ! ...**

Se considerarmos a alta prevalência de DR na globalidade dos indivíduos doentes, poderemos concluir que, na realidade, apenas uma pequena minoria de doentes reumáticos é assistido em consulta por um especialista da sua área patológica;

- Isto mesmo é confirmado noutro dado apresentado que revela que dos doentes com patologia crónica osteoarticular...

... 81,8% recorreram a Clínica Geral

... 10,9% a Ortopedia

... 2,6% a Fisiatria

... **2,2% a Reumatologia!...**

(7) 1997 – «Doenças Reumáticas nos Cuidados de Saúde Primários» (Drs. Paulo Coelho e Maria Luísa Matos)

Foi publicado em 1997 na Acta Reumatológica Portuguesa⁹ um estudo da prevalência e consequências das doenças reumáticas numa consulta de Clínica

Geral (CG). Avaliaram-se 591 doentes, que recorreram durante 6 meses consecutivos a esta consulta, perfazendo um total de 1.219 consultas, tendo-se porém procedido a uma avaliação de parâmetros destes doentes referentes aos 3 anos anteriores (Quadro X).

I) Situação perante o trabalho

A distribuição dos doentes mediante a sua situação perante o trabalho era a seguinte:

- activos 62,1%
- estudantes 9,8%
- domésticas 6,4%
- reformados 21,7%

Embora com números inferiores ao referido anteriormente no INS, confirma-se existir uma faixa de população activa relativamente estreita (44% no INS *versus* 62% neste trabalho).

II) Causa de consulta

- **As DR foram a 1ª causa de motivo de consulta (21%)**, seguindo-se as doenças cardio-vasculares (14,7%) e as doenças psiquiátricas (12,2%); isto equivale a dizer que 1 em cada 5 utentes procuraram esta consulta de CG por situações do foro reumatológico;

- 57,5% do total de doentes observados nestes 6 meses havia recorrido nos 3 anos anteriores pelo menos uma vez à consulta por causa reumatológica;

- AS DR mais frequentemente observadas foram:
 - reumatismos abarticulares (48,6%)
 - raquialgias (37,1%)
 - osteoartrose (18,1%)

III) Incapacidade temporária

- As DR foram a 1ª causa de absentismo laboral, tendo sido responsáveis neste grupo de doentes por um absentismo laboral total de 23.161 dias, o que equivale a 11,2 dias/pessoa/ano ou 18,0 dias/pessoa activa/ano;
- Considerando os períodos de baixa concedidos neste grupo, as DR motivaram 22,9% dos períodos de baixa, equivalendo a 42,5% total de dias de baixa concedidos, o que não só confirma que as DR são a mais importante causa de concessão de baixas (IT), como demonstra que as incapacidades provocadas pelas DR são mais persistentes e prolongadas.

IV) Gastos

- As DR foram a 3ª causa de consumo crónico de medicamentos (21,3%), logo atrás do consumo relacionado com as doenças psiquiátricas (36,5%) e doenças gastrointestinais (33,2%).

Quadro X. Doenças Reumáticas nos Cuidados de Saúde Primários.

(Paulo Coelho e Maria Luísa Matos)

- 1ª causa de consulta (21%)
- 3ª causa consumo crónico de medicamentos d. reumáticas – 21,3%
- 1ª causa de absentismo laboral
 - 11,2 dias / pessoa / ano
 - 18,0 dias / pessoa activa / ano
 - DR - 22,9% períodos de baixa
 - 42,5% total de dias de baixa

(8) 1997 – «Estudo sobre a Doença Reumática em Portugal»– Inquérito da Sociedade Portuguesa de Reumatologia.

(Em colaboração com o Laboratório Farmacêutico Searle Monsanto - Inquéritos não publicados)

A SPR promoveu em 1997, em colaboração com a Searle Monsanto um conjunto de inquéritos junto da Clínica Geral e doentes seleccionados nestas consultas, os quais se dividiram em três grupos:

1) Opinião dos Médicos sobre a Doença Reumática

As conclusões deste trabalho resultam dos dados obtidos através de uma entrevista postal a 500 Clínicos Gerais/Médicos de Família, sobre aspectos relacionados com a realidade da Reumatologia

na CG;

2) Opinião dos Médicos sobre os Doentes

Contendo dados relativos a 2 dias de consulta de 188 médicos, num total de 4.752 consultas;

3) Opinião dos Lares

Dados obtidos através de entrevista directa e pessoal no domicílio a 2.000 lares.

Os Objectivos Globais do Estudo foram:

1. Avaliar junto das famílias a prevalência das DR e suas consequências - atitudes, hábitos (Inquérito 3);
2. Avaliar a importância relativa das consultas reumáticas na Medicina Familiar, sua caracterização sumária, análise das consequências sociais e quantificação das necessidades de apoio diferenciado (Inquérito 1);
3. Estudo epidemiológico das DR na CG e Medicina Familiar (Inquérito 2);
4. Saber a opinião dos médicos sobre recursos e necessidades em Reumatologia (Inquérito 2 e 3).

1) Opinião dos Médicos sobre a Doença Reumática

Neste inquérito aos CG, em que lhes foram apresentadas questões respeitantes à realidade da Reumatologia na sua prática de CG, obtiveram-se como conclusões mais relevantes os seguintes aspectos:

- Os CG entrevistados referiram observar uma média de 30 doentes por semana com DR, o que equivaleria a 30,6% do total de doentes consultados;
- Só 51% dos CG inquiridos têm uma Consulta de Reumatologia na sua área;
- Os CG inquiridos demonstraram apresentar carências na sua capacidade de actuação autónoma em doenças reumáticas nos seguintes aspectos:
 - orientação terapêutica - 62%
 - diagnóstico - 51%
 - orientação no pedido de Meios Complementares de Diagnóstico - 48%

2) Opinião dos Médicos sobre os Doentes

Foi efectuado um inquérito epidemiológico a 1.500 Médicos Clínicos Gerais exercendo a sua actividade em Portugal Continental divididos em 5 regiões (Grande Lisboa - 19,6%, Grande Porto - 16,7%, Litoral - 36%, Interior Norte - 17,7%, e Interior Sul - 10%) sobre aspectos relacionados com a sua prática clínica diária, tentando caracterizar a incidência de patologia reumática e determinar

aspectos relevantes relacionados com esta, em doentes recorrendo a dois dias de consulta de Clínica Geral de cada um destes Médicos.

Responderam 188 Médicos, dando informações sobre 4.752 consultas, correspondendo a 36,1% de doentes do sexo masculino e 63,9% do sexo feminino.

Os dados mais relevantes obtidos foram (Quadro XI):

Quadro XI. Estudo sobre a Doença Reumática em Portugal. Sociedade Portuguesa de Reumatologia/1997

- DR - 1ª causa de consulta (23%)
- DR - implicações terapêuticas
 - * farmacológica (96%)
 - * MFR (42%)
 - * cirurgia (6%)
- 84% dos doentes com DR automedicam-se
- DR - motivaram incapacidade em 98% doentes (total - 13% // moderada - 56% // ligeira - 29%)
- 22% dos doentes necessitaram de baixa em 62% dos casos o período foi de 16 a 30 dias n.º médio de dias de baixa / ano - 22,06 dias
- DR - 1ª causa de reforma (34,6% reformas) doentes reformados - 1657 (34,9% total)

2.I) Causa e consumo de consultas

• Das 4.752 consultas realizadas pelos CG, 30% foram do foro reumatológico (1.428);

Os doentes com patologias reumáticas são assim uma importante fonte de consumo de consultas de Clínica Geral, tal como ficou documentado neste estudo. Com efeito, em 33,3% dos doentes (1/3 do total), a doença era de tal forma importante que justificava uma consulta mensal; em 42,8% dos casos existia a necessidade de uma consulta trimestral. Desta forma, em cerca de 3/4 dos doentes com DR verificou-se a necessidade de, pelo menos, 4 consultas/ano, servindo como mais um elemento fundamentador do impacto das doenças reumáticas em termos de utilização de Cuidados de Saúde.

As patologias reumáticas consideradas globalmente foram a 1ª causa de motivo de consulta (23,1%), sendo os restantes 3/4 de motivos de consulta distribuídos por todas as outras doenças.

Ao avaliar-se a prevalência (n.º total de casos

presentes no intervalo de tempo do estudo – dois dias de consulta para cada Médico) dos diferentes tipos de doença, verificou-se também serem as DR as patologias mais prevalentes (37%, correspondendo a 1758 doentes), seguida da patologia cardiovascular (24,1%), digestiva (14,5%), respiratória (10,2%) e genito-urinária (9,2%).

Tendo como base 1.340 doentes apresentando patologia reumática (do número total de 1.758), foi-se avaliar qual a incidência e distribuição das diferentes entidades reumatológicas referidas pelos doentes (admitindo-se mais do que uma patologia por doente). Os resultados confirmam a Osteoartrose como a patologia reumatológica mais frequente (presente em 64,3% dos doentes), seguida pelas Lombalgias (31,1%) e Osteoporose (28,4%). As patologias reumatológicas inflamatórias (8,7%), a gota úrica (6,3%) e os reumatismos periarticulares (tendinites/bursites) (6,3%), apresentaram percentagens de frequência muito menos elevadas que aquelas três doenças, embora relevantes para o âmbito de uma consulta de CG.

As DR confirmaram também neste estudo apresentarem uma evolução crónica, tendo 56% dos doentes com DR mais de 5 anos de duração de doença, enquanto que apenas 15% dos doentes tinham a situação patológica (em termos de colocação de diagnóstico) há menos de 1 ano.

2.II) Gastos

- DR - implicações terapêuticas
 - * farmacológica (96%)
 - * MFR (42%)
 - * cirurgia (6%)

As patologias reumáticas afectando estes doentes obrigavam na quase totalidade dos casos (96,4%) a realizar uma terapêutica farmacológica. Os fármacos escolhidos foram fundamentalmente os AINES (usados em 82,8% dos doentes), mas medicamentos como os analgésicos puros (37,3%) e os relaxantes musculares (30%) são também muito utilizados. Os fármacos anti-osteoporóticos foram prescritos em 25,4% dos doentes, o que se pode considerar um número positivo, atendendo à incidência de Osteoporose neste estudo (28,4%). Considerando o elevado custo destes fármacos prescritos, estes dados vêm contribuir (ainda que muito parcialmente, pois muitos outros factores existem) para a fundamentação dos elevados custos económicos associados às doenças reumáticas.

O importante papel da *Medicina Física e de Reabilitação* na terapêutica das doenças reumáticas, em particular das mais prevalentes numa consulta de Clínica Geral, ficou patente na percentagem de doentes a quem foi prescrito este tipo de abordagem (42,4%).

Num número considerável de doentes (6,6%), a doença reumática foi suficientemente agressiva para implicar o recurso a *correção cirúrgica*, assim sublinhando o potencial destrutivo e limitador que estas doenças apresentam.

2.III) Incapacidade temporária

As DR são fonte de grande morbilidade e incapacidade funcional; com efeito, ao avaliar-se o **grau de incapacidade** motivado por estas patologias, verificou-se que em apenas 2,1% dos doentes não existia qualquer repercussão funcional, tendo as DR **motivado incapacidade** nas actividades de vida diária (AVD's) em 98% doentes, a qual foi dividida em:

- total - 12,7%
- moderada - 56%
- ligeira - 29%

• **Em 22,6% dos doentes avaliados com DR verificou-se existir a necessidade de atribuir dias de baixa aos doentes**, em função da intensidade e repercussão funcional da patologia reumática subjacente.

• **O número de dias de baixa** atribuído a estes doentes foi significativo em cerca de 62% dos casos, em que correspondeu a 16 a 30 dias; os restantes episódios determinaram menos de 10 dias (em 21,8%), ou de 11 a 15 dias (16,2%).

• **O número médio de dias de trabalho perdidos** por ano nestes doentes foi de **22,06 dias**, reflectindo bem a importante repercussão económica e social (individual e na sociedade em geral) das doenças reumáticas.

2.IV) Incapacidade permanente

Já se constatou anteriormente o facto muito significativo de **em 12,7% dos doentes o grau de repercussão ser total**, incapacitando o doente de forma absoluta para as suas AVD's.

Mais significativo ainda é a confirmação da noção de que as DR são a **1ª causa de reforma** no conjunto global de reformas por patologia; neste trabalho, ao isolar-se do conjunto estudado o total de doentes reformados (1.657 doentes, 34,9% do total), verificou-se que **a DR foi responsável per si por 34,6% das reformas destes doentes** (mais de um

terço dos casos), estando todas as restantes patologias implicadas em apenas 58% das reformas.

2.V) Relação CG - Reumatologia

Os Médicos de CG que colaboraram neste inquérito consideraram apenas em 36,6% dos casos não existir utilidade do apoio de um Reumatologista na orientação destes doentes. Nos restantes 63,4% dos casos, foi considerado como eventualmente *útil a colaboração do Reumatologista*. Estes números reforçam a noção da especificidade da actuação do Especialista e de como os Médicos exercendo actividades de Cuidados de Saúde Primários sentem a necessidade de complementar a abordagem dos doentes reumáticos com a intervenção do Reumatologista.

3) Opinião dos Lares (Indivíduos / Famílias)

Efectuou-se uma entrevista em 2.000 lares de Portugal Continental, existentes em localidades com 100 ou mais habitantes, estratificados por região e *habitat*; a entrevista foi directa e pessoal, realizada no domicílio do entrevistado. O indivíduo inquirido foi um dos doentes reumáticos do lar ou, na impossibilidade do mesmo, a dona de casa.

Os resultados recolhidos apontam para as seguintes conclusões:

- **29,5%** dos entrevistados referiram ter DR;
- Destes, 67,3% tinham DR com mais de 5 anos de diagnóstico, o que corrobora dados anteriores sobre a cronicidade das DR;
- Os doentes com DR, consideraram a sua doença como:
 - 55% - doença grave; 38% - doença muito grave (ou seja, mais de 90% dos doentes reumáticos consideraram a sua DR grave);
 - 73% acharam que deveriam ser consultados por especialista de Reumatologia;

Porém, recorriam:

- 72% Centro Saúde
- 12% Clínica Privada
- 11% Hospital;

Mais de metade (53%) dos indivíduos que responderam sofrer de DR desconheciam o nome da sua doença; dos que afirmavam conhecer o nome da sua doença (e embora a fiabilidade deste dado seja incerta) cerca de **70% referiam sofrer de artrose** (artrose/espondilose);

- **84% dos doentes com DR automedicavam-se;**
- **Impacto das DR:**

- alteração na vida familiar (72%)
- alteração na vida profissional (60%)

→ reformados (22%)

• As medidas sugeridas pelos DR para melhorarem este panorama, foram:

→ **mais e melhores Centros de Reumatologia (66%)**

→ medicamentos mais baratos (62%)

→ mais fácil acesso ao médico (45%)

→ maior atenção dos médicos (42%)

→ mais reumatologistas (41%)

(9) 2000 – «Prevalência das Doenças Reumáticas em Portugal». (Prof. S. Massano Cardoso)

Foram apresentados recentemente os resultados de um inquérito («Prevalência das Doenças Reumáticas em Portugal») levado a cabo pelo Professor Massano Cardoso (Professor de Epidemiologia da Faculdade de Coimbra). Tratou-se de um inquérito transversal telefónico, aplicado a 1.050 indivíduos, com idade superior ou igual a 18 anos, no período de 16 a 28 de Setembro de 1999.

Entre outras questões, nomeadamente epidemiológicas (sexo, idade, região, distância da habitação, meio social, ocupação e classe social), foram inquiridos os seguintes aspectos:

- incidência das doenças reumáticas
- necessidade de consulta ao médico por problemas reumatismais
- frequência das consultas
- classificação da perturbação reumatismal

Os resultados apontaram no sentido de:

• **prevalência total de 38% das DR**, correspondendo a uma estimativa de 2.674.000 de portugueses sofrendo destas patologias (36% de homens e 64% de mulheres);

• **27,4% dos inquiridos classificaram a sua DR como grave ou bastante grave;**

• **59,1% necessitaram de, pelo menos, 1 consulta de 2 em 2 ou de 3 em 3 meses;** um total de 83,8% tinham, pelo menos, uma consulta cada 6 meses.

Estes números reforçam a ideia da importância que as DR terão em termos de prevalência e de consumo de recursos médicos na população em geral; o estudo possui uma segunda parte em que são apresentados resultados referentes à utilização de medicamentos, seus custos e complicações.

Resumo dos Estudos Nacionais

Tentando integrar os dados globais dos mais relevantes estudos apresentados, respeitantes a cada um dos parâmetros epidemiológicos mais importantes, obtemos a seguinte súmula (Quadro XII):

Em balanço poderemos assim dizer que as DR são:

• A **patologia crónica** mais prevalente (representando 28 a 37% das patologias crónicas), motivan-

Quadro XII. Epidemiologia das DR - Estudos Nacionais

	SPRI	MLM	CINDI	SNS	JGJ	INS	CSP	SPR2	MC
Prevalência%	37,5		24		19	20-28	57,5	30-37	38
Causa Consulta	22,6				16,3		21	23	
Osteoartrose	64,3		31,8				18-55	64,3	
Cons. Medicam.				2 ^a			3 ^a		
IT						22			
ID - % dt reum	13,1							13,0	
ID - % total		9,26				17-60			
Baixa - % total		17,8					22,9	22,6	
- % dias							42,5		
- nº dias		63,6					18,0	22,0	
Reforma- causa		1 ^a						1 ^a	
- % total	(5,1)	41,2						34,6	

SPRI - Inquérito da SPR / 1976; MLM - Estudo DR - Absentismo laboral e Invalidez (Dr. Loução Martins); CINDI - Inquérito CINDI; SNS - Receitas e Despesas do SNS; JGJ - Trabalho do Prof. José Guilherme Jordão; INS Inquérito Nacional de Saúde 1975/76; CSP- Estudo Doenças Reumáticas nos CSP; SPR2 - Inquérito da SPR/1997; MC - Inquérito Prof. Massano Cardoso

IT - Incapacidade temporária; ID - % dt reum - percentagem dos doentes com DR com incapacidade definitiva; ID - % total - percentagem da totalidade de doentes com incapacidade definitiva; Baixa - % total - percentagem do número total de baixas devidas a DR; Baixa - % dias - percentagem do número total de dias de baixa devidas a DR; Baixa - nº dias - número médio de dias de baixa por episódio, devido a DR.

do o **maior consumo de consultas** em CSP - cerca de 1/5 (20%) **das consultas efectuadas em CG** devem-se a DR;

- A 2ª causa de gastos totais em **medicamentos**, representando, porém, a 1ª causa de consumo em unidades;
- A 1ª causa de períodos e do total de dias de **baixa**;
- A 1ª causa de **incapacidade** (IT/ID);
- A 1ª causa de **reformas**.

Estas conclusões impressionantes, sobretudo pela coerência e sobreposição de resultados de trabalhos distantes entre si no tempo mais de 20 anos, reflectem assim a **importância das DR** em termos de:

- **incidência e prevalência**
- **incapacidade funcional (social e profissional)**
- **custos económicos e sociais**

É assim fundamental que se alertem os responsáveis pela Saúde em Portugal para que conheçam e encarem esta realidade, **mas que a entendam como modificável**, para o que deverão ser tomadas **medidas urgentes** visando:

- **A prevenção das DR**
- **Um diagnóstico correcto e precoce**
- **Uma adequada intervenção terapêutica**
 - farmacológica
 - reabilitação
 - cirúrgica
 - assistência social

Só assim poderemos aspirar a conseguir:

- **Uma modificação da evolução da doença**
- **Uma diminuição das suas consequências físicas e sociais**
- **Uma racionalização dos gastos na sua abordagem médica e nas suas consequências económicas.**

Como modificar esta realidade?

Embora de forma sumária e esquemática, pensamos que a melhoria na abordagem ao DR passaria sobretudo por:

(A) Uma mais adequada **formação básica em Reumatologia dos médicos** em geral e dos MF/CG em particular, através de:

- Ensino Pré-Graduado nas Universidades
- Programa de Prevenção e Controlo das DR
- Formação e Actualização Permanente com Ensino Pós-Graduado de Reumatologia
- Protocolos de Diagnóstico das DR mais frequentes/importantes

(B) Maior **facilidade de referência ao Reumatologista**, através de:

- **Ligação preferencial Centro de Saúde – Centro**

de Reumatologia

- Protocolos de referênciação
- Harmonizar a distribuição de oferta de Reumatologia por todo o país através de um adequado Plano Reumatológico Nacional que contemple Serviços/Unidades de Reumatologia nos maiores centros urbanos

(C) **Adequada intervenção do Reumatologista**

- Está documentado em trabalhos publicados nomeadamente nos EUA que, quando tecnicamente correcta e adequada, a intervenção do Reumatologista é **a mais eficaz** (pois consegue modificar a evolução da doença e, assim, minorar a dor e evitar incapacidade temporária e/ou definitiva) e **a mais rentável** (pois permite poupar gastos globais das DR, em termos de terapêuticas e MCD desnecessários e, sobretudo, em termos de gastos indirectos, com perda de produtividade e reformas antecipadas)

(D) **Conseguir detectar as DR em fase modificável da sua evolução** e ter um verdadeiro **acesso aos meios indispensáveis para uma correcta abordagem das DR** (em termos diagnósticos e terapêuticos)

(E) **Informar e sensibilizar a opinião pública**

(F) **Informar e sensibilizar o poder político**

Eventualmente, todos os pontos anteriores dependem decisivamente deste último - da capacidade de quem dirige em perceber a esmagadora relevância da realidade médica, social e económica que representam as DR e de como uma intervenção médica global, equilibrada e adequada, pode modificar de forma significativa tal panorama. Que esta nossa pequena contribuição possa servir de rastilho para as desejadas medidas!...

Referências bibliográficas

1. Figueirinhas J. Estudo epidemiológico dos reumatismos. Acta Reuma. Port. 1976, IV (1-2): 23-56.
2. Figueirinhas J. Alguns dados definitivos obtidos através do recente inquérito epidemiológico de reumatismos. Acta Reuma. Port. 1976, IV (3-4): 373-380.
3. Martins ML. Afecções reumáticas. Absentismo e invalidez. Acta Reuma. Port. 1977, V (3).
4. Figueirinhas J. Enfermedades reumaticas y absentismos laboral. Responsabilidad del reumatologo. Acta Reuma. Port. 1979, VII (2): 69-102.
5. Hungarian Rheumatol, 1991 (suppl); 32:80.
6. Ministério da Saúde. Instituto de Gestão Informática e Finanças da Saúde. Serviço Nacional de Saúde Receitas e Despesas 1994-1995. Lisboa
7. José Guilherme Jordão. "A Medicina Geral e Familiar - Caracterização da Prática e sua Influência no Ensino Pré-graduado". Lisboa: "A Comarca de Arganil", 1995, 188-243.
8. Ministério da Saúde. Departamento de Estudos e Planeamento da Saúde. Inquérito Nacional de Saúde 1995/1996 Continente Dados Gerais. Lisboa.
9. Coelho PC, Matos ML. Doenças reumáticas nos cuidados de saúde primários. Acta Reuma. Port. 1997; 80: 9-19.

**ESCLEROSE SISTÉMICA E
FENÓMENO DE RAYNAUD.
O QUE DE MAIS IMPORTANTE
FOI PUBLICADO NA LITERATURA
INTERNACIONAL NO ANO 2000**

Paulo Clemente Coelho

Instituto Português de Reumatologia

RESUMO

O autor faz uma análise dos principais artigos publicados na literatura internacional no ano de 2000 sobre o Fenómeno de Raynaud e sobre a Esclerose Sistémica. São abordadas as áreas referentes a epidemiologia, fisiopatologia, clínica, exames complementares e terapêutica.

Palavras-chave: Esclerose Sistémica; CREST; Esclerodermia; Raynaud.

ABSTRACT

The author makes a revision of the articles published in the year 2000 in the most important medical journals about Sclerodermia and Raynaud phenomena. The areas of epidemiology, pathophysiology, clinical evaluation, complementary investigation and therapeutic are endorsed.

Key-words: Systemic Sclerosis; CREST; Sclerodermia; Raynaud.

ESCLEROSE SISTÊMICA E FENÓMENO DE RAYNAUD. O QUE DE MAIS IMPORTANTE FOI PUBLICADO NA LITERATURA INTERNACIONAL NO ANO 2000

Paulo Clemente Coelho*

Introdução

A importante prevalência do Fenómeno de Raynaud (FR) e a elevada morbilidade e mortalidade da Esclerose Sistémica (ES), acrescido do facto de estarem em aberto muitas das questões respeitantes à fisiopatologia e tratamento eficaz destas entidades, justificam uma actualização periódica por parte dos que tratam doenças do foro reumatológico.

O autor fez através da pesquisa *on-line* na *Medline* uma revisão dos trabalhos científicos dedicados à ES e FR durante o ano de 2000, salientando as principais conclusões e ensinamentos. Estes dados serão, para melhor sistematização, divididos em três grupos: 1) Epidemiologia e fisiopatologia; 2) Clínica e meios complementares de diagnóstico; 3) Tratamento. Os temas chave em cada sector serão destacados a negrito.

Epidemiologia e fisiopatologia

A raridade das doenças difusas do tecido conjuntivo é um desafio importante para a avaliação epidemiológica deste tipo de doença. M. Mayes descreve a formação e funcionamento de uma base de dados formada através de um **estudo populacional** realizado na região de Detroit nos Estados Unidos da América (EUA), a qual permitirá obter uma ideia mais clara da epidemiologia da ES¹.

Um dos campos explorados no estudo epidemiológico e fisiopatológico da ES é a investigação do relacionamento entre certos **factores ambientais e ocupacionais**, e os quadros de ES e de ES-like, uma revisão dos dados mais recentes

neste campo foi feita por Nietert e colaboradores².

Na **fisiopatologia da ES e do FR** diversas alterações genéticas têm sido descritas, nomeadamente:

- Um estudo realizado em ratos mutantes sugere que a mutação do **gene Fbn-1** pode ser um dos factores multifactoriais determinantes da hiperplasia cutânea típica da ES³.

- F. Tan e colaboradores, num artigo de revisão, chamam a atenção para a importância dos factores hereditários na ES, espelhada numa **agregação familiar** de 1,2% a 1,5%, a qual é bastante superior à prevalência populacional da doença. Vários genes poderão contribuir para esta agregação, nomeadamente, os determinantes da histocompatibilidade HLA classe II, os antígenos leucocitários e os genes determinantes da matriz extracelular (exemplo: fibrilina 1)⁴.

- Foram descritos 2 pares de **gémeos idênticos** sofrendo, respectivamente, de ES e de esclerodermia localizada⁵.

- Uma análise dos alelos HLA da classe II em 50 doentes com ES encontrou uma associação com o alelo **DQA1**, com uma provável associação ao alelo **DRB1**⁶.

- S. Akimoto e colaboradores encontraram uma maior prevalência dos alelos **HLA-DRB1** e **DQB1** em doentes japoneses com ES⁷.

- Um estudo comparando 16 doentes com ES e anticorpos anti-topoisomerase I salienta a relação entre certos **alelos de histocompatibilidade** (exemplo HLA-DR5, DRB1 e DQB1) e a **reação dos linfócitos T** contra antígenos intracelulares (topoisomerase)⁸.

- Foi encontrado um nível elevado de **transcrição do factor ligante do colagénio tipo I** em doentes com ES⁹.

- Novos conhecimentos dos **mecanismos de regulação da fibrose**, incluindo a regulação genética, abrem perspectivas de novas terapêuticas anti-fibrosantes na ES¹⁰.

- A tecnologia mais recente permite determi-

* Assistente de Reumatologia do Instituto Português de Reumatologia

Artigo aceite para publicação em Setembro de 2001.

nar os níveis de **transcrição do RNAmensageiro**. A aplicação desta técnica a doentes com ES poderá levar a um melhor conhecimento da doença¹¹.

Um dos alvos da investigação da fisiopatologia da ES e do FR tem sido a vertente **vascular**, nomeadamente, o **endotélio**, sendo múltiplas as indicações da sua importância patogénica, entre os dados mais recentemente descritos salientamos:

- A. Herrick faz uma revisão das alterações encontradas na fisiologia vascular dos grandes e pequenos vasos arteriais nos doentes com ES. A contribuição dos **factores endoteliais e extra-endoteliais** é discutida, no contexto da abordagem multifactorial da fisiopatologia da ES¹².

- Foi estudado o comportamento das células endoteliais de doentes com ES e com esclerose localizada, comparando-o com células de indivíduos sem doença. Os resultados sugerem um defeito na produção de **Óxido Nítrico** nos doentes com ES¹³.

- Foram estudadas as variações dos níveis de **endotelina-1** em doentes com FR primário e secundário, após estimulação com exposição ao frio. Neste estudo não foram encontradas diferenças nos valores séricos de endotelina-1, quer na fase basal, quer após a exposição ao frio¹⁴.

- Em doentes com FR secundário a ES verificou-se a existência de sinais de lesão endotelial, nomeadamente, uma elevação dos níveis de **trombomodelina** e uma variação circadiana dos níveis de **factor activador-inibidor do plasminogénio**, com uma elevação superior durante a manhã¹⁵.

- Em 11 doentes com ES foram analisadas as **arteríolas dérmicas** através da realização de biópsias cutâneas. Verificou-se um aumento da reactividade muscular lisa das arteríolas devido ao estímulo dos receptores adrenérgicos alfa-2¹⁶.

Na patogenia da ES e do FR conhece-se a participação de variadas **citocinas e mediadores inflamatórios**, vários trabalhos publicados no ano 2000 reforçaram este conhecimento:

- Em doentes com ES verificou-se que o **TGF-beta3**, **TGFbeta2** e o **TIMP1** têm um papel na susceptibilidade para a doença. O **TGFbeta3** parece desempenhar um papel fisiopatológico no grau de fibrose cutânea¹⁷.

- Foi avaliada a produção de algumas citocinas em doentes com ES, sendo os resultados sugestivos de que o aumento dos níveis da **Interleucina-12** pode estar relacionado com a activação das

células Th1 e com a lesão vascular renal¹⁸.

- **Óxido nítrico (ON)**, pode actuar como mensageiro celular induzido por certas citocinas pró-inflamatórias. Os autores avaliaram os níveis de ON em doentes com ES e nos vários subgrupos desta entidade. Apesar de haver um aumento dos níveis de ON celular nos doentes com ES, não foram encontradas diferenças entre os vários subgrupos (doentes com artrite, doentes com envolvimento pulmonar)¹⁹.

- O aumento dos níveis de **endotelina-1** produzido pelos queratinócitos pode estar envolvido na hiperpigmentação característica dos doentes com ES²⁰.

- Foram avaliados 30 doentes com ES e 12 doentes com FR primário, tendo sido encontrado um aumento dos níveis de **homocisteína** e de **factor de Von Willebrand** nos doentes com ES, mas não nos doentes com FR primário²¹.

- Foi avaliada a produção de **IL-17** pelos linfócitos T do sangue periférico e das lesões fibróticas da pele e pulmão de doentes com ES. Verificou-se uma produção significativamente aumentada desta citocina, a qual pode desempenhar um importante papel na fisiopatologia da doença, nomeadamente, na produção de colagénio pelos fibroblastos e de IL-1, e na expressão de moléculas de adesão no endotélio²².

- T. Nagaoka e colaboradores avaliaram os níveis de **receptor solúvel da interleucina 6** e de **gp 130** em 20 doentes com ES comparando com 20 controlos saudáveis. Foram encontrados valores elevados nos doentes com ES. Estes podem ser um indicador de activação do sistema da interleucina-6 e de envolvimento no desenvolvimento de lesões esclerosantes e da produção de auto-anticorpos²³.

- As **citocinas RANTES e MCP-1** induzidas pela sílica podem ser factores desencadeantes da esclerodermia, sendo o processo perpétuado pela acção do TNF-alfa²⁴.

- As **moléculas de adesão** parecem ter um papel importante na fisiopatologia das doenças vasculares auto-imunes. Os autores avaliaram os níveis de moléculas de adesão solúveis em doentes com FR primário e secundário a conectivopatia. Não foram encontradas alterações significativas nos doentes com FR primário, enquanto nos doentes com FR secundário foram encontradas diferenças significativas em relação a algumas moléculas de adesão e aos níveis de **factor de von Willebrand**²⁵.

- Foram avaliados os níveis de **metabolitos do colagénio** em circulação em doentes com ES. Os dados encontrados sugerem que a concentração destes metabolitos pode ser um marcador de gravidade da ES²⁶.

- X. Shi-wen e colaboradores encontraram em doentes com ES uma expressão aumentada de **factor de crescimento do tecido conjuntivo**, provavelmente devido a um aumento da transcrição genética, a qual pode ser importante para a activação fibroblástica e produção excessiva de colagénio²⁷.

Em íntima relação com as alterações bioquímicas, descritas anteriormente, estão as alterações encontradas nos **elementos celulares** participantes do processo imunológico nos doentes com ES, dos dados mais recentes salientamos:

- Na ES foram encontradas alterações da homeostase linfocitária, nomeadamente, um aumento da **apoptose dos linfócitos CD95**²⁸.

- Foi demonstrada a capacidade dos **fibroblastos** existentes no sangue periférico para activarem as **células T** contra antígenos. Esta acção pode ser importante para o estímulo fibrosante característico da ES²⁹.

- A eficácia da talidomida em certos doentes com ES pode estar relacionada com a sua capacidade de interferir com o equilíbrio entre as **células Th1 e Th2**, o qual está alterado em várias doenças auto-imunes³⁰.

- A. Jelaska e colaboradores estudaram a possibilidade da existência de alterações da **apoptose dos fibroblastos** nos doentes com ES, comparando com fibroblastos de pessoas sem doença. Foi encontrada uma significativa resistência à apoptose nos fibroblastos dos doentes com ES. Os níveis elevados de TGF-beta estar envolvidos nesta alteração, assim como na indução dos miofibroblastos e da produção de matriz extracelular³¹.

- S. Horie e colaboradores pesquisaram no sangue periférico de doentes com vasculopatias associadas a doenças do tecido conjuntivo a existência de **células formadoras de colónias de macrófagos**. Verificou-se que células hematopoiéticas indiferenciadas, habitualmente fora do sangue periférico em pessoas normais, existiam em circulação em doentes com ES e com Dermatomiosite. Estas células podem ter um papel importante na fisiopatologia deste tipo de doenças³².

Além dos factores já descritos com importância na fisiopatologia da ES ou do FR salientam-se

também os estudos seguintes:

- Foram comparados, quanto ao nível de **prolactina**, 73 doentes com ES com o mesmo número de controlos, tendo-se confirmado uma elevação moderada dos níveis de prolactina nos doentes com SS. Nestes doentes a correlação dos ritmos diários da prolactina e da TSH sugerem a existência de mecanismos reguladores comuns³³.

- O tratamento com **interferon-alfa** para melanoma de alto risco foi descrito como causador de FR secundário em dois doentes³⁴.

- Foi descrita a associação entre hepatite crónica por **vírus C** e ES, considerando ser possível uma correlação etiopatogénica entre as duas entidades³⁵.

- V. Savarino e colaboradores avaliaram 98 doentes com FR quanto à positividade do *breath test* para o *Helicobacter pylori* não tendo sido encontradas diferenças entre os vários grupos testados³⁶.

- Três casos de esclerodermia aparecidos após **traumatismos** de intensidade significativa foram descritos. É especulada a possível relação entre traumatismo e o desencadear das respostas auto-imunes características da doença³⁷.

Clínica e meios complementares de diagnóstico

I. Foeldvari fez uma **revisão actualizada** dos principais aspectos referentes à esclerodermia, nas formas localizada e sistémica³⁸.

Sachsenberg Studer e colaboradores propuseram a designação de **síndrome RACAND** para a associação de FR com necrose digital grave, altos títulos de anticorpos anti-centrómero, ausência de envolvimento cutâneo típico da ES e de associação a diabetes ou doença vascular arterial³⁹.

Foram avaliados os doentes com FR enviados a um centro de referência de patologia vascular quanto às suas **características clínicas, factores desencadeantes e classificação como primário ou secundário**. No total, 124 doentes, dos quais 99 tinham um FR secundário e 72% destes já com lesões tróficas dos dedos. As doenças difusas do tecido conjuntivo foram as doenças mais frequentemente associadas ao FR (cerca de metade dos casos). Os autores concluem pela baixa frequência de casos de FR primário em unidades de referência e salientam a raridade de casos de FR associado a doença arterial periférica oclusiva.

Não foi também encontrada qualquer associação entre FR e presença de anticorpos antifosfolípidos nestes doentes⁴⁰.

A avaliação da **atividade** e do **dano** na ES foi revista por T. Medsger, sendo salientados os principais métodos usados para essa avaliação⁴¹.

A existência de **autoanticorpos** é uma das características da ES. Entre os trabalhos que se debruçaram sobre este aspecto salientam-se:

- Os baixos níveis de anticorpos detectados pelo **método Elisa** devem ser confirmados por outros métodos devido à sua baixa especificidade⁴².

- Uma pesquisa nos artigos publicados entre 1980 e 1998 na tentativa de clarificar o significado clínico dos mais importantes autoanticorpos que ocorrem com frequência na ES. A **associação entre anticorpos anticentrómero e anti-Scl70** tende a expressar-se de forma florida, apresentando os doentes envolvimento vascular, pulmonar e cutâneo⁴³.

- Os títulos e as zonas imunogeneticamente dominantes dos **anticorpos anti-DNA topoisomerase I** são variáveis ao longo do curso da ES no mesmo doente. Este dado sugere uma contínua apresentação antigénica e regulação do sistema imunitário nos doentes com ES, mesmo em fases tardias⁴⁴.

- Em 92 doentes com ES foi investigada a presença e implicações clínicas dos **anticorpos anti-topoisomerase II alfa**. Encontrou-se uma associação destes anticorpos com a presença de hipertensão pulmonar, estando esta associação reforçada se estiver presente o alelo HLA-B35⁴⁵.

- Foi encontrada uma associação entre a presença de **anticorpos anticentrómero e fenómeno de Raynaud** em doentes pediátricos com patologia reumática⁴⁶.

Uma das características da ES é o **envolvimento de órgão**.

V. Steen e colaboradores avaliaram entre 1972 e 1995, 953 doentes com ES, dos quais 19% desenvolveram atingimento **renal** (crise renal), 15% atingimento **cardíaco**, (cardiomiopatia, pericardite sintomática, arritmia com necessidade de tratamento), 16% envolvimento **pulmonar** (fibrose pulmonar), 8% envolvimento gastro-intestinal (mal-absorção, pseudo-obstrução) e 24% envolvimento **cutâneo** grave (Índice de Rodnan superior a 40). O estudo demonstrou que o atingimento grave de órgão atinge os doentes com ES principalmente durante os 3 primeiros anos de

doença, sendo a sua sobrevivência substancialmente reduzida. Os doentes que não desenvolvem este tipo de atingimento grave de órgão têm uma probabilidade pequena de o sofrerem numa fase tardia da doença⁴⁷.

P. Clements e colaboradores avaliaram 124 doentes com ES determinando o valor inicial e a evolução do seu **score cutâneo**. Um **score** inicial superior ou igual a vinte estava associado com maior probabilidade de envolvimento cardíaco ou de mortalidade por crise renal nos quatro anos subsequentes. A evolução positiva do **score** cutâneo no seguimento dos doentes, relacionou-se com uma melhoria da capacidade funcional das mãos, com uma diminuição dos índices inflamatórios e dos sinais de artrite, com uma diminuição do grau de contractura articular, com uma melhoria da capacidade funcional total e com uma opinião positiva global por parte do investigador⁴⁸.

O **envolvimento pulmonar** é uma das principais complicações da ES, no que diz respeito a este tipo de envolvimento de órgão salientamos as seguintes informações:

- Foram avaliados 125 doentes com ES, tendo encontrado 20 doentes com **hipertensão pulmonar**. Estes doentes tinham em média valores de velocidade de sedimentação e determinações dos valores séricos das Ig G significativamente mais elevados do que os existentes nos doentes sem hipertensão pulmonar. Nos doentes com hipertensão pulmonar secundária à fibrose pulmonar (6 doentes) existia uma maior tendência para o aparecimento de úlceras curtâneas⁴⁹.

- Segundo E. Diot e colaboradores, os doentes com ES devem ser submetidos a uma investigação cuidadosa tendo em vista o despite das duas manifestações de envolvimento pulmonar da doença, a **fibrose intersticial** e a **hipertensão pulmonar**⁵⁰.

- Doentes com ES revelaram uma tolerância diminuída em relação ao **exercício**, sendo esta condicionada pela presença de **hipertensão pulmonar**⁵¹.

No que diz respeito ao envolvimento do **aparelho digestivo** salientam-se os seguintes resultados:

- Foi realizada a monitorização do **Ph intra-esofágico** em crianças e adolescentes com ES e Doença Mista do Tecido Conjuntivo durante 24 horas. Apesar de apenas uma pequena parte dos doentes terem queixas de envolvimento esofági-

co, a monotorização detectou alterações significativas em cerca de 85%. É chamada a atenção para a necessidade dos clínicos terem uma atitude diagnóstica activa no sentido de obviar a possíveis complicações do **refluxo gastro-esofágico**⁵².

- Um estudo realizado com **manometria esofágica** em doentes com acalásia e com ES demonstrou que os doentes com acalásia caracterizam-se por aumento da resistência e rigidez da junção gastro-esofágica, enquanto nos doentes com ES existe uma *compliance* normal do esfíncter, no entanto, com uma diminuição da sua resistência⁵³.

- São descritos dois casos clínicos com alterações do tipo «**estômago em melancia**», as quais podem ser responsáveis pela persistência de hemorragia e por quadros de **anemia ferropénica**. Esta situação carece de diagnóstico endoscópico e pode ocorrer em várias doenças do foro auto-imune⁵⁴.

O **envolvimento vascular** em doentes com ES é outros dos principais problemas na abordagem global desta entidade clínica.

Utilizando a técnica de *single photon emission computed tomography* (SPECT), M. Cutolo e colaboradores fizeram um estudo aberto em 40 doentes com ES comparando com controles normais quanto ao fluxo arterial cerebral. Uma hipoperfusão local ou difusa, não relacionada com a idade, foi encontrada em mais de metade dos doentes estudados com alterações do foro neurológico. Esta hipoperfusão reflecte as alterações microangiopáticas características da doença⁵⁵.

Foi desenvolvido um método de avaliação com **ultrassons** do grau de **obstrução arterial** em doentes com FR. Os resultados encontrados sugerem a capacidade do método para detectar alterações circulatórias neste tipo de doentes⁵⁶.

A medição da **pressão arterial digital** após exposição a temperatura de 10°C revelou capacidade discriminativa quanto ao efeito terapêutico da administração de nifedipina em doentes com FR⁵⁷.

A **capilaroscopia** é um meio não cruento que pode ajudar na avaliação diagnóstica e prognóstica em doentes com ES.

M. Cutolo e colaboradores estudaram 97 doentes com ES definindo **padrões capilaroscópicos** predominantes para as fases da doença: **precoce** (megacapilares e hemorragias), **activa** (acentua-

ção das alterações descritas para a fase precoce) e **tardia** (perda de capilares, desorganização e presença de capilares ramificados)⁵⁸.

F. Cantatore e colaboradores salientam o papel da capilaroscopia na avaliação dos doentes com FR e na determinação dos casos de FR secundário a doenças do tecido conjuntivo. A sua utilização permite um **diagnóstico precoce** e abre as portas ao início de um tratamento adequado nas fases iniciais da doença⁵⁹.

M. Keberle e colaboradores utilizaram o **doppler a cores** para avaliar o FR primário do secundário e para determinar o **nível de lesão vascular digital**. A observação foi feita após exposição a frio e a calor. Foram encontradas diferenças significativas entre os controles saudáveis e os doentes com FR secundário quanto à presença de lesão vascular. Os doentes com FR primário apresentavam um padrão vascular normal à temperatura ambiente; no entanto, a sua resposta a variações térmicas era deficiente⁶⁰.

Tratamento

Vários tratamentos têm sido propostos para o FR; salientamos os seguintes, tendo por base os trabalhos publicados em 2000:

- D. Coffman fez uma **revisão das medidas terapêuticas e preventivas** usadas no FR. A maioria dos doentes parecem responder a medidas conservadoras, como o evitar do frio e das vibrações. Nos casos mais intensos está indicada a nifedipina, devendo-se tentar o uso de formas de libertação prolongada. No caso de falhanço desta, pode ser tentada a felodipina e a isradipina. Quando os bloqueadores dos canais do cálcio falham podem ser tentados fármacos simpaticolíticos (prazocina, reserpina e guanetidina). A simpaticectomia está reservada para casos mais resistentes, principalmente a feita a nível lombosagrado⁶¹.

- M. Janssen e colaboradores testaram a farmacocinética de uma preparação oral de **iloprost** em doentes com FR secundário a ES e em indivíduos normais. Nos doentes com ES a exposição sistémica ao fármaco aumenta em relação inversa com a *clearance* do mesmo⁶².

- A administração de um **antagonista do receptor da serotina** durante um ano em doentes com FR permitiu um aumento dos níveis de serotonina circulante e uma melhoria dos sintomas e

dos dados pletismográficos destes doentes⁶³.

- Uso de SR49059, um **antagonista do receptor da vasopressina**, administrado oralmente durante 7 dias, demonstrou um efeito benéfico, comparado com o placebo, em doentes com FR. No final do tratamento as biópsias cutâneas realizadas revelaram um aumento do infiltrado de células T CD8(+) e um aumento sérico da IL-12 e do TNF-alfa⁶⁴.

- O uso de **heparina de baixo peso molecular** demonstrou eficácia estatisticamente significativa na redução da gravidade clínica do FR num estudo prospectivo controlado realizado num grupo terapêutico de 16 doentes⁶⁵.

- O **tratamento cirúrgico do Síndrome do Canal Cárpico Primário** em certos doentes com FR pode levar a uma melhoria significativa das queixas vasculares, desde que não existam outras causas subjacentes para a existência de FR⁶⁶.

D. Furst fez uma revisão dos **tratamentos disponíveis para a ES** baseado no modelo fisiopatológico da doença. Este modelo é composto pela existência de uma herança genética sobre a qual vão intervir estímulos externos, resultando em activação do sistema imunitário, lesão vascular, proliferação fibroblástica e deposição de colagénio. O colagénio, por seu turno, activa o sistema imune, estando criado um círculo vicioso. O uso da prostaciclina na prevenção da lesão vascular e na melhoria da oxigenação tecidual tem tido resultados mistos. A prevenção da fibrose pulmonar com interferon gama tem tido efeitos encorajadores, o mesmo se passando com a relaxina. Os resultados do tratamento com D-penicilamina têm sido pouco positivos e o clorambucil não revelou eficácia. O metotrexato pode ser um fármaco promissor na ES, mas os resultados são ainda pouco esclarecedores. O 5-fluoruracilo parece eficaz, mas a sua toxicidade é elevada. A ciclofosfamida demonstrou eficácia em ensaios abertos e os estudos controlados começaram recentemente. Por último, o transplante medular com células indiferenciadas pode ser benéfico, mas dada a sua agressividade, tem que ser melhor avaliado⁶⁷.

S. Sule e F. Wigley fizeram também uma excelente **revisão** das várias alternativas terapêuticas para o tratamento da ES⁶⁸.

Estratégias terapêuticas para o **envolvimento cutâneo** da ES têm sido propostas:

- Foi realizado um estudo randomizado, em dupla ocultação, contra placebo, em 7 doentes com ES e em 20 com morfeia, para avaliação do

efeito terapêutico do **calcitriol** (0.75 microg/dia durante 6 meses, seguido por 1.25 microg/dia por 3 meses). Os resultados não mostraram diferenças significativas entre o grupo a fazer calcitriol e o grupo placebo⁶⁹.

- Os resultados benéficos do uso da **talidomida** em doentes com «Doença crónica do enxerto contra o hospedeiro», levou ao uso deste fármaco num estudo aberto, em dose progressiva, em 11 doentes com ES durante 12 semanas. Clinicamente verificou-se um aumento da pele seca e da frequência de eritema transitório, mas também uma redução das queixas de refluxo gastro-esofágico e a cura de úlceras digitais. Os resultados e a curta duração do estudo não permitem tirar conclusões quanto ao interesse, ou não, do uso prolongado da talidomida em doentes com ES⁷⁰.

- Estudos anteriores demonstraram que a aplicação de **fototerapia com radiação ultravioleta A1** tem a capacidade de reduzir o infiltrado dérmico de células T e de regular a expressão de metaloproteinase-1. Esta radiação foi testada em lesões do antebraço de doentes com ES, verificando-se um efeito positivo em todos os doentes, nomeadamente, na amplitude articular, na temperatura da pele e na elasticidade cutânea. Histologicamente foi encontrada uma menor intensidade das pontes colagénicas e o aparecimento de fibras colagénicas de pequena dimensão⁷¹.

- Investigou-se retrospectivamente o uso de **ciclosporina A** ou **tacrolimus** em doentes com esclerodermia, respectivamente, 13 e 8 doentes. Em cerca de metade dos doentes houve melhoria cutânea. Os efeitos secundários foram mais importantes com o uso da ciclosporina A, nomeadamente, os efeitos hipertensivos⁷².

O **tratamento do envolvimento pulmonar** na ES é um dos principais aspectos no manejo desta entidade:

- H. Co e colaboradores fazem uma **revisão** da fisiopatologia e clínica da **doença intersticial pulmonar**, salientando a possível eficácia do tratamento com **ciclofosfamida oral** associada a uma dose baixa de **prednisona**⁷³.

- A infusão intravenosa de **epoprostenol** em doentes com hipertensão pulmonar demonstrou um efeito benéfico, mesmo em doentes com fibrose intersticial significativa. A monitorização do seu efeito pode também ajudar a definir a causa principal de hipertensão pulmonar na ES⁷⁴.

- Em nove doentes com ES e envolvimento pulmonar grave, sem envolvimento renal signifi-

cativo, foi feito um **transplante pulmonar**. Aos 4 anos, a sobrevida foi de 76%, semelhante ao encontrado em doentes com Fibrose Pulmonar Idiopática⁷⁵.

Apesar de actualmente menos frequente, o **envolvimento renal** é um dos mais importantes na ES.

Foram avaliados 145 doentes com ES e antecedentes de crise renal, tratados com inibidores do **enzima de conversão da angiotensina** e 662 doentes com ES sem envolvimento renal. O seguimento foi de 5 a 10 anos. Verificou-se que 61% dos doentes do grupo com atingimento renal tiveram uma boa evolução, entre os quais 34 doentes que necessitaram apenas de diálise transitória. Neste grupo a sobrevivência foi semelhante ao grupo sem atingimento renal. Os autores concluem que a crise renal pode ser tratada com a administração de inibidores do enzima de conversão da angiotensina e que estes devem continuar a ser administrados mesmo quando há necessidade de diálise⁷⁶.

Outras alternativas terapêuticas descritas na ES são:

- O **transplante medular** autólogo com células indiferenciadas (*stem cells*) no tratamento das doenças reumáticas graves e resistentes ao tratamento convencional, incluindo a ES. S. Bingham e colaboradores salientam a importância de se realizarem estudos multicêntricos randomizados e controlados para uma melhor definição da utilidade deste tratamento⁷⁷.

- Foi descrito o caso de uma doente com ES complicada por hipoplasia medular, trombocitopenia e anemia hemolítica, com boa resposta terapêutica à administração de **ciclosporina A**⁷⁸.

- Os radicais oxidativos produzidos pelas alterações vasculares típicas da SS contribuem para a lesão endotelial, a que se junta uma diminuição do potencial anti-oxidativo existente nos doentes com FR e ES. Os autores revêem os dados publicados quanto ao potencial efeito terapêutico de fármacos com **capacidade anti-oxidativa** nos doentes com ES⁷⁹.

Referências bibliográficas

- Mayes MD. The establishment and utility of a population-based registry to understand the epidemiology of systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rep* 2000; 2(6):512-516.
- Nietert PJ, Silver RM. Systemic sclerosis: environmental and occupational risk factors. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12(6):520-526.
- Saito S, Nishimura H, Phelps RG, Wolf I, Suzuki M, Honjo T, Bona C. Induction of skin fibrosis in mice expressing a mutated fibrillin-1 gene. *Mol Med* 2000; 6(10):825-836.
- Tan FK, Arnett FC. Genetic factors in the etiology of systemic sclerosis and Raynaud phenomenon. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12(6):511-519.
- De Keyser F, Peene I, Joos R, Naeyaert JM, Messiaen L, Veys EM. Occurrence of scleroderma in monozygotic twins. *J Rheumatol* 2000; 27(9):2267-2269.
- Lambert NC, Distler O, Muller-Ladner U, Tylee TS, Furst DE, Nelson JL. HLA-DQA1*0501 is associated with diffuse systemic sclerosis in Caucasian men. *Arthritis Rheum* 2000;43(9):2005-2010.
- Akimoto S, Abe M, Ishikawa O. HLA-DRB1 and DQB1 genes in Japanese patients with systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2000;27(12):2940-2942.
- Rands AL, Whyte J, Cox B, Hall ND, McHugh NJ. MHC class II associations with autoantibody and T cell immune responses to the scleroderma autoantigen topoisomerase I. *J Autoimmun* 2000;15(4):451-458.
- Saitta B, Gaidarova S, Cicchillitti L, Jimenez SA. CCAAT binding transcription factor binds and regulates human COL1A1 promoter activity in human dermal fibroblasts: demonstration of increased binding in systemic sclerosis fibroblasts. *Arthritis Rheum* 2000;43(10):2219-2229.
- Widom RL. Regulation of matrix biosynthesis and degradation in systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12(6):534-539.
- Strehlow DR. The promise of transcription profiling for understanding the pathogenesis of scleroderma. *Curr Rheumatol Rep* 2000;2(6):506-511.
- Herrick AL. Vascular function in systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12(6):527-533.
- Romero LI, Zhang DN, Cooke JP, Ho HK, Avalos E, Herrera R, Herron GS. Differential expression of nitric oxide by dermal microvascular endothelial cells from patients with scleroderma. *Vasc Med* 2000;5(3):147-158.
- Smyth AE, Bell AL, Bruce IN, McGrann S, Allen JA. Digital vascular responses and serum endothelin-1 concentrations in primary and secondary Raynaud's phenomenon. *Ann Rheum Dis* 2000;59(11):870-874.
- Trifiletti A, Bartolone S, Scamardi R, Pizzoleo MA, Sottilotta G, Larosa D, Barbera N. Evaluation of haemostatic parameters and circadian variations of the haemostatic system in patients with systemic sclerosis and Raynaud's phenomenon. *Panminerva Med* 2000;42(1):7-9.
- Flavahan NA, Flavahan S, Liu Q, Wu S, Tidmore W, Wiener CM, Spence RJ, Wigley FM. Increased alpha2-adrenergic constriction of isolated arterioles in diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 2000;43(8):1886-1890.
- Susol E, Rands AL, Herrick A, McHugh N, Barrett JH, Ollier WE, Worthington J. Association of markers for TGF-beta3, TGFbeta2 and TIMP1 with systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2000;39(12):1332-1336.
- Sato S, Hanakawa H, Hasegawa M, Nagaoka T, Hamaguchi Y, Nishijima C, Komatsu K, Hirata A, Takehara K. Levels of interleukin 12, a cytokine of type 1 helper T cells, are elevated in sera from patients with systemic

- sclerosis. *J Rheumatol* 2000;27(12):2838-2842.
19. Sud A, Khullar M, Wanchu A, Bamberg P. Increased nitric oxide production in patients with systemic sclerosis. *Nitric Oxide* 2000;4(6):615-619.
 20. Tabata H, Hara N, Otsuka S, Yamakage A, Yamazaki S, Koibuchi N. Correlation between diffuse pigmentation and keratinocyte-derived endothelin-1 in systemic sclerosis. *Int J Dermatol* 2000;39(12):899-902.
 21. Casari S, Bestetti A, Maioli C, Cugno M, Zeni S, Turri O, Guagnellini E, Biondi ML. Homocysteine concentration in primary and systemic sclerosis associated Raynaud's phenomenon. *J Rheumatol* 2000;27(11):2621-2623.
 22. Kurasawa K, Hirose K, Sano H, Endo H, Shinkai H, Nawata Y, Takabayashi K, Iwamoto I. Increased interleukin-17 production in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2000;43(11):2455-2463.
 23. Nagaoka T, Sato S, Hasegawa M, Ihn H, Takehara K. Serum levels of soluble interleukin 6 receptor and soluble gp130 are elevated in patients with localized scleroderma. *J Rheumatol* 2000;27(8):1917-1921.
 24. Anderegg U, Saalbach A, Hausteiner UF. Chemokine release from activated human dermal microvascular endothelial cells—implications for the pathophysiology of scleroderma? *Arch Dermatol Res* 2000;292(7):341-347.
 25. Brevetti G, De Caterina M, Martone VD, Corrado S, Silvestro A, Spadaro G, Scopacasa F. Measurement of soluble adhesion molecules in primary Raynaud's phenomenon and in Raynaud's phenomenon secondary to connective tissue diseases. *Int J Clin Lab Res* 2000;30(2):75-81.
 26. Scheja A, Wildt M, Wollheim FA, Akesson A, Saxne T. Circulating collagen metabolites in systemic sclerosis. Differences between limited and diffuse form and relationship with pulmonary involvement. *Rheumatology (Oxford)* 2000;39(10):1110-1113.
 27. Shi-wen X, Pennington D, Holmes A, Leask A, Bradham D, Beauchamp JR, Fonseca C, du Bois RM, Martin GR, Black CM, Abraham DJ. Autocrine overexpression of CTGF maintains fibrosis: RDA analysis of fibrosis genes in systemic sclerosis. *Exp Cell Res* 2000;259(1):213-224.
 28. Stummvoll GH, Aringer M, Smolen JS, Koller M, Kiener HP, Steiner CW, Bohle B, Knobler R, Graninger WB. Derangement of apoptosis-related lymphocyte homeostasis in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2000;39(12):1341-1350.
 29. Chesney J, Bucala R. Peripheral blood fibrocytes: mesenchymal precursor cells and the pathogenesis of fibrosis. *Curr Rheumatol Rep* 2000;2(6):501-505.
 30. Oliver SJ. The th1/th2 paradigm in the pathogenesis of scleroderma, and its modulation by thalidomide. *Curr Rheumatol Rep* 2000;2(6):486-491.
 31. Jelaska A, Korn JH. Role of apoptosis and transforming growth factor beta1 in fibroblast selection and activation in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2000;43(10):2230-2239.
 32. Horie S, Minota S, Kano S. Large macrophage colony-forming cells identical to high proliferative potential colony-forming cells in peripheral blood of patients with collagen vascular diseases: high occurrence among patients with systemic sclerosis and dermatomyositis. *J Rheumatol* 2000;27(10):2378-2381.
 33. Hilty C, Bruhlmann P, Sprott H, Gay RE, Michel BA, Gay S, Neidhart M. Altered diurnal rhythm of prolactin in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2000;27(9):2160-2165.
 34. Kruit WH, Eggermont AM, Stoter G. Interferon-alpha induced Raynaud's syndrome. *Ann Oncol* 2000;11(11):1501-1502.
 35. Abu-Shakra M, Sukenik S, Buskila D. Systemic sclerosis: another rheumatic disease associated with hepatitis C virus infection. *Clin Rheumatol* 2000;19(5):378-380.
 36. Savarino V, Sulli A, Zentilin P, Raffaella Mele M, Cutolo M. No evidence of an association between *Helicobacter pylori* infection and Raynaud phenomenon. *Scand J Gastroenterol* 2000 Dec;35(12):1251-1254.
 37. Komocsi A, Tovari E, Kovacs J, Czirkak L. Physical injury as a provoking factor in three patients with scleroderma. *Clin Exp Rheumatol* 2000;18(5):622-624.
 38. Foeldvari I. Diffuse and limited cutaneous systemic scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12(5):435-438.
 39. Sachsenberg-Studer EM, Prins C, Saurat JH, Salomon D. Raynaud's phenomenon, anticentromere antibodies, and digital necrosis without sclerodactyly: an entity independent of scleroderma? *J Am Acad Dermatol* 2000;43(4):631-634.
 40. Knapik-Kordecka M, Wysokinski WE. Clinical spectrum of Raynaud's phenomenon in patients referred to vascular clinic. *Cardiovasc Surg* 2000;8(6):457-462.
 41. Medsger TA Jr. Assessment of damage and activity in systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol* 2000;12(6):545-548.
 42. Schmidt WA, Wetzel W, Friedlander R, Lange R, Sorensen HF, Lichey HJ, Genth E, Mierau R, Gromnica-Ihle E. Clinical and serological aspects of patients with anti-Jo-1 antibodies—an evolving spectrum of disease manifestations. *Clin Rheumatol* 2000;19(5):371-377.
 43. Kikuchi M, Inagaki T. Bibliographical study of the concurrent existence of anticentromere and antitopoisomerase I antibodies. *Clin Rheumatol* 2000;19(6):435-441.
 44. Henry PA, Atamas SP, Yurovsky VV, Luzina I, Wigley FM, White B. Diversity and plasticity of the anti-DNA topoisomerase I autoantibody response in scleroderma. *Arthritis Rheum* 2000;43(12):2733-2742.
 45. Grigolo B, Mazzetti I, Meliconi R, Bazzi S, Scorza R, Candela M, Gabrielli A, Facchini A. Anti-topoisomerase II alpha autoantibodies in systemic sclerosis-association with pulmonary hypertension and HLA-B35. *Clin Exp Immunol* 2000;121(3):539-543.
 46. Hossny E, Hady HA, Mabrouk R. Anti-centromere antibodies as a marker of Raynaud's phenomenon in pediatric rheumatologic diseases. *Pediatr Allergy Immunol* 2000;11(4):250-255.
 47. Steen VD, Medsger TA Jr. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 2000;43(11):2437-2444.
 48. Clements PJ, Hurwitz EL, Wong WK, Seibold JR, Mayes M, White B, Wigley F, Weisman M, Barr W, Moreland L, Medsger TA Jr, Steen VD, Martin RW, Collier D, Weinstein A, Lally E, Varga J, Weiner SR, Andrews B, Abeles M, Furst DE. Skin thickness score as a predictor and correlate of outcome in systemic sclerosis: high-dose versus

- low-dose penicillamine trial. *Arthritis Rheum* 2000; 43(11):2445-2454.
49. Yamane K, Ihn H, Asano Y, Yazawa N, Kubo M, Kikuchi K, Soma Y, Tamaki K. Clinical and laboratory features of scleroderma patients with pulmonary hypertension. *Rheumatology (Oxford)* 2000;39(11):1269-1271.
 50. Diot E, Valat C, Boissinot E, Giraudeau B, Asquier E, Guilmot JL, Lemarie E, Diot P. Strategy for early diagnosis of lung involvement in systemic scleroderma. *Rev Mal Respir* 2000;17(6):1073-1080.
 51. Morelli S, Ferrante L, Sgreccia A, Eleuteri ML, Perrone C, De Marzio P, Balsano F. Pulmonary hypertension is associated with impaired exercise performance in patients with systemic sclerosis. *Scand J Rheumatol* 2000;29(4):236-242.
 52. Weber P, Ganzer G, Frosch M, Roth J, Hulskamp G, Zimmer KP. Twenty-four hour intraesophageal pH monitoring in children and adolescents with scleroderma and mixed connective tissue disease. *J Rheumatol* 2000;27(11):2692-2695.
 53. Mearin F, Fonollosa V, Vilardell M, Malagelada JR. Mechanical properties of the gastro-esophageal junction in health, achalasia, and scleroderma. *Scand J Gastroenterol* 2000 Jul;35(7):705-710.
 54. Elkayam O, Oumanski M, Yaron M, Caspi D. Watermelon stomach following and preceding systemic sclerosis. *Semin Arthritis Rheum* 2000;30(2):127-131.
 55. Cutolo M, Nobili F, Sulli A, Pizzorni C, Briata M, Faelli F, Vitali P, Mariani G, Copello F, Serio B, Barone C, Rodriguez G. Evidence of cerebral hypoperfusion in scleroderma patients. *Rheumatology (Oxford)* 2000 Dec;39(12):1366-1373.
 56. Seitz WS, Kline HJ, McIlroy MB. Quantitative assessment of peripheral arterial obstruction in Raynaud's phenomenon: development of a predictive model of obstructive arterial cross-sectional area and validation with a Doppler blood flow study. *Angiology* 2000; 51(12):985-998.
 57. Maricq HR, Jennings JR, Valter I, Frederick M, Thompson B, Smith EA, Hill R; Raynaud's Treatment Study Investigators. Evaluation of treatment efficacy of Raynaud phenomenon by digital blood pressure response to cooling. *Raynaud's Treatment Study Investigators. Vasc Med* 2000;5(3):135-140.
 58. Cutolo M, Sulli A, Pizzorni C, Accardo S. Nailfold videocapillaroscopy assessment of microvascular damage in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2000 Jan;27(1):155-160.
 59. Cantatore FP, Corrado A, Covelli M, Lapadula G. Morphologic study of the microcirculation in connective tissue diseases. *Ann Ital Med Int* 2000;15(4):273-281.
 60. Keberle M, Tony HP, Jahns R, Hau M, Haerten R, Jenett M. Assessment of microvascular changes in Raynaud's phenomenon and connective tissue disease using colour doppler ultrasound. *Rheumatology (Oxford)* 2000;39(11):1206-1213.
 61. Coffman JD. Raynaud's Phenomenon. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2000; 2(3):219-226.
 62. Janssen MC, Wollersheim H, Kraus C, Hildebrand M, Watson HR, Thien T. Pharmacokinetics of oral iloprost in patients with Raynaud's phenomenon secondary to systemic sclerosis. *Prostaglandins Other Lipid Mediat* 2000;60(4-6):153-160.
 63. Igarashi M, Okuda T, Oh-i T, Koga M. Changes in plasma serotonin concentration and acceleration plethysmograms in patients with Raynaud's phenomenon after long-term treatment with a 5-HT2 receptor antagonist. *J Dermatol* 2000; 27(10):643-650.
 64. Hayoz D, Bizzini G, Noel B, Depairon M, Burnier M, Fauveau C, Rouillon A, Brouard R, Brunner HR. Effect of SR 49059, a V1a vasopressin receptor antagonist, in Raynaud's phenomenon. *Rheumatology (Oxford)* 2000; 39(10):1132-1138.
 65. Denton CP, Howell K, Stratton RJ, Black CM. Long-term low molecular weight heparin therapy for severe Raynaud's phenomenon: a pilot study. *Clin Exp Rheumatol* 2000;18(4):499-502.
 66. Chung MS, Gong HS, Baek GH. Raynaud's phenomenon in idiopathic carpal tunnel syndrome: post-operative alteration in its prevalence. *J Bone Joint Surg Br* 2000 Aug;82(6):818-819.
 67. Furst D. Rational therapy in the treatment of systemic sclerosis. *Curr Opin Rheumatol* 2000; 12(6):540-544.
 68. Sule SD, Wigley FM. Update on management of scleroderma. *Bull Rheum Dis* 2000;49(10):1-4.
 69. Hulshof MM, Bouwes Bavinck JN, Bergman W, Masclee AA, Heickendorff L, Breedveld FC, Dijkmans BA. Double-blind, placebo-controlled study of oral calcitriol for the treatment of localized and systemic scleroderma. *J Am Acad Dermatol* 2000;43(6):1017-1023.
 70. Oliver SJ, Moreira A, Kaplan G. Immune stimulation in scleroderma patients treated with thalidomide. *Clin Immunol* 2000;97(2):109-120.
 71. Morita A, Kobayashi K, Isomura I, Tsuji T, Krutmann J. Ultraviolet A1 (340-400 nm) phototherapy for scleroderma in systemic sclerosis. *J Am Acad Dermatol* 2000 Oct;43(4):670-674.
 72. Morton SJ, Powell RJ. Cyclosporin and tacrolimus: their use in a routine clinical setting for scleroderma. *Rheumatology (Oxford)* 2000;39(8):865-869.
 73. Co HT, Block JA, Sequeira W. Scleroderma lung: pathogenesis, evaluation, and current therapy. *Am J Ther* 2000;7(5):321-324.
 74. Strange C, Bolster M, Mazur J, Taylor M, Gossage JR, Silver R. Hemodynamic effects of epoprostenol in patients with systemic sclerosis and pulmonary hypertension. *Chest* 2000; 118(4):1077-1082.
 75. Rosas V, Conte JV, Yang SC, Gaine SP, Borja M, Wigley FM, White B, Orens JB. Lung transplantation and systemic sclerosis. *Ann Transplant* 2000;5(3):38-43.
 76. Steen VD, Medsger TA Jr. Long-term outcomes of scleroderma renal crisis. *Ann Intern Med* 2000;133(8):600-603.
 77. Bingham SJ, Snowden JA, Emery P. Autologous blood stem cell transplantation as therapy for autoimmune diseases. *Ann Med* 2000;32(9):615-621.
 78. Kamada K, Kobayashi Y, Katada K, Takahashi Y, Chikayama S, Ikeda M, Kondo M. Scleroderma associated with anemia and thrombocytopenia that responded well to cyclosporin. *Acta Haematol* 2000;104 (2-3):106-109.
 79. Gabriele S, Alberto P, Sergio G, Fernanda F, Marco MC. Emerging potentials for an antioxidant therapy as a new approach to the treatment of systemic sclerosis. *Toxicology* 2000;155(1-3):1-15.

**ARTRITE REUMATÓIDE QUÍSTICA:
UM SUBTIPO COM EVOLUÇÃO
CLÍNICA MAIS FAVORÁVEL?**

Margarida Alexandre

Paulo Reis

Armando Malcata

Armando Porto

Serviço de Medicina III e Reumatologia
Hospitais da Universidade de Coimbra

RESUMO

Apresenta-se um caso de artrite reumatóide quística (ARQ), um subtipo de artrite reumatóide (AR), com características radiológicas particulares e com evoluções clínica e funcional habitualmente mais favoráveis.

Palavras-chave: Artrite reumatóide quística; Quistos subcondrais.

ABSTRACT

The authors present a clinical case of cystic rheumatoid arthritis, a subtype associated with peculiar radiologic features and an usually more favorable prognosis.

Key-words: Cystic rheumatoid arthritis; Subchondral cysts.

ARTRITE REUMATÓIDE QUÍSTICA: UM SUBTIPO COM EVOLUÇÃO CLÍNICA MAIS FAVORÁVEL?

Margarida Alexandre*, Paulo Reis**,
Armando Malcata**, Armando Porto***

Introdução

A ARQ é um subtipo de AR, caracterizada pelo aparecimento de quistos ósseos subcondrais como única anomalia radiológica localizada a nível das mãos e dos pés, nos dois primeiros anos de evolução da doença¹. Os quistos subcondrais aparecem frequentemente na AR e são uma das manifestações típicas da doença, mas diferentes estudos sugerem que, quando há predomínio destes quistos sobre as erosões, a evolução a longo prazo é mais favorável¹.

Caso clínico

ACFSC, 32 anos de idade, sexo feminino, casada, desempregada, residente na região centro do país. Recorreu à consulta de Reumatologia em 1994 por apresentar quadro de poliartrite simétrica e aditiva, comprometendo as articulações das mãos, pés, joelhos e cotovelos, iniciado cerca de 2 anos antes. Na altura apresentava poliartrite comprometendo os punhos, articulações metacarpofalângicas, dos cotovelos, joelhos e metatarsofalângicas; com moderada incapacidade funcional. Iniciou terapêutica com corticosteróides (dose equivalente a 10 mg de prednisolona/dia) e AINEs. Um ano depois iniciou sais de ouro, que auto-suspendeu ao fim de nove meses, por desenvolver ineficácia; posteriormente, metotrexato, na

dose de 7,5 mg/semana, aumentada posteriormente para 15 mg/semana, por manter artrite das pequenas articulações das mãos e punhos.

A sua evolução clínica tem-se caracterizado por episódios recorrentes de artrite dos punhos e pequenas articulações das mãos, apresentando ainda quadro de tenossinovite dos flexores das mãos. Até ao presente, com 8 anos de evolução de doença, não apresenta deformações osteo-articulares clinicamente significativas, nem manifestações extra-articulares. Os marcadores de fase aguda têm sido persistentemente normais; FR negativos. Como doença concomitante apresenta um quadro de depressão reactiva.

Actualmente sem queixas durante o repouso nocturno, com rigidez matinal variável de 5 a 10 minutos nos punhos; três articulações dolorosas e oito tumefactas a nível das mãos; escala global de dor: 30 (em avaliação por escala visual analógica de dor de 100 mm); avaliação global pelo médico: 30 (em avaliação por escala visual analógica, quanto à actividade da doença, de 100 mm); Classe funcional II (pela escala proposta pelo ACR).

As radiografias das mãos mostram quistos ósseos subcondrais, localizados às extremidades distais do rádio e do cúbito, bem como nos ossos do carpo (figuras 1 e 2). A RMN mostrou lesões de natureza quística contendo líquido (figuras 3 e 4).

Discussão

A ARQ é um subtipo de AR que apresenta igual prevalência em ambos os sexos e que é seronegativa em 50% dos casos.

Caracteriza-se pelo aparecimento de quistos ósseos subcondrais, com bordo esclerótico bem definido, localizados às extremidades distais do rádio e cúbito, ossos do carpo e articulações interfalângicas proximais e metacarpofalângicas, bem

* Interna do Complementar de Reumatologia. Serviço de Medicina III e Reumatologia, HUC.

** Assistente de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia, HUC.

*** Director do Serviço de Medicina III e Reumatologia, HUC.
Professor Catedrático da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.



Figura 1



Figura 2

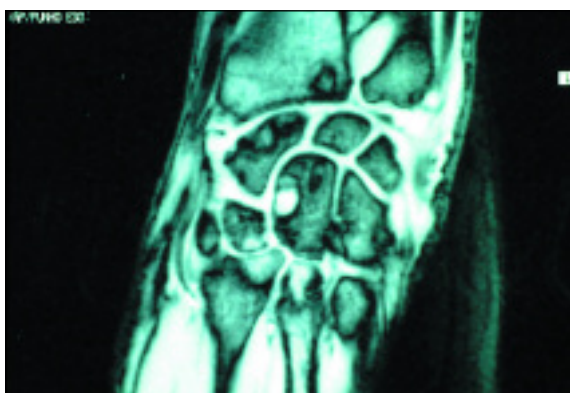


Figura 3

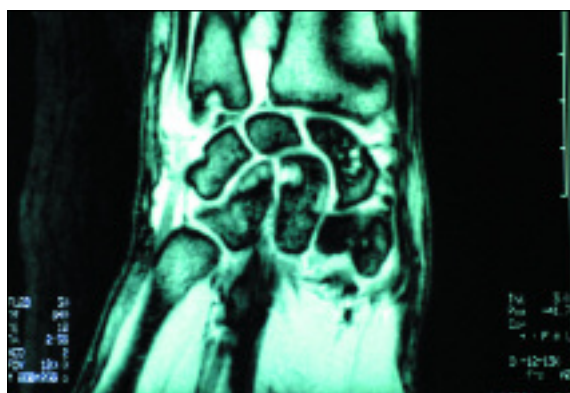


Figura 4

como articulações metatarsofalângicas e interfalângicas proximais dos pés. Há preservação relativa do espaço articular e ausência de osteopenia periarticular^{1,2,3}. A TAC evidencia a localização periférica intra-óssea dos quistos e a RMN mostra que os quistos podem conter líquido, sinovial inflamada ou ambos².

Clinicamente há envolvimento articular bilateral e presença de tumefacção dos tecidos moles. Os marcadores de fase aguda estão em regra normais. Os indivíduos afectados mantêm habitualmente elevados níveis de actividade profissional. Há geralmente menor prescrição de DMARDs e os doentes são menos frequentemente submetidos a cirurgias, por haver menor grau de deformação articular¹.

A evolução clínica a longo prazo é tipicamente melhor que a da AR, tanto quanto à preservação da função articular, como aos aspectos morfológicos avaliados por radiologia convencional^{1,2}.

Em relação à patogénese, sugere-se que a formação dos quistos depende do aumento da

pressão no espaço sinovial, resultante do derrame intra-articular, com posterior descompressão para dentro do osso, através de microfracturas da cortical, havendo intrusão de fluido e tecido de granulação para o interior do osso subcondral¹. O tamanho e extensão dos quistos dependem e reflectem a actividade clínica.

O diagnóstico diferencial faz-se com gota, doença por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio, infecções e amiloidose, sendo que a natureza simétrica das lesões descritas e a normalidade dos marcadores de fase aguda as excluem.

Referências bibliográficas

1. Lycklama à Nijeholt GJ, Gubler FM, Scholten RJ, Dinant HJ. Comparison of cystic rheumatoid arthritis and erosive rheumatoid arthritis. *J Rheumatol*, 23 (3):447-452, 1996 Mar.
2. Gubler FM, Mass M, Dijkstra PF, de Jongh HR. Cystic rheumatoid arthritis: description of a nonerosive form. *Radiology*, 177(3): 829-834, 1990 Dec.
3. Dijkstra PF, Gubler FM, Mass M. The cystic form of rheumatoid arthritis. *ROFO Fortschr Geb Röntgenstr Nuklearmed*, 149(4): 383-385, 1998.

INTERFERÃO ALFA
NA DOENÇA DE BEHÇET.
UM CASO CLÍNICO

Sílvia Rodrigues
Maria José Santos
José Canas da Silva

Hospital de São Bernardo
Hospital Garcia de Horta

RESUMO

A doença de Behçet é uma vasculite, multi-sistémica, caracterizada por ulceração oral e genital recorrente e uveíte. A sua etiologia é ainda desconhecida, sendo o diagnóstico efectuado através de vários critérios clínicos. O tratamento baseia-se na supressão da inflamação com vários medicamentos anti-inflamatórios ou imunossuppressores.

Os autores apresentam um caso clínico de uma jovem de 29 anos com doença muco-cutânea grave e refractária a múltipla terapêutica, surgindo o interferão alfa como hipótese de recurso terapêutico.

Palavras-chave: Interferão- α ; Doença de Behçet; Tratamento.

ABSTRACT

Behcet's disease is an inflammatory, multisystemic disorder, characterized by recurrent oral and genital ulceration, and uveitis. Its aetiology is still unknown and the diagnosis is based on fulfillment of several clinical criteria. Treatment is based on the use of a variety of anti-inflammatory or immunosuppressive medications.

The authors present a clinical case of a 29 year-old female patient with serious and recurrent mucocutaneous illness, non-responsive to multiple therapies. The use of alpha-interferon was associated with considerable improvement.

Key-words: Alpha-interferon; Behçet's Disease; Treatment.

INTERFERÃO ALFA NA DOENÇA DE BEHÇET, UM CASO CLÍNICO

Silvia Rodrigues,* Maria José Santos,**
José Canas da Silva***

Introdução

A doença de Behçet foi inicialmente descrita por Hulusi Behçet, dermatologista Turco, em 1937, como um complexo trissintomático caracterizado por ulceração oral recorrente, genital e uveíte.

É uma doença inflamatória crónica, multisistémica, de etiologia desconhecida.

Os indivíduos jovens e do sexo masculino são os mais gravemente afectados^{1,2,3}.

O envolvimento venoso é frequente (25% dos doentes) e pode não ser grave como acontece na tromboflebite superficial. Mesmo na tromboflebite profunda o tromboembolismo pulmonar é raro (devido à aderência do trombo à parede), ao contrário da flebotrombose que ocorre na população geral. O envolvimento gastrointestinal é frequente no Japão. O envolvimento do sistema nervoso central é menos frequente, mas de maior gravidade¹.

Os factores que iniciam e sustentam a inflamação, não foram ainda identificados, contudo admitem-se como causas prováveis a reactividade cruzada entre agentes infecciosos e a mucosa oral, infecções estreptocócicas ou virais que afectam a resposta imunológica, o «stress», as proteínas do choque térmico⁵. O papel da autoimunidade parece não ser fundamental, sendo vários os argumentos a favor da natureza não auto-imune da doença²⁰.

Apesar de estar descrita em todo o mundo a doença de Behçet é mais prevalente no Japão, Médio Oriente e bacia Mediterrânea. Nestas áreas a doença apresenta um curso mais grave, é a principal causa de cegueira devido a uveíte e está

associada ao antigénio HLA B5^{1,2,3}.

O diagnóstico é exclusivamente clínico e atendendo à heterogeneidade do envolvimento de órgãos e sistemas, foram propostos em 1990 pelo «*International Study Group for Behçet's Disease*» os seguintes critérios de diagnóstico 6 (Quadro I).

O tratamento da doença reside essencialmente no controlo da inflamação e trombose. Múltiplos fármacos anti-inflamatórios e imunossuppressores têm sido utilizados, com algum benefício⁴.

Quadro I: Critérios de diagnóstico do «*International Study Group for Behçet's disease*»

Ulçeração oral recorrente	Aftose ou ulceração herpetiforme observada pelo médico ou doente, que recorreu pelo menos 3 vezes num período de 12 meses.
---------------------------	--

Mais 2 de:

Ulçeração genital recorrente	Ulçeração aftosa ou cicatriz, observada pelo médico ou doente.
------------------------------	--

Lesões oculares	Uveíte anterior, uveíte posterior, ou células no vítreo no exame com lampa de fenda; ou vasculite retiniana observada pelo oftalmologista.
-----------------	--

Lesões cutâneas	Eritema nodoso observado pelo médico ou doente, pseudofoliculite ou lesões papulo-pustulares ou nódulos acneiformes observados pelo médico no doente pós-adolescente, na ausência de corticoterapia.
-----------------	--

Teste patergia positivo	Leitura pelo médico às 24-48h.
-------------------------	--------------------------------

* Interna do Internato Complementar de Medicina Interna; Hospital de São Bernardo

** Assistente Hospitalar de Reumatologia; Hospital Garcia de Orta

*** Director do serviço de Reumatologia; Hospital Garcia de Orta

Os autores apresentam o caso clínico de uma doente com 29 anos de idade, com doença de Behçet com 5 anos de evolução de difícil controlo terapêutico.

Caso clínico

Identificação

A.L.S., sexo feminino, 29 anos, raça caucasiana, divorciada, desempregada, natural de Angola e residente em Almada.

Motivo de Internamento

Doença de Behçet agudizada

Doença Actual

Doente aparentemente saudável até Maio de 1996, quando na sequência de lesões cutâneas vesico-pustulares, aftose oral recorrente, úlceras genitais e odinofagia, acompanhada de perda de peso quantificada em 15 kg é admitida noutro hospital onde foi feito o diagnóstico de Doença de Behçet. Iniciou terapêutica com corticosteróides tópicos e colchicina, com melhoria clínica, que suspendeu semanas depois por confirmação de gravidez evolutiva.

Desde então teve vários internamentos nesse hospital por recorrência de lesões muco-cutâneas (ulceração oral e genital, pseudofoliculite e eritema nodoso) e episódio de uveíte, em 1998.

Dos exames complementares realizados na altura salienta-se a positividade para o HLA B51.

Em Setembro de 2000 foi internada no serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta, por reaparecimento das lesões muco-cutâneas, sendo posteriormente seguida em consulta neste hospital. Durante este período efectuou múltiplos esquemas terapêuticos com corticosteróides sistémicos, colchicina, sucralfato, talidomida e ciclosporina, com pouca aderência e fraca resposta terapêutica.

Em Janeiro de 2001 sob terapêutica com colchicina e talidomida recorreu à consulta por aparecimento de lesões de pseudo-foliculite e pustulares da face, tronco e membros, sendo proposto internamento que a doente recusou. Foi admitida pelo serviço

de urgência dois meses depois por agravamento das lesões, com ulcerações extensas dos membros inferiores, odinofagia e artrite das tíbio-társicas.

Dos **antecedentes pessoais** salientam-se amigdalites de repetição durante a infância, tendo sido amigdalectomizada aos 5 anos de idade.

Os **antecedentes familiares** são irrelevantes.

A doente no exame clínico estava ansiosa, normotensa, apirética e eupneica. Apresentava hiperémia conjuntival ligeira, mais acentuada à esquerda. A auscultação cardio-pulmonar e a observação do abdómen eram normais. Identificavam-se várias úlceras da língua, mucosa jugal e orofaringe (Figuras 1 e 2); extensas ulcerações do terço inferior e face posterior das pernas, doloro-



Figura 1. Lesão pustular da face.



Figura 2. Lesão aftosa do bordo lateral esquerdo da língua e múltiplas ulcerações da face em fase de cicatrização.

sas, não pruriginosas, de fundo exsudativo, não purulento; lesões pustulares do tronco, membros superiores e face, pruriginosas; e artrite das tíbio-társicas.

O exame neurológico sumário e oftalmológico eram normais.

A investigação laboratorial inicial revelou leucocitose com neutrofilia (GB: 16.000/mm³, 75% N) e PCR de 11,5 estando os restantes parâmetros laboratoriais dentro da normalidade.

Atendendo à gravidade clínica instituiu-se de início terapêutica antibiótica com ciprofloxacina e, posteriormente, interferão alfa (3 milhões de unidades 3 vezes por semana), penicilina benzatínica (1,2 milhões de unidades em cada 3 semanas) e AINE, mantendo terapêutica com colchicina e sucralfato.

Durante o internamento assistiu-se à regressão das lesões muco-cutâneas, verificando-se, contudo, o aparecimento, ao 9º dia, de cefaleias frontais intensas não pulsáteis, artralguas das pequenas articulações das mãos, com artrite da IF do 1º dedo da mão direita e mialgias, que foram atribuídas à terapêutica com interferão. A doente teve alta clínica ao 21º dia de internamento melhorada e mantendo a terapêutica anteriormente descrita (Figura 3).

Recorre uma semana depois ao serviço de Reumatologia por aparecimento de novas lesões pustulares nos membros, persistência das cefaleias e síndrome depressivo. Durante o internamento revelou ideação suicida, pelo que foi instituída terapêutica com antipsicóticos e iniciou programa de apoio por psicólogo. Efectuou RMN CE que excluiu lesões compatíveis com neuro-behçet. Neste contexto decidiu-se aumentar a dose do interferão para 6 milhões de unidades 3x/semana, objectivando-se melhoria clínica alguns dias depois. A doente teve alta ao fim de 2 semanas em regime de hospital de dia. Ao fim de 3 meses de terapêutica reduziu-se a dose para 3 milhões de unidades.

Actualmente, a doente encontra-se bastante melhorada das lesões muco-cutâneas, embora persistam algumas aftas orais e discreta odinofagia.

Mantém-se sob terapêutica com interferão alfa, na dose atrás mencionada, colchicina, sucralfato e corticosteróide tópico

(Figura 4).

O síndrome depressivo, as dores articulares e, laboratorialmente, o aparecimento posterior de ANA positivo no título de 1/640, foram atribuídos a eventuais efeitos secundários do tratamento com interferão.

Discussão

A história natural da doença de Behçet é a de exacerbações e remissões, embora a sua evolução geralmente tenda para a regressão das manifestações clínicas. Não existe um tratamento definitivo, pelo que o principal fundamento para a uti-



Figura 3. Várias ulcerações dos membros inferiores em fase de regressão.



Figura 4. Face sem lesões cutâneas ao fim de 3 meses com interferão alfa.

lização de agentes imunossupressores reside no controlo e prevenção das complicações mais graves da doença, nomeadamente a cegueira por uveíte, as trombozes dos grandes vasos e a meningoencefalite⁴. Não foram ainda estabelecidos «guidelines» de tratamento da doença, razão pela qual a actuação terapêutica é controversa.

A doença muco-cutânea, caracterizada por aftose oral e/ou genital ligeira, pode, numa primeira abordagem, ser tratada com corticóides tópicos ou intralesionais, soluções orais de tetraciclina, lidocaina e gluconato de clorohexidine tópicos^{2,4}.

A colchicina oral na dose de 0,5 ou 1,5 mg por dia tem sido considerada benéfica para quase todas as manifestações do síndrome de Behçet. A sua utilização baseia-se na inibição potente da quimiotaxia dos leucócitos polimorfonucleares, a qual se encontra extremamente aumentada neste síndrome. A dapsona na dose de 100 a 200 mg/dia, isolada ou juntamente com colchicina, também se tem mostrado eficaz⁴.

Devido aos seus efeitos anti-oxidantes, o sucralfato parece ter um papel preponderante não só na cicatrização da mucosa lesada, mas também na protecção das superfícies mucosas.

Um estudo randomizado e duplamente cego mostrou que a terapêutica com sucralfato diminuiu significativamente a frequência, tempo de cicatrização e dor na úlcera oral e genital, acção esta que persistiu durante o período pós tratamento. Devido ao seu efeito protector contra o desenvolvimento de úlcera e ao seu baixo custo pode ser administrado como profilático⁸.

Nos doentes refractários a outras terapêuticas imunossupressoras, a talidomida (200 mg/dia) surge como uma provável alternativa eficaz. O seu mecanismo de acção reside na modulação da citotoxicidade mediada pelos neutrófilos e complexos imunes circulantes, na redução da actividade inflamatória do TNF-alfa e na inibição da angiogénese^{9,10,11}.

Hamuryudan e outros demonstraram a eficácia da talidomida na ulceração oral e genital e na lesão folicular resistentes a outras terapêuticas. Neste estudo assistiu-se à remissão completa das lesões em 81% dos doentes após um mês de tratamento, embora 80% dos doentes necessitassem de terapêutica de manutenção numa dose inferior para prevenir a recorrência das lesões. A neuropatia periférica sintomática foi o principal efeito secundário observado no estudo, ocorren-

do em 14% dos doentes¹². Salientamos, no entanto, que o principal efeito acessório deste fármaco é a teratogenicidade.

O uso de talidomida no tratamento da vasculite pustular revelou-se também eficaz num outro estudo envolvendo 4 doentes¹¹.

Outros agentes imunossupressores têm sido utilizados na doença muco-cutânea grave e incluem o metotrexato oral (7,5-20mg/semana), a prednisolona em baixa dose, a ciclofosfamida na dosagem de 2-2,5 mg/kg/dia p.o ou 500-1500 mg/semana-mês em bolus i.v e a ciclosporina em doses elevadas (10 mg/Kg/dia)⁴.

Vários ensaios clínicos têm evidenciado algum sucesso da terapêutica com interferão alfa 2 a na doença muco-cutânea grave e recorrente. A sua utilização reside nas propriedades anti-virais, anti-tumorais, anti-proliferativas e imunomoduladoras deste fármaco.

A dosagem utilizada nos vários estudos tem sido a de 3 a 12 milhões de unidades 3 vezes por semana^{13,14,15,16}.

Numa revisão com 144 doentes que receberam interferão alfa em vários regimes verificou-se uma resposta parcial ou completa dentro de 1 a 4 meses de tratamento em 74% dos doentes com lesões muco-cutâneas, ainda que a reactivação da doença após descontinuação do tratamento também esteja descrita⁴.

São múltiplos os efeitos adversos associados ao interferão alfa; apenas salientamos alguns: síndrome gripal, frequentemente acompanhado de mialgia e artralgia, *rash* e alopecia, depressão, cefaleias, tonturas, dor ocular, visão turva, queixas respiratórias, leucopenia, anemia, trombocitopenia, proteinúria, aumento das transaminases, formação de anticorpos neutralizadores do interferão e de factores de autoimunidade associados ao interferão alfa (por exemplo, antinucleares, anti-tiroideus e factor reumatóide).

Outras terapêuticas que têm apresentado resultados favoráveis são a penicilina benzatínica (1,2 milhões de unidades em cada 3 semanas, I.M.), que parece reduzir as crises de agudização da doença e a pentoxifilina (600 mg/d nas primeiras 2 semanas e, posteriormente, 300mg/d), que parece ser eficaz no tratamento da ulceração urogenital ligeira^{4,17}.

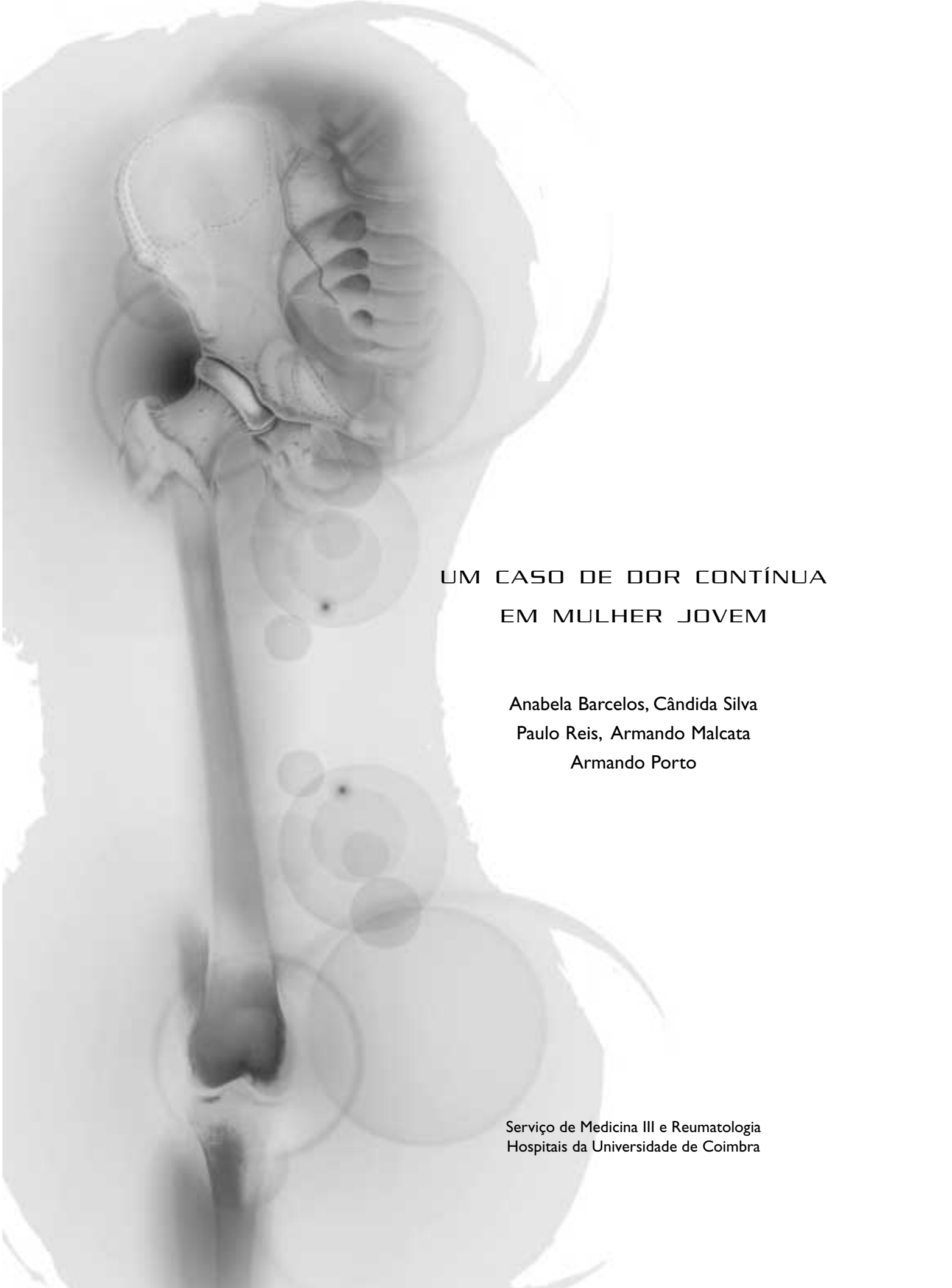
Foi publicado recentemente um caso clínico revelando a eficácia do infliximab, um anticorpo monoclonal dirigido contra o factor de necrose tumoral alfa (TNF- α), na resolução das lesões mu-

co-cutâneas da doença de Behçet. A dose utilizada foi a de 10 mg/kg em duas tomas com um intervalo de um mês¹⁹. Este poderá revelar-se um fármaco promissor no tratamento destes doentes.

A apresentação deste caso clínico documenta, por um lado, a gravidade de lesões muco-cutâneas refractárias a várias terapêuticas com agravamento no decurso da doença, contrariamente ao que está descrito, sem contudo existir outro envolvimento sistémico. Por outro, demonstra a ausência de resposta a vários fármacos imunossuppressores, surgindo o interferon alfa como possível terapêutica de recurso no seu tratamento. Atendendo aos bons resultados recentemente apresentados¹⁹, não devemos esquecer o TNF- α como eventual terapêutica de última linha.

Referências bibliográficas

1. Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. *N Engl J Med* 1999;341:1284-1291.
2. Gbate, J. Jorizzo, L. Behçet's Disease. In Kelley' Textbook of Rheumatology;2001; 6th ed, vol 2.
3. Yazici, H; Yurdakul,; Behçet syndrome.Klippel Rheumatology. 1998; 2nd ed. Vol. 3 . Sect 7. 26: 1-5.
4. West, S.; Ball, G. Behçet's disease. Treatment of the rheumatic diseases. Companion to Kelley's textbook of Rheumatology, 2nd ed. 2001. 490-491.
5. Hasan, A. Fortune, F; Wilson, A. et al. Role of gd T cells in pathogenesis and diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1996; 347: 789-794.
6. International Study Group for Behçet disease. Criteria for diagnosis of Behçet disease. *Lancet* 1990; 335:1078-1080.
7. Ferraz, M.; Walter, S.D.; Heymann, R.; Atra, E. Sensitivity and specificity of different diagnostic criteria for Behçet disease according to the latent class approach. *British J Rheum.*1995;34:932-935.
8. Erkan Aipsoy, MD; Hanife Er, MD; Cicek Durusoy, MD; Ertan Yilmaz, MD. The Use of Sucralfate Suspension in the Treatment of Oral and Genital Ulceration of Behçet Disease. *Arch Dermatol.* 1999; 135: 529-532.
9. Gardner-Medwin, JM, Smith, NJ, Powell, RJ. Clinical experience with thalidomide in the management of severe oral and genital ulceration in conditions such as Behcet's disease: Use of neurophysiological studies to detect thalidomide neuropathy. *Ann Rheum Dis* 1994; 53:828.
10. Calabrese L; Fleischer B. Thalidomide: current and potential clinical applications. *Am J Med.* 2000 Apr, 108:6, 487-495 (Abstract).
11. Jorizzo JL; Schmalstieg FC; Solomon AR Jr; Cavallo T et al. Thalidomide effects in Behçet's syndrome and pustular vasculitis. *Arch Intern Med*, 1986 May, 146:5, 878-881.
12. Hamuryudan, V; Mat, C; Saip, S. et al. Thalidomide in the Treatment of the Mucocutaneous Lesions of the Behçet Syndrome. *Ann Int Med*, 15 March 1998. 128:443-450.
13. Alpsoy, E, Yilmaz, E, Basaran, E. Interferon therapy for Behcet's disease. *J Am Acad Dermatol* 1994; 31:617. (Abstract).
14. O' Duffy, JD, Calamia, K; Cohen, S et al. Interferon alfa treatment of Behçet disease . *J Rheumatol.*1998;25: 1938.
15. Azizlerli G; Sarica R; Kose A; Ovul C; Kavala M; Kaya-bali M; Erkan F; Kural Z . Interferon alfa-2a in the treatment of Behçet's disease. *Dermatology*, 1996, 192:3, 239-241 (Abstract).
16. Hamuryudan, V, Moral, F, Yurdakul, S, et al. Systemic interferon alpha-2b treatment in Behcet's syndrome. *J Rheumatol* 1994; 21:1098.
17. Demiroglu H; Ozcebe Ol; Barista I; Dundar S; Eldem B. Interferon alfa-2b, colchicine, and benzathine penicillin versus colchicine and benzathine penicillin in Behçet's disease: a randomised trial. *Lancet*, 2000 Feb, 355:9204, 605-609 .
18. Yazici H; Fresko I; Hamuryudan V; Mat C; Melikoglu M; Ozyazgan Y; Tuzun Y; Yurdakul S. Behcet's syndrome. The Cerrahpasa experience. Members of the Behçet's Syndrome Research Centre. *Adv Exp Med Biol*, 1999, 455; 135-140.
19. Goossens, PH; Verburg, RJ; Breedveld. Remission of Behçet's syndrome with tumor necrosis factor a blocking therapy. *Ann Rheum Dis.* 2001;60:637.
20. Yazaci, Hasan. The place of Behçet's Syndrome among the Autoimmune Diseases. *Intern. Ver. Immunol.*1997. Vol 14,pp1-10.



UM CASO DE DOR CONTÍNUA EM MULHER JOVEM

Anabela Barcelos, Cândida Silva
Paulo Reis, Armando Malcata
Armando Porto

Serviço de Medicina III e Reumatologia
Hospitais da Universidade de Coimbra

UM CASO DE DOR CONTÍNUA EM MULHER JOVEM

Anabela Barcelos,* Cândida Silva,* Paulo Reis,**
Armando Malcata,** Armando Porto****

Doente de 33 anos de idade, sexo feminino, que recorreu à consulta de Reumatologia por apresentar, desde há um ano, dor intermitente no 1/3 distal da perna esquerda, inicialmente de ritmo mecânico e que, nos últimos meses, se tornou persistente. A terapêutica com anti-inflamatórios não esteróides não determinou qualquer benefício.

O exame objectivo e reumatológico não apresentava alterações.

A avaliação radiológica revelou no 1/3 distal do perónio uma formação óssea com $3,5 \times 1,5$ cm de diâmetro, sem invasão da cortical, mas com erosão da mesma no perónio e tibia (Figura 1).

O Cintigrama osteoarticular revelou hiperfixação no 1/3 distal do perónio, sendo o restante exame normal.

Foi realizado estudo complementar por TAC da perna esquerda, que sugeriu o diagnóstico de osteocondroma (Figura 2).

Os Osteocondromas são os tumores ósseos benignos mais frequentes, correspondendo a 20% de todos os tumores primários e a 40% dos benignos¹.

As localizações mais comuns são os ossos longos (úmero, fémur e tibia), podendo ocorrer, menos frequentemente, noutras localizações (ilíaco, omoplata, falanges das mãos e pés e na coluna em cerca de 3% dos casos)^{1,2}.

No caso de Osteocondromas múltiplos, as alterações de crescimento resultantes do encurtamento ou deformação dos ossos envolvidos são



Figura 1

frequentemente observadas.

Os Osteocondromas são ocasionalmente diagnosticados através de uma radiografia de rotina ou na sequência de investigação de uma dor localizada e persistente.

A transformação maligna é rara nos Osteocondromas solitários, sendo referida em menos de 1% na maioria das séries^{1,2}. O risco de transformação sarcomatosa é mais elevado nos casos de Osteocondromas múltiplos. A percentagem varia entre

* Interna do Complementar de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia, HUC.

** Assistente de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia, HUC.

*** Assistente Graduado de Reumatologia, Serviço de Medicina III e Reumatologia, HUC.

**** Director do Serviço de Medicina III e Reumatologia, HUC.
Professor Catedrático da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.



Figura 2



Figura 3

11 e 20 % nestes tumores¹⁻⁴.

Apesar do seu carácter benigno, o tratamento cirúrgico tem indicação quando existem sintomas atribuíveis à lesão, especialmente dor ; quando ocorre aumento significativo das dimensões ou quando surge compressão nervosa^{3,4}.

Referências bibliográficas

1. Klippel JH, Dieppe P. Rheumatology. Mosby, 2000.
2. Maddison PJ, Isenberg DA, Woo P, Glass DN. Oxford Textbook of Rheumatology. Oxford: Oxford University Press, 1998.
3. Watt I. The British Editorial Society of Bone and Joint Surgery, 1985, vol.67-B(4) 520-529.
4. Simon MA, Finn HA. The Journal of Bone and Joint Surgery, 1993 April, vol.75-A (4) 622-631.

■ XI Congresso Português de Reumatologia

Local e Data: Lisboa, Pavilhão Atlântico, 20 a 23 de Março de 2002

Informações: Sociedade Portuguesa de Reumatologia

Rua D. Estefânia, 177 – 1ºD, 1000-154 Lisboa

Tel: 213 534 395 **Fax:** 213 159 780 **e-mail:** info@spreumatologia.pt

■ Iº Torneio Reumatológico de Coimbra: Os Porquês da Razão. (Reunião destinada a internos de Reumatologia)

Local e Data: Coimbra, 20 e 21 de Abril de 2002

Informações: Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, 3000-075 Coimbra

Tel: 239 400 439 **Fax:** 239 400491 **e-mail:** reuma@huc.min-saude.pt

■ VII Jornadas Temáticas de Reumatologia.

Local e Data: Lisboa, 30 e 31 de Maio de 2002

Informações: Unidade de Reumatologia. Hospital Militar Principal, Praça da Estrela. 1200-667 Lisboa

Tel: 213 947 698

■ XXIII Curso de Reumatologia

Local e Data: Coimbra, 18 e 19 de Outubro de 2002

Informações: Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, 3000-075 Coimbra

Tel: 239 400 439 **Fax:** 239 400 491 **e-mail:** reuma@huc.min-saude.pt

Nota do Editor: A Acta Reumatológica Portuguesa solicita e agradece informação atempada de eventos nacionais de potencial interesse para os nossos leitores.

■ **3rd International Congress on Autoimmunity**

Local e Data: Geneve, Suíça, 20 a 24 de Fevereiro de 2002

Informações: Prof. Yehuda Shoenfeld

C/o Kenes International, PO Box 50006, Tel Aviv 61500. Israel

Fax: 00 972 3 5172484 **e-mail:** autoim02@kenes.com

■ **22nd European Workshop for Rheumatology Research**

Local e Data: Leiden, Holanda, 28 Fevereiro a 3 de Março de 2002

Informações: Boerhave Congress Office

PO Box 52084, 2301 CB Leiden, The Netherlands

Fax: 00 31 715275262 **e-mail:** m.j.baan@lumc.nl

■ **XIX British Society for Rheumatology, Annual General Assembly**

Local e Data: Brighton, Reino Unido, 23 a 26 de Abril de 2002

Informações: Julia Kermode

British Society for Rheumatology, 41 Eagle Street. London WC1R 4TL

Fax: 00 44 20 7242 3277 **e-mail:** julia@rheumatology.org.uk

■ **3º Congresso do Colégio Ibero-Americano de Reumatologia**

Local e Data: Lisboa, 7 a 9 de Maio de 2002

Informações: AdMedic

Calçada de Arroios, 16-C, Sala 3. 1000-027 Lisboa

Fax: 21 8429719 **e-mail:** admedic@mail.telepac.pt

■ **International Congress New Trends in Osteoarthritis**

Local e Data: Milão, Itália, 9 a 11 de Maio de 2002

Informações: O.I.C. S.r.l.

Via Fatebenefratelli, 19. 20121 Milan, Itália

Fax: 00 30 02 6571270 **e-mail:** osteoarthritis@oic.it

■ **IOF – World Congress of Osteoporosis**

Local e Data: Lisboa, 10 a 14 de Maio de 2002

Informações: International Osteoporosis Foundation

71, Cours Albert Thomas. 69447 Lyon, France

Fax: 00.33. 47. 2369052 *Ou* SPODOM **Fax:** 217786594

■ **5th European Conference on Systemic Lupus Erythematosus**

Local e Data: Atenas, Grécia, 26 a 30 de Maio de 2002

Informações: Amphitriton. Congress Organization Bureau 7, Sygrou Avenue. 11743 Athens. Greece.

e-mail: congress@amphitriton.gr

■ **Annual European Congress of Rheumatology**

Local e Data: Stockholm, Suécia, 12 a 15 de Junho de 2002

Informações: MCI Congress.

Rue de Lyon, 15. CH-1211 Geneva 13. Suisse

Fax: 00 41 2 23399621 **e-mail:** eular@mci-group.com

■ **10th International Conference on Behcet's Disease**

Local e Data: Berlin, Alemanha, 27 a 29 de Junho de 2002

Informações: Department of Rheumatology

University Medical Center Benjamin Franklin

The Free University of Berlin. Fabbeckstrasse 60-62. 14195 Berlin. Germany.

Fax: 00 49 30 84456908 **e-mail:** zubeber@zedat.fu-berlin.de

■ **ASBMR 2002.**

Local e Data: San António, Texas, EUA, 20 a 24 de Setembro de 2002

Informações: ASBMR.

Suite 300.1200, 19th Street NW, Washington DC 20036. USA

Fax: 00 1 202 2234579 **e-mail:** asbmr@dc.sba.com

■ **7th EULAR Postgraduate Course in Rheumatology.**

Local e Data: Budapest, Hungria, 22 a 27 de Setembro de 2002

Informações: Eular Secretariat

Witikonstrasse 15. CH-8032 Zurich

Fax: 00 41 1 3839810 **e-mail:** fred.wyss@eular.org ou jdasilva@ci.uc.pt

■ **66th ACR Annual Scientific Meeting**

Local e Data: New Orleans, Louisiana, EUA, 25 a 29 de Outubro de 2002

Informações: American College of Rheumatology

1800 Century Place, Suite 250

Atlanta, GA 30345-4300. USA

Fax: 00 1 404 6331870 **e-mail:** ctodd-moffat@compuserve.com

A *Acta Reumatológica Portuguesa* publica artigos originais sobre todos os temas da Reumatologia ou com ela relacionados. São também publicados artigos de revisão ou actualização, casos clínicos, cartas ao editor e outros que se incluam na estrutura editorial da revista (notícias de reuniões de sociedades científicas, por ex.).

Os artigos podem ser redigidos em português ou inglês.

As opiniões expressas são da exclusiva responsabilidade dos autores. Os artigos publicados ficarão propriedade da revista, não podendo ser reproduzidos, no todo ou em parte, sem autorização dos editores.

A aceitação dos originais enviados para publicação é sempre condicionada a avaliação pelos consultores editoriais. Nesta avaliação os artigos poderão ser:

- aceites sem alterações;
- aceites após modificações propostas pelos consultores;
- recusados.

Em todos os casos os pareceres dos consultores serão integralmente comunicados aos autores.

Instruções aos Autores

Todos os manuscritos que não estejam em conformidade com as instruções que se seguem podem ser enviados para modificações antes de serem revisados pelos consultores.

Todos os trabalhos devem ser enviados para:

Editor Acta Reumatológica Portuguesa

(para o biênio 2001-2002):

Serviço de Reumatologia Hospitais da Universidade de Coimbra 3000-075 Coimbra

ou para a morada permanente:

R. D. Estefânia, 177 - 1º D. - 1000-154 Lisboa

Os manuscritos devem ser acompanhados de declaração de originalidade e de cedência dos direitos de propriedade do artigo, assinada por todos os autores, conforme minuta publicada em anexo.

O texto deve ser impresso em folhas A-4, a dois espaços, com tipo 12 e com margens não inferiores a 2,5 cm. Todas as páginas devem ser numeradas. **Os manuscritos devem ser enviados em triplicado, bem como os quadros a as figuras, acompanhados**

de uma versão em disquete (Word for Windows).

O manuscrito deve ser organizado da seguinte forma:

Página 1

Título; nome dos autores; categoria profissional; serviços ou organismos onde os autores exerçam a sua actividade e onde o trabalho foi executado; subsídios ou bolsas que contribuíram para a realização do trabalho; morada e contactos do autor responsável pela correspondência e contactos com os editores; título breve para rodapé.

Página 2

- Título (sem autores)
- Resumo

Resumo em português e inglês, que para os artigos originais deve ser estruturado da seguinte forma: Objectivos, Material e Métodos, Resultados, Conclusões. O resumo dos artigos originais não deve exceder as 250 palavras e o dos casos clínicos as 150 palavras.

- Palavras-chave

Um máximo de 5 palavras-chave que devem ser apresentadas imediatamente a seguir ao resumo.

Página 3 e seguintes

O texto dos artigos originais deve ser apresentado com os seguintes subtítulos: Introdução, Objectivos, Material e Métodos, Resultados, Discussão, Conclusões, Agradecimentos, Bibliografia.

Em se tratando de casos clínicos, os subtítulos serão: Introdução, Caso clínico, Discussão, Bibliografia.

A partir da segunda página, inclusive, todas as páginas devem ter em rodapé o título breve indicado na página título.

O manuscrito não deve ultrapassar as 20 páginas para os artigos originais e revisões e as 6 páginas para os casos clínicos.

Referências: As referências devem ser classificadas e numeradas por ordem de entrada no texto. As abreviaturas usadas na nomeação das revistas devem ser as utilizadas pelo *Index Medicus*.

Nas referências com 6 ou menos autores todos devem ser nomeados. Nas referências com 7 ou mais autores devem ser nomeados os 3 primeiros seguidos de *et al.*

Seguem-se alguns **exemplos** de como devem constar os vários tipos de referências:

– *Revista*

Nome(s) e iniciais do(s) autor(es). Título do artigo.

Nome da revista Ano; Volume: Páginas.

Ex.: Hill J, Bird HA, Hopkins R, Lawton C, Wright V. Survey of satisfaction with care in a rheumatology outpatient clinic. *Ann Rheum Dis* 1992; 51:195-197.

– *Capítulo de livro*

Nome(s) e iniciais do(s) autor(es) do capítulo. Título do capítulo. In: Nome(s) e iniciais do(s) editor(es) médico(s). Título do livro. Cidade: Nome da casa editora, ano de publicação: primeira a última página do capítulo.

Ex.: Stewart AF. Hypercalcemia resulting from medications. In: Favus MJ, ed. *Primer on the Metabolic Bone Diseases and Disorder of Mineral Metabolism*. New York: Raven Press, 1993: 177-178.

– *Livro*

Nome(s) e iniciais do(s) autor(es). Título do livro. Cidade: Nome da casa editora, ano de publicação: página(s).

Ex.: Lorig K. Patient Education. A practical approach. St. Louis: Mosby-Year Book;1992: 51.

As referências a trabalhos ainda não publicados, comunicações em reuniões, não publicadas em livros de resumos, ou comunicações pessoais devem ser citadas no texto e não como referências formais.

A exactidão e o rigor das referências são da responsabilidade do autor.

Quadros: Os quadros a inserir devem ser assinados no texto em numeração romana. Cada quadro deverá ser apresentado em folha separada, dactilografado a 2 espaços. Na parte superior devem apresentar um título sucinto mas informativo, de modo a poder ser compreendido sem recurso ao texto. Na parte inferior do quadro deve constar a explicação das abreviaturas utilizadas. Nos quadros devem ser evitados os traços verticais e os traços horizontais devem servir apenas como separadores de títulos e subtítulos.

Figuras: As figuras a inserir devem ser assinaladas no texto em numeração árabe. As legendas das figuras devem ser dactilografadas a dois espaços numa folha separada, depois da bibliografia. Devem ser enviados três originais das figuras, que deverão apresentar uma boa qualidade de desenho ou serem feitas em impressora de alta resolução. As fotografias devem ser em papel brilhante, bem contrastado, com as dimensões 10x15 cm. Todas as figuras devem apresentar no verso uma etiqueta autocolante com o número da figura, o nome do 1.º autor, o título breve do artigo e a indicação da parte superior da figura.

O total de quadros e figuras não deve ultrapassar os 8 para os artigos originais e os 4 para os casos clínicos. As figuras coloridas ou os quadros e figuras em excesso poderão ser aceites para publicação, mas a expensas dos autores.

Modificações e revisões: No caso da aceitação do artigo ser condicionada a modificações, estas deve-

ão ser feitas pelos autores no prazo de quinze dias.

As provas tipográficas serão, sempre que possível, enviadas aos autores contendo a indicação do prazo para revisão consoante as necessidades editoriais da revista.

Editoriais: A maioria dos editoriais será solicitada pelo Editor. Os editoriais serão comentários sobre tópicos actuais ou sobre artigos publicados na revista. O texto dos editoriais não deve exceder as 1200 palavras, um máximo de 15 referências e não deve conter quadros ou figuras.

Artigos de revisão: Estes artigos serão habitualmente encomendados pelo Editor. No entanto, os autores interessados em apresentar um artigo de revisão podem contactar com o Editor para discussão dos tópicos a apresentar.

Cartas ao Editor: As cartas ao editor devem constituir um comentário crítico a um artigo da revista ou uma pequena nota sobre um tema ou caso clínico. Não devem exceder as 600 palavras, uma figura ou quadro, e um máximo de 10 referências bibliográficas.

Separatas: O primeiro autor de cada artigo receberá 10 cópias da revista respectiva. Caso desejem separatas os autores podem solicitá-las, a suas expensas, aquando da revisão tipográfica.

Minuta da carta a enviar ao Editor

Enviar este documento com o manuscrito para:

Editor

Acta Reumatológica Portuguesa

O(s) autor(es) certifica(m) que o manuscrito intitulado: _____

é original, que todas as afirmações apresentadas como factos são baseados na investigação do(s) autor(es), que o manuscrito, quer em parte quer no todo, não infringe nenhum *copyright* e não viola nenhum direito da privacidade, que não foi publicado em parte ou no todo e que não foi submetido para publicação, no todo ou em parte, noutra revista, e que os autores têm o direito ao *copyright*.

Todos os autores declaram ainda que participaram no trabalho, se responsabilizam por ele e que não existe, da parte de qualquer dos autores conflito de interesses nas afirmações proferidas no trabalho.

Os autores, ao submeterem o trabalho para publicação, transferem para a Acta Reumatológica Portuguesa todos os direitos a interesses do *copyright* do artigo.

Todos os autores devem assinar

Data: _____

Nome (maiúsculas): _____

Assinatura: _____

Acta Reumatológica Portuguesa publishes original articles, reviews and case reports on all subjects related to Rheumatology.

The articles can be written in portuguese or in english.

Written opinions are of the exclusive responsibility of the author. Published articles will remain property of the journal and cannot be reproduced, as a whole or as a part, without the authorization of the editor.

The acceptance of articles is subjected to the evaluation of the editorial board. Articles may be:

- a) accepted without changes;
- b) accepted after modifications suggested by the board;
- c) refused.

Manuscripts not in accordance with the instructions may be sent for modification before review by the editorial board.

All manuscripts must be sent to:

Editor
Acta Reumatológica Portuguesa

(for 2001-2002):

Serviço de Reumatologia
Hospitais da Universidade de Coimbra
3000-075 Coimbra – Portugal.

or to the permanent address:

R. D. Estefânia, 177 -1° D
1000-154 Lisboa - Portugal.

Manuscripts must be accompanied by a submittal letter, signed by all authors, stating the name of the article, that it is an original work, that the authors held the copyright of the manuscript, that it does not represent any conflict of interest, and that they transfer the copyright to the journal (see form below).

Text should be typed double-spaced on only one side of A4 size paper sheets, type 12, with 1-inch margins. All pages must be sequentially numbered. **Manuscripts, tables and figures must be submitted in triplicate, and accompanied by a digital file in diskette (Word for Windows).**

Manuscripts should be organized as explained below:

Page 1

Title; authors's names and degrees; institutions

represented; source of grants support; address and telephone number of the author responsible for communications with the editor and reprints; sort title for footnote.

Page 2

- a) Title (without authors)
- b) Abstract

Abstract in portuguese and in english structured as follows for the original articles: Objectives; Patients and Methods; Results; Conclusions. The abstract should not exceed 250 words for original articles and 150 words for case reports.

- c) Keywords

A maximum of 5 keywords should be presented after the abstract.

Page 3 and following pages

The text of original papers should be presented with the following subtitles: Introduction, Objectives, Patients and Methods, Results, Conclusions, Acknowledgements, References. Subtitles for case reports should be: Introduction, Case report, Discussion, References.

From the second page on, all pages should have a short title on footnote.

Manuscripts should not exceed 20 pages for original articles and reviews and 6 pages for case reports.

References: References should be cited by the numerical system and listed, in the order cited in the text. Journal titles are abbreviated in accordance with the style of Index Medicus.

List all authors when 6 or less; when 7 or more list only first 3 and add "et al".

References of unpublished work, presentations or personal observations should be inserted in the text (in parenthesis).

Authors are responsible for the accuracy of the references.

Examples:

– Journal article

Name(s) and initials of author(s). Article title. Journal name Year; Volume or number: Page(s).

Ex: Hill J, Bird HA, Hopkins R, Lawton C, Wright V. Survey of satisfaction with care in a rheumatology outpatient clinic: *Ann Rheum Dis* 1992; 51: 195-197.

– Chapter in Book

Name(s) and initials of author(s) of chapter. Chapter title. In: Name(s) and initials of editor(s).

Book title. City: Name of publisher, year of publication: pages.

Ex: Stewart AF. Hypercalcemia resulting from medications. In: Favus MD, ed Primer on the Metabolic Bone Diseases and Disorders of Mineral Metabolism. New York: Raven Press, 1991: 177-178.

– *Book*

Name(s) and initials of author(s). Book title. City: Name of publisher, year of publication: page(s).

Ex: Lorig K. Patient Education. A practical approach. St Louis: Mosby-Year Book, 1992: 51.

Tables: Tables should be cited in the text with Roman numerals. Each table should be double typed on a separate sheet, have a title and contain no vertical rulers. Horizontal lines should be used only as separators between titles and subtitles. Explain all abbreviations at the bottom.

Figures: Cite each figure in the text in consecutive order using Arabic numerals. Legends should be listed on a separate sheet, double typed. Send three copies of each figure. Figures should be professional drawn and photographed. Photographs should be 10x15 cm and on the back should be labelled with the number, article title, first author name, and have top indicated.

The total of figures should not exceed 8 for original articles and 4 for case reports. Coloured illustrations or excess figures may be published with costs charged to the author.

Modifications and proofreading: Articles accepted subject to modifications, will be sent to authors that will have 15 days to modify them according to suggestions. Contributors will receive page proofs and are asked to proofread them for printers' errors.

Editorials: Editorials will be requested by the editor and will be comments on important issues or on articles published in the journal. Editorials should not exceed 1200 words, with a maximum of 15 references and no tables or figures.

Review articles: Review articles will be commissioned by the editor. However, authors interested in presenting a review article are welcomed to contact the editor.

Letters: Letters to the editor must be a comment on a journal article or a short clinical study or case report. It cannot exceed 600 words, a maximum of 10 references and a table or figure.

Offprints: Authors will be sent 10 copies of the Journal issue. Offprints may be charged to the authors upon request during the proofreading.

Letter draft:

Send with manuscript to The Editor:

The authors certify that the manuscript entitled _____ is original, all data are based on their own research and that the manuscript does not violate copyright or privacy regulations. They further state that the manuscript hasn't been partly or totally published or submitted to publication elsewhere. The authors declare that they hold total copyright for this paper and that they assume collective responsibility for its contents and also that any conflict of interest is acknowledged. And submitting this paper, the authors transfer copyrights interests to Acta Reumatológica Portuguesa.

All authors must sign.

Name (capitals): _____

Date: _____

Signature: _____