



ACTA
REUMATOLÓGICA
PORTUGUESA

Publicação Trimestral • ISSN: 0303-464X • 7,00 €

Vol 29 • Nº2
Abril/Junho 2004

Medfarma
edições

ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA

CONSELHO EDITORIAL

Editor Chefe (Chief Editor)

Paulo Clemente Coelho

Editores Associados (Associated Editors)

Herberto Jesus	Margarida Mateus
Lucia Costa	M ^a José Parreira
Luís Maurício	Carlos Rosa
Paulo Reis	Anabela Cardoso

CONSELHO EDITORIAL INTERNACIONAL

Graciela Alarcon (E.U.A.)	Alfonse Masi (E.U.A.)
Donato Alarcón-Segovia (México)	Daniel McCarthy (E.U.A.)
Johannes Bijlsma (Holanda)	Oswaldo Messina (Argentina)
Jaime C. Branco (Portugal)	Eliseo Pascual (Espanha)
Gerd Burmester (Alemanha)	Michele Petri (E.U.A.)
Ian Chikanza (Reino Unido)	Mário Viana de Queiroz (Portugal)
Maurizio Cutolo (Itália)	Michel Revel (França)
J. Dequeker (Bélgica)	Piet Van Riel (Holanda)
Maxime Dougados (França)	Laurence Rubin (Canadá)
Marcos Bosi Ferraz (Brasil)	Ralph Schumacher (E.U.A.)
Dafna Gladman (E.U.A.)	Joseph Smolen (Áustria)
Juan Gomez-Reino (Espanha)	Tim Spector (Reino Unido)
Gabriel Herrero-Beaumont (Espanha)	Rainer H. Straub (Alemanha)
Maria Odete Hilário (Brasil)	Auli Toivanen (Finlândia)
David Isenberg (Reino Unido)	António Lopes Vaz (Portugal)
Joachim Kalden (Alemanha)	António Carlos Ximenes (Brasil)
Thore Kvien (Noruega)	Hasan Yazici (Turquia)
Rashid Luqmani (Reino Unido)	

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
Alameda António Sérgio 22, 4º B
Edif. Amadeo de Souza-Cardoso
1495-132 Algés

Redacção

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

Registo

Inscrita no I.C.S. com o n.º 101.897

Depósito Legal: 86.955/95

ISSN: 0303-464X

Tiragem: 7.500 exemplares

Preço: 7 €

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	Prof. Jaime da Cunha Branco	Tesoureiro		Dr.ª Maria José Santos
Vice-Presidente	Prof. José António P. Silva	Vogal Região	Sul	Dr.ª Manuela Costa
Vice-Presidente	Dr. Augusto Faustino		Centro	Dr. Luís Sousa Inês
Sec. Geral	Dr.ª Helena Canhão		Norte	Prof. F. Simões Ventura
Sec. Adjunto	Dr. Paulo Coelho		Ilhas	Dr. Herberto Jesus

MESA DA ASSEMBLEIA GERAL

Presidente	Dr. A. Aroso Dias
Secretário	Dr. Adriano Moreira Neto
Vogal	Dr.ª Anabela Cardoso Pinto Silva

CONSELHO FISCAL

Presidente	Dr.ª Maria Eugénia Simões
Relator	Dr.ª Carmo Afonso
Vogal	Dr. Luís Maurício

PRESIDENTE ELEITO

Prof. Domingos Araújo

CONSELHO CIENTÍFICO

ANATOMIA PATOLÓGICA	Prof.ª Odete Almeida	MEDICINA INTERNA	Dr. Álvaro Carvalho
BIOQUÍMICA	Prof. J. Martins Silva	MEDICINA TRABALHO	Prof. António Sousa Uva
CARDIOLOGIA	Prof. J. Martins Correia	NEFROLOGIA	Prof. José Barbas
DERMATOLOGIA	Prof. Guerra Rodrigo	NEUROCIRURGIA	Prof. António Trindade
ENDOCRINOLOGIA	Prof. A. Galvão Teles	NEUROLOGIA	Prof.ª Teresa Paiva
FISIOPATOLOGIA	Prof. António Bentes	OFTALMOLOGIA	Prof. Castanheira Diniz
GASTROENTEROLOGIA	Prof. Guilherme Peixe	ORTOPEDIA	Prof. J. Salis Amaral
GINECOL/OBSTETRÍCIA	Prof. Martinez Oliveira	PATOLOGIA CLÍNICA	Prof. J. Germano Sousa
HEMATOLOGIA	Prof. António Parreira	PEDIATRIA	Dr.ª Maria José Vieira
IMUNOLOGIA	Prof. António Coutinho	PNEUMOLOGIA	Prof. Carlos Robalo Cordeiro
INFECCIOLOGIA	Prof.ª Emília Valadas	PSIQUIATRIA	Prof. Manuel Quartilho
MEDICINA FAMILIAR	Prof. Luís Rebelo	RADIOLOGIA	Dr. Tiago Saldanha
REABILITAÇÃO	Prof. J. Páscoa Pinheiro	REUMATOLOGIA	Prof. M. Viana de Queiroz

SUMÁRIO / CONTENTS

EDITORIAL

- A investigação na reumatologia portuguesa: um pouco mais de sonho e ambição** 85
Research in portuguese rheumatology: enhancing dreams and ambition
José António Silva

ARTIGOS ORIGINAIS / ORIGINAL PAPERS

- Agentes biológicos no tratamento de doentes com artrite reumatóide refractária: melhor controlo da doença?** 89

Resistent rheumatoid arthritid treatment with biologic agents: a better disease control?

Margarida Cruz, Margarida Mateus, João Eurico Fonseca, Jaime C. Branco

Os autores avaliaram os internamentos na Unidade de Reumatologia, entre 1999 e o final do 1º semestre de 2003, de doentes com Artrite Reumatóide, procurando verificar se houve diminuição dos mesmos ou alteração nos motivos de internamento, desde o início da medicação com etanercept e infliximab.

- Envolvimento valvular cardíaco em doentes com lúpus eritematoso sistémico. Correlação com presença de anticorpos anticardiopina** 97

Valvular heart involvement in systemic lupus erythematosus patients. Correlation with the presence of anticardiolipin antibodies

Cordeiro A, Santos MJ, Febra C, Cordeiro P, Godinho F, Cotrim C, Canas da Silva J

Foram avaliados 28 doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico no sentido de avaliar eventuais lesões valvulares cardíacas e correlacioná-las com a actividade inflamatória da doença, factores de risco cardiovasculares e com a presença de anticorpos anticardiopina.

- Osteoporose induzida pelos glicocorticóides: conhecimento e estratégias preventivas nos doentes com lúpus** 105

Glucocorticoid-induced osteoporosis: knowledge and preventive strategies in patients with systemic lupus erythematosus

Fátima Godinho, Maria José Parreira Santos, José Canas da Silva

Através de um estudo um inquérito a 1000 doentes inscritos na Associação de Doentes com Lúpus foram avaliadas as medidas preventivas/terapêuticas para a Osteoporose em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico e sob Corticoterapia e as atitudes das diferentes especialidades médicas responsáveis pelo seguimento destes doentes.

SUMÁRIO / CONTENTS

OPINIÃO DE PERITO / EXPERT'S OPINION

Fibromialgia: consenso e controvérsia 115

Fibromialgia: consensus and controversy

Manuel João R. Quartilho

O autor faz uma revisão crítica acerca de algumas das mais recentes polémicas envolvendo a caracterização e abordagem da Fibromialgia, sublinhando alguns dados relevantes da investigação biológica, psicológica e social desta doença.

CASOS CLÍNICOS / CLINICAL CASES

Um caso de «nariz em sela» 129

A case of saddle nose deformity

Margarida Cruz, Paula Araújo, Jaime C. Branco

Os autores apresentam o caso clínico e imagens de uma doente de 22 anos com uma deformação do nariz em sela de aparecimento recente e discutem o diagnóstico e as manifestações clínicas possíveis numa policondrite recidivante.

AGENDA NACIONAL / NATIONAL AGENDA 135

AGENDA INTERNACIONAL / INTERNATIONAL AGENDA 137

NORMAS DE PUBLICAÇÃO / INSTRUCTIONS TO AUTHORS 139

A INVESTIGAÇÃO NA REUMATOLOGIA PORTUGUESA: UM POUCO MAIS DE SONHO E AMBIÇÃO

José António Pereira da Silva*

A Reumatologia Portuguesa fez enormes progressos científicos nos últimos anos, como atestam o número e qualidade dos trabalhos apresentados nos Congressos Nacionais e Europeus ao longo da última década.

A participação portuguesa no Congresso EULAR realizado em Lisboa em Junho de 2003 e a qualidade dos estudos apresentados ao recente Congresso Português de Reumatologia dão a todos os reumatologistas portugueses razões de orgulho e satisfação com a dinâmica da sua especialidade.

Julgo estarem reunidas as condições para que nos lancemos a desafios mais ambiciosos, procurando um lugar mais cimeiro na cena científica internacional baseado em contributos inovadores e de elevada qualidade metodológica.

Abordo alguns aspectos que considero importantes para conseguir esse objectivo:

Apostar em estudos prospectivos.

Felizmente está praticamente ultrapassado na reumatologia portuguesa um tipo de trabalho que parecia especialmente ao gosto nacional: revisões a propósito de um caso clínico. Temos assistido mais frequentemente a boas revisões de casuística e a um número crescente, mas ainda tímido, de estudos prospectivos. Há que reforçar este último tipo pela simples razão de que é difícil responder a alguma pergunta verdadeiramente relevante para outros, com revisões de casuística e seguramente impossível dar contributos inovadores com base em dados que adquirimos baseados no conhecimento que já tínhamos no passado.

Os estudos prospectivos, e se possível controlados, randomizados e ocultos, no caso de intervenções terapêuticas, constituem, justificadamente, um padrão actual de qualidade sem o qual não poderemos esperar ir além das nossas próprias fronteiras.

*Director Científico.

Sociedade Portuguesa de Reumatologia.

Definir primeiros as perguntas e hipóteses.

Qualquer que seja o tipo de estudo é fundamental que o seu desenho assente num objectivo claro: dar resposta a uma pergunta (i.e. hipótese) formulada previamente. Se o próprio autor não tiver *a priori* uma pergunta relevante, sem resposta satisfatória na informação disponível, deverá, antes de mais, questionar-se sobre o interesse do trabalho. O objectivo não deverá, em caso algum, limitar-se ao contributo que dá ao *curriculum* do seu autor. Trabalhos destes não têm já audiência fora de portas e espero que em breve deixem também de a ter entre nós. O objectivo do trabalho tem que residir em dar um contributo, em abrir novas perspectivas ou em consolidar perspectivas ainda inseguras.

Só com base numa definição clara e prospectiva do objectivo, isto é, na pergunta que queremos resolver ou na hipótese que queremos testar, será possível desenhar uma metodologia adequada, cujos resultados possam aspirar a ser relevantes e tão conclusivos quanto possível.

Procurar originalidade.

Um trabalho que aborda um problema já analisado por estudos de maiores dimensões, usando metodologia sobreponível, é inútil – para todos os fins, excepto talvez para o treino das pessoas envolvidas e para o seu *curriculum* (enquanto trabalhos deste tipo forem valorizados para fins curriculares). A dimensão do nosso país e dos nossos recursos torna altamente improvável que possamos competir em dimensão ou qualidade com os grandes grupos internacionais de investigação nas áreas clínicas e científicas mais versadas. Um trabalho pequeno nada acrescenta a estudos prévios de maior dimensão e qualidade, mas pode merecer uma referenciação prolongada se abrir novas vias de pensamento ou gerar novas hipóteses.

Assim, por exemplo, nada acrescentaremos (e logo não poderemos esperar audiência internacional) se nos apostarmos em demonstrar que os portugueses reumatóides ou espondilíticos não

constituem excepção à sensibilidade da espécie humana aos bloqueadores do TNF-alfa nestas doenças. Poderemos, contudo, dar contributos relevantes, e logo esperar audiência, se nos apossarmos em esclarecer o que justifica a sensibilidade de uns e resistência de outros, ou formas de ultrapassar essa resistência.

A reumatologia portuguesa tem por isso que regressar à tradição nacional das descobertas, entendendo esta palavra como Einstein a definia: olhar para o que todos vêm e ver o que ninguém viu.

Garantir a solidez da metodologia.

A qualidade de um trabalho científico é definida por duas condições fundamentais: uma pergunta relevante e uma metodologia adequada. O resultado é irrelevante: uma resposta negativa, mas fiável, a uma dúvida relevante é uma resposta relevante.

A solidez e seriedade da metodologia são, por isso, fundamentais. Mais vale dedicar tempo adicional ao planeamento de um estudo do que verificar a meio do processo que não teremos condições para atingir os objectivos estabelecidos. Uma das carências mais frequentes entre nós consiste na ausência de um grupo de controlo que permita isolar no grupo de estudo a característica que se pretende avaliar. Isto é: casos e controlos devem ser tão semelhantes quanto possível em tudo, menos na doença ou na característica de doença cujo impacto se pretende avaliar. Ora se os grupos de controlo são indispensáveis à validade de trabalhos prospectivos, são condição *sine qua non* para que a validade de trabalhos observacionais mereça sequer consideração.

São inúmeras e frequentemente imprevisíveis as dificuldades metodológicas com que se pode deparar um estudo científico. Reconhece-se, por demasiado óbvia, a impossibilidade de fazer estudos à prova de qualquer crítica. Contudo, isto não torna desculpável que ignoremos a riquíssima bibliografia disponível sobre metodologia científica, os incontáveis exemplos de bons e maus trabalhos oferecidos pela literatura, os apoios de metodologistas disponíveis, as oportunidades de treino científico oferecidas a nível nacional e internacional.

A este propósito o Observatório Nacional de Doenças Reumáticas criado por parceria entre a S.P.R. e o Serviço de Higiene e Epidemiologia da Faculdade de Medicina do Porto constitui um recurso valiosíssimo posto à disposição dos reumatologistas portugueses, mas que depende, obviamente, da sua capacidade de iniciativa.

Poder estatístico

A dimensão dos grupos de estudo é crucial: um trabalho sem poder estatístico para suportar as conclusões a que se propõe é um trabalho inválido, inútil, excepto, quando muito, para levantar hipóteses. Assim, uma ideia original poderá ser explorada de forma útil, ainda que preliminar, por um trabalho aberto de dimensão reduzida, no pressuposto de que se seguirão trabalhos devidamente dimensionados se os resultados os justificarem. O poder estatístico é uma condição indispensável à validade de um estudo – deve ser calculado prospectivamente, ainda na fase de programação. Cremos que, com raras excepções, a subtilidade dos efeitos que temos hoje oportunidade de investigar em matéria clínica obrigará a um número de doentes a que, em Portugal, só será possível ter acesso com estudos multicêntricos. O trabalho colectivo não é, seguramente, um dos pontos fortes do nosso carácter nacional, mas impõe-se como uma necessidade derivada da nossa própria dimensão.

Também aqui, a Reumatologia portuguesa tem que levar mais longe os valiosos passos que deu nos anos recentes para a promoção da colaboração consequente entre grupos distintos.

Dinamizar a cooperação internacional.

A comunidade científica internacional na área da Reumatologia põe à disposição de quem quiser aproveitar uma extraordinária variedade de oportunidades de intercâmbios e cooperação internacional. Estas oportunidades são particularmente ricas no espaço europeu. Portugal representa mesmo um parceiro muito interessante para programas subsidiados pela Comunidade Europeia já que as suas regras privilegiam a transferência de competências e recursos para países menos desenvolvidos - é preciso que estejamos presentes, que façamos saber junto dos grupos mais activos da nossa disponibilidade e interesse em participar. A EULAR oferece anualmente um número considerável de oportunidades de treino para jovens reumatologistas que pretendam estagiar em centros europeus de referência ou para visitas de Professores europeus a unidades nacionais – estes programas não receberam até hoje uma só candidatura portuguesa! A participação nacional em grupos cooperativos europeus, como por exemplo o EUSTAR – registo europeu de doentes com esclerose sistémica progressiva, continua notavelmente pobre.

As oportunidades são muitas e variadas. Não podemos é esperar que nos convidem, que nos peçam. Temos que demonstrar a nossa capacidade e empenhamento, mostrando trabalho, contactando os grupos mais activos, participando activamente dos comités de trabalho da EULAR, tornando claro o impacto dos internos que realizam estágios no estrangeiro sobre a produção científica dos centros em que se integram ao regressar. Oportunidades existem – é preciso trabalho.

Avaliação – qualidade e não quantidade.

Seria importante, por fim, que a avaliação feita regularmente aos reumatologistas portugueses, em exames de final de internato, concursos de provimento, graduações, etc. dê o devido relevo e peso

à qualidade da contribuição de cada um e não apenas à quantidade. Não é, de todo, aceitável que continuemos a ver resumos de produção científica que se limitam a indicar o número de trabalhos e em quantos foi o candidato primeiro autor. Sem avaliação de qualidade não pode haver promoção de qualidade.

O projecto é de todos e exige a colaboração de todos, desde a Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Directores de Serviço e Assistentes Hospitalares, na criação de oportunidades, no estabelecimento do exemplo e na valorização do mérito, até aos mais jovens internos, de cujo empenho e capacidade de sonhar e trabalhar depende o futuro da Reumatologia.

Sociedade Portuguesa de Reumatologia

Conheça

Participe

Influencie

Os Caminhos da Reumatologia Portuguesa

em

www.spreumatologia.pt



**AGENTES BIOLÓGICOS NO
TRATAMENTO DE DOENTES COM
ARTRITE REUMATÓIDE REFRACTÁRIA:
MELHOR CONTROLO DA DOENÇA**

**Margarida Cruz
Margarida Mateus
João Eurico Fonseca
Jaime C. Branco**

Unidade de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa

RESUMO

Introdução: Recentemente, os doentes com artrite reumatóide (AR) refractária aos tratamentos de fundo classicamente preconizados passaram a poder beneficiar de novas opções terapêuticas, nomeadamente os agentes anti-factor de necrose tumoral α (TNF α) - etanercept e infliximab, os primeiros a ser aprovados como agentes biológicos. Na nossa Unidade, começámos a administrá-los em Julho de 2000, tendo usufruído destes novos tratamentos 40 doentes com AR, até ao momento actual. **Objectivo:** Este trabalho teve como objectivo analisar os internamentos dos doentes com AR na nossa Unidade, entre 1999 e o final do 1º semestre de 2003, procurando verificar se houve diminuição dos mesmos ou alteração nos motivos de internamento, desde o início da medicação com etanercept e infliximab. **Doentes e métodos:** Foi feita uma avaliação retrospectiva do número e duração média do internamento do total dos doentes internados e dos doentes com AR, tendo-se calculado a percentagem que estes representavam e revisto os seus motivos de internamento. **Resultados:** Para um total de 4 camas (3 de mulheres e 1 de homens), em 1999 houve 77 internamentos, dos quais 24,7% de doentes com AR. Em 2000 houve 81 internamentos, tendo 28,4% sido de doentes com AR e, em 2001, registaram-se 95 internamentos, 22,8% dos quais de doentes com AR. Em 2002 houve 84 internamentos, sendo 28,6% de doentes com AR e até ao final do 1º semestre de 2003 houve 47 internamentos, 17% dos quais de doentes com AR. Em 1999, 31,6% dos internamentos em doentes com AR foram por poliartrite, tendo em 2000 sido 73,9%, em 2001 42,8%, em 2002 50% e, até ao final do 1º semestre de 2003, 25% destes internamentos deveram-se a poliartrite. Apenas duas doentes sob agentes biológicos foram internadas, neste período de tempo, por efeitos adversos. **Discussão:** Desde que começámos a administrar agentes anti-TNF α aos doentes com AR refractária às terapêuticas de fundo habituais, parece haver uma tendência para a diminuição da percentagem de doentes com AR internados por poliartrite e, em 2003, foi evidente a diminuição da percentagem dos internamentos destes doentes, relativamente ao número total de internamentos na nossa Unidade. Colocamos, por isso, a hipótese de que a utilização destes agentes possa ter sido responsável por uma diminuição do número de doentes com AR com necessidade de internamento por persistência da actividade inflamatória da doença.

Palavras-Chave: Artrite Reumatóide; Etanercept; Infliximab; Internamento; Agentes Biológicos.

ABSTRACT

Introduction: Recently, for rheumatoid arthritis (RA) patients that are resistant to classic therapies, new therapeutic options are available, namely anti-TNF α treatment with etanercept and infliximab, the first biologic agents approved to treat RA. We started using these agents in July 2000 in our Unit and, since then, 40 RA patients have received these treatments. **Objective:** The aim of this work was to analyse RA patients' hospitalizations in our Unit, from 1999 to the end of 2003's first semester, verifying if there was a reduction in the number of admittances due to RA or any change in the admittance motives pattern, since the introduction of etanercept and infliximab. **Patients and methods:** The authors analysed retrospectively the number and mean duration of all hospitalizations and the ones due to RA. The respective percentages and admittance motives were evaluated. **Results:** For a total of 4 beds (3 female and 1 male) in our Unit, in 1999 we had 77 hospitalizations, 24,7% of which attributed to RA patients. In 2000 there were 81 hospitalizations, being 28,4% due to RA, in 2001 we registered 95 hospitalizations, 22,8% of which were due to RA. In 2002 we had 84 hospitalizations, 28,6% attributed to RA patients and, until the end of 2003' s 1st semester there were 47 hospitalizations, 17% of them of RA patients. In 1999, 31,6% of the RA hospitalizations were due to poliartthritis, being in 2000 73,9%, in 2001 42,8%, in 2002 50% and, until the end of 2003' s 1st semester, 25%. Only two patients treated with biological agents had to be admitted because of adverse events, during this period of time. **Discussion:** Since we started using the anti-TNF α agents in RA patients refractory to other DMARDs, there has been a tendency, through the years, to a decrease in the number of RA patients requiring hospitalization, as well as in the percentage of these hospitalizations due to poliartthritis. We can hypothesize that the use of these agents can be responsible for the reduction of these hospitalizations, through the reduction of inflammatory activity.

Key-Words: Rheumatoid Arthritis; Etanercept; Infliximab; Hospitalization; Biological Agents.

AGENTES BIOLÓGICOS NO TRATAMENTO DE DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE REFRACTÁRIA: MELHOR CONTROLO DA DOENÇA

Margarida Cruz*, Margarida Mateus*, João Eurico Fonseca**, Jaime C. Branco***

Introdução

A artrite reumatóide (AR) é uma doença reumática crónica que se associa a uma destruição articular progressiva, sendo responsável por incapacidade funcional e diminuição da esperança de vida média dos doentes¹⁻³. A sua etiologia é ainda desconhecida, bem como os factores promotores do seu desencadeamento. Tanto a sua evolução natural como a resposta individual ao tratamento são muito variáveis de doente para doente, existindo uma percentagem de doentes que são refractários ou intolerantes às principais, senão a todas as terapêuticas de fundo preconizadas, mantendo-se a doença activa, com manifestações clínicas, laboratoriais e radiográficas de inflamação e destruição articular⁴.

Conhecem-se hoje alguns dos mecanismos importantes na patogénese da doença. Evidências clínicas e laboratoriais sugerem que as citocinas pró-inflamatórias, nomeadamente o factor de necrose tumoral alfa (TNF α), tenham um papel importante na mesma^{5,6}. Os dois primeiros agentes biológicos desenvolvidos para tratar a AR, etanercept e infliximab, surgidos a partir destas noções, têm como mecanismo principal antagonizar a acção desta citocina, quer mimetizando o seu receptor e bloqueando a sua acção – no caso do primeiro⁷⁻¹⁰, quer sob a forma de anticorpo, impedindo-a de se ligar ao respectivo receptor - mecanismo de acção do segundo¹¹.

A administração destes dois antagonistas do TNF α a doentes com AR demonstrou ser eficaz no

controlo da inflamação articular⁷⁻¹¹.

O objectivo deste estudo foi analisar os internamentos de doentes com AR desde 1999 - antes do início da administração destes agentes na nossa Unidade - até ao momento actual, procurando verificar se houve alguma alteração ao longo deste tempo. Considerámos que, se tivesse havido uma diminuição sustentada dos internamentos, nomeadamente motivados por poliartrite, após o início destes tratamentos, esta poderia ser interpretada como uma consequência da eficácia destes agentes no controlo da AR.

Doentes e Métodos

Foi feita a avaliação retrospectiva do número de internamentos na Unidade de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz, entre o início de 1999 e o final do primeiro semestre de 2003, tendo em consideração o número total e duração média dos internamentos, bem como o número e percentagem, a duração média e os motivos de internamento dos doentes com AR. A avaliação estatística foi realizada recorrendo ao teste χ^2 .

Resultados

A administração de etanercept e infliximab a doentes com AR na nossa Unidade teve início em Julho de 2000, tendo-se incluído até ao fim de 2000 onze doentes. No final de 2001, 27 doentes tinham sido incluídos nestes tratamentos, sendo que no fim de 2002 já 35 doentes tinham sido medicados com estes dois agentes biológicos e, desde 2000 até ao final do primeiro semestre de 2003, 41 doentes.

A capacidade de internamento da nossa Unidade é de quatro camas (três de mulheres e uma de homens), tendo-se registado 76 internamentos em

* Assistente Eventual de Reumatologia

** Assistente Eventual de Reumatologia; Assistente de Reumatologia e de Histologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

*** Chefe de Serviço de Reumatologia; Professor Agregado de Reumatologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

1999, 83 em 2000, 97 em 2001, 84 em 2002 e 47 até ao final do primeiro semestre de 2003 (Fig. 1). A Fig. 2 mostra o nº total de internamentos e dos doentes com AR entre 1999 e 2002, divididos por semestres.

A média da duração dos internamentos foi de 12,7 dias em 1999, 13,2 dias em 2000, 9,6 dias em 2001, 12,5 dias em 2002 e 11,1 dias durante o

primeiro semestre de 2003 (Fig. 3).

O número e percentagem de internamentos de doentes com AR foi de 19 (25%) em 1999, 28 (33,7%) em 2000, 23 (23,7%) em 2001, 26 (30,95%) em 2002 e 8 (17%) até ao final do primeiro semestre de 2003 (Fig. 1). Os motivos de internamento dos doentes com AR (Fig. 4) estão subdivididos em poliartrite e outros. Os quadros 1 e 2 mostram a

análise estatística relativamente às percentagens de internamentos de doentes com AR e de internamentos destes doentes por poliartrite entre 1999 e 2002, comparadas com a de 2003. Não houve diferença significativa entre o número e a percentagem de doentes com AR internados durante os primeiros e segundos semestres do ano, neste período, facto que permite considerar o 1º semestre de 2003 como sendo representativo de todo o ano. A diferença entre a percentagem de internamentos de doentes com AR internados por poliartrite foi estatisticamente significativa comparando os anos de 2000, 2001 e 2002 com o 1º semestre de 2003. A diferença entre a percentagem de internamentos de doentes com AR foi estatisticamente significativa comparando todos os anos (1999 a 2002) com o 1º semestre de 2003.

Em 1999, 89,5% dos internamentos de doentes com AR foram de mulheres e 10,5% de homens. A média de idades foi de $63,9 \pm 10$ anos. A média da duração da doença era de $9,18 \pm 8,5$ anos e a média da duração destes internamentos foi de $16,1 \pm 10,5$ dias (mínimo 2 dias, máximo 35 dias). A percentagem de internamentos por poliartrite foi de 31,6% (6 internamentos), tendo os outros 13 sido motivados por: dor glútea (2 internamentos), coxite (2 internamentos) e, com 1 internamento cada, fractura vertebral metastática,

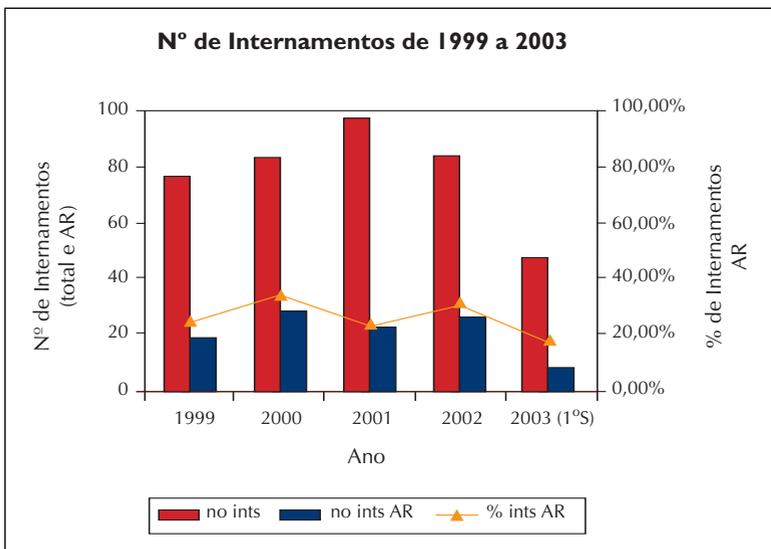


Figura 1. Nº total de internamentos e de doentes com AR e sua percentagem, entre 1999 e o final do 1º semestre de 2003

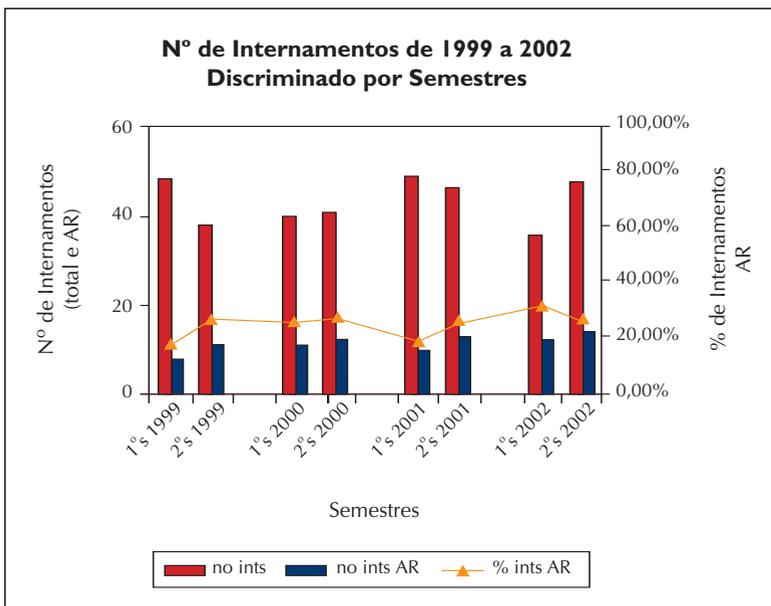


Figura 2. Nº de internamentos (total e de doentes com AR) entre 1999 e 2002, discriminada por semestres

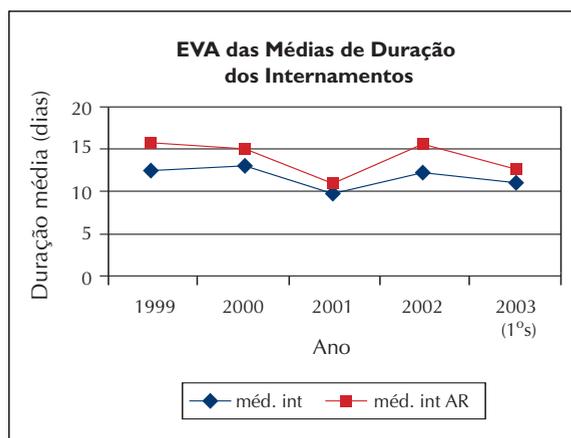


Figura 3. Duração média do total dos internamentos e dos doentes com AR, entre 1999 e o final do 1º semestre de 2003.

torcicolo crónico, artrite séptica do joelho, lombalgia, lipotímias, serosite em doente com rupus, subluxação atlanto-odontoideia, úlceras nos pés, celulite da perna.

Em 2000, 75% e 25% dos internamentos de doentes com AR foram, respectivamente, de mulheres e homens, com uma média de idades de $60,3 \pm 21,1$ anos e de duração da doença de $10,65 \pm 9,8$ anos. A duração média destes internamentos foi de $14,9 \pm 12,2$ dias (mínimo de 1 dia, máximo de 62 dias). A percentagem de doentes com AR internados por poliartrite foi de 60,7% (17

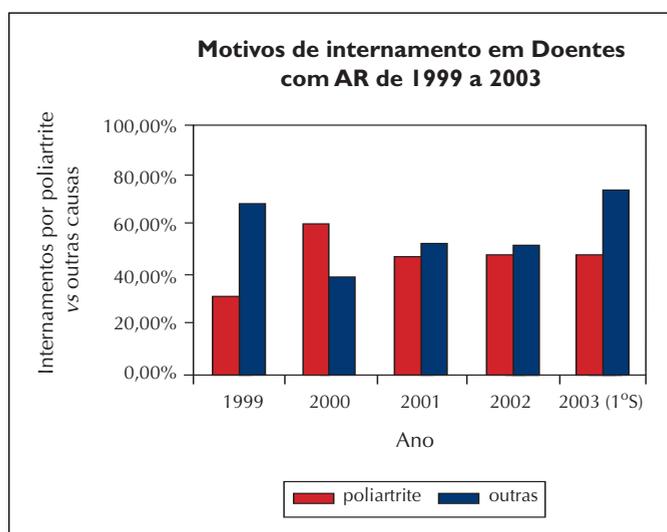


Figura 4. Motivos dos internamentos de doentes com AR entre 1999 e o final do 1º semestre de 2003: poliartrite vs outros motivos

internamentos), tendo os restantes 11 internamentos sido motivados por insuficiência muscular, emagrecimento e astenia, ciatalgia (2 internamentos), infecção respiratória, alterações hepáticas laboratoriais, realização de pulso de pamidronato em doente com doença óssea de Paget concomitante e realização de sinovectomia do joelho com ácido ósmico.

No ano 2001, 91,3% dos doentes com AR internados foram mulheres e 8,7% homens. A média de idades foi de $63,8 \pm 13,5$ anos e a duração média da doença era de $13,8 \pm 11,8$ anos. A duração média destes internamentos foi de $10,8 \pm 6,8$ dias (mínimo 1 dia, máximo 24 dias). Menos de metade destes internamentos foram devidos a poliartrite (47,8%) – 11 internamentos, tendo os outros 12 sido motivados por esofagite com disfagia (2 internamentos), fracturas vertebrais osteoporóticas (2 internamentos), amiloidose e síndrome nefrótica (2 internamentos) e, motivando 1 internamento cada, insuficiência muscular, estomatite, tromboflebite do membro inferior, diverticulose, intolerância ao metotrexato, gonalgia por esforço em valgo e hipoglicémia em doente diabética.

Em 2002, 84% dos internamentos de doentes com AR ocorreram em mulheres e 16% em homens. A idade média destes doentes era de $70,08 \pm 7,9$ anos e a duração média da doença era de $14,4 \pm 11,2$ anos. A duração média destes internamentos foi de $15,6 \pm 9,7$ dias (mínimo 2 dias, máximo 39 dias). Houve 48% de internamentos motivados por poliartrite (12 internamentos). Os outros 52% foram devidos a dorsalgia, lombalgia, sacralgia, dispneia, necrose de dedos do pé, fibrose pulmonar, alterações otorrinolaringológicas, pancitopénia e infecção respiratória, anemia ferropénica, zona, melenas, dispepsia e anemia com velocidade de sedimentação aumentada.

Durante o primeiro semestre de 2003, 87,5% dos internamentos de doentes com AR foram de mulheres e 12,5% de homens, tendo sido a média de idades $63,5 \pm 17,4$ anos. A média da duração da doença era de $14,2 \pm 9,9$ anos e a média da duração destes internamentos foi de $12,4 \pm 8,6$ dias (mínimo de 2 dias, máximo de 26 dias). Vinte e cinco por cento destes internamentos foram devidos a poliartrite (2 doentes), tendo os restantes 6 internamentos sido motivados por anemia fer-

Quadro 1. Significado estatístico das diferenças entre cada ano e o 1º Semestre de 2003, relativamente às percentagens de internamentos de doentes com AR

ANO	1999	2000	2001	2002	2003 (1º s)
% ints AR	25,00%	33,70%	23,70%	30,95%	17%
p (ano vs 03)	0,02	< 0,01	0,03	< 0,01	

Quadro 2. Significado estatístico das diferenças entre cada ano e o 1º semestre de 2003, relativamente à percentagem de internamentos de doentes com AR motivados por poliartrite

ANO	1999	2000	2001	2002	2003 (1º s)
poliartrite	31,60%	60,70%	47,80%	48%	25%
P (ano vs 03)	NS	< 0,01	< 0,01	< 0,01	

ropénica, insuficiência muscular, suspeita de aneurisma abdominal, gastrenterite, dorsalgia e abscesso no pé.

A Fig. 5 mostra a evolução das médias de idade dos doentes e da duração da AR entre 1999 e o final do 1º semestre de 2003.

Do conjunto de doentes actualmente medicados com agentes biológicos, o registo de internamentos por poliartrite, antes do início desta terapêutica, foi o seguinte: 0 internamentos em 1999, 5 internamentos em 2000 (referentes a 3 doentes), 4 internamentos em 2001 e 1 em 2002.

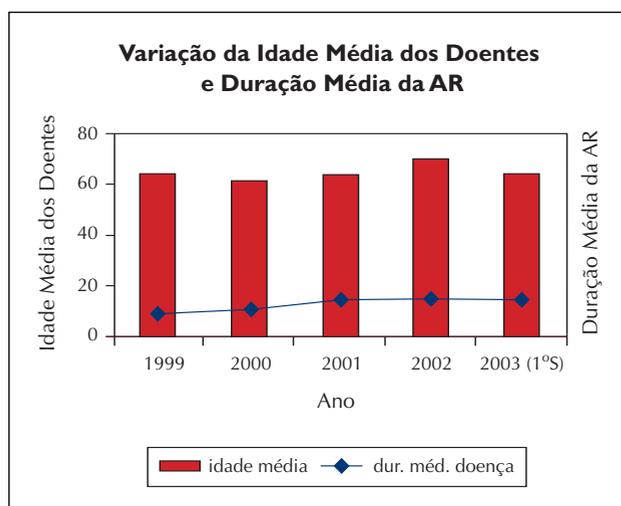


Figura 5. Variação das médias das idades dos doentes internados com AR e da duração da doença entre 1999 e o final do 1º semestre de 2003

Discussão

Desde o início de funcionamento do Hospital de Dia da Unidade de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz, em Julho de 2000, foram progressivamente incluídos novos doentes com indicação para tratamento com agentes anti-TNF α . Considerando que estes doentes são os que têm uma forma de AR mais grave e refractária à terapêutica habitual, teoricamente um tratamento mais eficaz poderia provocar a diminuição da actividade da doença, ocorrendo menos crises de poliartrite e, portanto, sendo necessários menos internamentos, pelo menos por este motivo.

Até ao momento, dos 41 doentes já incluídos nestes tratamentos, seis suspenderam a medicação: em 2000 uma doente sob infliximab, por neoplasia; em 2001 uma doente sob infliximab por morte súbita, uma doente sob etanercept por neoplasia (com sintomas prévios ao início do tratamento, que tinham sido ocultados), um doente sob infliximab por pielonefrite, um doente sob etanercept por colocação de artroplastias, não tendo havido necessidade de retomar este tratamento e uma doente traqueostomizada sob etanercept por pneumonia¹². Em 2003, uma doente sob infliximab, com actividade persistente da doença, transitou para terapêutica com etanercept, com boa resposta clínica.

Desde o início destes tratamentos, apenas duas doentes foram internadas por efeitos adversos (pneumonia em doente traqueostomizada e tromboflebite de um membro inferior), tendo a terapêutica sido suspensa definitivamente em apenas um dos casos.

A duração média dos internamentos de doentes com AR foi sempre superior à do total dos internamentos, acompanhando a sua tendência. A percentagem desses internamentos, relativamente ao total, foi sempre cerca de 25%, tendo descido em 2003 para 17%. Visto que o número de consultas realizadas pela nossa Unidade tem sido sempre crescente, de ano para ano, também o número de doentes com AR aumentou, a par com outras patologias menos graves. As características dos doentes analisadas neste trabalho (idade mé-

dia, duração média da doença) têm sido sensivelmente sobreponíveis ao longo destes anos, não sugerindo mudanças nesta população. Não seria de esperar que tivesse havido uma diminuição da percentagem dos internamentos de doentes com AR, a não ser que a percentagem destes doentes tivesse diminuído ou, o que parece mais provável, que algum factor exterior tivesse interferido.

A percentagem de internamentos de doentes com AR motivados por poliartrite foi variável de ano para ano. No entanto, verificou-se uma descida entre 2000 e 2001 (60,7% para 47,8%) e, novamente, entre 2002 e 2003 (de 48% para 25%), comprovando que cada vez menos doentes com AR são internados por actividade inflamatória da doença. A diferença entre a percentagem de internamentos de doentes com AR motivados por poliartrite foi estatisticamente significativa comparando os anos de 2000, 2001 e 2002 com o 1º semestre de 2003. Reforçando este resultado, também a percentagem de internamentos de doentes com AR sofreu uma redução estatisticamente significativa comparando todos os anos (1999 a 2002) com o 1º semestre de 2003.

Um estudo transversal retrospectivo português, publicado em 1997, registou os motivos de internamento de 68 doentes com AR entre 1994 e 1997. Do total destes internamentos, 45,58% foram motivados por quadros directamente relacionáveis com a AR – 26,47% por agudização da doença, 8,82% por complicações sistémicas da mesma e 10,29% por iatrogenia. Neste estudo concluiu-se que, apesar de a actividade da doença e as complicações sistémicas terem sido importantes como motivos de internamento, tiveram uma repercussão reduzida na mortalidade, tendo contribuído fundamentalmente para esta os quadros infecciosos¹³. Um outro trabalho, publicado em 1990, avaliou a duração do internamento em doentes com AR admitidos por actividade da doença, concluindo-se que os internamentos mais prolongados tinham ocorrido nos doentes com maior incapacidade funcional, anemia e patologias associadas, e naqueles que eram internados no final da semana¹⁴.

Não encontramos referência a nenhum trabalho publicado que relacionasse o tratamento de doentes com AR com agentes anti-TNF α e a variação no padrão de internamentos desses doentes.

Embora este trabalho reflecta o resultado de poucos anos de tratamento de doentes com AR com agentes biológicos, e a experiência de apenas

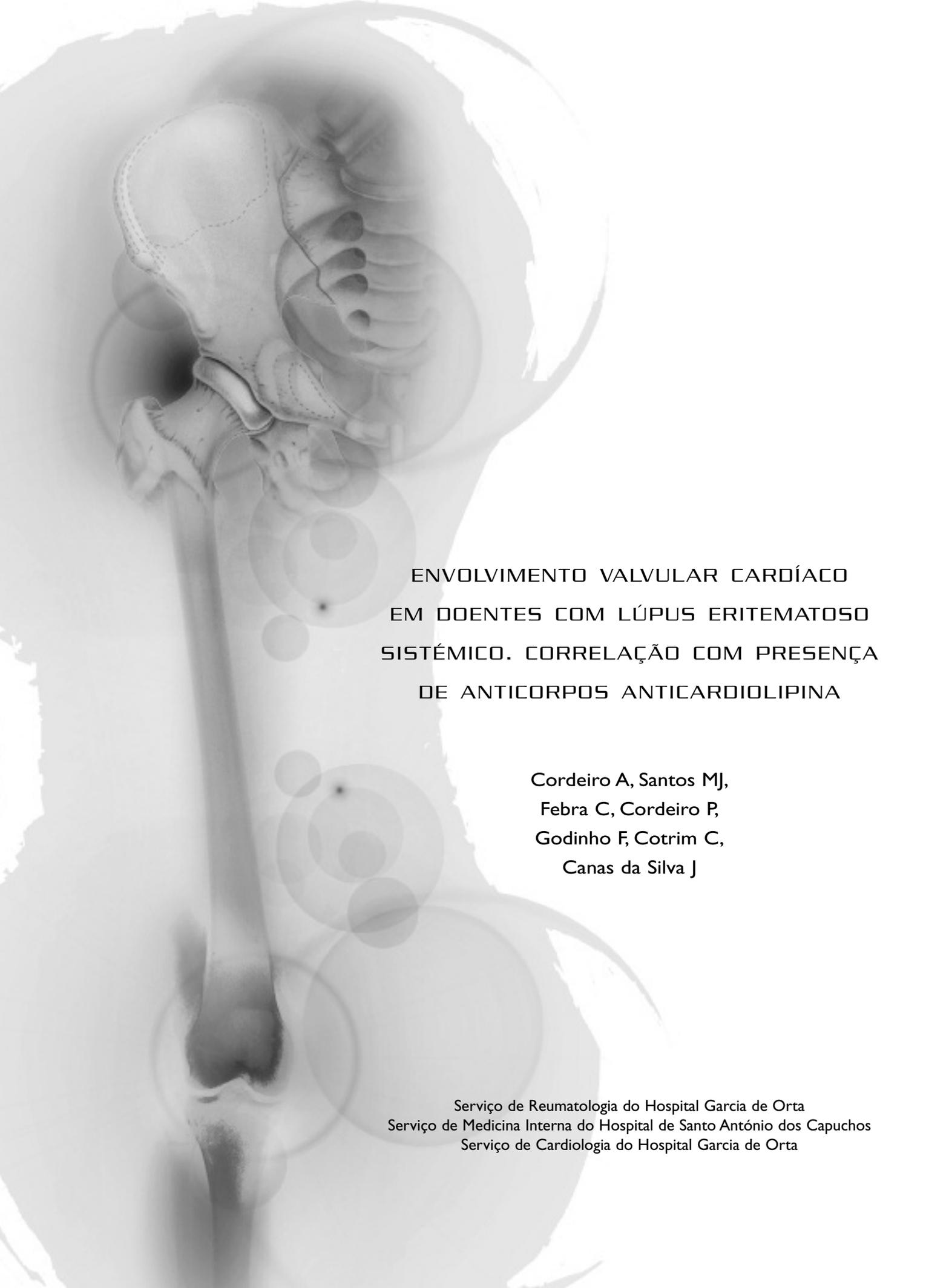
um centro de reumatologia do país, podemos considerar que o uso de agentes anti-TNF α se associou a uma diminuição da percentagem de doentes com AR com necessidade de internamento, nomeadamente por actividade inflamatória da sua doença. É importante realçar que, embora seja fundamental monitorizar rigorosamente estes doentes e estejam referidos efeitos adversos graves relacionados com estes tratamentos, apenas duas das nossas doentes foram internadas por efeitos adversos, tendo-se suspenso o agente em causa em apenas um destes casos. Outra doente teve um evento adverso grave potencialmente relacionável com o tratamento (neoplasia cerebral, tendo vindo a falecer), tendo falecido uma outra doente subitamente, sem causa apurada (no entanto, tinha múltiplos factores de risco cardiovascular).

Endereço para correspondência

Margarida Cruz
R. Cmdt. Luís Filipe Araújo, nº 30, 2º Dto. Terrugem
2770 – 186 Paço de Arcos
e-mail: margarida.cruz@iol.pt

Referências Bibliográficas

- Harris ED Jr. Rheumatoid arthritis. Pathophysiology and implications for therapy. *N Engl J Med* 1990; 322: 1277- 1289
- Hazes JM, Silman AJ. Review of UK data on the rheumatic diseases – 2. Rheumatoid arthritis. *Br J Rheumatol* 1990; 29: 310-312
- Pincus T, Callahan LE. Taking mortality in rheumatoid arthritis seriously – predictive markers, socioeconomic status and comorbidity. *J Rheumatol* 1986; 13 (5): 841- 845
- Cash JM, Klippel JH. Second – line drug therapy for rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 1994; 330: 1368- 1375
- Arend WP, Dayer JM. Inhibition of the production and effects of interleukin-1 and tumor necrosis factor α in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1995; 38: 151- 160
- Brennan FM, Feldmann M. Cytokines in autoimmunity. *Curr Opin Immunol* 1992; 4: 754- 759
- Moreland LW, Schiff MH, Baumgartner SW et al. Etanercept therapy in rheumatoid arthritis. A randomized, controlled trial. *Ann Intern Med* 1999; 130: 478- 486
- Moreland LW, Baumgartner SW, Schiff MH et al. Treatment of rheumatoid arthritis with a recombinant human tumor necrosis factor receptor (p75) – Fc fusion protein. *N Engl J Med* 1997; 337 (3): 141-147
- Bathon JM, Martin RW, Fleischmann RM et al. A comparison of etanercept and methotrexate in patients with early rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 2000; 343 (22): 1586- 1593
- Moreland LW, Cohen SB, Baumgartner SW et al. Longterm safety and efficacy of etanercept in patients with rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 2001; 28 (6): 1238- 1244
- Maini RN, Breedveld FC, Kalden JR et al. Therapeutic efficacy of multiple intravenous infusions of anti – tumor necrosis factor α monoclonal antibody combined with low-dose weekly methotrexate in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1998; 41 (9): 1552- 1563
- Cruz M, Branco JC. Resultados em mais de um ano de terapêuticas biológicas em doentes com artrite reumatóide. *Acta Reum Port* 2002; 27 (2): 78-89
- Fonseca JE, Canhão H, Leandro MJ, Pereira da Silva JA, Queiroz MV. Motivos de internamento e morbilidade associada na artrite reumatóide. *Acta Reumat Port* 1997; 21 (supl): 81
- Sibley JT, Blocka KLN, Haga M, Martin WA, Murray LM. Clinical course and predictors of length of stay in hospitalized patients with rheumatoid arthritis. *J Rheumatol* 1990; 17 (12): 1623-1627



ENVOLVIMENTO VALVULAR CARDÍACO
EM DOENTES COM LÚPUS ERITEMATOSO
SISTÉMICO. CORRELAÇÃO COM PRESENÇA
DE ANTICORPOS ANTICARDIOLIPINA

Cordeiro A, Santos MJ,
Febra C, Cordeiro P,
Godinho F, Cotrim C,
Canas da Silva J

Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta
Serviço de Medicina Interna do Hospital de Santo António dos Capuchos
Serviço de Cardiologia do Hospital Garcia de Orta

RESUMO

A lesão valvular cardíaca é frequente nos doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) e tem sido associada à presença de anticorpos antifosfolípidos.

Objectivo: Caracterização de lesões valvulares cardíacas numa população de doentes com LES e correlacioná-las com a actividade inflamatória da doença, factores de risco cardiovasculares e com a presença de anticorpos anticardiolipina.

Métodos: Foram estudados transversalmente 28 doentes com critérios de Lúpus Eritematoso Sistémico (segundo o *American College of Rheumatology* - ACR), seguidos no Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta. Todos os doentes foram avaliados clínica e analiticamente e realizaram ecocardiograma modos M, bidimensional e *doppler* a cores. A presença de anticorpos anticardiolipina (aCL) foi testada por ELISA.

Resultados: Em 71,4% dos doentes foi detectada alguma alteração valvular, mais frequente na válvula mitral (60,7%), seguido do envolvimento da válvula aórtica em 35,7% dos doentes. Em nove doentes encontramos títulos moderados ou altos de aCL. Todos estes doentes tinham algum grau de envolvimento valvular, comparativamente com 57,9% dos doentes aCL negativos ou com títulos baixos ($p=0,02$). Dos doentes com válvulas normais apenas dois eram aCL positivos e em baixo título.

Não se verificou correlação entre as lesões valvulares e a idade dos doentes, actividade ou duração da doença lúpica, nem com factores de risco cardiovasculares.

Conclusões: A lesão valvular foi um achado comum nesta população de doentes com LES, ainda que na maioria dos casos fosse assintomática. Estas alterações valvulares foram significativamente mais frequentes e com maior tradução hemodinâmica nos doentes com anticorpo anticardiolipina positivo.

Palavras-Chave: Valvulopatia; Lúpus Eritematoso Sistémico; Anticorpos Anticardiolipina; Endocardite Libman-Sacks

ABSTRACT

Cardiac valvular lesions are frequent findings in Systemic Lupus Erythematosus (SLE) and have been associated to the presence of antiphospholipid antibodies.

Objective: Characterization of valvular lesions in a SLE cohort and correlate them with disease activity, cardiovascular risk factors and with the presence of Anticardiolipin Antibodies (aCL).

Methods: We studied 28 consecutive patients attending the Rheumatology Unit of Hospital Garcia de Orta and fulfilling the American College of Rheumatology (ACR) criteria for the classification of Systemic Lupus Erythematosus. All patients were submitted to clinical and laboratorial evaluation and underwent echocardiographic procedure by M mode, bidimensional and colour Doppler. The presence for anticardiolipin antibodies was tested by ELISA method.

Results: In 71,4% SLE patients was detected some degree of valvular dysfunction, more frequent in mitral valve (60,7%), followed by aortic valve in 35,7%. Nine patients were found to have moderate or high levels of aCL. All these patients had some degree of valvular involvement comparing to 57,9% aCL negative or low titre patients ($p=0,02$). Furthermore, patients presenting normal heart valves were either aCL negative (6 pts) or aCL positive in a low titre (2 pts). No correlation was found between valvular lesions and age, disease duration, disease activity or with the presence of cardiovascular risk factors.

Conclusions: Valvular lesions were a common finding in this SLE population although in most cases non symptomatic. These lesions were significantly more frequent and hemodynamically more severe in aCL positive patients.

Key-Words: Valvular Lesions; Systemic Lupus Erythematosus; Anticardiolipin Antibodies; Libman-Sacks Endocarditis

ENVOLVIMENTO VALVULAR CARDÍACO EM DOENTES COM LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO. CORRELAÇÃO COM PRESENÇA DE ANTICORPOS ANTICARDIOLIPINA

Cordeiro A*, Santos MJ*, Febra C**, Cordeiro P***,
Godinho F*, Cotrim C***, Canas da Silva J*

Introdução

O envolvimento cardíaco nos doentes com lúpus eritematoso sistémico (LES) pode ocorrer a nível de todas as estruturas¹, nomeadamente artérias coronárias, miocárdio, sistema valvular ou pericárdio, sendo o envolvimento deste último a manifestação mais frequente.

De entre outras manifestações frequentes encontra-se a doença valvular que é mais comum nas cavidades esquerdas e inclui espessamento dos folhetos, vegetações, regurgitação e estenose. O envolvimento das cavidades direitas é raro e, provavelmente, é reflexo de hipertensão pulmonar secundária à regurgitação mitral ou aórtica.

A lesão mais comum é o espessamento e a válvula mais atingida é a mitral, seguida da válvula aórtica. Todavia, a manifestação clássica e característica de envolvimento valvular nos doentes com LES é a endocardite não-infecciosa com vegetações verrugosas, denominada marântica ou de Libman-Sacks, cuja frequência é variável, mas actualmente mais rara dado o uso generalizado da corticoterapia^{2,3,4}.

A regurgitação mitral é a disfunção hemodinâmica mais frequente, seguida da insuficiência aórtica, mas existem descrições de insuficiência multivalvular, estenose mitral e aórtica, sendo estas últimas incomuns e geralmente concomitantes à insuficiência. A morbidade é maioritariamente devida a insuficiência cardíaca congestiva por regurgitação mitral³.

Apesar da lesão valvular nos doentes com LES ser de causa multifactorial, a presença de anticor-

pos antifosfolípidos parece contribuir para a ocorrência de valvulopatias². As alterações valvulares estão descritas em 35% dos doentes com LES e em 48% dos doentes com síndrome dos anticorpos antifosfolípidos (SAAFL) secundário ao LES³. A grande maioria dos casos é assintomática, contudo cerca de 4 a 6% destes doentes desenvolvem regurgitação mitral ou aórtica hemodinamicamente significativas, metade dos quais com necessidade de cirurgia de substituição valvular^{2,3}.

Objectivos

Foram estudados doentes com LES seguidos no Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta no sentido de determinar a prevalência, localização mais frequente e significado hemodinâmico de alterações valvulares nestes doentes e correlacioná-las com as características populacionais, nomeadamente factores de risco cardiovasculares, actividade da doença lúpica e presença de anticorpos anticardioliipina.

População e Métodos

Vinte e oito doentes consecutivos com diagnóstico de LES (critérios do ACR) foram avaliados em termos demográficos, analíticos e imagiológicos de acordo com um protocolo previamente estabelecido.

Foi determinada a actividade da doença lúpica utilizando o índice de actividade SLEDAI – *Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index*.

Os doentes preencheram um inquérito que incidia sobre a presença de factores de risco cardiovasculares e toda a terapêutica efectuada, nomeadamente corticoterapia. O exame físico incluiu

*Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta

**Serviço de Medicina Interna do Hospital de Santo António dos Capuchos

***Serviço de Cardiologia do Hospital Garcia de Orta

a medição da pressão arterial, peso e altura.

Todos os doentes efectuaram hemograma, velocidade de sedimentação (VS), proteína C reactiva (PCR), função renal, perfil lipídico (colesterol total, colesterol HDL, colesterol LDL e triglicéridos) e anticorpos antinucleares (ANA).

A presença de anticorpos anti-cardiolipina IgG e IgM foi determinada pelo método ELISA e foram consideradas positivas para aCL IgG em título baixo as amostras com valores entre 15-24 GPL, em título médio as amostras com valores entre 25-60 GPL e em título elevado as com valores superiores a 60 GPL. Os aCL da classe IgM foram considerados positivos fracos entre 10-20 MPL, títulos médios entre 21-40 MPL e elevados se acima de 40 MPL.

Os ecocardiogramas modo M, bidimensional e *doppler* a cores foram efectuados por dois Cardiologistas, ambos presentes na realização de todos os exames, tendo sido usado o ecógrafo Hewlett Packard 5500 com sonda S3 e se necessário com recurso a 2ª harmónica. Os espessamentos valvulares foram sempre visualizados com e sem a 2ª harmónica, considerando-se espessamento valvular ligeiro a presença de pequenos aumentos da ecogeneidade da válvula, dificilmente mensuráveis e que não comprometem o seu funcionamento, espessamento moderado quando este se torna mensurável e compromete de algum modo o funcionamento da válvula e grave quando o espessa-

mento compromete significativamente o funcionamento da válvula. Os graus de insuficiência valvular foram estabelecidos de acordo com a dimensão da “veia contracta”, isto é, a largura do jacto regurgitante na sua origem como ligeira se <3mm, moderada ≥3mm e <6mm e grave ≥6mm⁵.

Resultados

Vinte e três doentes eram do sexo feminino e 5 do sexo masculino, com idade média de 37,2 ± 15,3 anos e com uma duração média de doença de 6,8 ± 8,3 anos. O SLEDAI médio destes doentes era de 6,1 ± 4,8 (Quadro 1).

Em termos de factores de risco cardiovasculares trata-se de uma população com baixa prevalência dos mesmos, pois nenhum doente era diabético, apenas 21,4% da população era hipertensa, 18 (64,3%) apresentavam excesso de peso definido por índice de massa corporal superior a 25 e cerca de 14% eram fumadores. Vinte doentes (71,4%) estavam medicados com corticóides. No que respeita ao perfil lipídico 50% apresentava valores acima dos limites do normal considerados pelo laboratório de referência, seja de colesterol total, sub-frações ou triglicéridos (duas doentes em contexto de síndrome nefrótica).

Dezasseis doentes (57%) eram anticardiolipina negativos. Dos doze doentes positivos, 3 deles (11%) apresentavam títulos baixos e 9 (32%) apre-

Quadro 1. Características da População Estudada

	Total	Com Valvulopatia	Sem valvulopatia	
Feminino/masculino	23/5	17/3	6/2	p = 0,5
Idade média	37,2 ± 15,3	37,0 ± 16,1	37,8 ± 14,2	p = 0,9
HTA	6	5	1	p = 0,4
Diabetes Melitus	0	0	0	n.s.
Tabaco	6	5	1	p = 0,4
Colesterol total (mg/dl)	220,5 ± 121,8	236,5 ± 139,9	184,4 ± 57,5	p = 0,3
LDL (mg/dl)	117,3 ± 34,7	119,9 ± 33,2	112,0 ± 39,3	p = 0,6
HDL (mg/dl)	51,5 ± 17,3	50,1 ± 16,1	54,4 ± 20,4	p = 0,5
Triglicéridos (mg/dl)	117,9 ± 77,6	130,5 ± 85,3	89,6 ± 50,3	p = 0,2
IMC	23,7 ± 3,2	23,6 ± 4,5	24,0 ± 2,1	p = 0,7
Anos doença	6,8 ± 8,3	7,0 ± 8,7	6,2 ± 7,8	p = 0,8
SLEDAI	6,13 ± 4,5	6,13 ± 5,5	6,13 ± 4	n.s.
Corticóides (mg/dia)	12,3 ± 16,6	16,3 ± 18,2	3,0 ± 4,3	p = 0,07
aCL ⊕ medio/alto	9	9	0	p = 0,02

HTA= hipertensão arterial; HDL= *High Density Lipoproteins*, LDL= *Low Density Lipoproteins*; IMC= Índice de Massa Corporal; SLEDAI= *Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index*; aCL⊕= Anticorpos anticardiolipina positivos.

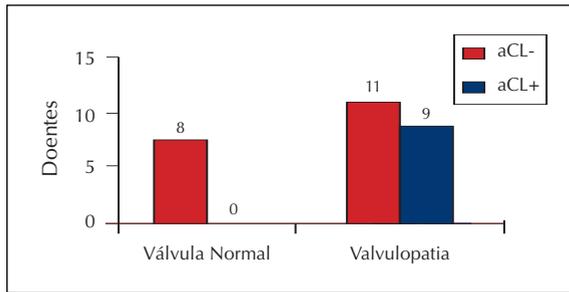


Figura 1. Correlação entre as alterações valvulares e presença de anticorpos anticardiolipina.

Doentes= número de doentes; aCL+= Anticorpo anticardiolipina em título médio/alto; aCL- = anticorpo anticardiolipina título baixo/negativo.

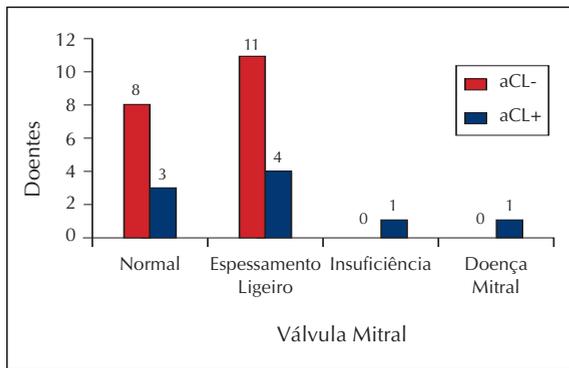


Figura 2. Alterações ecocardiográficas da válvula mitral.

Doentes= número de doentes; aCL+=Anticorpo anticardiolipina título médio/alto; aCL-= Anticorpo anticardiolipina título baixo/negativo.

sentavam títulos médios ou altos.

Em 20 doentes (71,4%) foi detectado algum grau de envolvimento valvular (Figura 1). A válvula mitral apresentava alterações em 60,7% dos doentes (17 doentes), sendo que 88,2% correspondia a espessamento ligeiro (15 doentes). Doze doentes (42,8%) apresentavam regurgitação mitral *minor*; um tinha insuficiência mitral e outro doença mitral significativa com combinação de estenose e insuficiência (Figura 2).

Foram encontradas alterações na válvula aórtica em 10 doentes (35,7%), sete dos quais tinham um espessamento ligeiro e um tinha espessamento moderado. Por *eco-doppler* registou-se regurgitação aórtica *minor* em cinco destes doentes e insuficiência aórtica em dois (Figura 3). Seis doentes apresentavam derrame pericárdico de pequenas dimensões. Uma doente apresentava rotura de corda tendinosa sem significado hemodinâmico.

Todos os doentes com títulos moderados ou altos de aCL tinham algum grau de envolvimento

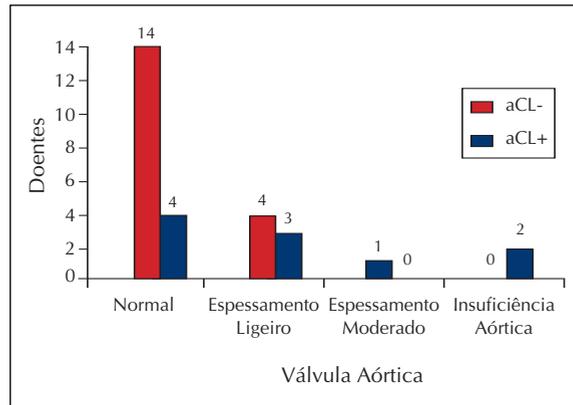


Figura 3. Alterações ecocardiográficas da válvula aórtica.

Doentes= número de doentes; aCL+=Anticorpo anticardiolipina título médio/alto; aCL-= Anticorpo anticardiolipina título baixo/negativo.

valvular. Nos doentes aCL negativos ou em baixo título (19 doentes no total) constataram-se alterações em 11 deles correspondente a 57,9%, sendo que esta diferença é estatisticamente significativa ($p=0,02$). Mais de oitenta e três por cento (83,3%) das lesões com significado hemodinâmico verificaram-se nos doentes aCL positivos ($p=0,006$). Não se verificaram correlações entre as alterações valvulares e a actividade ou duração da doença lúpica, idade ou presença de factores de risco cardiovasculares.

Dos 14 doentes (50%) sob corticoterapia na dose igual ou superior a 10mg/dia, dez deles (85,7%) apresentavam alterações ecocardiográficas na válvula mitral, particularmente espessamento dos folhetos e um deles com doença mitral hemodinamicamente significativa. Em 6 doentes observou-se lesão ligeira da válvula aórtica, um com insuficiência importante. Seis doentes apresentavam derrame pericárdico hemodinamicamente não significativo.

Dos doentes sob corticoterapia em dose inferior a 10mg/dia, seis deles (42,8%) tinham espessamento da válvula mitral, um dos quais com associação de estenose a insuficiência e cinco doentes apresentavam espessamento aórtico ligeiro. Apenas dois destes doentes eram anticardiolipina positivos. Esta diferença não atinge contudo significado estatístico.

Discussão

Nos doentes com LES os estudos apontam para

um envolvimento mais frequente da válvula mitral, sendo o local mais comum de vegetações o recesso entre a parede ventricular e o folheto posterior da válvula, mas podendo também ocorrer no bordo da válvula, afectando assim ambas as superfícies, bem como os anéis e as comissuras². Mais raro é o envolvimento de cordas tendinosas, músculos papilares e endocárdio auricular ou ventricular. A insuficiência mitral é a disfunção hemodinâmica mais frequente⁵, seguida da insuficiência aórtica. Apesar de menos frequentes, existem igualmente estenoses valvulares e, geralmente, surgem associadas à regurgitação.

Na população estudada as alterações valvulares foram muito comuns, estando presentes em 71,4% dos doentes. Esta prevalência de lesões, superior ao descrito na literatura, poderá dever-se ao facto de o ecógrafo utilizado ser muito sensível e ter permitido a detecção de espessamentos, mesmo que discretos, dos folhetos valvulares, certamente não detectados se tivesse sido utilizado um aparelho com menor resolução. Contudo, não se observaram calcificações valvulares nem retracções dignas de referência. A localização das lesões é sobreponível aos dados da literatura, tendo sido a válvula mitral a mais afectada, nomeadamente por espessamento. Do mesmo modo, o único doente com estenose mitral apresentava insuficiência associada.

Curiosamente, nesta pequena população de doente com LES, encontrou-se uma rotura de corda tendinosa numa doente com título elevado de aCL e no momento com doença em actividade. Nenhum doente apresentava vegetações detectáveis.

Para explicar as manifestações valvulares, nomeadamente a insuficiência, tem sido proposto combinação de vários factores: endocardite marântica, degenerescência fibrinóide, fibrose, valvulite, endocardite bacteriana (menos frequente) e dissecção aórtica². Outros factores contribuintes importantes seriam a hipertensão arterial, história pregressa de febre reumática, válvula mitral bicúspide subjacente e terapêutica com corticóides². Segundo alguns autores^{3,7} os corticóides promovem a cicatrização das lesões verrugosas, diminuindo a reacção inflamatória valvular (fase edematosa), com consequentes cicatrizes e retracção do folheto posterior da válvula mitral e respectiva corda tendinosa, aumentando a aderência ao endocárdio e insuficiência valvular. Nos doentes estudados as lesões valvulares foram mais frequentes nos que faziam corticóides em dose

>10mg, mas esta diferença não atingiu significado estatístico.

A idade e a duração da doença lúpica, de acordo com a literatura, parecem relacionar-se com a gravidade das lesões valvulares, mas na maioria dos casos a disfunção não é hemodinamicamente significativa e, portanto, sem necessidade de terapêutica. Nesta população de doentes com LES não encontramos correlação estatisticamente significativa entre a gravidade e a duração da doença e as alterações ecocardiográficas valvulares, possivelmente dado o pequeno número da amostra que apresenta igualmente uma idade relativamente jovem.

As lesões valvulares foram mais frequentes e mais graves nos doentes com LES com anticorpos anticardiolipina positivos. A presença destes anticorpos é um dos factores fortemente associado à patogenia da doença valvular, assistindo-se a um aumento da prevalência de disfunção valvular no síndrome dos anticorpos anti-fosfolípidos, tendo sido já identificada a presença de depósitos de anticardiolipina nas válvulas afectadas (na camada sub-endotelial)^{2,7}. Em termos histológicos, as vegetações encontradas são geralmente pequenas, compostas por material granular, cujo «core» é composto por depósitos de imunoglobulinas. À superfície são trombótico-fibrinosas, com inflamação moderada. Existe igualmente infiltração por células mononucleadas com depósitos de imunoglobulinas e C₃ na superfície da válvula e ao longo das paredes dos vasos³. Existem graus variáveis de fibrose e calcificações que resultam em deformações das válvulas, fusões e retracção das cordas tendinosas que podem contribuir para insuficiência, estenose ou ambas³. Alguns autores propõem como mecanismo de lesão valvular a interacção dos anticorpos anticardiolipina circulantes com factores locais nas válvulas com trombose superficial e infiltração mononuclear subendocárdica, causando fibrose e calcificação^{1,3}. Como hipótese alternativa o evento inicial poderá ser uma lesão intravalvular a nível capilar endotelial causado por um anticorpo aCL que, interagindo com antigénios locais, induz trombose intracapilar, inflamação focal com edema e, posteriormente, fibrose.

Pelo exposto é facilmente compreensível a importância do diagnóstico precoce das alterações valvulares nos doentes com lúpus, tanto em termos de identificar doentes com risco potencial, como a presença efectiva de disfunção valvular, de

modo a poder intervir numa fase precoce e assintomática, prevenir complicações, nomeadamente trombóticas, identificar e planear eventuais cirurgias valvulares e diminuir o risco de endocardite bacteriana.

O tratamento das lesões valvulares depende do seu tipo e gravidade. Os doentes com disfunção hemodinamicamente significativa necessitam de cirurgia de substituição valvular^{1,2,3}.

Conclusão

O envolvimento valvular cardíaco *minor* foi um achado frequente nesta população. A doença valvular cardíaca foi significativamente mais frequente nos doentes com anticorpo anticardiolipina positivo, sendo que todos os doentes com patologia valvular hemodinamicamente significativa apresentavam anticorpos anticardiolipina positivos em título médio ou alto. A pequena dimensão da amostra não permite determinar com segurança o papel da corticoterapia crónica em doses médias/altas no aparecimento de alterações valvulares.

Dada a baixa prevalência de factores de risco cardiovasculares nesta amostra populacional não foi possível encontrar correlação estatisticamente significativa com as alterações cardíacas, nomeadamente valvulares. De igual modo, a idade jovem e a curta duração da doença, apesar de doença activa, também não se demonstrou importante na patogenia da disfunção valvular encontrada nestes doentes.

Endereço para correspondência:

Ana Cristina Cordeiro, Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta - Piso 6, Hospital Garcia de Orta, Av. Torrado da Silva, 2800 Almada, Portugal
Telef: 21 272 7335, anacristinacordeiro@clix.pt

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

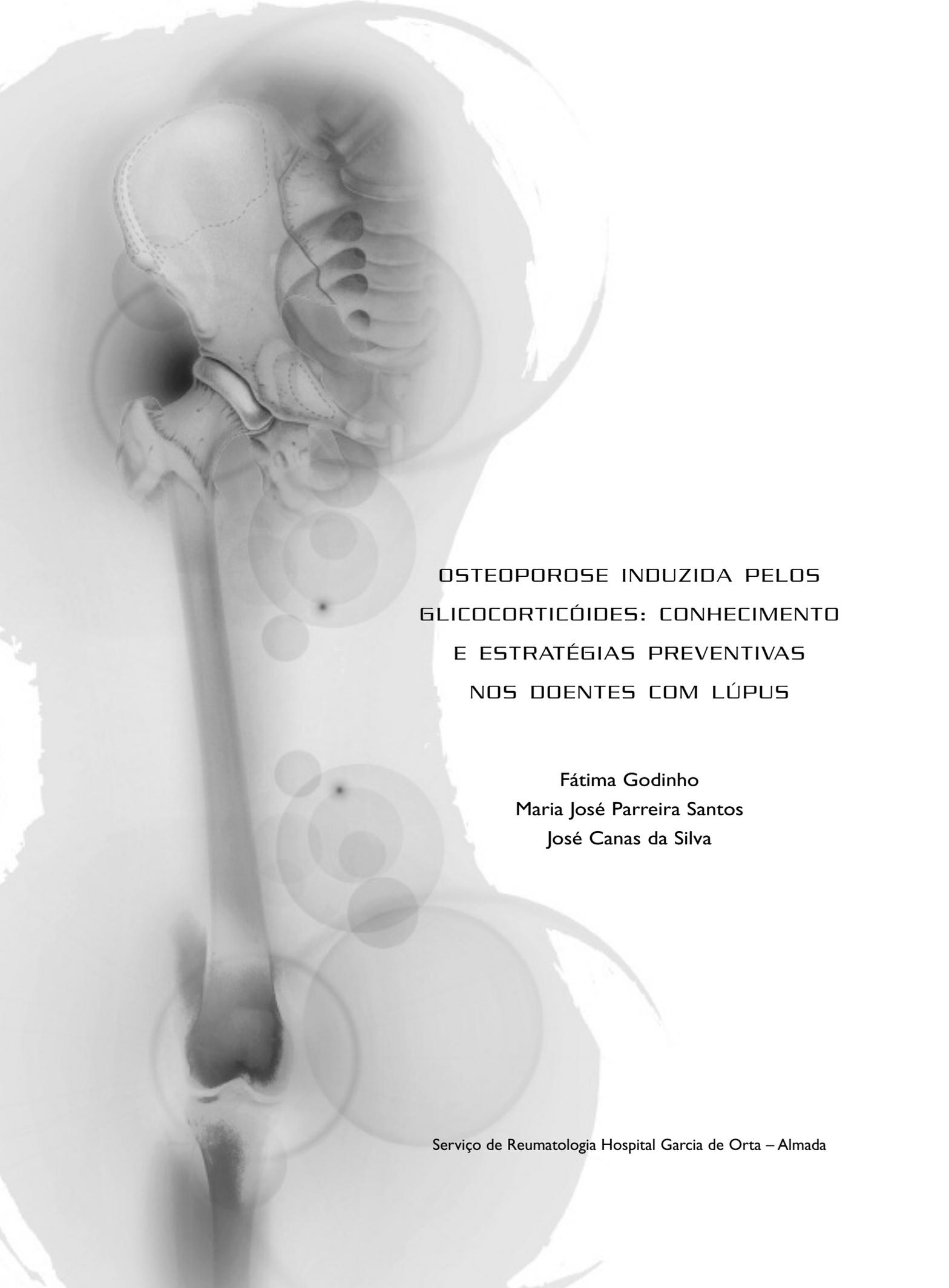
1. Hasegawa R, Kitahara H et al. Mitral Stenosis and Regurgitation with Systemic Lupus Erythematosus and Antiphospholipid Antibody Syndrome. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*, Dec 2001, 49 (12):711-713
2. Moder KG, Miller TD et al. Cardiac Involvement in Systemic Lupus Erythematosus. *Mayo Clin Proc*, Mar 1999, 74 (3) :275-284
3. Neshar G, Ilany J et al. Valvular Dysfunction in Antiphospholipid Syndrome: Prevalence, Clinical Features and Treatment. *Semin Arthritis Rheum* Aug 1997, 27(1): 27-35
4. Michael Weisman et al in *Treatment of The Rheumatic Diseases Companion to Kelley's Textbook of Rheumatology*, Saunders 2nd Edition 2001, p280
5. Zoghbi WA, Enriquez-Sarano M et al. American Society of Cardiology: recommendations for evaluation of native valvular regurgitation with two-dimensional and Doppler echocardiography. *Eur J Echocardiogr* 2003,4 (4): 237-261.
6. Gentile R, Lagana B et al. Assessment of echocardiographic abnormalities in patients with systemic lupus erythematosus: correlation with levels of antiphospholipid antibodies. *Ital Heart J*, Jul 2000, 1 (7): 487-492
7. Amital H, Langevitz P et al. Valvular deposition of antiphospholipid antibodies in the antiphospholipid syndrome: a clue to the origin of the disease. *Clin Exp Rheum*, Jan-Feb 1999, 17 (1): 99-102

RECTIFICAÇÃO

Informamos os nossos estimados leitores que, por erro dos nossos serviços de publicidade, foi inserido, na última edição da ACTA REUMATOLÓGICA PORTUGUESA (Vol 29, Nº 1), um anúncio publicitário do Fosamax contendo uma informação desactualizada relativa ao tratamento semanal da osteoporose.

Com efeito, desde Setembro de 2003, o nosso mercado dispõe de duas opções terapêuticas semanais da osteoporose, o FOSAMAX 70 mg e o ACTONEL 35 mg e não apenas a primeira, como aliás se pode verificar na mesma edição, onde surge inserida publicidade ao ACTONEL 35 mg (pág.7).

Queremos, pelo facto, apresentar as nossas desculpas às empresas envolvidas (M.S.D. e AVENTIS) por um lapso a que são inteiramente alheias e, naturalmente, aos nossos leitores que, informados sobre as novidades terapêuticas relevantes, certamente detectaram o nosso erro.



**OSTEOPOROSE INDUZIDA PELOS
GLICOCORTICÓIDES: CONHECIMENTO
E ESTRATÉGIAS PREVENTIVAS
NOS DOENTES COM LÚPUS**

**Fátima Godinho
Maria José Parreira Santos
José Canas da Silva**

Serviço de Reumatologia Hospital Garcia de Orta – Almada

RESUMO

Objectivos: Avaliar as medidas preventivas/terapêuticas para a Osteoporose dos doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico e sob Corticoterapia. Saber se, entre as especialidades médicas responsáveis pelo seguimento destes doentes existem diferentes atitudes.

Métodos: Estudo transversal a doentes inscritos na Associação de Doentes com Lúpus. Enviado um inquérito a 1.000 doentes com informação sobre a doença, detalhes do uso de corticoterapia, conhecimento e importância atribuída à Osteoporose (OP), estratégias preventivas da OP pelo médico, uso de terapêutica para a OP, medição da massa óssea, fracturas prévias, especialidade do médico assistente.

Resultados: Responderam 651 doentes (92% do sexo feminino, 170 com mais de 50 anos), com duração média da doença de 11,2±7,2 anos. Cerca de 98% dos doentes já tinha ouvido falar de OP e 73% considerava-a importante, mais de metade nunca tinham recebido qualquer conselho. Já tinham efectuado corticoterapia (CE) 608 doentes em alguma altura da sua doença, a maioria mais de 12 meses. Quatrocentos e oitenta doentes estavam sob CE, 43% com doses superiores a 7,5 mg/dia e, a maioria, há mais de seis meses. Cerca de metade, não cumpriam qualquer terapêutica para a OP. A massa óssea foi medida em 296 doentes. Noventa e dois tiveram pelo menos uma fractura osteoporótica. As atitudes terapêuticas variam consoante a especialidade do médico.

Conclusões: A OP foi considerada importante pelos doentes com Lúpus, mas as medidas preventivas e terapêuticas foram consideradas insuficientes. Cerca de metade dos doentes não foram avaliados/tratados. Os Reumatologistas são quem mais aconselha/trata os seus doentes.

Palavras-Chave: Osteoporose; Corticóides; Lúpus; Prevenção.

ABSTRACT

Aims: To assess the awareness and attitudes of lupus patients and their physicians concerning GIOP. To evaluate the differences among specialists.

Methods: A descriptive cross-sectional study was conducted. A questionnaire was sent to 1.000 adult patients with Systemic Lupus Erythematosus (SLE). Information concerning disease status, steroid use, history of fractures, patient knowledge of osteoporosis, preventive strategies and treatment options, speciality of the medicine was reported.

Results: A total of 651 questionnaires were returned (92% females, 170 older than 50 years, mean disease duration 11,2±7,2 years). Nearly 98% have heard about osteoporosis and 73% considered this a very important health problem. More than half of SLE patients felt that information provided by their physicians concerning preventive strategies was insufficient or null. Most of the patients (608) have been treated with steroids, and most of them for longer than 6 months; 480 are currently taking steroids (43% -Prednisone>7,5 mg daily for longer than 6 months), half of them were not taking any medication for Osteoporosis. Bone mass measurement has been performed in 296 and 92 (14%) reported at least one previous osteoporotic fracture. Counselling and therapeutic attitudes were different according to the physician speciality.

Conclusions: Osteoporosis awareness and concern was very high in SLE patients but provided information and preventive measures were considered insufficient. About half of the patients were evaluated or treated appropriately for GIOP. Rheumatologists are those who provide more information and treatment for GIOP.

Key-Words: Osteoporosis; Steroid; Lupus; Prevention.

OSTEOPOROSE INDUZIDA PELOS GLICOCORTICÓIDES: CONHECIMENTO E ESTRATÉGIAS PREVENTIVAS NOS DOENTES COM LÚPUS

Fátima Godinho*, Maria José Parreira Santos*,
José Canas da Silva *

Introdução

A osteoporose (OP) é uma doença sistémica do esqueleto, caracterizada por diminuição da massa óssea e alteração da microarquitECTURA do tecido ósseo, com o conseqüente aumento da fragilidade do osso e maior risco de fractura. Afecta 200 milhões de indivíduos a nível mundial e, após os 50 anos de idade, há um crescimento exponencial do risco de fractura com 40% das mulheres e 13% dos homens a terem uma ou mais fracturas osteoporóticas¹.

O uso de glicocorticóides acelera a perda de massa óssea em regiões do esqueleto com predomínio de osso trabecular como a coluna vertebral^{2,3}. Apesar desta perda aumentar dramaticamente após os 60 anos², também as mulheres jovens sob corticoterapia são mais susceptíveis de perder massa óssea do que as que não estão sob essa terapêutica^{4,5}. A prevalência de fracturas nos doentes sob corticoterapia crónica varia entre 30-50%⁶.

Os mecanismos principais da osteoporose induzida pelos glicocorticóides (OPIG) são a diminuição da deposição da matriz óssea pelos osteoblastos, o aumento da reabsorção óssea pelos osteoclastos, a diminuição da reabsorção intestinal e o aumento da excreção urinária de cálcio^{7,3,8}.

A corticoterapia tem sido amplamente usada pelas suas capacidades anti-inflamatória e imunossupressora em várias patologias nomeadamente no lúpus eritematoso sistémico (LES).

Além da corticoterapia utilizada comumente nos doentes com LES, estes apresentam outros factores de risco para o desenvolvimento de OP, tais

como a possível carência de vitamina D devido à fotossensibilidade (levando à evicção da exposição solar), baixa actividade física, resultado da inflamação, da dor e da astenia, as alterações hormonais e a doença renal⁹.

A incidência de OP em doentes com LES é desconhecida, mas o largo uso da corticoterapia nesta patologia pode ser responsável pelo desenvolvimento de OP^{4,9-12}.

Apesar da corticoterapia ser uma causa conhecida de OP, o número de profissionais que prescreve em simultâneo medicação para a prevenção da OPIG é baixo^{13,14}. No estudo publicado por Walsh et al,¹⁵ apenas 14% dos doentes sob corticoterapia oral recebiam concomitantemente medicação para a prevenção desta patologia.

Também a sensibilidade do médico para esta questão varia consoante a sua especialidade, havendo diferentes atitudes na prevenção/tratamento da patologia osteoporótica em geral e em particular da OPIG¹⁶.

Objectivos

Avaliar as medidas preventivas/terapêuticas para a osteoporose dos doentes com lúpus eritematoso sistémico e sob corticoterapia. Saber se, entre as especialidades médicas responsáveis pelo seguimento destes doentes, existem diferentes atitudes.

Métodos

Foi efectuado um estudo transversal a doentes inscritos na Associação de Doentes com Lúpus. Para tal foi enviado a 1.000 doentes um inquérito que incluía informação relativamente à idade, sexo, duração da doença; se, pertencente ao sexo feminino, era pré ou pós-menopáusia; detalhes do uso de

*Interna do Internato Complementar de Reumatologia, Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta – Almada

**Assistente Graduada de Reumatologia, Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta – Almada

***Chefe de Serviço de Reumatologia, Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta – Almada

corticoterapia (uso actual, ou no passado, tempo, dose). O doente foi também questionado sobre o conhecimento e a importância que atribui à osteoporose, se recebeu conselhos do seu médico assistente para prevenir ou tratar esta patologia, uso actual de alguma terapêutica para a OP, história de medição da massa óssea (densitometria), história de fracturas prévias e a especialidade do seu médico assistente.

O inquérito foi enviado em carta fechada, com envelope RSF e as respostas eram anónimas.

Resultados

Dos 1.000 inquéritos enviados, foram recebidas 651 respostas.

Dos 651 doentes que responderam, 602 (92%) eram do sexo feminino, 49 (8%) pertenciam ao sexo masculino.

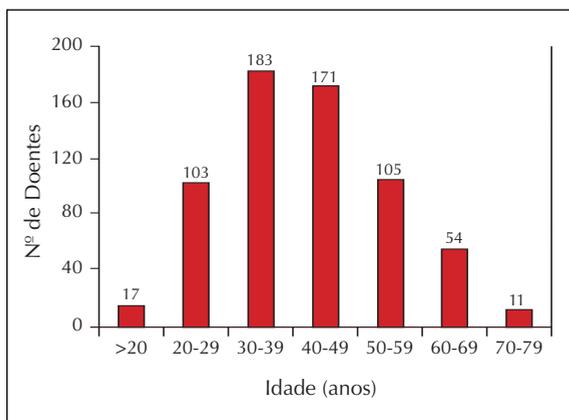


Figura 1. Distribuição etária.

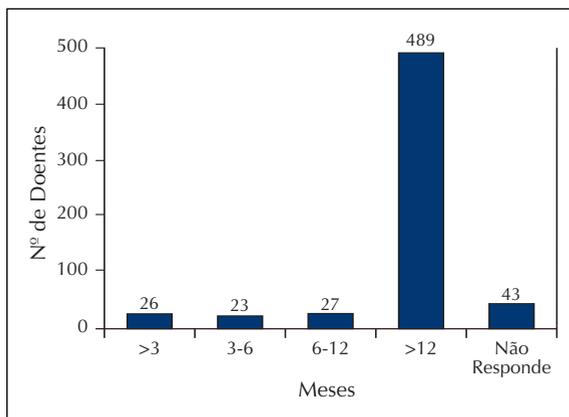


Figura 2. Duração da corticoterapia.

Das 602 mulheres, 322 (53,4%) eram pré-menopáusicas, 172 (28,5%) pós-menopáusicas, 108 não responderam.

A maioria dos doentes estava entre a 4ª e 5ª década de vida (Figura 1).

A duração média da doença era de 11,2±7,2 anos.

Do total de doentes inquiridos, 608 (93,4%) já tinham efectuado corticoterapia em alguma altura da sua doença, a maioria (80,4%) com uma duração superior a 12 meses (Figura 2).

Sob corticoterapia encontravam-se 480 doentes, dos quais 265 (55,2%) com dose inferior ou igual a 7,5 mg por dia, 188 (39,1%) doentes com doses compreendidas entre 7,5 e 15 mg por dia e 17 (3,54%) doentes com doses superiores a 15 mg por dia. Dez doentes não responderam (Figura 3).

Relativamente ao conhecimento da OP, 639 (98,1%) doentes conheciam a doença e 12 (1,8%) nunca tinham ouvido falar. No entanto 347 doentes (53,3%) afirmam que não lhe foram dados quaisquer conselhos ou fármacos, para a prevenir/tratar.

A OP foi considerada muito importante por 475 (72,9%) dos doentes, pouco importante por 27 (4,14%), nada importante por 19 (2,91%) e 130 não sabiam/não responderam.

Dos 480 doentes sob corticoterapia, 229 (47,7%) não estavam a cumprir qualquer terapêutica para prevenção ou tratamento da OP (Quadro 1). Os restantes doentes encontravam-se medicados conforme descrito na Quadro 2.

Dos duzentos e cinco doentes que estavam a fazer uma dose de CE superior a 7,5 mg/d, 99 (48,2%) não efectuavam qualquer terapêutica para a OP (Quadro 1).

Destes duzentos e cinco doentes que estavam sob corticoterapia em doses superiores a 7,5 mg por dia, 187 (91,2%) estavam a cumprir esta terapêutica há mais de seis meses. Oitenta e nove

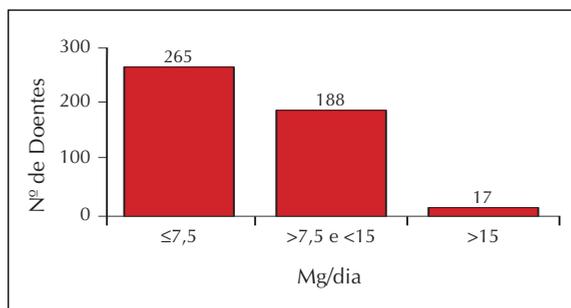


Figura 3. Dose da corticoterapia.

Quadro 1. Nº de doentes sob corticoterapia, com e sem terapêutica

	Total doentes	Doentes sem terapêutica	Doentes com terapêutica
Doentes sob CE	480	229	251
CE>7,5 mg/dia	205	99	107
CE>7,5 mg/dia + 6 meses	187	89	98

CE= corticosteróides

Quadro 2. Terapêutica utilizada em monoterapia ou associação

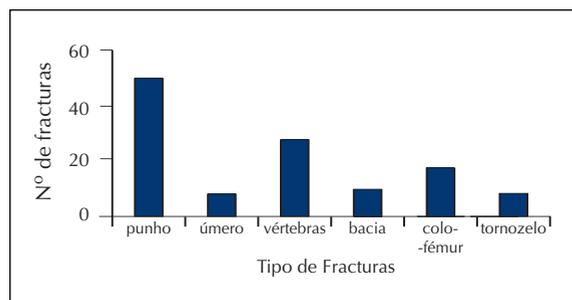
	Cálcio	Cálcio+ Vitamina D	Calcitonina	Bifosfonato	THS	SERMs
Doentes sob CE	206	92	34	54	42	9
CE>7,5 mg/d	82	34	13	21	15	1
CE>7,5 mg/d + 6 meses	76	31	13	20	14	1

CE= corticosteróides; THS=terapêutica hormonal de substituição; SERMs= moduladores selectivos dos receptores do estrogénio

conselhos e/ou informação sobre esta patologia. São também estes especialistas que mais tratam/previnem a OP em doentes sob Corticoterapia.

Das 55 mulheres pós-menopáusicas sob CE com dose superior a 7,5 mg/dia de Prednisolona (ou equivalente) com duração superior a seis meses, 17 (30,9 %) tiveram pelo menos uma fractura. Destas 17 mulheres, 11 (64,7%) afirmam ter recebido algum tipo de conselhos sobre a OP,

8 (47%) realizaram DMO e 13 (76,4%) cumprem algum tipo de terapêutica anti-reabsortiva. Também neste sub-grupo, os doentes eram maioritariamente assistidos por especialistas de Reumatologia (40%).

**Figura 4.** Frequência de fracturas.

(47,5%) destes doentes não cumpriam terapêutica para a OP (Quadro 1).

Dos 651 doentes, 296 (45,5%) doentes já tinham realizado alguma vez DMO. Duzentos e quarenta e três nunca haviam feito.

Quinhentos e cinquenta e nove dos doentes nunca tiveram nenhuma fractura. Mas 92 (14,1%) responderam afirmativamente e, destes doentes, 19 tiveram mais de uma fractura (Figura 4).

As especialidades dos médicos que assistiam os doentes pela sua patologia de base (LES) eram várias.

Os médicos especialistas que dão mais conselhos aos seus doentes, são os reumatologistas, com 58% dos doentes seguidos por estes a receberem

Discussão

Apesar do conhecimento e importância atribuída à OIPG e da ampla demonstração dos benefícios de vários fármacos na prevenção e tratamento desta patologia¹⁷⁻¹⁹, neste estudo um significativo número de doentes não era adequadamente tratado.

Está evidenciado, que a perda de massa óssea é mais rápida durante os primeiros seis meses de tratamento e que os efeitos esqueléticos dos glicocorticóides estão dependentes da dose e da duração²⁰. A terapêutica com glicocorticóides com mais de 2-3 meses de duração é um factor de risco para perda de massa óssea e fractura, sobretudo em mulheres pós-menopáusicas acima dos 50 anos. Devem fazer terapêutica os doentes que estejam sob doses superiores ou iguais a 7,5 mg de prednisona diárias por mais de três meses e deve ser avaliado o risco das que estão sob doses inferiores²¹.

Neste estudo dos 187 doentes que se encontravam sob corticoterapia em doses superiores a 7,5 mg diários de prednisona há mais de seis meses, cerca de 49% não estavam a efectuar qualquer tratamento. Dos que se encontravam sob tratamento, a maioria estava apenas medicada com cálcio e vitamina D (Quadro 2).

A disponibilidade dos meios auxiliares de

diagnóstico para a detecção precoce desta patologia, é hoje bem evidente; cerca de metade dos doentes tinha realizado uma densitometria óssea.

A elevada prevalência de fracturas, cerca de 14%, no total dos doentes analisados, em locais onde se regista uma maior perda de massa óssea, indica que a prevalência de OP nesta população não é desprezível. E quando analisamos a subpopulação de mulheres que apresentam o maior risco de perda de massa óssea, as pós-menopáusicas sob doses de CE acima de 7,5 mg/dia há mais de 6 meses, verificamos que a prevalência de fracturas é ainda maior, cerca de 30% e apenas cerca de 76% estão sob qualquer tipo de terapêutica anti-reabsortiva.

O Reumatologista é o especialista que mais acompanha estes doentes. São também estes que mais aconselham e medicam os doentes para a OP, o que está de acordo com o estudo realizado por Buckley et al¹³.

Estamos porém conscientes das limitações apresentadas por este estudo. As informações recolhidas são baseadas nas respostas dadas pelos doentes em questionário e podem não traduzir de forma fidedigna a actuação do médico assistente. O facto dos doentes não se encontrarem sob terapêutica anti-osteoporótica pode também ser devido a má *compliance*.

Conclusão

É de extrema importância a consciencialização dos médicos e dos doentes para a OP, nomeadamente para a OPIG. Cabe ao médico assistente, seja qual for a sua especialidade, prevenir e tratar esta patologia, através do aconselhamento e da prescrição de medidas farmacológicas e não farmacológicas adequadas.

Para tal a divulgação de *guidelines* e acções de formação nesta área devem ser incentivadas.

Os Autores agradecem:

À Associação de doentes com Lúpus
À Aventis Farma pelo apoio logístico

Endereço para Correspondência

Dr^a. Fátima Godinho – Serviço de Reumatologia
Av. Prof. Torrado da Silva
Hospital Garcia de Orta – Almada
E-mail: fatima_godinho@hotmail.com

Referências Bibliográficas

1. Delaney MF, LeBoff MS. Metabolic Bone Disease. In Ruddy S, JR. Harris ED, Sledge CB Ed. Kelley's Textbook of Rheumatology. Philadelphia:WB Saunders Company, 2001:1635-52.
2. Naganathan V, Graeme J, Nash P. Vertebral Fracture Risk With Long-term Corticosteroid therapy. Arch Intern Med 2000, 160:2917-2922
3. Reid I. Glucocorticoid effects on bone. J Clin End Metab 1998, 83(6):1860-62
4. Uaratanawong S, Deesomchoke U, Leetmaharit S. BMD in premenopausal women with SLE. J Rheumat 2003, 30:2365-68.
5. Rueggsegger P, Medici TC, Anliker M. Corticosteroid-induced bone loss. A longitudinal study of alternate day therapy in patients with bronchial asthma using quantitative computed tomography. Eur J Clin pharmacol 1983, 25(5):615-20.
6. Bijlsma J. Prevenção da Osteoporose induzida por glucocorticóides. Ann Rheum Dis 1997, 56:507-9
7. Weinstein R, Jilka R, Parfitt A, Manolagas S. Inhibition of osteoblastogenesis and promotion of apoptosis of osteoblasts and osteocytes by glucocorticoids. J Clin Invest 1998, 102:274-82.
8. Sambrook P, Lane N. Corticosteroid osteoporosis. Best Practice and Research Clinical Rheumatology 2001, 15(3):401-413
9. Cunnane G, Lane N. Steroid-Induced Osteoporosis in Systemic Lupus Erythematosus. In Petri M, Ed. Rheumatic Disease of Clinics of North America. Philadelphia: WB Saunders, 2000: 311-331.
10. Li EK, Tam LS, Young RP, Ko GTC et al. Loss of bone mineral density in Chinese pre-menopausal women with systemic lupus erythematosus treated with corticosteroids. B J Rheum 1998, 37:405-410
11. Jardinet D, Lefebvre C, Depresseux G, Lambert M et al. Longitudinal analysis of bone mineral density in pre-menopausal female systemic lupus erythematosus patients: deleterious role of glucocorticoid therapy at the lumbar spine. Rheum 2000, 39:389-92
12. Bhattoa HP, Bettembuk P, Balogh A, Szegedi G et al. Bone mineral density in women with systemic lupus erythematosus. Clin Rheumatol 2002, 21(2):135-41
13. Buckley L, Marquez M, Feezor R, Ruffin D et al. Prevention of Corticosteroid-induced osteoporosis. Arth Rheum 1999, 42(8): 1736-9.
14. Peat D, Healy S, Reid D, Stuart R in Steroid induced osteoporosis: an opportunity for prevention? Ann Rheum Disease 1995, 54(1):66-68
15. Walsh LJ, Wong CA, Prangle M, Tattersfield AE. Use of oral corticosteroids in the community and the prevention of secondary osteoporosis: a cross sectional study. BMJ 1996, 313:344-6
16. Buckley LM, Marquez M, Hudson JO, Downs RW et al in Variations in physicians judgements about corticosteroid induced osteoporosis by physician speciality. J Rheumatol 1998, 25 (11):2195-202
17. Saag K, Emkey R, Schnitzer T, Brown J et al. Alendronate for the prevention and treatment of glucocorticoids-induced osteoporosis. N Engl J Med 1998, 339:292-9
18. Sambrook PN, Birmingham J, Kelly PJ et al. Prevention of corticosteroid osteoporosis; a comparison of calcium, calcitriol and calcitonin. New England Journal of Medicine 1993, 328: 1747-52.
19. Buckley LM, Leib ES, Cartularo KS et al. Calcium and vitamin D3 supplementation prevents bone loss in the spine secondary to low dose corticosteroids in patients with rheumatoid arthritis. Annals of Internal Medicine 1996, 125: 961-968.
20. Ishida Y, Herschel J. Glucocorticoid-induced Osteoporosis: both in vivo and in vitro concentrations of glucocorticoids higher than physiological levels attenuate Osteoblast differentiation. J Bone Mineral research 1998, 13(12):1822-26.
21. Brown J, Josse R. 2002 clinical practice guidelines for the diagnosis and management of osteoporosis in Canada. JAMA 2002; (10 suppl): S1-S17.



**FIBROMIALGIA:
CONSENSO E CONTROVÉRSIA**

Manuel João R. Quartilho

Faculdade de Medicina de Coimbra
Medicina Psicossomática dos Hospitais da Universidade de Coimbra

RESUMO

A fibromialgia continua a ser um conceito controverso em medicina. Esta revisão crítica considera alguns importantes contributos para as «guerras da fibromialgia», ao longo da história mais recente, sublinhando alguns dados relevantes da investigação biológica, psicológica e social.

A fibromialgia deve ser interpretada num duplo formato, transversal e longitudinal. Esta dupla leitura, por sua vez, é compatível com o processo de somatização, aqui encarado como um conceito descritivo, etiologicamente neutro. Não obstante os putativos mecanismos fisiopatológicos que determinam a sua génese, ou acompanham a sua evolução temporal, a fibromialgia pode ser compreendida à luz dos processos psicológicos e sociais que caracterizam os processos de somatização e comportamento de doença, como um idioma de mal-estar ou sofrimento que desafia as conjecturas comuns da nossa prática clínica.

Palavras-Chave: Fibromialgia; Dor; Controvérsia.

ABSTRACT

Fibromyalgia remains a controversial topic in clinical medicine. This paper considers some of the most significant contributions to the «fibromyalgia wars», in recent times, emphasizing relevant data from biological, psychological and social research.

Fibromyalgia should be understood in a transversal and longitudinal reading. Both perspectives seem to be compatible with the process of somatization, considered as a descriptive and etiologically neutral concept. Fibromyalgia, regardless of the putative physiopathological mechanisms which determine its genesis or accompany its temporal course, can then be understood in the light of the social and psychological processes which characterize the phenomena of somatization and illness behavior, as an idiom of distress and suffering which challenges the tenets of current clinical practice.

Key-Words: Fibromyalgia; Pain; Controversy.

FIBROMIALGIA: CONSENSO E CONTROVÉRSIA

Manuel João R. Quartilho*

Who is better qualified than rheumatologists to finally unravel the daunting mystery of fibromyalgia? ... We will overcome this daunting adversary called fibromyalgia.

And, as with previous challenges, we will be eventually as proud of that effort and determination.

Andrew J. Holman (2002).

Arthritis & Rheumatism; 46, 12:3390

Pain is Real; Fibromyalgia Isn't

George E. Ehrlich (2003).

The Journal of Rheumatology; 30, 8:1666-67

Introdução

Both the strength and the emphasis on suffering pervade Frida's paintings. When she shows herself wounded and weeping, it is the equivalent to her letters' litany of moral and physical wounds, a cry for attention
Hayden Herrera, 2003:76

No âmbito do Congresso Europeu de Reumatologia, realizado em Lisboa (EULAR, 2003), o autor do presente artigo teve oportunidade de trocar breves impressões com o Colega Don Buskila, um Médico e Professor Israelita que já publicou numerosos trabalhos de investigação no âmbito da fibromialgia. A conversa permitiu-nos constatar uma curiosa coincidência. Nas intervenções que tínhamos preparado, ambos iríamos fazer referência à pintora mexicana Frida Khalo e à sua alegada fibromialgia (Martinez-Lavin et al., 2000). Deste modo, encontramos um excelente ponto de partida para duas perspectivas diferentes sobre o referido quadro clínico. A longo da sua comunicação, o Colega teve a oportunidade de referir o acidente de viação de que a pintora foi vítima, ainda com uma idade jovem, para além das dores persistentes que

a acompanharam durante muitos anos da sua vida, configurando assim um caso clínico de fibromialgia pós-traumática. Mas uma outra perspectiva, aquela que pretendi reflectir com a ajuda da sua biógrafa oficial, Hayden Herrera, chama-nos a atenção para o significado metafórico da dor, para as suas relações de dependência com factores biográficos, com as turbulências e desencontros individuais, com elementos de natureza psicológica, relacional e social que ajudam a perpetuar, muitas vezes, os estados de dor e sofrimento. Esta dissonância conceptual entre uma perspectiva biomédica e uma interpretação biopsicossocial, esta tensão persistente entre diferentes pontos de vista, tem caracterizado a história e a evolução do conceito de fibromialgia, ao longo do tempo. Não interessa, desde já, clamar pela supremacia de uma ou outra perspectiva. É mais importante vermos em que medida é que as duas perspectivas, ou outras adicionais, se podem conjugar para podermos melhor compreender e ajudar os doentes com dores generalizadas. Sempre na presunção intelectual de que as queixas do doente, no contexto clínico, são melhor entendidas na complexa convergência de factores situacionais e biográficos, transversais e longitudinais, no contexto alargado de processos interpessoais locais e no âmbito particular dos cuidados de saúde.

As an adult I experienced a number of chronic illnesses: Each has modified my thinking about fibromyalgia. As a junior doctor in 1969, I experienced a mono-like illness that left me exhausted for three months. Over the next thirty years, I have had recurrent bouts of unexplained fatigue. In 1993 I began having daily headaches. I had had occasional migraine headaches for years so I wasn't too concerned at first. But eventually these headaches became intolerable. I spent hours trying to figure out the cause. I tinkered with my diet. Was I not sleeping enough, not getting enough exercise? I started to worry about fumes in the hospital and the ventilation in my office. ...

...So, like most of my patients, I began to «doctor shop». ... I, just like most patients, wanted

*Professor Auxiliar da Faculdade de Medicina de Coimbra. Coordenador da Consulta de Medicina Psicossomática dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

to find scientific or medical explanations for my illness. As doctors we are taught that an accurate disease diagnosis must be established for treatment to be effective: How could I get better if I didn't know what was wrong? ... Fears of despair, anger, and fear dominated my days and kept me awake at night.

I became anxious and depressed: My family doctor suggested that I see a psychiatrist. Because that had been helpful when I was a child, I agreed that it was worth trying again. Although I was convinced that my headaches were purely physical in nature, I began to feel better with counselling and antidepressant medications. This first-hand experience made me more attuned to the emotional component of chronic illness. Eventually, I discovered better ways to handle stress and learned to be more flexible. ...

Don L. Goldenberg (2002)

Chief of Rheumatology at
Newton-Wellesley Hospital

Fibromyalgia: Understanding and Getting Relief from Pain that Won't Go Away: XI-XII

Controvérsia

A fibromialgia constitui um conceito controverso, à procura de consensos, não obstante as diversas iniciativas levadas a cabo com este objectivo, no seio da comunidade médica (*por ex.*, Jacobsen et al., 1993). No âmbito estrito da Reumatologia, é frequente encontrarmos dissonância e contradição. Para dar apenas alguns exemplos recentes, um editorial sugeriu que os reumatologistas não devem abandonar a sua posição de liderança na investigação dos mecanismos subjacentes aos sintomas característicos da fibromialgia (Crofford e Clauw, 2002). Mas um outro autor, conhecido pelas posições muito críticas em relação ao conceito, opina que o «destino infeliz» do doente com fibromialgia resulta não apenas da intensidade dos sintomas ou dos factores psicossociais que impedem a resolução dos seus problemas, mas também das próprias acções terapêuticas convencionais que, com as suas promessas de esclarecimento e ajuda, protagonizariam afinal uma função iatrogénica (Hadler, 2003). Uma carta ao Editor do *Journal of Rheumatology* assinalava os custos inerentes ao diagnóstico de fibromialgia e questionava mesmo a publicação de artigos sobre este diagnóstico «ilegítimo», propondo que os doentes fossem ajudados mediante abandono de

um termo «falacioso, indefinido e indefinível» (Ehrlich, 2004). A resposta a esta carta, no entanto, argumentava que a incerteza da comunidade médica constitui uma razão sólida para manter a publicação de artigos sobre fibromialgia, com o legítimo objectivo de compreender e ajudar os doentes (Robinson, 2004).

We concluded there is a great need for better understanding of FM. Where better to publish these results than with the experts in the field, rheumatologists?

*Rebecca Robinson, Health Outcomes
Research Scientist, Eli Lilly and Company.*

Journal of Rheumatology, 2004

Os critérios diagnósticos do Colégio Americano de Reumatologia (Wolfe et al., 1990), aliás, foram recebidos com duplicidade. Se por um lado foi possível identificar alguma excitação optimista, favorecendo a ideia de que os doentes, com estes critérios oficiais, teriam mais possibilidades de encarar a sua condição clínica como causa legítima para a obtenção de pensões de invalidez (Csillag, 1992), a verdade é que, por outro lado, os referidos critérios não se furtaram a inúmeras críticas, no seio da comunidade médica. Dois reumatologistas australianos defenderam que o Colégio Americano da Especialidade acabara de definir a fibromialgia através de um raciocínio circular, presumindo que a fibromialgia causava dor e pontos dolorosos ao mesmo tempo que, por causa dos pontos dolorosos, se validava o respectivo diagnóstico e se construía, deste modo, um sério problema tautológico. Os pontos dolorosos não deveriam portanto caracterizar uma entidade clínica distinta mas deveriam antes traduzir, mais propriamente, um estado de hiperalgesia ou vigilância somática (Cohen e Quintner, 1993). Outro argumento crítico sugeriu que os critérios de dor generalizada pareciam ter esquecido a questão da variabilidade sintomática, ou seja, as dores poderiam estar presentes ou ausentes, no mesmo indivíduo, a intervalos relativamente curtos (Schochat et al., 1994). Dada a coexistência clínica da fibromialgia com outras queixas somáticas, foi proposta a existência de um «espectro de síndromes disfuncionais», uma visão «organicista» que não requeria a presença de alterações psicopatológicas (Yunus, 1994). Mas numa perspectiva diferente, foi defendida a existência das «perturbações do espectro afectivo», um conjunto de condições alegadamente unidas por uma fisiopatologia comum que, ao contrário do

grupo anterior, contemplava diversas alterações psicopatológicas (Hudson e Pope, 1994). A fidelidade na contagem dos pontos dolorosos, por sua vez, estaria sujeita à influência de múltiplos factores, por exemplo relacionados com a experiência do médico ou com o estado de saúde global do doente, ou ainda com o grau de pressão exercida à palpação digital (Wolfe, 1994). A própria definição de dor generalizada foi confrontada com definições alternativas, julgadas mais úteis aos estudos epidemiológicos (Macfarlane et al., 1996). Os diferentes elementos clínicos do síndrome, como a dor ou o aumento da sensibilidade dolorosa, ou os sintomas associados, foram considerados mais relevantes, em termos de investigação, quando comparados com qualquer conceito unitário de fibromialgia (Raspe e Croft, 1995). Finalmente, os *tender points* foram olhados com desconfiança, ao mesmo tempo que era sugerida a importância clínica dos *tender patients*, dos factores de vulnerabilização que deviam ser explorados através de uma avaliação clínica cuidada, uma leitura longitudinal que desse mais atenção às histórias de vida dos doentes (Van Houdenhove et al., 1995).

O impacto global da fibromialgia nas tarefas do dia a dia e o prejuízo da qualidade de vida associado, em estudos comparativos, confirmaram a natureza deletéria do síndrome clínico (Gaston-Johansson et al., 1990; Henriksson et al., 1992; Tavares et al., 1993). A cronicidade dos sintomas, por sua vez, pareceu justificar um elevado índice de utilização dos serviços de saúde (Wolfe et al. 1997a) e uma prevalência significativa de incapacidade para o trabalho (Wolfe et al., 1997b). A eficácia dos tratamentos disponíveis, tal como eram prescritos na prática corrente, era globalmente insatisfatória (Wolfe et al., 1997c). Em suma, os aspectos relacionados com a evolução clínica e a reconhecida ineficácia das terapêuticas convencionais desenharam um prognóstico sombrio para a fibromialgia e suscitaram reacções de desânimo e sarcasmo nos profissionais de saúde:

Para o tipo de doente descrito nestes estudos, depois de se confirmar o diagnóstico, explicar a condição clínica, fazer as tentativas terapêuticas julgadas convenientes e eventualmente pedir a colaboração de um profissional de saúde mental, não deveríamos admitir que fizemos o que pudemos, aceitando a nossa ignorância? Um doente deve sentir-se apoiado, mas até que a compreensão da fisiopatologia da fibromialgia nos ofereça uma terapêutica

mais eficaz, a avaliação médica contínua pode ser fútil e dispendiosa. Próximo doente, se faz favor!...
Solomon e Liang, 1997

A controversa questão da incapacidade provocada pela fibromialgia, com índices muito superiores aos observados noutras amostras clínicas, suscitou várias hipóteses explicativas (Millard et al., 1991). Primeiro, poderia existir uma relação isomórfica entre dor crónica e incapacidade, sugerindo que a dor seria a causa da incapacidade e que esta, por sua vez, seria a causa do mal-estar emocional. Esta hipótese, no entanto, parece demasiado simplista nos casos de dor crónica. Uma hipótese alternativa propôs que a incapacidade seria uma consequência primária de factores psicológicos, uma ideia baseada em estudos que, no entanto, também não estabeleceram uma relação causal directa entre psicopatologia e incapacidade. Uma terceira hipótese, finalmente, sublinha a eventual importância de uma percepção diferencial dos sintomas somáticos. Ou seja, segundo esta última hipótese, os indivíduos apresentam diferenças consideráveis no registo de sintomas físicos ou na forma particular como lhes respondem, mediante influência de certos factores psicossociais, variáveis de indivíduo para indivíduo, relacionados com os processos de somatização e comportamento de doença (Watson e Pennebaker, 1989)¹.

¹ O conceito de somatização resultou de um interesse crescente da medicina psicossomática pela experiência subjectiva e expressão pública dos sintomas, em contraste com a atenção conferida no passado à importância dos mecanismos causais (Kirmayer e Robbins, 1991). Não obstante os múltiplos significados envolvidos, ao longo do tempo histórico, a somatização é aqui definida como «uma tendência para sentir e comunicar o mal-estar físico e os sintomas não explicados por quaisquer resultados patológicos, para os atribuir a doença orgânica e procurar a respectiva ajuda médica» (Lipowsky, 1988). No contexto clínico, o processo de somatização refere-se a situações de sofrimento físico inexplicado pelas explorações biomédicas convencionais, um sofrimento que se torna compreensível, por outro lado, à custa de factores psicológicos, psiquiátricos ou sociais associados. Esta é uma definição descritiva, etiologicamente neutra, que coloca o conceito de somatização no espectro dos comportamentos de doença. Este segundo conceito, por sua vez, refere-se aos «modos como as pessoas monitorizam os seus corpos, definem e interpretam os seus sintomas, praticam acções reparadoras ou curativas e utilizam as fontes de ajuda e o sistema de cuidados de saúde» (Mechanic, 1986). O comportamento de doença de todas as pessoas, portanto, tem um carácter não normativo e envolve uma interacção complexa entre elementos biológicos, monitorização individual dos sintomas, processos cognitivos de avaliação e interpretação, atribuições de significado às experiências subjectivas e ainda influências culturais que permeiam os processos cognitivos, as respostas de *coping* e os comportamentos de procura de ajuda. Para uma análise mais detalhada destes conceitos, e aspectos relacionados, ver Quartilho (1998).

A validade facial desta incapacidade foi também objecto de estudo. Trata-se de uma incapacidade verdadeira, atendendo a que muitos destes doentes não parecem estar doentes? Alguns estudos tinham validado esta incapacidade ao sugerirem uma associação entre incapacidade funcional, avaliada pelo doente, e a sua comprovada incapacidade para o trabalho (Cathey et al., 1988). Mas um estudo posterior obteve resultados diferentes, ao avaliar três grupos de doentes, com os diagnósticos de fibromialgia, espondilite anquilosante e artrite reumatóide. Todos os doentes completaram um questionário funcional. Alguns dias mais tarde, juntamente com um grupo de controlo constituído por indivíduos saudáveis, realizaram diversas actividades funcionais que ficaram gravadas em video. Os autores do estudo puderam concluir, então, que a característica mais saliente dos doentes com fibromialgia consistia numa clara discordância entre os resultados obtidos nos questionários de auto-registo e a incapacidade funcional observada (Hidding et al., 1994).

Esta questão da incapacidade não pode ser dissociada do advento dos critérios diagnósticos do CAR, que validaram os sintomas dos doentes à custa de uma condição médica específica. As associações de doentes multiplicaram-se, sobretudo nos EUA, e começaram a sensibilizar o Governo para as suas causas, com alegações de incapacidade que se justificavam não apenas pelas queixas sintomáticas, mas sobretudo pela ausência de tratamentos eficazes. As referidas associações, portanto, passaram a reclamar uma legitimação política da incapacidade, com a ajuda de critérios diagnósticos oficiais e de numerosos estudos que confirmaram, com efeito, uma forte associação entre fibromialgia e medidas subjectivas de incapacidade, determinando mudanças de emprego ou suspensão das actividades profissionais.

No caso particular das vítimas de traumatismo físico, pôde verificar-se uma maior prevalência de pensões por incapacidade, em comparação com doentes cuja fibromialgia não foi precipitada por factores físicos ou foi precipitada por um traumatismo emocional (Aaron et al., 1997). Mas as medidas de incapacidade, neste mesmo estudo, revelaram pontuações mais altas nos casos de traumatismo emocional. A discrepância aparente entre a atribuição de pensões de incapacidade a doentes com «fibromialgia reactiva», ou pós-traumática, precipitada por factores físicos, e a sua não atribuição a doentes vítimas de trauma emocional,

aparentemente mais incapacitados, sublinha assim uma relação complexa entre traumatismo e incapacidade.

Aliás, a noção de que um traumatismo físico pode causar uma doença sistémica, como a fibromialgia, ou a noção aparentada de que um traumatismo local pode causar uma disseminação metastática da dor, têm sido sujeitas a críticas mordazes, dada a ausência de uma relação causal convincente entre o episódio traumático e as características clínicas exibidas pelo doente (Bohr, 1995). De algum modo, a fibromialgia pós-traumática assemelha-se a um sucedâneo histórico da «fibromiosite traumática», um alegado exemplo de como uma doença reumática, mediante a inscrição arbitrária de um adjectivo, se converteu numa inaceitável consequência de um traumatismo, num dos muitos mitos médicos que integram o folclore dos traumatismos físicos (Weinberger, 1977). A verdade é que a vítima de um acidente de viação sofreria de uma incapacidade inaceitável, se tivesse que justificar essa sua incapacidade à custa de dificuldades pessoais ou de uma situação de vida problemática. Mas esta incapacidade inaceitável, quando associada a um acidente de viação, transforma-se numa incapacidade socialmente aceitável. O traumatismo físico, deste ponto de vista, não seria uma causa, mas antes uma oportunidade, uma porta de entrada para uma incapacidade que é negada, sistematicamente, no contexto de um traumatismo ou perturbação emocionais (Ferrari e Kwan, 1999). Um Consenso recente, por fim, veio declarar uma escassa evidência favorável ao estabelecimento de relações causais entre traumatismo físico e fibromialgia, tendo mesmo recomendado o abandono, puro e simples, dos termos *reactiva* e *pós-traumática* (Wolfe et al., 1996).

No meio laboral, a questão da incapacidade diria basicamente respeito, numa perspectiva crítica, a um «número crescente de pessoas com uma incapacidade profissional que reflecte, antes de mais, o seu grau de insatisfação, recusa ou protesto em relação às suas condições de trabalho» (Hadler, 1996). O «alívio» proporcionado pelo diagnóstico de fibromialgia, aliás, bem como a promoção do apoio emocional e as garantias de legitimação oferecidas pelos grupos de auto-ajuda, podem ser alimentados à custa de uma incapacidade persistente que sugere um processo de iatrogénese social (Page e Wessely, 2003). A legitimação social e médica dos sintomas é um objectivo central para os doentes com dor crónica, dada a desconfiança

que é suscitada pela invisibilidade do seu sofrimento. A dor crónica integra, muitas vezes, uma certeza privada, para quem sofre, e uma dúvida pública, para quem observa. Os doentes tendem a rejeitar uma formulação psicossocial para os seus sintomas, recusando «sofrer da cabeça». Os reumatologistas e outros profissionais de saúde promovem geralmente uma avaliação clínica ambígua, inconclusiva, que choca com as firmes alegações de incapacidade produzidas pelos doentes. A desconfiança pode tornar-se generalizada. Mas a batalha pela legitimação dos sintomas, no âmbito familiar e social, no local de trabalho ou no gabinete de consulta médica, pode não constituir mais do que um factor de manutenção das queixas. Afinal, se a pessoa quer provar que está doente, então não vai conseguir melhorar (Hadler, 1996). *Estou agora a confrontar-me com o diagnóstico que me fizeram. Até que enfim tenho um diagnóstico! Estou a reaprender a viver. Não encontro nenhum apoio sob o ponto de vista legal, que nos proteja no trabalho. Estou preocupada com isto. Será que me podem ajudar?*

<http://fibrosite.no.sapo.pt>

Do ponto de vista biológico, a investigação levada a cabo ao longo dos últimos trinta anos não conseguiu esclarecer a etiologia ou as alterações fisiopatológicas da fibromialgia (Branco, 1997), não obstante as hipóteses mais recentes relacionadas com os designados «neuro-circuitos emocionais» e a sensitização central da dor (Ursin e Eriksen, 2001). Não é claro o modo como as alterações neuroendócrinas na fibromialgia se relacionam com a experiência dos sintomas, do mesmo modo que não está esclarecida a natureza primária, ou secundária, dessas alterações (Parker et al., 2001). Segundo alguns autores, a fibromialgia corresponderia a um estado de hiperexcitabilidade central do sistema nociceptivo (Desmeules et al., 2003), a uma doença do sistema nociceptivo (Henriksson, 2003) que envolveria os sistemas de processamento da dor, na dependência de factores psicológicos, evocando o conceito de hipervigilância, e/ou neurobiológicos (Clauw e Crofford, 2003). No mesmo sentido, Goldenberg sugere que os *tender points* resultam de alterações da percepção da dor que são compatíveis com uma maior sensibilidade dolorosa, generalizada, independentemente da parte do corpo que é palpada (Goldenberg, 2002). Ao nível da medula espinal, de acordo com o mesmo autor, os receptores ner-

vos habitualmente não envolvidos na transmissão da dor começariam a transmitir esta mesma dor, um processo designado por *alodinia*. Uma actividade deficiente do sistema de modulação da dor, descendente, contribuiria igualmente para um estado de hiperalgesia. Todas estas reacções fisiológicas, afinal, aumentariam o volume de estímulos dolorosos que chegam ao cortex cerebral, onde as experiências de desconforto prévias influenciariam igualmente a expressão emocional da dor. Parece portanto que os célebres *tender points* carecem de validade. Apesar do consenso sobre a existência de uma perturbação generalizada da percepção da dor, no entanto, pode ser difícil contrariar a noção de que estes dezoito pontos mágicos encerram, afinal, algum tipo de patologia ou alteração estrutural (Clauw e Crofford, 2003). Ao mesmo tempo, e apesar da acumulação de dados bioquímicos relacionados com a substância P, com o metabólito da noradrenalina MPHG, ou com a serotonina, a verdade é que não conhecemos, em rigor, as causas biológicas da fibromialgia. É talvez possível que a valorização orgânica do conceito, ao longo dos anos, tenha mesmo determinado consequências negativas para alguns doentes e para a própria sociedade (Carette, 1995).

Mas, se não existe inflamação nem deterioração, porque é que dói tanto?

A verdade é que não sabemos. Aqueles que dizem saber as causas da fibromialgia estão provavelmente a tentar vender alguma coisa. Não foi encontrada a causa da fibromialgia.

Goldenberg, 2002:10.

Neste contexto, e não obstante os dados mais recentes da investigação biológica, talvez se mantenha pertinente um comentário do reumatologista Simon Carette, há cerca de uma década:

... Penso que devemos concentrar os nossos esforços numa melhor compreensão dos factores psicossociais que predispõem os doentes a desenvolver este síndrome doloroso, assim como daqueles que, por outro lado, ajudam a perpetuar os sintomas. Nós abraçámos uma entidade que existe há séculos, demos-lhe um novo nome, criámos um importante problema de saúde ao darmos-lhe uma importância acrescida, ao investigá-la e ao sugerir que merece compensações por incapacidade. Criámos um monstro e agora temos que emendar a mão.

Simon Carette, 1995

Os estudos relacionados com factores psicossoc-

ciais têm mostrado resultados conflitivos. Embora os dados relativos à presença de perturbações psiquiátricas específicas sejam mais controversos (Boissevain e McCain, 1991), parece que a fibromialgia se associa a elevados índices de psicopatologia geral, pelo menos numa subamostra de doentes (Epstein et al., 1999). Mesmo na comunidade, as manifestações clínicas de depressão e ansiedade parecem ter relevância clínica (White et al., 2002). A este respeito, um estudo recente verificou que a fibromialgia, tal como outros síndromes somáticos funcionais, está relacionada, mas não é completamente dependente, da depressão e da ansiedade. Por outras palavras, não existe na fibromialgia uma primazia universal de sintomas psicológicos sobre os sintomas físicos, o que significa que a associação transversal da dor, da depressão e da ansiedade pode, neste sentido, admitir diferentes relações causais (Henningesen et al., 2003). As relações entre depressão e fibromialgia, nomeadamente, estão longe de ser claras. A possibilidade de a fibromialgia causar depressão é contrariada, entre outras razões, pelo facto de muitos doentes terem antecedentes depressivos, invertendo assim a relação temporal entre as duas condições clínicas. Não é consistente, portanto, a noção geralmente defendida pelos doentes segundo a qual a depressão é uma consequência da dor crónica. A hipótese alternativa de a depressão constituir causa da fibromialgia, por sua vez, é comprometida pela eventualidade de um padrão temporal inverso, ou seja, pela verificação de que, frequentemente, a fibromialgia precede o aparecimento do quadro clínico depressivo. Ou seja, a hipótese de uma etiologia psicológica para o quadro clínico, muitas vezes defendida pelos médicos no contexto clínico, fica também comprometida por esta relação cronológica. Deste modo, resta uma terceira possibilidade, a de que a fibromialgia e a depressão, afinal, partilhem de uma anomalia etiológica comum, não identificada (Hudson e Pope, 1996). Claramente, esta é também uma solução insatisfatória.

Wounded as a child, vulnerable forever
Van Houdenhove, 2002

Um estudo comparativo, envolvendo dois grupos de doentes com fibromialgia e artrite reumatóide, sugeriu que os primeiros exibem um padrão caracterizado pelo registo de mais sintomas somáticos, mais intervenções cirúrgicas e um comportamento de procura de ajuda que pode reflectir um

processo de somatização, mais do que uma perturbação psiquiátrica distinta (Kirmayer et al., 1988). Noutros estudos comparativos, envolvendo também doentes com fibromialgia e artrite reumatóide, os primeiros mostraram mais diagnósticos psiquiátricos e mais sintomas físicos funcionais, para além de uma maior frequência de experiências de abuso prévias e de conflitos interpessoais, ao longo da vida (Walker et al., 1997). No mesmo sentido, um estudo mais recente mostrou que os pontos dolorosos guardam uma forte associação com algumas características da somatização e respectivos antecedentes, durante a infância, que provavelmente contribuem para o desenvolvimento da fibromialgia (McBeth et al., 1999). Ainda noutro trabalho, foi igualmente demonstrado que os doentes com fibromialgia reuniam maior número de adversidades durante a infância, incluindo maus tratos físicos e abuso sexual, negligência afectiva e outros problemas familiares (Imbierowicz e Egle, 2002). A maior ocorrência de experiências de abuso na fibromialgia, aliás, sugere a existência de uma relação mais geral, não específica, entre vitimização e somatização, um conceito que adquire, assim, uma espécie de afinidade etiológica com a fibromialgia (Winfield, 2001). Por outras palavras, o conceito de somatização não deve ser tomado como sobreponível ao conceito de fibromialgia. Mas muitos casos clínicos de fibromialgia e somatização têm em comum a ocorrência prévia de experiências de abuso, privação, adversidade, trauma ou negligência afectiva. Ora, este conceito de somatização, acima referido, também não deve ser entendido num vácuo fisiológico (Lipowsky, 1988; Sharpe e Bass, 1992). Ou seja, o processo de somatização é compatível com alterações fisiopatológicas que, nos casos clínicos de fibromialgia, podem reflectir uma hiporeactividade do sistema hipotálamo-hipófise-suprarrenal (Van Houdenhove, 2003). Mais uma vez, a compreensão da fibromialgia não se esgota na exibição de argumentos redutores, biológicos ou psicossociais. Mas o carácter subjectivo dos sintomas, a discrepância aparente entre patologia objectiva e incapacidade observada, bem como a sugestão de uma associação relevante entre as queixas dos doentes e os respectivos antecedentes pessoais ou factores situacionais, todos estes factores têm promovido igualmente o recurso a estudos de investigação qualitativa, com o objectivo de conhecer o ponto de vista do doente, explorar os seus constrangimentos biográficos e situacionais, e assegu-

rar uma descrição detalhada dos seus mundos sociais (Hallberg e Carlsson, 1998; Hellstrom, 1999).

Não existe uma «personalidade fibromiálgia» (Jacobsen et al., 1993). Mas a experiência clínica e alguns estudos mostram-nos que são frequentes alguns traços que parecem predispor, iniciar e/ou perpetuar os sintomas típicos de fadiga crónica ou fibromiálgia (Van Houdenhove et al., 2001). Referimo-nos a uma elevada propensão para a acção, ao estilo de vida hiperactivo, aos traços de perfeccionismo e inflexibilidade adaptativa, à incapacidade aparente de recusar factores de pressão ou exigência externa que caracteriza, amiúde, o comportamento dos nossos doentes. É como se muitos deles tentassem manter a cabeça à tona de água, durante muito tempo, até sucumbirem como «guerreiros exaustos» (Van Houdenhove, 2003). Como se o seu «sistema eléctrico» entrasse em colapso, de acordo com o conceito de neurastenia do século XIX.

A person with a nervous tendency is driven to think, to work, to strive for success. He presses himself and his life forces to the limit, straining his circuits. Like an overloaded battery ... the sufferer's electrical system crashes down, spewing sparks and symptoms and giving rise to neurasthenia.

George Beard, 1869

A hiperactividade destes doentes, aliás, não seria uma função do número de horas de trabalho antes de adoecerem, mas antes um traço a ser compreendido no contexto das suas biografias e personalidades. Poderia reflectir, por exemplo, uma tendência narcísica para negar limites pessoais, uma estratégia de regulação do humor, ou um passado de «parentificação» em que a doente foi obrigada a ocupar o lugar de uma mãe com doença crónica, no cumprimento das tarefas domésticas. Em muitos destes casos, o início da fadiga poderia associar-se a um fracasso nas (elevadas) ambições ou objectivos de vida, a uma incapacidade de continuar com um estilo trabalhólico, obsessivo, devido a doença intercorrente, etc., etc. (Van Houdenhove, 2002).

No espectro clínico da somatização, por outro lado, podem ser equiparados a traços de personalidade algumas dimensões comportamentais como a afectividade negativa – uma propensão individual para sentir uma ampla variedade de sintomas físicos e emocionais, incluindo a ansiedade, depressão e sintomas somáticos funcionais, medicamente inexplicados. Os conceitos de absor-

ção, hipervigilância e amplificação somáticas, reactividade fisiológica, atenção e percepção somáticas, capacidade de elaboração cognitiva e de expressão das emoções, bem como o modo particular como as pessoas lidam com os seus sintomas físicos, ou com a dor crónica, todos estes aspectos assumem uma relevância potencial no estudo das relações entre personalidade e síndromes somáticas funcionais, incluindo a fibromiálgia e o síndrome de fadiga crónica (Kirmayer et al., 1994).

A expressão síndrome somático funcional tem sido aplicada a situações clínicas caracterizadas sobretudo por sintomas, sofrimento e incapacidade, na ausência aparente de uma patologia orgânica consistente (Barsky e Borus, 1999). São exemplos o cólon irritável, a dor torácica atípica, as cefaleias de tensão, a disfunção temporomandibular, a sensibilidade química múltipla, a dor pélvica crónica, a fibromiálgia e o síndrome de fadiga crónica, entre outros, de acordo com as diferentes especialidades médicas (Wessely et al., 1999). Os síndromes somáticos funcionais, assim, poderiam constituir artefactos da especialização médica, reflectindo uma tendência dos especialistas para focarem uma atenção selectiva nos sintomas mais característicos da sua especialidade. Ou seja, os diferentes síndromes talvez não constituam entidades diagnósticas específicas mas representam, eventualmente, segmentos diferentes de um animal maior – como na parábola do elefante e do homem cego. Por outro lado, o processo de amplificação sintomático alegadamente característico destas condições clínicas resultaria de uma crença individual na existência de uma doença grave, na expectativa de um agravamento sintomático progressivo, nos benefícios do papel de doente e na exibição alarmista de uma condição dramática e incapacitante, muitas vezes promovida pela comunicação social, falada e escrita (Barsky e Borus, 1999).

A fibromiálgia é uma doença?

Afinal, devemos acreditar, ou não, no conceito de fibromiálgia? As dores e os sintomas associados são verdadeiros, para quem faz prática clínica. Mas o conceito de fibromiálgia, esse, tem um estatuto controverso que lhe chega a negar, como vimos, uma existência autónoma (Erlich, 2003). É por esta razão que um autor anónimo diz não acreditar na existência da fibromiálgia apesar de ver, com mui-

ta frequência, «doentes que parecem sofrer desta doença» (Raspe Croft, 1995). Estes doentes já foram vistos como pertencendo a «uma mistura de diferentes grupos, muitos infelizes, alguns deprimidos, alguns ansiosos e alguns em *stress*» (Hart, 1988), o que significa que, nestas condições, «ninguém sofre de fibromialgia até ter o diagnóstico» (Erlich, 2003). A construção e perpetuação social do diagnóstico, aliás, dependeria da existência de doentes vulneráveis, de médicos especialmente entusiasmados e de circunstâncias culturais favoráveis, potenciadas pela comunicação social (Showalter, 1997). Mas este diagnóstico, numa perspectiva diferente, é defensável pelo facto de nos oferecer «uma estrutura de compreensão e um modelo terapêutico», uma explicação para os sintomas, uma legitimação médica das queixas, um ponto de partida para esclarecermos e ajudarmos os nossos doentes, de uma forma construtiva, tal como acontece com o diagnóstico de depressão (Goldenberg, 1995; 2002). Por outras palavras, a medicalização pode perpetuar a incapacidade e a exclusão. Mas quando usada de uma forma positiva, apropriada, a medicalização pode constituir o primeiro passo em direcção à recuperação clínica do doente (Wessely, 2002).

Regressando a um registo mais céptico, subsistem dúvidas na comunidade médica sobre a utilidade do diagnóstico de fibromialgia, não obstante as vantagens potenciais da sua aplicação.

O diagnóstico consiste num sistema de adivinhação mais ou menos preciso no qual o ponto de chegada é um nome. Estes nomes, quando são aplicados a doenças, vêm a assumir a importância de entidades específicas, embora não sejam mais do que concepções inseguras e portanto temporárias ...

Quintner e Cohen, 1999

É possível que as expectativas criadas pelos critérios diagnósticos do CAR tenham sido, de algum modo, defraudadas. O principal mentor intelectual da fibromialgia, enquanto conceito, tem procedido, ele próprio, a algumas reflexões críticas:

Quando começámos, nos anos 80, nós víamos os doentes a andarem de médico em médico, com dores. Acreditámos que ao fazermos o diagnóstico de fibromialgia, lhes reduzíamos o stress e o consumo de cuidados de saúde. Mas esta ideia de que podíamos interpretar o seu mal-estar, através do diagnóstico, e deste modo ajudá-los, não se confirmou. A minha opinião hoje é a de que estamos a criar uma doença e não a curar uma doença. Se

fazemos o diagnóstico de fibromialgia, a dor passa a dominar a vida das pessoas. Ao receber o diagnóstico e ao tomar medicamentos, as pessoas passam a exibir os cartões de membros do «clube da fibromialgia»

Wolfe, F, cit. In Goldenberg, 2002, pp. 22

A valorização excessiva dos pontos dolorosos e a desvalorização aparente dos aspectos psicossociais serviram também de reflexão crítica, recente, para Frederick Wolfe, que desaconselhava mesmo o uso dos critérios diagnósticos do ACR na prática clínica. Num registo irónico, os pontos dolorosos foram equiparados aos «novos sinais de beleza dos reumatologistas» (Malleson, 2002).

Talvez os pontos dolorosos, enquanto critério essencial, tenham sido um erro. Ao ignorarmos o mal-estar e os aspectos psicossociais centrais do síndrome, ao darmos prioridade a um item do exame físico, permitimos que a fibromialgia passasse a ser vista sobretudo como uma doença física. Mais do que isto, removemos todos os vestígios das características mais importantes da doença. Como ciência, foi OK. But it was bad reality.

Wolfe, F, J Rheumatology, 2003

A fibromialgia é uma doença psicossomática?

Eric Cassell usou o termo «*illness*» para designar «aquilo que o doente sente quando vai ao médico», e a palavra «*disease*» para se referir «àquilo que ele tem quando regressa do gabinete de consulta» (in Helman, 2002). «A *disease*, portanto, é algo que um órgão tem; a *illness* algo que a pessoa tem». A *disease* é uma condição médica bem definida, baseada numa patologia específica. A *illness* é a resposta subjectiva do indivíduo e dos que lhe são próximos ao seu estado de mal-estar. Não inclui apenas a sua experiência de desconforto, mas também o *significado* que ele confere a esta experiência. Neste sentido, podemos dizer que a fibromialgia não é provavelmente uma doença distinta, dada a não especificidade dos processos biológicos envolvidos. Mas é uma verdadeira *illness*, se olharmos para o impacto dramático e para o sofrimento associados às suas manifestações (Van Houdenhove, 2003). Não é uma doença psicossomática no velho sentido psicodinâmico, na medida em que não é explicável à custa de um conflito inconsciente cujos correlatos fisiológicos determinem o seu aparecimento (Lipowsky, 1986). Mas envolve con-

certeza um processo psicossomático baseado nos factores psicossociais que influenciam o início e evolução dos sintomas físicos (Kirmayer e Robbins, 1991). Embora a fibromialgia possa, ou não, fazer uma transição de *illness* para *disease*, tal como o síndrome de fadiga crónica, no futuro (Wessely, 2002), consideremos agora alguns elementos biográficos e psicossociais geralmente associados ao síndrome clínico.

Investigação

It is more important to know what sort of a patient has a disease than what sort of disease the patient has.

Sir William Osler

O nosso trabalho envolveu dois grupos de doentes consecutivos, com os diagnósticos de fibromialgia (n=58) e artrite reumatóide (n=43), recrutados no Departamento de Reumatologia dos HUC (Medicina III).

O estudo obedeceu a uma abordagem metodológica dupla, quantitativa e qualitativa (Quartilho, 1999). Quanto à abordagem quantitativa, foram administrados vários instrumentos psicométricos e um questionário de auto-registo, em duas ocasiões diferentes. Os instrumentos referidos incluíram o *Inventário de Avaliação Clínica da Depressão* (IACLIDE, Vaz Serra, 1994), o *Brief Symptom Inventory* (BSI, Derogatis, 1993), a *Somatosensory Amplification Scale* (SSAS, Barsky et al., 1990), o *Symptom Interpretation Questionnaire* (SIQ, Robbins e Kirmayer, 1991), o *Illness Behaviour Questionnaire* (IBQ, Pilowsky et al., 1994), a *Positive and Negative Affect Schedule* (PANAS, Watson et al., 1988) e a *Short-Form Health Survey* (SF-36, Medical Outcomes Trust, 1994). Todas as escalas foram administradas a todos os doentes, em dois tempos separados por um intervalo de seis meses. O questionário, por sua vez, baseou-se largamente numa entrevista diagnóstica estruturada para síndromes somáticas funcionais, incluindo a fibromialgia, síndrome de fadiga crónica e síndrome do cólon irritable, designada por *Structured Diagnostic Interview for Functional Somatic Syndromes* (SDIFFS, Kirmayer et al., 1995). A abordagem qualitativa incluiu duas entrevistas semi-estruturadas aplicadas a uma subamostra de doentes com o diagnóstico de fibromialgia (n=11). A primeira entrevista centrou-se na fenomenologia dos sin-

tomas e no respectivo impacto sobre a vida familiar e social. A segunda prestou atenção às histórias de vida. Foram também realizadas pequenas entrevistas com os cônjuges dos doentes.

Quanto ao *Questionário de Auto-Registo*, verificou-se que a amostra de doentes com fibromialgia era sobretudo constituída por mulheres casadas, com uma idade média de 45 anos e um baixo grau de literacia. A auto-avaliação das suas situações de vida correntes, relativas aos seis meses anteriores, revelou mais problemas familiares e sociais, mais sintomas depressivos, um maior número de sintomas medicamente inexplicados, e uma maior interferência da dor nas suas actividades do dia a dia, em comparação com os doentes com artrite reumatóide. Denotavam uma menor satisfação com as suas vidas familiares, uma menor percepção de apoio social funcional e ainda um maior número de acontecimentos de vida negativos ao longo da vida. Mais de metade dos doentes tinham recorrido a consultas de Psiquiatria no passado e, enquanto grupo, evidenciaram um maior consumo global de cuidados de saúde.

Na maioria dos casos, os sintomas apareceram na sequência de um acontecimento precipitante, como o pós-parto. A intensidade da dor revelou-se mais intensa, quando comparada com os doentes com artrite reumatóide. Com a ajuda de um análogo visual da dor, a respectiva intensidade pareceu compatível com o comportamento observado mas este, por sua vez, não pareceu decorrer exclusivamente de um fenómeno nociceptivo. A maioria dos doentes referiu que os seus médicos assistentes lhes tinham dito, ou dado a entender, que os sintomas eram «causados pelos nervos». A sua percepção relativa às atitudes do cônjuge, relacionadas com a dor, sugeriram que, na maioria dos casos, estes mostraram alguma preocupação, embora um subgrupo de doentes assumisse que o cônjuge, ao contrário, «não diz nem faz nada, é como se eu não tivesse dores». As aptidões de *coping* revelaram sobretudo estratégias passivas, tais como a catastrofização, com apelo mais frequente a recursos externos ou uma atitude de «desistência», na presença de sintomas dolorosos. As atitudes das outras pessoas e o impacto familiar dos sintomas revelou uma maior percepção de alienação interpessoal, com tendência para a constrição social, assim como um maior grau de consequências negativas na dinâmica familiar. No espaço extrafamiliar, nomeadamente, a forma como os doentes mostraram encarar o comportamento das

outras pessoas pareceu «obrigá-los» ao recolhimento, à restrição social, dadas as ameaças repetidas de deslegitimação para os seus sintomas.

Quanto aos *Instrumentos Psicométricos* utilizados, encontrámos diferenças estatisticamente significativas. O *IACLIDE* mostrou uma maior intensidade dos sintomas depressivos no grupo de doentes com fibromialgia. Mas estes sintomas não pareceram derivar de uma diátese endógena. Pelo contrário, pareceram relacionar-se mais com a incapacidade de realização de objectivos pessoais, significativos, com sentimentos de perda ou auto-desvalorização (Brown, 1998). Ou com contextos que puseram em causa a auto-estima dos doentes, forçando-os a posições de subordinação ou a situações de vida que inviabilizaram as possibilidades de um escape seguro, de libertação relativamente a contextos opressivos, de natureza interpessoal (Gilbert, 1992). O *Brief Symptom Inventory* revelou mais psicopatologia geral, em todas as dimensões patológicas consideradas, com destaque para a dimensão de somatização. Nas restantes dimensões, os valores encontrados mostraram uma curiosa sobreposição com os valores obtidos numa amostra de doentes com perturbação emocional (Canavaro, 1999). O *Illness Behaviour Questionnaire* revelou diferenças nas escalas de percepção psicológica *versus* somática, perturbação afectiva, negação e irritabilidade. Estes resultados dizem-nos que os doentes com fibromialgia admitem ter problemas pessoais e interpessoais, para além dos sintomas físicos. Admitem igualmente que ficam muitas vezes tristes, ou deprimidos, e que têm dificuldades em relaxar. Reconhecem, por fim, o impacto negativo do seu comportamento junto das outras pessoas, com consequente isolamento social. A *Somatosensory Amplification Scale* indicou a presença de uma maior sensibilidade somática, a provável presença de um «estilo perceptivo amplificador» nos doentes com fibromialgia, favorecendo os conceitos de hipervigilância e amplificação (McDermid et al., 1996; Crombez et al., 2004). A *Short Form-36* confirmou a presença de elevados índices de incapacidade e um pior estado de saúde global, de acordo com a impressão clínica e com a literatura (Epstein et al., 1999). O *Symptom Interpretation Questionnaire* revelou uma maior tendência para atribuições psicológicas e somáticas. Uma tendência para se fazerem atribuições psicológicas perante sintomas comuns associa-se geralmente a um maior registo de sintomas somáticos e depressivos e também à presen-

ça de antecedentes psiquiátricos. O estilo atribucional somático, por sua vez, costuma relacionar-se com o volume de sintomas físicos medicamente inexplicados (Kirmayer e Robbins, 1991). Finalmente, a *Positive Affect and Negative Affect Schedule* confirmou a relevância clínica da afectividade negativa em doentes com fibromialgia. Embora esta dimensão do humor, também conhecida por neuroticismo, possa justificar uma inflação espúria de muitas variáveis nos estudos de auto-registo, é provável que uma pontuação elevada torne as pessoas mais susceptíveis de perceber e reagir a sensações físicas comuns (Watson e Pennebaker, 1989), uma possibilidade compatível com o conceito de hipervigilância, atrás mencionado. A eventual associação entre hipervigilância e um índice elevado de afectividade negativa pode assim concorrer para um registo aumentado de sintomas físicos, através de dois mecanismos principais. Primeiro, é possível que os doentes prestem mais atenção a sensações corporais normais. Segundo, podem interpretar sintomas normais como sendo patológicos (Barsky e Klerman, 1983).

Quanto às *Entrevistas*, encontrámos seis categorias principais. Os *discursos de dor* foram sublinhados como idiomas particulares de desconforto psicossocial e de incapacidade, associados a atribuições comuns, baseadas no paradigma biomédico. Os doentes revelaram uma forte consciência dos seus sintomas corporais e usaram com frequência descrições metafóricas para estes sintomas. A categoria *impacto/consequências* designou o impacto global do comportamento do doente nas suas interações familiares e sociais, assim como nos seus contactos com o sistema de cuidados de saúde. A dor prolongou-se por um mundo de dor, condicionando o mundo à sua expressão. A categoria *legitimação/deslegitimação* relacionou-se com o modo como os sintomas e comportamento do doente foram aceites, ou rejeitados, no âmbito das suas interações interpessoais, tanto a nível da comunidade como a nível dos cuidados de saúde. Os processos de deslegitimação das queixas, nos diversos contextos interpessoais, assumiram uma importância crítica aparente. A categoria *adversidade distal/vulnerabilização* incluiu todos os acontecimentos, experiências ou factores, internos e externos, mais ou menos remotos, que tiveram um impacto aparentemente negativo na história biográfica do indivíduo. Esta categoria incluiu, por exemplo, experiências de perda durante a infância, experiências de

abuso físico e negligência parental e ainda experiências de contacto com doenças em familiares próximos. A categoria *circunstâncias proximais* pretendeu assinalar as condições ou factos associados ao início dos sintomas típicos da fibromialgia. Esta categoria incluiu principalmente o pós-parto, mas também acidentes traumáticos e conflitos interpessoais. Também foram valorizados os contextos de vida mais amplos em que surgiram, e se mantiveram, os sintomas clínicos. A categoria *indivíduo/situação* reflectiu as relações existentes entre contextos de vida e pensamentos individuais, a partir do presente, com elementos individuais e situacionais em interacção recíproca. De um modo geral, esta categoria incluiu uma visão negativa do passado, do presente e do futuro, associada a crenças de incapacidade, com algumas variações. Finalmente, as entrevistas com os cônjuges mostraram uma tendência para uma certa «homeostase disfuncional», consolidada na maioria dos casos pela disponibilidade do cônjuge para ajudar o doente na sua luta por uma legitimação médica e social dos seus sintomas.

As nossas conclusões seguiram um duplo formato – transversal e longitudinal. Ambas as perspectivas provaram ser compatíveis com o processo de somatização, um conceito aplicável a doentes que «tendem a repetir as mesmas queixas físicas, insistem frequentemente na possibilidade de uma causa orgânica, repetem os pedidos de exames complementares, são muitas vezes depreciados, mudam de médico ... são extensivamente investigados e submetem-se a procedimentos diagnósticos invasivos que causam, eventualmente, prejuízo iatrogénico. A somatização, portanto, é muitas vezes uma fonte de sofrimento para o doente, com um impacto negativo nas suas interacções familiares e sociais. Ao mesmo tempo é uma fonte de frustração para o médico, geralmente confrontado com as dificuldades associadas à compreensão integral e

ao alívio eficaz dos sintomas» (Quartilho, 1998). O carácter descritivo e a neutralidade etiológica do conceito de somatização implica que esta deve ser entendida como um processo envolvendo não apenas mecanismos psicológicos e sociais, mas também biológicos. Este ponto de vista justifica uma conexão fenomenológica entre os dois conceitos, numa leitura transversal, uma vez que ambos podem ser caracterizados por uma atenção preferencial a sensações corporais, por um padrão generalizado de hipervigilância da dor (Figura 1). Numa perspectiva comportamental, as pessoas que prestam mais atenção à dor são mais susceptíveis de se comportarem em função das suas experiências de dor (McCracken, 1997). A atenção, por sua vez, é guiada por processos cognitivos de atribuição e interpretação. Estes processos localizam os sintomas no corpo e detectam eventualmente a presença de uma «doença grave». Esta «auto-descoberta» determina uma activação de respostas psicológicas, tais como uma preocupação relacionada com doenças ou uma reacção

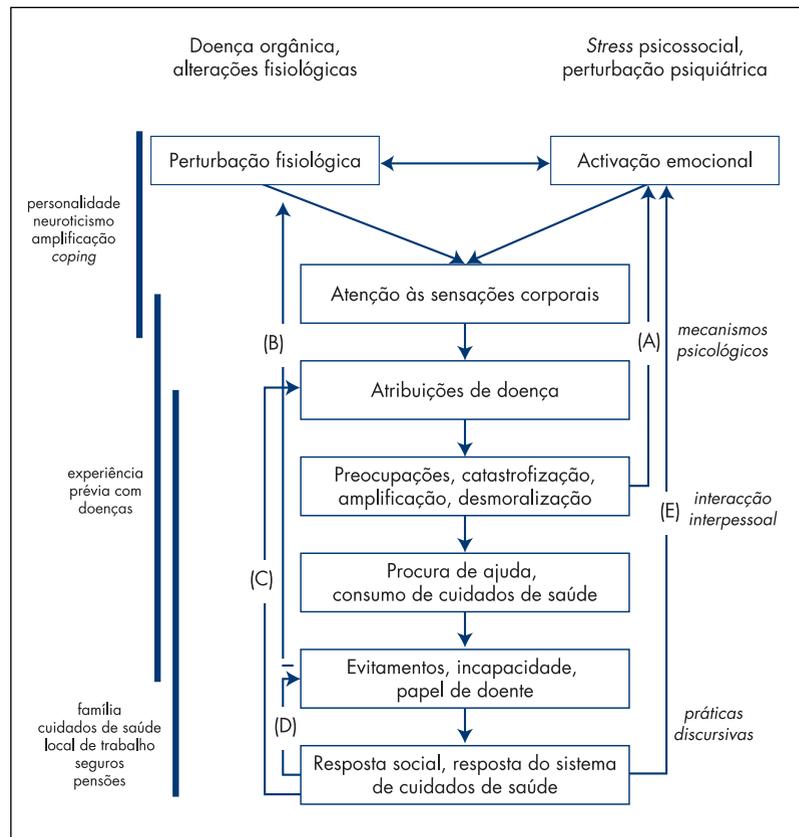


Figura 1. Somatização e Fibromialgia: Modelo Integrador (Adapt. Kirmayer e Robbins, 1998)

de catastrofização, bem como o recurso aos cuidados de saúde com assunção do papel de doente. O estatuto de incapacidade atravessa então um processo complicado de legitimação que ocorre no seio da família, no âmbito das relações sociais e também no contexto dos cuidados de saúde. Como sabemos, os sintomas são frequentemente deslegitimados por profissionais de saúde e nas interações sociais, na comunidade. Esta é a principal razão pela qual os doentes com fibromialgia se acham tantas vezes incompreendidos, mesmo estigmatizados, no contexto das suas redes sociais.

Processos fisiológicos, psicológicos, interpessoais e socioculturais, todos contribuem potencialmente para ciclos viciosos de amplificação que podem agravar os sintomas. Por exemplo, a preocupação com a doença e as respostas de catastrofização determinam um aumento dos níveis de ansiedade que, por sua vez, dá origem a sintomas somáticos associados à activação do sistema nervoso autónomo; o evitamento de actividades e o comportamento de papel de doente originam descondicionamento físico, alterações do sono e outras formas de desregulação fisiológica; as interpretações culturais dos sintomas e o designado comportamento de papel de doente² reforçam as atribuições patologizadoras para novas sensações, assim como a situação de mal-estar e de incapacidade; e, finalmente, o mesmo comportamento de papel de doente pode originar conflitos interpessoais que, por sua vez, aumentam o grau de activação emocional e contribuem, assim, para a persistência de sintomas somáticos funcionais.

A somatização, portanto, exhibe uma sobreposi-

² De modo sucinto, o comportamento de papel de doente corresponde a um conceito com as seguintes características: 1) discrepância entre doença detectável e incapacidade manifesta; 2) procura de validação para a doença; 3) apelo à responsabilidade médica; 4) atitudes de vulnerabilidade e desamparo; 5) evitamento de papéis saudáveis, com alegações persistentes de incapacidade; 6) presença eventual de compensações ambientais; e 7) comportamentos interpessoais que tendem a manter o estatuto de papel de doente (Blackwell, 1992)

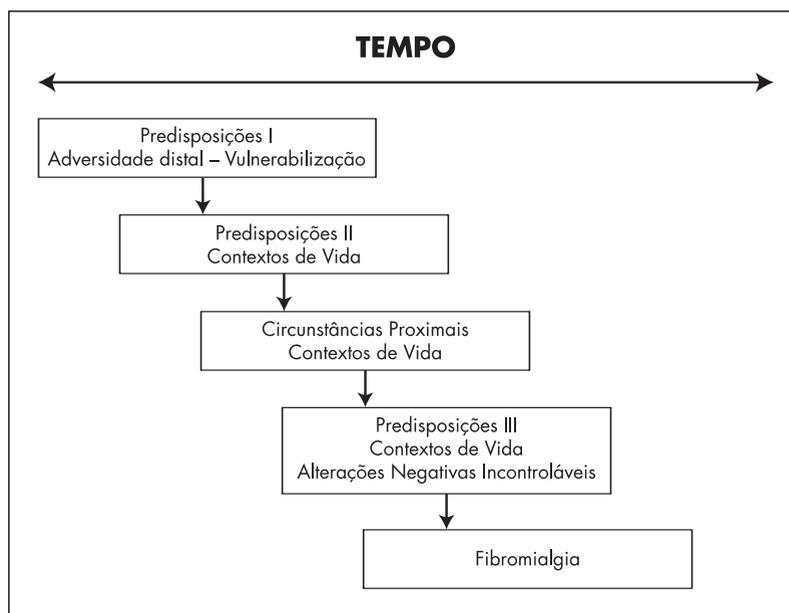


Figura 2. Fibromialgia: Processo Dinâmico

ção fenomenológica com a fibromialgia. Contudo, esta leitura transversal depende de uma leitura biográfica, dinâmica, de uma dimensão temporal que requer uma perspectiva longitudinal, complementar (Figura 2). De facto, alguns dos factores causalmente relacionados com a somatização foram também encontrados nas entrevistas, assim estabelecendo uma conexão etiológica com a fibromialgia. Foi o caso de um estilo de vida hiperactivo, da comorbilidade psiquiátrica, da experiência pessoal com doenças ou do contacto próximo com familiares doentes, da prestação de cuidados continuados com alienação do bem-estar pessoal, da iatrogenese, e também das experiências prévias de abuso e negligência parental. Obviamente, estes factores comuns não podem ser generalizados a todos os doentes, dado fazerem parte de uma população heterogénea. Contudo, podem ajudar-nos a compreender toda a história em muitos casos clínicos. Apenas temos que ouvir os nossos doentes e procurar diferentes factores predisponentes, precipitantes e de manutenção, deste modo alargando a agenda clínica, explorando as histórias de vida.

De acordo com os resultados do estudo qualitativo, e também com a nossa experiência clínica, o factor tempo assume uma importância vital no desenvolvimento da fibromialgia. Se nos é permitido especular, este síndrome deve ser concebido

como uma via final comum, como uma consequência final de uma activação recorrente de sistemas biológicos e psicossociais previamente desregulados. Sempre que acontece um novo factor de desregulação, tanto biológica como psicossocial, surge uma nova linha de base, com uma nova predisposição que por sua vez interage com novos factores de *stress*, no futuro. Independentemente das possíveis alterações biológicas que acompanham este processo dinâmico, como a sensitização central, parece-nos mais apropriado compreender a fibromialgia como um ponto de chegada onde convergem diferentes experiências pessoais de adversidade distal e diferentes precipitantes ou circunstâncias proximais, um ponto potenciado por sucessivos contextos negativos de natureza familiar, interpessoal ou profissional, ou ainda relacionados com o sistema de cuidados de saúde. A sucessão destes contextos, ou situações de vida correntes, sempre associados a uma nova predisposição, parece assumir uma grande importância evolutiva. Nos vários casos individuais, pareceram assumir o papel de fiel da balança, oscilando numa ou noutra direcção em função de um equilíbrio final entre factores de protecção e factores de agravamento, tanto no estado de saúde global do doente como nos seus mundos familiares e sociais.

Os factores de agravamento, sempre que mostraram ser dominantes, pareceram criar, numa determinada fase do processo, alterações negativas incontroláveis que representaram uma espécie de «ponto de não retorno». Ou seja, o doente deixou de ter uma percepção de controlo sobre a sua vida. Ficou à mercê de constrangimentos estruturais ou interpessoais, sem possibilidades de fuga ou de escolha livre, autónoma. Nesta situação, caracterizada pela presença irreversível de alterações negativas incontroláveis, o impacto dos factores proximais pareceu desvanecer-se, dado o maior poder patogénico das predisposições individuais e das situações de vida correntes. Contudo, noutras circunstâncias, estes factores assumiram uma função positiva, protectora, contribuindo para a reversão das queixas. Por outras palavras, a evolução clínica pode depender parcialmente do que acontece, bom ou mau, na vida real das pessoas, nos seus mundos morais concretos. Assim, a perspectiva longitudinal mostrou ser compatível com um espectro de possibilidades; os sintomas não pareceram seguir uma suposta evolução natural da doença, independentemente dos contextos de

vida. Pelo contrário, a fibromialgia pareceu corresponder a uma via final comum onde convergem experiências de vulnerabilização e adversidade distal, juntamente com circunstâncias proximais associadas a vários contextos negativos que se auto-perpetuam, à custa de alterações negativas incontroláveis, persistentes. A fibromialgia, portanto, corresponde a uma vulnerabilização progressiva das resistências individuais, a uma combinação sinérgica de vulnerabilidades estabelecidas ao longo do tempo.

Existe uma ampla literatura relacionada com a adversidade e o processo de *stress* (Dohrenwend, 1998). Se acreditarmos numa relação consistente entre *stress*, adversidade e fibromialgia, podemos sugerir algumas proposições centrais provisórias, com base nas entrevistas e na nossa experiência clínica. *Primeiro*, quanto mais relevante for a contribuição da predisposição individual e/ou dos contextos de vida negativos para as alterações negativas incontroláveis da situação de vida corrente, em comparação com os acontecimentos proximais, mais provável é a persistência destas alterações. Ou seja, os casos mais graves de fibromialgia salientam a relevância clínica das predisposições individuais (ex: perturbação da personalidade) e/ou o impacto negativo das situações de vida correntes (ex: violência doméstica). *Segundo*, quanto menor o apoio social na situação de vida corrente, ou a percepção de falta de apoio, material e psicológico, mais provável é a persistência das alterações negativas incontroláveis. *Terceiro*, a duração dos sintomas varia directamente com a duração ou recorrência das alterações negativas incontroláveis na situação de vida corrente. Ou seja, a percepção continuada de falta de controlo pode instituir na vida corrente «hábitos de vida» caracterizados pelo dor e pela incapacidade, persistentes. *Finalmente*, quanto mais tempo os sintomas persistem, menos necessárias são novas alterações negativas incontroláveis, na situação de vida corrente, para que ocorra uma recidiva. Ou seja, mais vale prevenir do que remediar.

Assim, nesta perspectiva, a fibromialgia não é um desfecho obrigatório, baseado numa evolução supostamente natural de uma disfunção biológica, mas antes o resultado final de uma evolução social da doença, de transacções entre o indivíduo e o seu ambiente, ao longo do tempo. É uma janela de sofrimento que não é redutível a um vocabulário de sintomas. É uma possibilidade dentro de um espectro de possibilidades, que requer uma

avaliação conjunta de vulnerabilidades, predisposições e contextos de vida. Por outras palavras, a evolução dos sintomas tem lugar num contexto interpessoal, na família, na comunidade e no contexto das consultas médicas. A vida do doente fica aparentemente condicionada à exibição dos sintomas, com uma constrição social crescente. O sofrimento reside no silêncio das expectativas frustradas, nos dilemas indizíveis³ (Griffith e Griffith, 1994), em projectos pessoais que nunca puderam ser concretizados, em conflitos irresolúveis, em ligações destrutivas com o passado, numa incapacidade verdadeira para acreditar num futuro melhor.

Esta compreensão da fibromialgia não é compatível com uma visão biomédica que reduza a dor à categoria de um fenómeno exclusivamente nociceptivo. A dor deve ser também considerada como uma percepção, e não apenas como uma sensação, que depende da capacidade, e da necessidade, de conferir significado à experiência subjectiva. Na dor crónica, os sintomas são não apenas subjectivos, mas também intersubjectivos, partilhados por práticas discursivas que lhes conferem um significado social. Afectam a vida familiar, as relações com outras pessoas e com o sistema de cuidados de saúde. Mas a família, as outras pessoas e os profissionais de saúde influenciam também a experiência da dor crónica. Estes processos «socio-somáticos» inscrevem a história e as relações sociais no corpo e não podem ser reduzidos a uma terminologia biológica sob pena de distorcerem, de modo brutal, aquilo que é a experiência humana da dor crónica.

A dor pode ser exibida como uma ilustração gráfica do sofrimento. Mas esta experiência de sofrimento não tem um vocabulário suficientemente rico para a tornar visível. A dor e o sofrimento são conceitos distintos – podemos sofrer na ausência de dor, ou ter dor sem sofrimento. Mas a dor e o

sofrimento, muitas vezes, parecem ser inseparáveis (Morris, 1999). No entanto, a medicina não tem palavras para o sofrimento. Tendemos a privilegiar os termos técnicos da psicologia ou da fisiologia médica. A própria ideia de sofrimento é mitigada, por vezes trivializada, no contexto discursivo da biomedicina. Estamos familiarizados com o jargão profissional da nocicepção, reabilitação, psicoterapia. Os próprios doentes dão preferência a um vocabulário de sintomas clínicos, à dor e ao cansaço. Por todas estas razões, deveríamos dar mais importância ao significado da dor. Deveríamos ter consciência da dimensão espiritual da experiência humana e das atitudes espirituais perante a dor, envolvendo submissão, aceitação, compreensão, chamamento (Koenig, 2003). Deveríamos ir além dos limites da anatomia e da fisiologia. E deveríamos compreender que o sofrimento, ou a dor crónica, nunca são experiências completamente privadas, individuais, no contexto clínico.

Por outras palavras, deveríamos abandonar a ideia de que, por detrás da dor, da fadiga ou da incapacidade, moram sempre doenças médicas ou psiquiátricas à espera de serem descobertas. Pelo contrário, podemos eventualmente conceber os sintomas como uma expressão de uma perturbação relacional entre o indivíduo e o seu mundo. Os sintomas podem ser compreendidos como uma forma comunicativa através da qual o indivíduo diz que as suas esperanças e ambições mais profundas, no seu mundo social particular, não podem ser concretizadas, por razões pessoais ou ambientais. A exaustão do doente, por outras palavras, constitui uma forma de comunicar que os seus objectivos de vida profissionais ou privados não estão satisfeitos e/ou não podem ser concretizados, por fraqueza do próprio ou devido à situação social em que se encontra. Nestas condições, o dilema moral para os doentes e para os médicos ... é sentirem-se forçados a decidir entre «não ser capaz de ter vontade» *versus* «não ter vontade de ser capaz» (Henningesen e Priebe, 1999). Mas o doente tenta descobrir as causas da sua incapacidade dentro do seu organismo, sem tentar compreendê-las no contexto da sua história biográfica ou situação de vida corrente. Ao longo desta atribulada odisséia, tem a companhia do médico assistente, que lhe pede sempre mais alguns exames complementares. A sua batalha pela legitimação dos sintomas continua com uma energia paradoxal, com o objectivo implícito de se convencer a si próprio,

³Um dilema indizível significa que existem «segredos» que não podem ser expressos através da linguagem verbal, obrigando a um silêncio tácito cuja perpetuação se faz, muitas vezes, à custa de uma agressão contra o próprio corpo. Nestas situações, a pessoa é vítima de uma escolha forçada, ficando «encurralada», não apenas porque não tem nenhuma solução à vista, mas também porque a negociação necessária à resolução do problema não é possível. De uma forma esquemática, o dilema indizível pode pois ser definido como um tipo de situação social em que a pessoa é capaz de prever um mal-estar significativo se se mantiver nesta situação; todas as possibilidades de fuga a esta situação implicam o risco de um sofrimento mais intenso; a revelação pública da gravidade do mal-estar é inaceitável; e a pessoa opta por se manter na situação, suprimindo as aparências exteriores de mal-estar (Quartilho, 1998).

o médico e as outras pessoas, de que as suas queixas são válidas e verdadeiras. Pode ser difícil ou mesmo impossível alcançar o sucesso em projectos pessoais por causa das dores e do cansaço. Mas a dor e a fadiga não estão a impedir uma batalha vigorosa pela legitimação da incapacidade. Os nossos doentes podem dizer-nos, tal como uma mulher nos disse a nós, que «a minha vida foi um esforço para alcançar o vento». Mas o corpo, os nossos corpos, continuam a constituir um domínio metafórico privilegiado, onde convergem a dor e o sofrimento humanos. Os doentes exibem os seus corpos, as suas dores e o seu cansaço, com o objectivo de contar uma história que «preferem» ocultar. Neste contexto, deveríamos respeitar o seu sofrimento e ouvir as suas histórias. Deveríamos tentar ajudá-los o melhor que pudessemos, com empatia, independentemente das nossas perspectivas, pessoais ou profissionais, sobre este grande desafio à nossa competência clínica e ao espírito humanista que informa a nossa prática.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Aaron, L. e. al. (1997). Perceived Physical and Emotional Trauma as Precipitating Events in Fibromyalgia. *Arthritis & Rheumatism*, 40(3), 453-460.
- Barsky, A., & Klerman, G. L. (1983). Overview: Hypochondriasis, Bodily Complaints and Somatic Styles. *Am. J. Psychiatry*, 140(3), 273-283.
- Barsky, A., Wyshak, G., & Klerman, G. (1990). The Somatosensory Amplification Scale And Its Relationship To Hypochondriasis. *J. Psychiat. Res.*, 24(4), 323-334.
- Barsky, A., Borus, J. (1999). Functional Somatic Syndromes. *Annals of Internal Medicine*, 130, 910-921
- Blackwell, B. (1992). Sick-Role Susceptibility. *Psychother Psychosom*, 58, 79-90.
- Bohr TW. (1995). Fibromyalgia Syndrome and Myofascial Pain Syndrome - Do They Exist? *Neurologic Clinics*, 13(2), 365-384.
- Boissevian, M. D., & McCain, G. (1991). Toward an integrated understanding of fibromyalgia syndrome. II. Psychological and phenomenological aspects. *Pain*, 45, 239-248.
- Branco, J. (1997). *Fibromialgia: Modelo Humano de Dor, Fadiga e Incapacidade Crónicas*. Unpublished doctoral dissertation, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.
- Canavarro, M. (1999). *Inventário de Sintomas Psicopatológicos - BSI*. Mário R Simões, & Miguel M. Gonçalves & Leandro S. Almeida (Eds), *Testes e Provas Psicológicas em Portugal (Vol. 2)*. Braga: APPORT/SHO.
- Carette, S. (1995). Fibromyalgia 20 years later: What Have We Really Accomplished? *The Journal of Rheumatology*, 22(4), 590-94.
- Cathey, M. e. al. (1988). Functional ability and work status in patients with fibromyalgia. *Arthritis Care Research*, 1, 85-98.
- Clauw, D., & Crofford, L. (2003). *Chronic widespread Pain and Fibromyalgia: What We Know, and What We Need To Know*. Best Practice & Research Clinical Rheumatology, 17(4), 685-701.
- Cohen, M., & Quintner, J. (1993). Fibromyalgia syndrome, a problem of tautology. *Lancet*, 342, 906-09.
- Crofford, L., & Claw, D. (2002). Fibromyalgia: Where are we a decade after the American College of Rheumatology Classification Criteria were developed? *Arthritis & Rheumatism*, 46(5), 1136-1138.
- Crombez, G., & et al. (2004). Hypervigilance to Pain in Fibromyalgia. *Clin J Pain*, 20(2).
- Csillag, C. (1992). Fibromyalgia: The Copenhagen Declaration. *Lancet*, 340, 663-664.
- Derogatis, L. (1993). *BSI: Brief Symptom Inventory. Administration, Scoring and Procedures Manual*. Minneapolis: National Computer Systema.
- Desmeules, J., & et al. (2003). Neurophysiologic Evidence for a Central Sensitization in Patients with Fibromyalgia. *Arthritis & Rheumatism*, 48(5), 1420-1429.
- Dohrenwend, B. P. (1998). *Adversity, Stress and Psychopathology*. New York: Oxford University Press.
- Ehrlich, G. (2003). Pain is real; fibromyalgia isn't. *J Rheum*.
- Epstein, S. e. al. (1999). Psychiatric Disorders in Patients With Fibromyalgia. *Psychosomatics*, 40(1), 57-63.
- Ferrari, R., & Kwan, O. (1999). Fibromyalgia and physical and emotional trauma: How are they related? Comment on the article by Aaron et al (1997). *Arthritis & Rheumatism*, 42(4), 828-830.
- Gaston-Johansson F et al. (1990). A Comparative Study of Feelings, Attitudes and Behaviors of Patients with Fibromyalgia and Rheumatoid Arthritis. *Soc. Sci. Med.*, 31(8), 941-947.
- Gilbert, P. (1992). *Depression - The Evolution of Powerlessness*. Hove: Lawrence Erlbaum Associates, Publishers.
- Goldenberg, D. (1995). Fibromyalgia: Why Such Controversy? *Annals of The Rheumatic Diseases*, 54, 3-5.
- Goldenberg, D. (2002). *Fibromyalgia - Understanding and Getting Relief from Pain that Won't Go Away*. London: Piatkus.
- Griffith, J. L., & Griffith, M. E. (1994). *The Body Speaks*. New York: Basic Books.
- Hadler, N. (2003). *Fibromyalgia and the medicalization of misery*. *J Rheum*.
- Hadler, N. (1996a). The Disabled, the Disallowed, the Disaffected and the Disavowed. *JOEM*, 38(3).
- Hadler, N. (1996). If you have to prove you are ill, you can't get well - the object lesson of fibromyalgia. *Spine*, 21(20), 2397-2400.
- Hallberg, L. R., & Carlsson, S. (1998). Psychosocial Vulnerability and Maintaining Forces Related to Fibromyalgia. *Scand J Caring Sci*, 12, 95-103.
- Hart, F. D. (1988). *Fibrositis (Fibromyalgia) - A Common Non-Entity?* *Drugs*, 35, 320-327.
- Hellstrom, O. e. al. (1999). A phenomenological study of

- fibromyalgia. Patient Perspectives. *Scand J Prim Health Care*, 17.
- Helman, C. (2000). *Culture, Health & Illness* (4^a Edt.). Oxford: Butterworth Heinemann.
- Henningsen, P., & et al. (2003). Medically unexplained physical symptoms, Anxiety, and Depression: A Meta-Analytic Review. *Psychosomatic Medicine*, 65, 528-533.
- Henningsen, P., & Priebe, S. (1999). Modern Disorders of Vitality: The Struggle for Legitimate Incapacity. *Journal of Psychosomatic Research*, 46(3), 209-214.
- Henriksson C et al. (1992). Living with Fibromyalgia - Consequences for Everyday Life. *The Clinical Journal of Pain*, 8, 138-144.
- Henriksson, K. (2003). Fibromyalgia - From Syndrome to Disease: Overview of Pathogenetic Mechanisms. *J Rehabil Med*, 89-94.
- Herrera, H. (2003). *Frida*. London: Bloomsbury.
- Hidding, A. e. al. (1994). Comparison Between Self-Report Measures and Clinical Observations of Functional Disability in Ankylosing Spondylitis, Rheumatoid Arthritis and Fibromyalgia. *J Rheumatol*, 21, 818-823.
- Holman, A. (2002). The value of rheumatologists to patients with fibromyalgia: comment on the presidential address by Weinblatt. *Arthritis & Rheumatism*, 46(12), 3390.
- Hudson, J., & Pope, H. G. (1994). The concept of affective spectrum disorder: relationship to fibromyalgia and other syndromes of chronic fatigue and chronic muscle pain. *Baillière Clinical Rheumatology* (Vol. 8, Chap. 4, pp. 839-856).
- Hudson, J., & Pope, H. (1996). The Relationship Between Fibromyalgia and Major Depressive Disorder.
- Imbierowicz, K., & Egle, U. (2003). Childhood adversities in patients with fibromyalgia and somatoform pain disorder. *European Journal of Pain*, 7, 113-119.
- Jacobsen, S., Danneskiold-Samsøe, B., & Lund, B. (1993). Consensus Document on Fibromyalgia: The Copenhagen Declaration. In *Musculoskeletal Pain, Myofascial Pain Syndrome and the Fibromyalgia Syndrome*. New York: The Haworth Medical Press.
- Kirmayer, L. et al. (1994). Somatoform Disorders: Personality and The Social Matrix of Somatic Distress. *Journal of Abnormal Psychology*, 103, 1, 125-136
- Kirmayer, L., Robbins, J., & Taillefer, S. (1995). Development and Validation of a Structured Diagnostic Interview for Functional Somatic Syndromes. Montréal: Culture & Mental Health Research Unit, Institute of Family & Community Psychiatry.
- Kirmayer, L., & Robbins, J. M. (1991). *Current Concepts of Somatization: Research and Clinical Perspectives*. Washington, DC: American Psychiatric Press.
- Kirmayer, L. J., Robbins, J. M., & Kapusta, M. A. (1988). Somatization and Depression in Fibromyalgia Syndrome. *American Journal of Psychiatry*, 145(8), 950-954.
- Koenig, H. (2003). *Chronic Pain: Biomedical and Spiritual Approaches*. The Haworth Pastoral Press. New York.
- Lipowsky, Z. J. (1986). Psychosomatic Medicine: Past and Present. Part I: Historical Background. *Can. J. Psychiatry*, 3(1), 2-7.
- Lipowsky, Z. J. (1988). Somatization: A Borderland Between Medicine and Psychiatry. *CMAJ*, 135(15), 609-14.
- Macfarlane, G., Thomas, E., Papageorgiou, A., Schollum, J., Croft, P., & Silman, A. (1996). The Natural History of Chronic Pain in the Community: A Better Prognosis than in the Clinic? *J Rheumatol*, 23, 1617-20.
- Malleson, A. (2002). *Whiplash and Other Useful Illnesses*. Montreal & Kingston: McGill-Queen's University Press.
- Martinez-Lavin, M., & et al. (2000). Fibromyalgia in Frida Kahlo's life and art. *Arthritis & Rheumatism*, 43(3), 708-709.
- McBeth, J., & et al. (1999). The association Between Tender Points, Psychological Distress, and adverse Childhood Consequences. *Arthritis & Rheumatism*, 42(7), 1397-1404.
- McCracken, L. (1997). "Attention" to Pain in Persons with Chronic Pain: A Behavioral Perspective. *Behavior Therapy*, 28, 271-284.
- McDermid AJ, Rollman GB, & McCain GA. (1996). Generalized hypervigilance in fibromyalgia: evidence of perceptual amplification. *Pain*, 66, 133-144.
- Mechanic, D. (1986). *Illness Behavior: An Overview*. S. McHugh, & M. Vallis (Eds.), *Illness Behavior: A Multidisciplinary Model*. New York: Plenum Press.
- Medical Outcomes Trust. (1994). *How to Score the SF-36 Short-Form Health Survey*. Boston, MA: The Medical Outcomes Trust.
- Millard, R. e. al. (1991). A Comparison of Models Describing Reports of Disability Associated with Chronic Pain. *The Clinical Journal of Pain*, 7, 283-291.
- Morris, D. (1999). Sociocultural and Religious Meanings of Pain. R. Gatchel, & D. Turk (Eds), *Psychosocial Factors in Pain - Critical Perspectives*. New York: The Guilford Press.
- Page, L., & Wessely, S. (2003). Medically unexplained symptoms: exacerbating factors in the doctor-patient encounter. *Journal of the Royal Society of Medicine*, 96.
- Parker, A., Wessely, S., & Cleare, A. (2001). The neuroendocrinology of chronic fatigue syndrome and fibromyalgia. *Psychological Medicine*, 31(8), 1331-45.
- Pilowsky, I., & Spence, D. (1994). *Manual for the Illness Behaviour Questionnaire*. Adelaide, Australia.
- Quartilho, M. (1999). *Fibromialgia e Somatização*. Dissertação de Doutoramento (não publicada)
- Quartilho, M. (1998). *O Problema Clínico da Somatização: Conceitos, Avaliação e Tratamento*. Porto: Fundação Bial (trabalho não publicado)
- Quintner, J., & Cohen, M. (1999). Fibromyalgia falls foul of a fallacy. *The Lancet*, 353(March 27).
- Raspe, H., & Croft, P. (1995). *Fibromyalgia*. (Vol. 9, Chap. 3, pp. 599-614). Baillière Tindall.
- Robbins, J. M., & Kirmayer, L. J. (1991). *Symptom Interpretation Questionnaire (SIQ)*.

- Robinson, R., & et al. (2003). Economic Cost and Epidemiological Characteristics of Patients with Fibromyalgia Claims. *J Rheumatol*, 30, 1318-25.
- Schochat, T., & et al. (1994). The Epidemiology of Fibromyalgia. *British Journal of Rheumatology*, 33, 783-786.
- Sharpe, M., & Bass, C. (1992). Pathophysiological mechanisms in somatization. *International Review of Psychiatry*, 4, 81-97.
- Showalter, E (1997). *Hystories – Hysterical Epidemics and Modern Media*. Columbia University Press. New York.
- Solomon, D., & Liang, M. (1997). Fibromyalgia: Scourge of Humankind or Bane of a Rheumatologist's Existence. *Arthritis & Rheumatism*, 40(9), 1553-55.
- Tavares, V., & et al. (1993). Instrumentos Multidimensionais para a Avaliação da Saúde em Reumatologia. estudo da sua Aplicabilidade à População Portuguesa. *Acta Reumatológica Portuguesa*, XVIII(4), 135-163.
- Ursin, H., & Eriksen, H. (2001). Sensitization, subjective health complaints, and sustained arousal. *New York Academy of Sciences*, 933, 119-129.
- Van Houdenhove, B. (2003). Fibromyalgia: a challenge for modern medicine. *Clin Rheumatol*, 22, 1-5.
- Van Houdenhove, B., & et al. (1995). Does high "action-proneness" make people more vulnerable to chronic fatigue syndrome? A controlled psychometric study. *Journal of Psychosomatic Research*, 39(5), 633-40.
- Van Houdenhove et al. (2001). Premorbid «overactive» lifestyle in chronic fatigue syndrome and fibromyalgia: An etiological factor or proof of good citizenship? *Journal of Psychosomatic Research*, 51; 571-576
- Vaz Serra, a. (1994). *IACLIDE - Inventário de Avaliação Clínica da Depressão*. Coimbra: Edição Psiquiatria Clínica.
- Walker, E., Keegan, D., Gardner, G., Sullivan, M., Bernstein, D., & Katon, W. (1997b). Psychosocial Factors in Fibromyalgia Compared with Rheumatoid Arthritis: II. Sexual, Physical, and Emotional Abuse and Neglect. *Psychosomatic Medicine*, 59, 572-577.
- Walker, E., Keegan, D., Gardner, G., Sullivan, M., Katon, W., & Bernstein, D. (1997a). Psychosocial Factors in Fibromyalgia Compared with Rheumatoid Arthritis: I. Psychiatric Diagnoses and Functional Disability. *Psychosomatic Medicine*, 59, 565-571.
- Watson, D. C. L. A. T. A. (1988). Development and Validation of Brief Measures of Positive and Negative Affect: The PANAS Scales. *Journal of Personality and Social Psychology*, 54(6), 1063-1070.
- Watson, D. P. J. W. (1989). Health Complaints, Stress, and Distress: Exploring the Central Role of Negative Affectivity. *Psychological Review*, 96(2), 234-54.
- Weinberger, L. (1977). Traumatic Fibromyositis - A Critical Review of an Enigmatic Concept. *West J Med*, 127, 99-103.
- Wessely et al. (1999). Functional Somatic Syndromes: One or Many? *The Lancet*; 354
- Wessely, S. (2002). What do you think is a non-disease? *BMJ*.
- White, K., & et al. (2002). Chronic widespread musculoskeletal pain with or without fibromyalgia: Psychological distress in a representative community adult sample. *J Rheumatol*, 29, 588-94.
- Winfield, J. (2001). Does Pain in Fibromyalgia Reflect Somatization? *Arthritis & Rheumatism*, 44(4), 751-753.
- Wolfe, F. (1994). Fibromyalgia: On Criteria and Classification. *Journal of Musculoskeletal Pain*, 2(3).
- Wolfe, F. (2003). Stop Using the ACR Criteria in the Clinic. *J Rheumatol*.
- Wolfe, F. and the Vancouver Fibromyalgia Consensus Group (1996). The Fibromyalgia Syndrome: A Consensus Report on Fibromyalgia and Disability. *J Rheumatology*, 23:3
- Wolfe, F. e. al. (1990). The American College of Rheumatology 1990 Criteria For The Classification Of Fibromyalgia. *Arthritis and Rheumatism*, 33(2).
- Wolfe, F. e. al. (1997c). Health Status and Disease Severity in Fibromyalgia. *Arthritis & Rheumatism*, 40(9), 1571-1579.
- Wolfe, F. e. al. (1997a). A Prospective, Longitudinal, Multi-center Study of Service Utilization and Costs in Fibromyalgia. *Arthritis & Rheumatism*, 40(9), 1560-1570.
- Wolfe, F. e. al. (1997b). Work and Disability Status of Persons with Fibromyalgia. *J Rheumatol*, 24, 1171-78.
- Yunus, M. (1994). Fibromyalgia Syndrome: Clinical Features and Spectrum. *Journal of Musculoskeletal Pain*, 2(3).



UM CASO DE «NARIZ EM SELA»

Margarida Cruz
Paula Araújo
Jaime C. Branco

Unidade de Reumatologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa

RESUMO

Os autores apresentam o caso clínico e imagens de uma doente de 22 anos com uma deformação do nariz em sela de aparecimento recente e discutem o diagnóstico e as manifestações clínicas possíveis numa policondrite recidivante.

Palavras-Chave: Policondrite Recidivante; Nariz em Sela

ABSTRACT

The authors present a case report and images of a 22 year old female patient with a recent saddle nose deformity and discuss the diagnostic and possible clinical manifestations in a relapsing polychondritis.

Key-Words: Relapsing Polychondritis; Saddle Nose Deformity

UM CASO DE «NARIZ EM SELA»

Margarida Cruz *, Paula Araújo *, Jaime C. Branco **

Introdução

A deformação nasal «em sela» é uma manifestação clínica que pode corresponder a diversas entidades distintas, sendo importantes para o diagnóstico as manifestações e/ou sintomas acompanhantes.

Caso Clínico

Mulher de 22 anos de raça branca, casada, natural e residente em Beja, que foi enviada à consulta de Reumatologia por um quadro interpretado como correspondendo a «eritema nodoso», com 2 anos de evolução. Este caracterizava-se por poliartralgias de ritmo inflamatório e surgimento de pápulas eritematosas não dolorosas de localização variável – frente, pavilhões auriculares, membros inferiores e superiores, dorso, abdómen e face antero-lateral do torax, com cerca de 2 a 6 cm de diâmetro e 1 a 3 dias de duração, acompanhados de febre e mal-estar geral, anorexia e emagrecimento acentuado. Este quadro ocorria com carácter recorrente, com 15 dias a 3 meses de intervalo e intervalos livres de sintomas. Remitia com corticoterapia oral (deflazacort 30 a 40 mg/ dia) e até espontaneamente. Tinha ainda uma sinusite crónica, submetida a cirurgia dois anos antes, após a qual tinha ficado com uma deformação nasal «em sela». Referia ainda episódios de tumefacção e rubor bilateral dos pavilhões auriculares, com *restitutio ad integrum* entre os mesmos. Tinha avaliação laboratorial da qual constavam hemograma e bioquímica normais, urina II sem alterações, VS e PCR normais, ANCA negativos e ANA positivos com título 1/160, especificidades negativas. A observação por otorrino com endoscopia nasal revelou uma sinusite crónica polipóide e excluiu outras al-

terações. A TAC dos seios peri-nasais apoiava este diagnóstico. A TAC torácica e da laringe não mostrou quaisquer alterações. Foi feito o diagnóstico provável de policondrite recidivante.

É apresentada uma fotografia actual da doente (Figura 1) e uma outra, anterior ao início dos sintomas (Figura 2).

Revisão do Tema e Discussão

A policondrite recidivante é uma doença inflamatória rara, presumivelmente de etiologia autoimune, episódica e progressiva, potencialmente fatal, descrita pela primeira vez em 1923^{1,2}. Afecta cartilagens em múltiplos locais, como os pavilhões auriculares, nariz, laringe, traqueia, brônquios e articulações. Pode também atingir tecidos ricos em proteoglicanos, como os olhos, aorta, coração e pele. O diagnóstico baseia-se em critérios clínicos¹, sendo raramente necessário recorrer à confirmação histológica³. Para assegurar o diagnóstico são necessários três ou mais de entre os seguintes critérios definidos por McAdam e col.: condrite auricular bilateral; poliartrite seronegativa não erosiva; condrite nasal; inflamação ocular (conjuntivite, queratite, esclerite e/ ou episclerite, uveíte); condrite do tracto respiratório (cartilagens laríngea e/ ou traqueal); disfunção coclear e/ou vestibular (surdez neuro-sensorial, tinitus e/ou vertigens); confirmação histológica com biópsia da cartilagem⁴. A deformação do pavilhão auricular, do nariz em sela ou o estridor por atingimento das cartilagens do tracto respiratório podem ser o motivo de uma consulta de otorrino⁵. Pode associar-se, em alguns casos, a outras doenças, como a artrite reumatóide, doenças reumáticas com envolvimento sistémico ou doenças hematológicas². Não existe nenhum protocolo terapêutico estandarizado. Os anti-inflamatórios não esteróides (AINEs), a dapsona e/ ou a colchicina podem controlar a actividade da doença em alguns doentes. Em outros, quando as manifestações são mais

* Assistente Eventual de Reumatologia

** Chefe de Serviço de Reumatologia; Professor Agregado de Reumatologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa



Figura 1. Fotografia actual



Figura 2. Fotografia de 1998

graves, a prednisona e os imunomoduladores podem ser eficazes. As pneumonias, vasculite sistémica, colapso das vias aéreas e falência respiratória são as causas de morte mais frequentes. Os estudos mais antigos indicam taxas de sobrevivência entre 70% aos 4 anos e 55% aos 10 anos, e outros mais recentes relatam uma taxa de sobrevivência de 94% aos 8 anos, podendo a diferença ser devida a uma melhoria na terapêutica médica e cirúrgica¹.

A policondrite recidivante (PR) pode ser um fenómeno para-neoplásico, nomeadamente em doentes com mielodisplasia, associando-se caracteristicamente nestes casos as manifestações cutâneas⁵. As lesões cutâneas ocorrem em 20 a 50% dos casos de PR⁶. Podem ser a sua forma de início, como no caso de um homem de 64 anos com mielodisplasia, em que surgiram lesões pápulo-nodulares e aftose, tendo a biópsia de pele revelado uma vasculite sem padrão leucocitoclástico. O diagnóstico foi feito 2 anos depois, quando surgiu uma condrite auricular recorrente⁷. As lesões cutâneas podem ser idênticas às da doença de Behçet e doenças inflamatórias do intestino. Histologicamente podem encontrar-se infiltrados inflamatórios, vasculite e trombose⁸. Um estudo que abrangeu 200 doentes com PR verificou que, dos 73 doentes com manifestações cutâneas crónicas, 24 tinham doença hematológica e 22 tinham doença reumática com envolvimento sistémico. Em 45 doentes as alterações dermatológicas não estavam associadas a outras doenças, e foram tão

variadas como: aftose, nódulos, púrpura, pápulas, pústulas estéreis, flebite, livedo, úlceras nos membros ou necrose distal. As manifestações dermatológicas tinham sido a forma de apresentação da doença em 15 casos (12%). Eram significativamente mais frequentes em doentes com síndrome mielodisplásica do que nos que não tinham doenças associadas⁹. Está descrito um caso em que a PR se associou a uma síndrome de Sweet, que se manifestou por placas dis-

persas pelos antebraços, pernas, face, pescoço e torax¹⁰.

A artrite da PR é episódica, seronegativa, assimétrica, oligo ou poli-articular. É o sintoma inicial em cerca de 30% dos casos, surgindo em cerca de 75% do total dos casos. Não é erosiva nem deformante, apesar de poder persistir durante semanas a meses. As articulações mais atingidas são as tibiótársicas, seguidas dos punhos, MCF e IFP das mãos, cotovelos e MTE. As coxofemorais, os joelhos e as sacroilíacas são atingidas mais raramente, e a inflamação das cartilagens costocondrais pode originar uma deformidade em peito escavado⁴.

A dispneia também pode ser a primeira manifestação, devida ao envolvimento laringo-traqueal. Este pode impor o tratamento com traqueostomia e corticoterapia endovenosa em alta dose¹¹.

Outra forma de manifestação da PR, mais rara, são os sintomas oculares, que podem ser muito variados – episclerite, esclerite, conjuntivite, iridociclite, coriorretinite, edema palpebral, paralisias musculares, inflamação orbitária e *derretimento* (*melting*) da córnea - e interpretados como patologias oculares isoladas. Podem ser marcadores de gravidade da doença².

As manifestações neurológicas são raras, estando relatado o caso de um doente com dois episódios de meningoencefalite, como primeira manifestação¹² e outro em que existia angeíte cerebral¹³.

Autores polacos descrevem o caso de uma mulher de 22 anos cuja manifestação inicial foi uma deformação de nariz em sela e, posteriormente,

condrite auricular, sintomas auriculares, artrite recorrente, paralisia das cordas vocais, surdez neurossensorial e encondroma umeral¹⁴.

Complicações cárdio-vasculares graves foram relatadas, sendo a mais frequente a regurgitação aórtica ou mitral e o aneurisma da aorta. A aortite é uma complicação muito rara¹⁵. Geralmente a aortite, a vasculite das artérias de grande e médio calibre com aneurisma, a valvulite, a pericardite e o bloqueio aurículo-ventricular estão associados a mau prognóstico¹⁶.

A etiologia da doença é desconhecida, reconhecendo-se a associação com o HLA DR4 e a ocorrência de anticorpos anti-colagénio de tipo II¹⁷. A detecção destes anticorpos no soro dos doentes com PR sugere que a lesão autoimune contra esta proteína específica da cartilagem seja importante na patogénese da doença. Está descrito o caso de uma criança em que se obteve uma melhoria clínica e laboratorial após a administração de colagénio II oral diário, usado como toleragénio¹⁸.

Apesar de não termos presenciado os episódios de alterações cutâneas e de provável condrite auricular descritas pela doente, e de não haver outros sintomas, aventámos o diagnóstico provisório de policondrite recidivante. A esta situação clínica não se associava, aparentemente, qualquer outra patologia, visto todo o estudo complementar ter sido normal ou negativo. A doente voltou para casa sem terapêutica, com a indicação de recorrer à nossa consulta de imediato no caso de ter um novo episódio de sintomas.

Endereço para Correspondência

Margarida Cruz
R. Cmdt. Luís Filipe Araújo,
Nº 30, 2º Dto. – Terrugem
2770 – 186 Paço de Arcos
e-mail: margarida.cruz@iol.pt

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Letko E, Zafirakis P, Baltatzis S, Voudouri A, Livir-Ralatos C, Foster CS. Relapsing polychondritis: a clinical review. *Semin Arthritis Rheum* 2002 Jun; 31 (6): 384-95
- Chow MT, Anderson SF. Relapsing polychondritis. *Optom Vis Sci* 2000 Jun; 77 (6): 286-92
- O'Connor Reina C, Garcia Iriarte MT, Barron Reyes FJ, Garcia Monge E, Luque Gomez Agel D. When is a biopsy justified in a case of relapsing polychondritis? *J Laryngol Otol* 1999 Jul; 113 (7): 663-5
- Luthra HS. Relapsing polychondritis. In Klippel JH e Dieppe PA. *Rheumatology*. London: Mosby, 1998: 5. 27.1-27.4
- Banerjee SS, Morris DP, Rothera MP, Routledge RC. Relapsing polychondritis associated with monoclonal gammopathy in a patient with myelodysplastic syndrome. *J Laryngol Otol* 2001 Jun; 115 (6): 482-4
- Ingen-Housz S, Venutolo E, Pinquier L, Cavellier-Balloy B, Dubertret L, Flageul B. Erythema annulare centrifugum and relapsing polychondritis. *Ann Dermatol Venereol* 2000 Aug-Sep; 127 (8-9): 735-9
- Nemeth-Normand F, Machet L, Vaillant L, Fontes V, Lefrancq T, Lorette G. Ceous vasculitis, myelodysplasia and relapsing polychondritis. *Ann Dermatol Venereol* 2002 Nov; 129 (11): 1299-302
- Frances C, el-Rassi R, Piette JC. Dermatologic manifestations of atrophic polychondritis. *Presse Med* 2000 Sep 23; 29 (27): 1520-4
- Fces C, el rassi R, Laporte JL, Rybojad M, Papo T, Piette JC. Dermatologic manifestations of relapsing polychondritis. A study of 200 patients at a single center. *Medicine (Baltimore)* 2001 May; 80 (3): 173-9
- Matzkies FG, Manger B, Schmitt-Haendle M et al. Severe septicaemia in a patient with polychondritis and Sweet's syndrome after initiation of treatment with infliximab. *Ann Rheum Dis* 2003 Jan; 62 (1): 81-2
- Kim CM, Kim BS, Cho KJ, Hong SJ. Laryngotracheal involvement of relapsing polychondritis in a Korean girl. *Pediatr Pulmonol* 2003 Apr; 35 (4): 314-7
- Brucki SM, Rocha MS. Relapsing polychondritis associated with meningoencephalitis: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 2001 Sep; 59 (3-A): 605-8
- Dreher A, Aigner J, Fuchshuber S, Kastenbauer E. Relapsing polychondritis: a course over 20 years with cerebral involvement. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000 Dec; 126 (12): 1495-8
- Narozny W, Stankiewicz C, Przewozny T, Bakowska A, Czuszyńska Z. A case of multisymptomatic relapsing polychondritis in a 22-year-old woman. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2001; 55 (3): 227-33
- Selim AG, Fulford LG, Mohiaddin RH, Sheppard MN. Active aortitis in relapsing polychondritis. *J Clin Pathol* 2001 Nov; 54 (11): 890-2
- Barretto SN, Oliveira GH, Michet CJ Jr, Nyman MA, Edwards WD, Kullo IJ. Multiple cardiovascular complications in a patient with relapsing polychondritis. *Mayo Clin Proc* 2002 Sep; 77 (9): 971-4
- Malard O, hamidou M, Toquet C, Bailleuil S, Bordure P, Beauvillain De Montreuil C. Relapsing polychondritis revealed by ENT symptoms: clinical characteristics in three patients. *N Otolaryngol Chir Cervicofac* 2002 Sep; 119 (4): 202-8
- Navarro MJ, Higgins GC, Lohr KM, Myers LK. Amelioration of relapsing polychondritis in a child treated with oral collagen. *Am J Med Sci* 2002 Aug; 324 (2): 101-3

■ **Jornadas Internacionais de Reumatologia Pediátrica**

Local e Data: Lisboa, 11 e 12 de Novembro de 2004

■ **Curso de Reumatologia «Prof. Lopes Vaz» para Medicina Familiar**

Local e Data: Hotel Ipanema Park, Porto. 11 e 12 Novembro 2004

■ **XXV Curso de Reumatologia**

Local e Data: Coimbra, Auditórios dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
19 e 20 de Novembro de 2004.

Informações: reuma@huc.min-saude.pt

■ **Reunião Monotemática de Outono e Abertura do Ano Académico da SPR**

Informações: Sociedade Portuguesa de Reumatologia

Telefone: 213 534 395 Fax: 217 782 465

E-mail: info@spreumatologia.pt

URL: <http://www.spreumatologia.pt>

■ **XII Jornadas Internacionais do Instituto Português de Reumatologia**

Local e Data: Gare Marítima de Alcântara, Lisboa. 9, 10 e 11 de Dezembro 2004

Tel: 217 935 8 21

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

■ **6th World Congress on Myofascial Pain and Fibromyalgia**

Local e Data: Munique, Alemanha, 18-22 de Julho 2004

Tel: 1-210-567-4446 Fax: 1-210-567-6964 E-mail: duncan@uthscsa.edu

■ **1st European Course of Capillaroscopy and Rheumatic Diseases**

Local e Data: Génova. 10-12 de Setembro 2004

Organização: Division of Rheumatology, University of Genova

Informações: edracongressi@dsmedigroup.com

■ **26th Annual Meeting of the American Society for Bone and Mineral Research
ASBMR 2003**

Local e Data: Seattle, Washington, EUA. 1-5 Outubro 2004

Informação Adicional: <http://www.asbmr.org/>

■ **Fourth International Congress on Spondyloarthropathies**

Local e Data: Gent, Belgium, 7-9 Outubro, 2004

Presidents: David Yu (USA) & Jochen Sieper (Germany)

Local Organising Committee: Eric M. Veys (B) & Herman Mielants (B)

■ **ACR**

Local e Data: San Antonio. 16-21 Outubro 2004

■ **68th Annual Scientific Meeting of the American College of Rheumatology**

Local e Data: 8-12 de Outubro 2004, San Antonio, EUA

Tel: 404-633-3777 Fax: 404-633-1870 E-mail: acr@rheumatology.org

■ **XI International Conference on Behçet's Disease**

Local e Data: Antalya, Turquia, 27-31 Outubro 2004

Deadline: 15 Julho 2004

Secretariado: Figur Congress and Organization Services Ltd. STI
Ayazmaderesi Cad. Karadut Sok. No.: 7 80888 Dikilitas – Istambul

Tel: + 90(212) 258 60 20 Fax: +90(212)258 6078

E-mail: Behcet2004@figur.net www.behcet2004.org

■ **4th International on Autoimmunity**

Local e Data: Budapest, Hungria, 3-7 Novembro 2004

Kenes International, Tel Aviv, Israel

Tel: +972 3 5140018 **Fax:** +972 3 5140077

E-mail: autoim04@kenes.com www.kenes.com/autoim2004

■ **5th European Congress on Clinical and Economic Aspects of Osteoporosis and Osteoarthritis**

Local e Data: Rome, Itália, 17-19 Março 2005

YP Communication, Boulevard Kleyer, 108, 4000 - Liege, Bélgica

Tel: +32 (0) 4 254 12 25 **Fax:** +32 (0) 4 254 12 90

E-mail: yolande@piettecommunication.com

■ **EULAR Congress**

Local e Data: Vienna, Austria, 8 - 11 Junho 2005

Information: MCI Congress - Switzerland

Tel: +41 22 3399590 **Fax:** +41 22 3399621 **E-mail:** eular@mci-group.com www.eular.org

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:

- a) aceites sem alterações;
- b) aceites após modificações propostas pelos consultores;
- c) 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 2003-2004):

Rua Jorge Castilho, Lote 1613, 14ºA 1900-272 Lisboa

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 e 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

- a) Título (sem autores)
- b) 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.

- c) 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 assinadas no texto em numeração árabe. As legendas das figuras devem ser dactilografadas a dois espaços numa folha separada, depois da bibliografia. As figuras devem ser enviadas em suporte informático com ficheiros separados para cada figura, em formato JPEG ou TIFF; em alternativa, 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 10×15 cm. Todas as figuras devem apresentar no verso uma etiqueta autocolante com o número da figura, o nome do 1º autor, o título breve do artigo e a indicação da parte superior da figura.

Modificações e revisões: No caso da aceitação do artigo ser condicionada a modificações, estas deverão 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: Caso desejem separatas (até ao nº de 10) o 1º autor pode solicitá-las. Um maior número ficará a expensas do autor, 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 2003-2004):

Rua Jorge Castilho, Lote 1613, 14ªA 1900-272 Lisboa

or to the permanent address:

R. D. Estefânia, 177 -1º 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 (se 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 the figures in separate files to each figure in the format JPEG or TIFF, in alternative three copies of each figure should be send. 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.

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, by their request, 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 it's 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: _____