



**MESAS SPR**

---

L

## Mesas SPR

ACTA REUMATOL PORT. 2019;44:41-47 (SUP)

### MESA 1 - NOVIDADES EM IMAGIOLOGIA

#### ECOGRAFIA MUSCULOESQUELÉTICA – COMO PODE AJUDAR O CÍNICO NO DIAGNÓSTICO E MONITORIZAÇÃO DAS DOENÇAS REUMÁTICAS INFLAMATÓRIAS?

Fernando Saraiva<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia - Hospital de Santa Maria, EPE

O diagnóstico e tratamento precoces da artrite reumatoide (AR) com DMARDs diminui a inflamação e a lesão articular e limita a progressão da doença e a perda funcional. O tratamento eficaz, precocemente instituído, também se associa à capacidade de atingir a remissão e à possibilidade de redução do tratamento sem reacendimento. Assim, a ênfase tem vindo a ser colocada na identificação de doentes com AR nos estádios iniciais.

A ecografia músculo-esquelética (MSUS) é um exame complementar de diagnóstico e deve ser considerada como um auxiliar e não como um substituto da clínica. Contudo, dada a sua capacidade de detetar sinovite e entesite subclínicas e a sua maior sensibilidade, comparativamente à radiologia convencional, na deteção de erosões, pode desempenhar um papel importante no diagnóstico e monitorização da resposta ao tratamento da AR, mas também das espondilartrites com envolvimento periférico, sendo ainda um auxiliar precioso na distinção entre patologia articular e das partes moles.

Através da ultrassonografia Doppler, uma ferramenta muito sensível à mudança, a ecografia permite distinguir o processo inflamatório ativo do inativo e tem um valor preditivo da probabilidade de “flare” e da progressão do dano estrutural, em doentes com AR em remissão clínica. Tem também valor prognóstico na evolução da artrite indiferenciada para AR e na evolução para artrite de pessoas com artralgia mas sem sinovite clínica e de pessoas assintomáticas mas com fatores reumatóides ou anti-CCP positivos.

#### VALOR CLÍNICO DOS ESTUDOS FDG-PET/CT EM REUMATOLOGIA

Ana Isabel Santos<sup>1</sup>

1. Serviço de Medicina Nuclear – Hospital Garcia de Orta, E.PE.

A tomografia por emissão de positrões (PET, do acrónimo anglo-saxónico) tem um papel bem sustentado na Oncologia. Um dos radiofármacos mais utilizados, a glicose marcada com Flúor-18 (FDG), sendo um biomarcador do metabolismo glicídico, para além de captado por células tumorais, é-o também por células inflamatórias ativas, nomeadamente nos macrófagos e fibroblastos. Assim, a sua utilização em quadros inflamatórios tem vindo a crescer.

A FDG-PET/CT tem já uma reconhecida utilidade na investigação da febre ou da inflamação de origem desconhecida, contribuindo para a identificação mais precoce de algumas patologias, como a doença de Still do adulto, a vasculite de grandes vasos ou a polimialgia reumática.

Mais recentemente, começaram a surgir evidências da sua utilidade noutras patologias, como a artrite reumatoide, a polimialgia reumática e a policondrite recidivante. Nestas duas últimas, o padrão de distribuição corporal da FDG apresenta características típicas que facilitam o seu diagnóstico. Por outro lado, na artrite reumatoide e na polimialgia reumática, sendo a FDG-PET/CT um método metabólico, de elevada sensibilidade e visualizando todo o corpo num único tempo, tem-se verificado permitir o diagnóstico precoce da vasculite subclínica de grandes vasos que pode ocorrer nestes quadros. Finalmente, investiga-se um outro ganho clínico e de custo-eficácia na utilização da FDG-PET/CT na artrite reumatoide: refletindo a atividade da doença, permite a monitorização da resposta à terapêutica, mais precocemente do que com os restantes meios de diagnóstico e, assim, mais atempadamente, suspender terapêuticas dispendiosas não eficazes.

A validação clínica da FDG-PET/CT na reumatologia, ainda nos primeiros passos, é seguramente desafiante.

### MESA 2 - REAPRECIAR A FIBROMIALGIA – A DOENÇA E O DOENTE

#### DIAGNÓSTICO PRECISO E SUBTIPOS DA DOENÇA

Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia e Clínica de Reumatologia de Lisboa

Embora existam vários critérios de diagnóstico para Fibromialgia, a identificação precisa desta patologia continua complexa, e frequentemente inadequada, por diversos factores:

- em primeiro lugar, porque não existe nenhuma condição (sintoma, sinal ou resultado de exame complementar de diagnóstico) que seja patognomónico desta situação e cuja presença seja suficiente para o diagnóstico;
- depois, porque os sintomas presentes nesta condição, nomeadamente a presença de dor músculo-esquelética crónica e generalizada, e a incapacidade funcional dela decorrente, são universais nas patologias reumáticas ...;
- por último, porque esta condição não é de facto uma doença, no sentido em que exista um mecanismo fisiopatológico causal e de evolução natural da doença, que se desconhece (existindo pelo contrário múltiplos mecanismos patogénicos que têm sido implicados no seu determinismo e evolução), pelo que deverá ser preferencialmente entendida como uma síndrome (Síndrome Fibromiálgica) (SF), que agrupa pacientes com manifestações clínicas comuns, embora frequentemente com subtipos de doença específicos, cujo conhecimento e identificação poderão levar a uma melhor acuidade diagnóstica e a uma mais efectiva abordagem terapêutica.

Por todos estes factores, a SF deverá ser alvo de uma tentativa de diagnóstico preciso, que evite duas possibilidades de erro frequentes (embora opostas):

- por um lado, um erro de diagnóstico por excesso, no qual se considera este “rótulo” em qualquer paciente que apresente os sintomas cardinais de doença, sem qualquer cuidado na identificação de outras patologias que a mimetizem. De facto, a SF deve ser sempre encarada como um diagnóstico de exclusão, que apenas deverá ser considerado depois de excluídas várias doenças que se podem apresentar de forma semelhante, e cuja não identificação poderá implicar lamentáveis atrasos de diagnóstico e de adequada abordagem terapêutica;
- por outro lado, um erro de diagnóstico por defeito, em que esta situação é esquecida ou desvalorizada na explicação sintomática do doente, levando a considerações diagnósticas distintas, e a opções terapêuticas desadequadas, por vezes potencialmente perigosas.

### **DÁ PARA ENTENDER A FIBROMIALGIA?**

José António Pereira da Silva<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia - Hospital da Universidade de Coimbra

Todos os médicos sentem dificuldade em lidar com uma condição que associa a expressão de sofrimento intenso, com manifestações óbvias de ansiedade, na ausência completa de evidência objetiva de doença e com tratamento altamente insatisfatório. É quase impossível evitar alguma dúvida quanto à autenticidade das queixas. Esta dúvida contamina a relação médico-doente, prejudica o critério médico na avaliação da situação e minimiza o potencial terapêutico de qualquer intervenção. É fundamental dissipar este obstáculo compreendendo o que hoje sabemos sobre os mecanismos subjacentes à fibromialgia.

A autenticidade do sofrimento descrito por estes doentes não merece, hoje, qualquer dúvida: estudos de fMRI demonstram que o SNC tem, neles, uma ativação indistinguível da observada em controlos quando descrevem dor de intensidade idêntica. O conceito de que existe, na FM, um estado de amplificação central da dor está alicerçado numa sólida base de evidência clínica e experimental. Ele constitui, hoje, o paradigma predominante para explicar a origem e manutenção da FM. Contudo, a origem deste estado de amplificação da dor está ainda por elucidar. Foram identificados vários factores genéticos de risco, relacionados com a produção de neurotransmissores e com a sensibilidade dos seus recetores. As funções destes mediadores vão bem para além da modulação da dor, a ponto de poderem invocar-se também para explicar as manifestações psicológicas associadas à FM.

Nesta palestra será apresentado à discussão um novo modelo integrador que visa reconciliar as dimensões biológicas e psico-sociais da FM, através do conceito de gestão da ameaça pelo Salience Network do SNC.

### **MESA 3 - DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS: INTERFACE COM A NEUROLOGIA**

#### **DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS E ENVOLVIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL** Filipe Palavra<sup>1,2</sup>

1. Centro de Desenvolvimento da Criança – Unidade de Neuropediatria, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

2. Instituto de Investigação Clínica e Biomédica de Coimbra (iCBR), Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Classicamente considerado um verdadeiro santuário imunológico, o sistema nervoso central (SNC) sempre foi visto como uma estrutura biológica relativamente resistente ao dano induzido por doenças sistêmicas, cujos mecanismos fisiopatológicos encontrariam na barreira hemato-encefálica (BHE) um obstáculo inepugnável e necessariamente protetor para o parênquima do SNC. Todavia, o avanço do conhecimento científico tem atribuído à BHE um papel bem mais ativo na homeostasia do SNC, que se tem assumido como muito mais sistémico do que há uns anos se consideraria. O diálogo entre o parênquima do SNC e os sistemas biológicos extra-meníngeos é profícuo e, por isso, suscetível de poder condicionar um envolvimento muito mais frequente do cérebro (aqui entendido como uma verdadeira sínodoque do SNC) em doenças de manifestação sistémica.

Os mecanismos inflamatórios crónicos, particularmente envolvendo os vasos sanguíneos, são vistos como a principal justificação para a ocorrência de manifestações neurológicas em doenças sistémicas. A vasculite, com a conseqüente isquémia ou hemorragia parenquimatosas, justifica muitos dos fenómenos deficitários que são reconhecidos a muitas doenças reumáticas. Todavia, a estes mecanismos somam-se os fenómenos de desmielinização do SNC, as próprias infecções (que, no limite, poderão ser conseqüência de alguma iatrogenia medicamentosa) e os síndromes compressivos resultantes de patologia óssea, articular ou ligamentar. E se estas alterações de natureza estrutural podem ser vistas já com alguma complexidade associada, ainda haverá que considerar as modificações plásticas e funcionais que a dor crónica, por exemplo, pode induzir no SNC. Por isso se considera que o SNC é cada vez menos um espectador passivo na constelação fisiopatológica das múltiplas doenças reumáticas sistémicas.

#### **DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS E ENVOLVIMENTO DO SISTEMA NERVOSO PERIFÉRICO**

Luís Santos<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar Lisboa Ocidental - Hospital de Egas Moniz

O aparecimento de uma neuropatia periférica em alguém com uma doença reumática sistémica pode ocorrer em 3 tipos de cenário. No primeiro, que é talvez o mais frequente, a doença reumática já tinha sido diagnosticada e a neuropatia é uma manifestação adicional. No segundo, a neuropatia é a primeira mani-

festação clínica da doença reumática, como sucede muitas vezes nas vasculites primárias. No terceiro e último, a neuropatia é uma complicação da terapêutica imunomoduladora. Do ponto de vista etiopatogénico a neuropatia pode ser causada por isquémia resultante de vasculite nos vasa nervorum, ou por um processo inflamatório análogo ao que ocorre noutros tecidos afetados ou por compressão mecânica peri-articular ou ainda por iatrogenia. A apresentação clínica assume tipicamente um dos seguintes padrões: 1) Padrão de neuropatia múltipla: início agudo de dor, seguida de défice sensitivo e motor no território de um ou mais nervos; 2) Padrão de polineuropatia simétrica distal: sintomas e défice sensitivo em meia e luva, acompanhados ou não de atrofia e fraqueza dos músculos distais dos membros, e curso sub-agudo ou crónico; 3) Padrão de ataxia sensorial: desequilíbrio e defeito na coordenação motora agravado com o encerramento dos olhos, de instalação sub-aguda ou crónica; e 4) Padrão de mononeuropatia simples (ex. neuropatia do mediano no túnel cárpico ou neuropatia do trigêmeo na síndrome de Sjögren) de curso sub-agudo ou crónico. O envolvimento do sistema nervoso periférico é quase sempre um sinal de maior gravidade da doença sendo necessário aumentar o tratamento imunossupressor na maioria dos casos.

#### **MESA 4 – DESAFIOS DAS DOENÇAS REUMÁTICAS DE INÍCIO JUVENIL NA INFÂNCIA E NA IDADE ADULTA**

##### **FROM CHILDHOOD TO ADULT MEDICAL CARE: MAKING THE RIGHT TRANSITION**

Janet E McDonagh<sup>1</sup>

1. Arthritis Research UK Centre for Epidemiology, Centre for Musculoskeletal Research, University of Manchester; NIHR Manchester Biomedical Research Centre, Manchester University NHS Foundation Trust; Manchester Academic Health Science Centre, Manchester, UK

Transitional care for young people has been considered in the context of rheumatic and musculoskeletal disease for over 20 years and yet unmet needs continue to be reported. The recent EULAR recommendations for transitional care are welcomed in order to progress this area further. The health transition ie between paediatric to adult centred services is only one of several transitions which occur during adolescence and young adulthood. A life course approach within a developmental framework is therefore required to ensure the

impact of these other transitions are considered in health care settings. A paradigm shift will be proposed so that rather than considering the organisational aspects of the handover of care between paediatric and adult rheumatologists, we move towards the routine biopsychosocial developmental assessment of all young people at whatever stage of their life course and thus ensure that young person centred developmentally appropriate transitional care is delivered. The need to consider the multiple dimensions, stakeholders and systems involved in health transitions will be highlighted as will the need to consider the developmental appropriateness of transition interventions and the services/organisations/systems where such interventions are delivered in. In so doing we will then get transition “right” in rheumatology!

#### **PEDIDOS DE APOIO PARA CRIANÇAS COM SUSPEITA DE DOENÇA REUMÁTICA – COMO GERIR E CUIDADOS A TER**

Maria José Santos<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

Perante a suspeita de doença reumática numa criança, em regra esta é referenciada e/ou solicitado apoio da reumatologia pediátrica, quer para esclarecimento diagnóstico, quer para definição do melhor plano terapêutico.

As doenças reumáticas da infância são um grupo muito heterogéneo de patologias, que inclui doenças inflamatórias e não inflamatórias, imunomediadas, relacionadas com infeção, doenças heredo-familiares, manifestações osteo-articulares de outra doença, entre outras.

Algumas destas patologias são raras e complexas, pelo que o treino e experiência em reumatologia pediátrica são fulcrais para um diagnóstico atempado e decisão do tratamento mais apropriado com vista a reduzir a morbilidade e garantir um bom prognóstico da doença.

Não se deve descurar uma história clínica detalhada, incluindo história familiar e um exame objetivo completo, incluindo a avaliação sistematizada de todas as articulações. A chave para o diagnóstico pode estar nos achados em articulações aparentemente assintomáticas. Estar familiarizado com o exame normal facilita a identificação do que é patológico.

Por outro lado, a identificação de sinais de alarme, tais como prostração, febre baixa, dor nocturna e desproporcionada aos achados clínicos, dor óssea, presença de adenopatias, organomegalias ou petéquias é mandatória, pois pode significar a presença de patolo-

gia grave, incluindo doença maligna.

#### **MESA 5 - GERONTO-REUMATOLOGIA**

##### **POLYMYALGIA RHEUMATICA AND GIANT CELL ARTERITIS**

Cristina Ponte<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia - Hospital de Santa Maria, EPE

Giant cell arteritis (GCA) is the most common primary systemic vasculitis of the elderly, and polymyalgia rheumatica (PMR) the second most common inflammatory rheumatic disease of this age group after rheumatoid arthritis. GCA typically manifests with a new onset of headache accompanied by constitutional symptoms, scalp tenderness, jaw claudication, visual disturbances and increased inflammatory markers. In addition, it is considered a clinical emergency because it can lead to irreversible blindness in around 20 % of untreated cases. Very often (about 40-50% of cases) patients can have a concomitant diagnosis of PMR, characterized by aching and/or morning stiffness of the shoulder girdle and/or hips, typically symmetrical, and accompanied by elevated inflammatory markers and pathologic ultrasound findings (subdeltoid bursitis, biceps tenosynovitis, glenohumeral synovitis, trochanteric bursitis, and/or hip synovitis). In patients with isolated PMR, around 10% will subsequently develop GCA. Imaging techniques, particularly ultrasound, have an important role in diagnosing these diseases and may be useful in assessing therapy response. Glucocorticoids (GC), although with different initial doses for each disease, are still the mainstay of therapy for patients with GCA or PMR. Either conventional or biological disease-modifying antirheumatic drugs (DMARDs) have been used in GCA and PMR patients with refractory disease, relapses and severe GC-related side effects. For both diseases, the addition of methotrexate or tocilizumab has shown to reduce the relapse rates and GC requirements. Other DMARDs (IL-1, IL-6, and janus-kinase inhibitors) are currently being investigated for GCA and may also have a role in the treatment of patients with PMR.

##### **SARCOPENIA EM ASSOCIAÇÃO COM O ENVELHECIMENTO E COM PATOLOGIA REUMÁTICA**

Carlos Vaz<sup>1</sup>

1 Centro Hospitalar de São João, Porto.

Com o envelhecimento observa-se uma perda conti-

nuada de massa muscular. Consta-se que esta é de cerca de 1% ao ano e que muito cedo.

A sarcopenia, inicialmente, era entendida apenas como perda de massa muscular. Este conceito evoluiu e, atualmente, este termo implica a perda de massa e força musculares, estando relacionada com maior risco de incapacidade física, perda de qualidade de vida e morte.

Os critérios de diagnóstico de sarcopenia são baseados na presença de baixa massa muscular associada a baixa força muscular e/ou baixa performance física.

Para determinação da massa muscular existem vários métodos onde a DEXA é clinicamente mais usada. Para a força muscular é habitualmente utilizado a medição da força de prensão da mão por dinamómetro. Para a performance física utiliza-se a velocidade de marcha.

Existem várias condições, para além do envelhecimento, associadas a esta condição, como sejam as doenças inflamatórias nomeadamente reumatológicas.

Verifica-se isto na artrite reumatoide onde, em alguns estudos, a sarcopenia está relacionado com a atividade da doença, a obesidade, a presença de erosões e com a utilização de corticoides.

Nas espondilartrites existem menos dados publicados, no entanto, um estudo de Aguiar R et al. mostrou maior incidência de sarcopenia numa população com espondilartrites.

A sarcopenia é um aspeto importante, mas pouco valorizado nestes doentes e que deverá merecer mais atenção por parte da comunidade médica. Uma identificação e correção desta condição pode permitir uma melhoria na qualidade de vida e redução de risco das condições que lhe estão associadas.

## MESA 6 - NOVOS DESAFIOS DE DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

### IMMUNE-RELATED ADVERSE EVENTS FROM CANCER IMMUNOTHERAPY: WHAT THE RHEUMATOLOGIST SHOULD KNOW.

Filipe Araújo<sup>1</sup>

1. Rheumatology and Osteoporosis Unit, Hospital de Sant'Ana, SCML

The advent of immunotherapy has improved the treatment and prognosis of patients with solid and lymphoproliferative neoplasms. The most frequently used immunotherapy is checkpoint inhibition (CPI), in which monoclonal antibodies target ligands that refrain the immune system in physiologic conditions, to avoid ex-

aggerated immune responses. Two pathways are blocked: the CTLA-4 (ipilimumab) and the PD-1 (nivolumab, pembrolizumab)/PD-L1 (atezolizumab, durvalumab, avelumab). This checkpoint inhibition and consequent activation of T cells with anti-tumour effector functions led to a new class of immune-related adverse events (irAE), affecting almost any organ system.

Rheumatic irAE do not feature among the most common, but their incidence is rising due to widespread CPI use. They can occur at any time and sometimes even after CPI therapy has stopped. Clinical syndromes include mainly inflammatory arthritis, polymyalgia rheumatica/giant cell arteritis, inflammatory myopathies and sicca syndromes. Diagnosis can be challenging since clinical presentation is frequently atypical. Laboratory blood tests are often normal, including negative acute phase reactants, rheumatoid factor, ACPA and extractable nuclear antigens.

Management of rheumatic irAE requires cooperation between oncologists and rheumatologists. Patient comorbidities, cancer-related prognosis, organs involved and severity of adverse events will dictate which interventions are suited, ranging from systemic corticosteroids to TNF-blockers and CPI discontinuation.

Regardless the efforts to standardize diagnosis and treatment of irAE, research agendas are focused on answering some urgent questions: which patients are likely to develop irAE? Should we treat rheumatic patients with CPI? Do irAE correlate with anti-tumour efficacy? Will immunosuppression to treat irAE reduce the efficacy of cancer treatment?

### TERTÚLIA NA DOENÇA DE IGG4: REUMATOLOGIA E HEMATOLOGIA CLÍNICA

Margarida Badior<sup>1</sup>, Patrícia Pinto<sup>2</sup>

1. Centro Hospitalar de São João, Porto.

2. Serviço de Reumatologia - Centro Hospitalar de Vila Nova Gaia/Espinho.

A doença relacionada com a Imunoglobulina G4 é uma doença fibro-inflamatória que compreende várias entidades que partilham as mesmas características clínicas, analíticas e histológicas. A apresentação inicial é muito variável, motivo pelo qual o diagnóstico é habitualmente difícil. O hallmark desta doença é a presença de um infiltrado linfoplasmocítico com o predomínio de plasmócitos não clonais IgG4+ no tecido afetado, habitualmente acompanhado de fibrose e aumento do número de eosinófilos. Pode mimetizar uma

doença primária hematológica, nomeadamente uma doença linfoproliferativa, uma doença de Castleman, uma neoplasia de plasmócitos ou um síndrome hipereosinofílico. As manifestações reumatológicas são variadas e qualquer órgão pode ser afectado. O envolvimento das glândulas salivares, a pancreatite auto-imune tipo I, doença orbitária ou fibrose retroperitoneal são as mais comuns e podem estar presentes simulta-

neamente ou em diferentes períodos. A abordagem multidisciplinar é obrigatória para o correcto e rápido diagnóstico e tratamento.

Nesta tertúlia vão ser abordadas as novidades relativamente ao diagnóstico e tratamento da doença relacionada com a IgG4 e discutidos os papéis do Hematologista e do Reumatologista no diagnóstico e tratamento desta doença.