

Doença Reumática na Criança

Manuel Salgado

RESUMO

As queixas osteoarticulares poderão ser provocadas por numerosas patologias, com etiopatogenia imunológica ou não. Com base em 796 doentes observados em 18 anos e 9 meses na Consulta de Reumatologia do Hospital Pediátrico (CRHP), em Coimbra, com análise comparativa com outras séries publicadas, classificaram-se as diferentes patologias em dois grandes grupos: “doenças reumáticas” pediátricas (DRP) e “doenças não reumáticas” (DNR).

As DRP foram responsáveis por 40% dos doentes da CRHP (entre 34% a 46% noutras séries). As artrites idiopáticas juvenis (AIJ) foram responsáveis por 22% do movimento da CRHP, valor que se situa dentro dos 21% a 31,5% das mesmas séries.

A percentagem global de remissão de 103 doentes com AIJ da CRHP, 5 anos após o seu início, é de 63%, valor sobreponível ao publicado noutras casuísticas.

Com base nos Censos populacionais de 2001, foi possível determinar as prevalências e incidências dos doentes da Região Centro do país (por 100.000) uma população de 225.000 crianças com menos de 16 anos de idade. As prevalências encontradas foram: global de doentes (GD) 161, DRP 56 e AIJ 31. Para o cálculo da incidência foram analisados os novos doentes nos últimos 3 anos (Outubro 2001 a Setembro 2004). Os cálculos obtidos das incidências foram: GD 25, DRP 8,4, AIJ 4,3.

Estes resultados estão no limite dos valores mais inferiores obtidos

noutros países. O facto de manterem atrasos significativos na referência à CRHP, em média superior a 6 meses tanto na AIJ como nas DRP (estudo em 140 doentes), sugere dispersão dos doentes por outras especialidades e/ou subdiagnóstico.

Nascer e Crescer 2004; 13 (3): 267-275

1. INTRODUÇÃO

No senso comum as doenças reumáticas são “doenças de velhos”. Contudo, anualmente, pelo menos uma em cada 1.000 crianças, tem algum tipo de queixas osteoarticulares que justificam o recurso a consultas médicas ⁽¹⁾.

Na criança, o principal motivo de consulta médica por dores nos membros são as denominadas “dores de crescimento” (DC) ⁽²⁾. Embora as DC nada tenham a haver com o crescimento ^(2,3), na falta de melhor designação, tem pelo menos implícito o seu bom prognóstico ⁽²⁾.

Na generalidade dos países são poucos os médicos com treino em reumatologia pediátrica (RP) ^(3,4). Isto poderá ajudar a explicar a elevada frequência com que queixas claramente orgânicas sejam rotuladas de DC ⁽²⁾ e os falsos diagnósticos de febre reumática baseados exclusivamente na elevação dos títulos de antiestreptolisina O (TASO) ⁽⁵⁾. Textos actuais dirigidos aos pais sobre “Dores de Crescimento” ⁽⁶⁾ e TASO ⁽⁷⁾ pretendem minimizar esta problemática.

A menor preparação pré e pós graduada em doenças reumáticas pediátricas (DRP) explicam também os significativos atrasos na referência destas patologias a uma consulta diferenciada: em média superior a 6 meses, e superior

a um ano em 12% ⁽⁸⁾. É factor de pior prognóstico das artrites idiopáticas juvenis (AIJ) um atraso de referência superior a um ano ⁽⁹⁾.

2. DEFINIÇÃO DE “DOENÇA REUMÁTICA” PEDIÁTRICA (DRP):

Variadas “doenças não reumáticas” (DNR) - ortopédicas, infecciosas, degenerativas, reacções alérgicas, etc. - têm manifestações semelhantes às das clássicas DRP: AIJ, lúpus eritematoso sistémico (LES), dermatomiosite juvenil (DMJ), vasculites sistémicas, etc. ^(1,3,4,8).

Em livros de texto, nas classificações das DRP são incluídas patologias tão diversas como as DC, o síndrome de hiper mobilidade articular, as osteocondrites, as displasias esqueléticas, algumas doenças metabólicas de acumulação, vasculites sistémicas comuns (púrpura de Schönlein-Henoch, doença de Kawasaki) ^(1,3), artrites infecciosas, osteomielites, sinovite transitória da anca, etc. ⁽³⁾.

Nesta perspectiva, DRP seria todo a doença que justifique uma consulta de reumatologia pediátrica.

Mas claramente existe sobreposição com patologias mais do foro da ortopedia pediátrica ⁽¹⁰⁾. Também a doença de Kawasaki (DK), a púrpura de Schönlein-Henoch (PSH), o eritema nodoso e os acrossíndromas (acrociano-se, fenómeno de Raynaud primário, livedo reticularis isolado) são em geral observadas pela pediatria geral ou por outras subespecialidades pediátricas. Daí parecer legítimo não as incluir no grupo das DRP.

A algoneurodistrofia (ou distrofia simpática reflexa) claramente não tem subjacente um mecanismo inflamatório

Departamento de Reumatologia Pediátrica - Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC)

Quadro I

Doenças Reumáticas Pediátricas (DRP) (4,8,14,15,17-20)

<p>ARTITES IDIOPÁTICAS JUVENIS CONECTIVITES: - DMJ, LES, esclerodermias, síndrome Sjögren, doença mista tecido conjuntivo, artrite da DIIC * - Síndrome antifosfolípido (SAF) primário - Febre Reumática / Reumatismo articular agudo (RAA) - Artrites reactivas - Lúpus neonatal - Síndromas periódicos (FMF, PFAPA, TRAPS *, Hiper IgD) - Vasculites sistémicas raras (excluídas a PSH, eritema nodoso, doença de Kawasaki, livedo reticularis) - UVEÍTES “ÓRFÃS”</p>
<p>DIIC (doença inflamatória intestinal crónica; TRAPS (TNFα receptor associated syndrome).</p>

Tabela 1

Critérios de Artrites Crónicas Juvenis até 1997 (22,23)

	USA	Europa
Nome	A. Reumatóide Juvenil (ARJ)	A. Crónica Juvenil (ACJ)
Duração	≥ 6 semanas	≥ 3 meses
Inclusão	Poliarticular FR* positivo	Espondiloartropatias
Exclusão	- espondiloartropatias - artrite psoriática - artrite da DIIC #	- Poliarticular FR positivo (a única denominada na Europa como ARJ)

* FR – factor reumatóide; # DIIC – doença inflamatória intestinal crónica

Tabela 2

Critérios de Diagnóstico e Classificação das AIJ (ILAR) (22-26)

CRITÉRIOS DE DIAGNÓSTICO	CLASSIFICAÇÃO (7 tipos):
- idade < 16 anos	1. Sistémica
- artrite em qualquer articulação com duração ≥ 6 semanas	2. Oligoarticular
- exclusão de outras causas de artrite crónica	3. Poliarticular com factor reumatóide IgM negativo
→ Classificação em relação aos primeiros 6 meses de doença:	4. Poliarticular com factor reumatóide IgM positivo (2 vezes com intervalo > 3 meses)
- sistémica: presença de febre ≥ 14 dias	5. Artrite relacionada com entesite
- oligoarticular: ≤ 4 articulações	6. Artrite psoriática juvenil
- poliarticular: ≥ 5 articulações	7. Artrites indiferenciadas (não classificáveis nas anteriores ou em > 1 grupo).

(11,12). Está antes em causa uma disfunção do sistema nervoso autónomo simpático, com formação de um arco reflexo, com activação e perpetuação da dor, modelado pelos centros corticais. A imobilização do membro contribui para a perpetuação do fenómeno doloroso e das

manifestações vasomotoras (arrefecimento e subcianose) (11,12). Daí parecer mais lógico a algoneurodistrofia ser englobada no grupo das dores idiopáticas (12).

Ao invés, as uveítes de etiologia indefinida, ditas “órfãs”, são frequen-

temente referenciadas a uma consulta de reumatologia pediátrica (CRP) (3,8,13-15) numa tentativa de diagnóstico etiológico, dado poderem ser a manifestação inicial duma DRP (3,8,13). Daí poderem ser incluídas como DRP, assim como as síndromas periódicos: a Febre Mediterrânea Familiar (FMF) e a PFAPA (*periodic fever aphthous pharyngitis adenitis*), etc. (16).

Deste modo, e à semelhança do estabelecido por outros autores (4,8,14,15,17-20), com as exclusões atrás referidas, embora poderemos adoptar com DRP as doenças incluídas no Quadro I.

3. ALGUMAS DAS PRINCIPAIS DOENÇAS REUMÁTICAS PEDIÁTRICAS:

3.1. Artrites Idiopáticas Juvenis (AIJ):

A utilização de diferentes critérios na classificação das artrites crónicas da criança na literatura europeia e americana (Tabela 1) (21-23) justificou a uniformização de critérios com a reunião da International League of Associations for Rheumatology (ILAR) em 1997 em Durban (África do Sul) com adopção da nova designação: Artrites Idiopáticas Juvenis (no plural) (22-26).

Na Tabela 2 descrevem-se os critérios de diagnóstico e a classificação das AIJ da ILAR (22-26).

Pela classificação da ILAR, por **artrite** entende-se “tumefacção articular ou limitação dos movimentos articulares com dor ou incómodo, observado pelo médico e não devido a causas mecânicas” (24).

O interesse desta classificação resulta do facto das AIJ terem clínicas, critérios de diagnóstico, diagnóstico diferencial, tratamentos, prognóstico e parâmetros de vigilância diferentes (21-26).

Na Tabela 3 são discriminadas as percentagens relativas das diferentes AIJ, com a classificação da ILAR, comparando duas casuísticas recentes europeias - Espanha (25) e França (26) - com a experiência do HPC.

Tabela 3
 Distribuição dos tipos de AIJ em 3 Centros Europeus (%):

AIJ	Hofer ⁽²⁶⁾	Merino ⁽²⁵⁾	Salgado ⁽⁸⁾
Sistémica	17%	14%	15,8%
Oligoarticular	35%	38%	49,7%
Poliarticular FR* negativo	15%	22%	15,3%
Poliarticular FR positivo	2%	2%	2,8%
Artrite / entesite	7%	7%	9,0%
Artrite psoriática	4%	2%	1,7%
Indiferenciada	20%	15%	5,6%
N.º DOENTES	194	125	177

* FR – factor reumatóide IgM

Quadro II
 Critérios de Classificação de LES (ACR, 1997) ⁽²⁹⁾

1. Eritema malar fixo, em asa de borboleta
2. Lupus discóide
3. Fotossensibilidade
4. Aftas orais ou nasais
5. Artrite não erosiva (≥ 2 articulações periféricas)
6. Serosite: pleurite ou pericardite
7. Nefrite: proteinúria persistente; cilindros
8. Encefalopatia: convulsões (a,b); psicose (a,b)
9. Citopenias (≥ 2 ocasiões): anemia hemolítica ou leucopenia ou linfopenia ou trombocitopenia (a)
10. Anticorpos positivos: anti.Ds.DNA, anti.Sm, antifosfolípidos * VDRL falsamente positiva (> 6 meses intervalo)
11. Anticorpos Anti-Nucleares (ANA) positivos (c)
* Anticorpos antifosfolípidos: anticoagulante lúpico e/ou anticardiolipina (IgG ou IgM)
Excepções - assinaladas com a), b) e c) - na ausência de:
a) Fármacos que possam motivar essas alterações;
b) Distúrbios metabólicos - ex. urémia, cetoacidose, distúrbios hidro-electrolíticos - que possam originar essas alterações;
c) Fármacos que se conheçam estarem associados ao "síndrome lúpico induzido por fármacos".
Classificação: ≥ 4 critérios em simultâneo ou seriados

A AIJ oligoarticular é a mais comum das AIJ. Estas afectam sobretudo crianças com menos de 5 anos de idade, mais as meninas: 66% das AIJ oligoarticulares iniciaram-se antes dos 5 anos e 67% são meninas ⁽⁸⁾. A AIJ oligoarticular tem um risco muito elevado de se complicar com uveíte crónica, frequentemente assintomática ^(8,13,22), em especial nos doentes com anticorpos antinucleares (ANA) positivos. Dos 56 doentes com AIJ oligoarticular que realizaram ANA, seguidos pelo menos 3 anos,

tiveram uveíte 14 dos 39 (36%) com ANA positivos e só 2 dos 17 (12%) com ANA negativos ⁽⁸⁾.

De salientar a elevada frequência de casos de AIJ sem dor - 19 em 147 casos (13%) do HPC ⁽⁸⁾ e 14% noutro estudo ⁽²⁷⁾ -, em especial a forma oligoarticular - de 22% ⁽⁸⁾ a 26% ⁽²⁷⁾ - e mesmo no tipo poliarticular - de 3% ⁽²⁷⁾ a 14% ⁽⁸⁾ - facto que poderá ter contribuído para os significativos atrasos na referência à consulta de reumatologia do HPC (CRHP) ⁽⁸⁾. Nas AIJ oligoarticulares, a

ausência de dor poderá estar subvalorizada, pela baixa idade e a menor capacidade para a referirem espontaneamente. Contudo, na opinião dos pais, os filhos não se queixavam nem se comportavam como tendo dor ou, se a tinham, era ligeira ⁽⁸⁾. Daí que presença de dores intensas deva sugerir outro diagnóstico.

A AIJ poliarticular FR IgM positivo é responsável por cerca de 3% das AIJ ^(8,18,23,25,26) e, só em muito poucas séries, ultrapassa os 5% ⁽²³⁾. Isto justifica a relutância em se utilizar a designação de artrite reumatóide juvenil e a questionável utilidade dos exames complementares realizados sem critérios.

A AIJ sistémica é, em geral, a mais grave das AIJ e de prognóstico imprevisível. O seu diagnóstico assenta na presença de artrite (qualquer articulação e qualquer número) associado a febre diária durante pelo menos 2 semanas, mais pelo menos um dos seguintes critérios clínicos: exantema fugaz (evanescente) e/ou adenomegalias generalizadas e/ou hepato e/ou esplenomegália e/ou serosite (pericardite, pleurite ou peritonite) ⁽²²⁻²⁴⁾.

Na tabela 3 ressalta o facto das AIJ indiferenciadas, no HPC, terem uma baixa percentagem. Isso poder-se-á dever a um menor rigor na aplicação dos critérios de exclusão da ILAR.

O prognóstico das AIJ é variável: em 103 casos da CRHP com doença de duração superior a 5 anos, e seguidos pelo menos um ano na CRHP, entraram em remissão e sem terapêutica 63% dos doentes - 63% na forma sistémica; 70% na oligoarticular -, embora alguns com sequelas definitivas, em geral ligeiras ⁽⁸⁾. Faleceu uma criança em 19 (5%) das com AIJ sistémica, e 2 destas (10%) não têm autonomia ⁽⁸⁾, com classe funcional IV de Streinbocker. Estas percentagens de remissão são superiores ao referido nalgumas publicações ⁽⁹⁾, mas enquadraram-se no esperado de que um terço a metade dos doentes atinja a vida adulta com doença em actividade ⁽²⁸⁾.

Quadro III

Critérios de Diagnóstico de Dermatomiosite Juvenil ^(33,34)

1. Rash heliotrópico das pálpebras, com edema periorbitário, e rash eritematoso descamativo nas superfícies de extensão das articulações MCP e IFP * (pápulas de Gottron)
2. Fraqueza muscular proximal simétrica
3. Enzimas musculares aumentados (≥ 1): creatinoquinase ou aspartato de aminotransferase (TGO) ou desidrogenase láctica ou aldolase
4. EMG: sinais de miopatia
5. Biópsia muscular: evidência de necrose e inflamação

* MCP - metacarpo falângicas; IFP - interfalângicas proximais

Diagnóstico: rash típico + 3 critérios ⁽³³⁾ – o mais adoptado
: rash típico + 2 critérios ⁽³⁴⁾

Quadro IV

Critérios de Diagnóstico de Artrite Reactiva ⁽³⁶⁾

1. Artrite periférica típica, em regra oligoartrite assimétrica predominantemente nos membros inferiores
mais
2. Evidência de infecção prévia:
a) se história inequívoca de diarreia ou uretrite (ou cervicite) nas 4 semanas prévias, a confirmação laboratorial é importante mas não essencial;
b) se anamnese não clarifica infecção, será essencial a confirmação laboratorial de infecção prévia.
Critérios de exclusão: diagnóstico prévio ou actual de outras causas conhecidas de oligoartrites

3.2. Lúpus eritematoso sistémico (LES):

O LES é das DRP mais comuns ^(4,8,14,15,29,30). Ao poder afectar praticamente qualquer órgão, poderá manifestar-se sob as mais variadas formas. Classificar-se um doente como tendo LES (para o poder incluir, por exemplo, em estudos multicêntricos) assenta na presença de pelo menos 4 de 11 critérios, presentes de forma simultânea ou de aparecimento seriado (Quadro II) ⁽²⁹⁾. São frequentes as demoras (por vezes décadas), para que o doente cumpra os critérios suficientes para a classificação de LES. Contudo, com base clínica, poderá diagnosticar-se LES mesmo que não estejam cumpridos 4 critérios e, iniciar-se a terapêutica considerada adequada a cada caso.

Alguns autores incluem no capítulo do LES outros quadros clínicos bem caracterizados, como subtipos do LES: a síndrome de Sjögren (SS) e a doença

mista do tecido conjuntivo (DMTC) ⁽³⁰⁾. Embora esta classificação seja pouco adoptada ⁽²⁹⁾, tem a vantagem de sugerir outros diagnósticos perante manifestações "bizarras" de LES - nefrite com complemento normal, nefrite intersticial na biópsia renal, acidose tubular renal - a sugerirem antes SS ^(31,32).

3.3. Dermatomiosite Juvenil (DMJ):

Embora relativamente rara, a DMJ é a sexta doença mais comum nas CRP – Tabela 6 ^(4,8,14,15,17-19). Os critérios de diagnóstico constam do Quadro III ^(33,34).

Muito característico da DMJ são as telangiectasias peri-ungueais e na orla das pálpebras, presentes em cerca de 50% dos doentes, e que deverão sugerir de imediato o diagnóstico ⁽³⁴⁾. Igualmente útil, mas pouco específica, é a capiloscopia (técnica de visualização microscópica dos capilares peri-ungueais) ao mostrar sinais de vasculite (capilarite)

^(34,35).

3.4. Artrite Reactiva (ARe):

Uma artrite reactiva consiste na inflamação da sinovial articular desencadeada por infecções à distância da articulação. Na criança, em geral, estão em causa infecções gastro-intestinais por *Salmonellas*, *Yersinia*, *Shigella* ou *Campylobacter* e, menos vezes, infecções respiratórias por *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae* e *Chlamydia trachomatis* ^(36,37).

A clínica das ARe surge 1 a 4 semanas após a infecção desencadeante ^(36,37). Embora afecte ambos os sexos ^(36,37) é mais comum no sexo masculino ⁽³⁶⁾. É comum que outros familiares tenham tido também sintomas gastro-intestinais ⁽³⁷⁾.

Em geral trata-se duma oligoartrite não migratória assimétrica, afectando predominantemente os membros inferiores ^(36,37). Ocasionalmente poderá ser poliarticular migratória ^(36,37). É frequente a ARe cursar com febre, conjuntivite, episclerite ou uveíte aguda anterior e eritema nodoso ^(36,37).

Em regra a ARe tem recuperação espontânea em dias a semanas, podendo contudo durar vários meses ^(36,37). Nalguns doentes, durante anos, são frequentes as recidivas desencadeadas por novas infecções ou sem desencadeante óbvio. As formas crónicas colocam dificuldades de diagnóstico com as AIJ ^(36,37).

A positividade do antigénio de histocompatibilidade HLA.B27 é um factor de risco importante para a ocorrência de ARe e para a tendência à cronicidade ^(36,37). Contudo o HLA.B27 apenas está presente em pouco mais de dois terços dos casos de ARe ⁽³⁷⁾.

Os critérios de diagnóstico estão enunciados no Quadro IV.

4. PERFIL DOS DOENTES DAS CONSULTAS DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA (CRP).

4.1. Movimento Global das CRP

Desde a sua abertura, em 1987, foram observados 796 doentes diferentes na CRHP. Adoptando os critérios da

Tabela 4
 Perfil da Actividade Assistencial de Diversos Centros

	País	Ano de publica.	Número Centros	Total Doentes	Média / ano doentes por Centro	Doenças Reumáticas (em %)
DeNardo ⁽¹⁴⁾	EUA	1994	8	4.585	69	34%
Symmons ⁽⁴⁾	UK	1996	23	3.221	30	35%
Bowyer ⁽¹⁸⁾	EUA	1996	25	12.939	185	37%
Malleson ⁽¹⁵⁾	Canadá	1996	13	3.362	129	36%
Huemer ⁽¹⁹⁾	Áustria	2001	3	231	39	46%
Rosenborg ⁽¹⁷⁾	Canadá	1990	1	875	113	37%
Hashkes ⁽²⁰⁾	Israel	2003	1	242	242	37%
Salgado ⁽⁸⁾	Portugal	2004	1	796	45	40%

Tabela 5
 Movimento Global das Primeiras Consultas / Doentes em Diversos Centros (em percentagem)

Referências	17	14	4	18	15	19	HPC ⁽⁸⁾
ACJ / ARJ / SpA / AIJ	31,5	24,8	27	21	23	28,4	22,2
Conectivites	4,6	8,7	< 8	16,3	11,2	17,7	15,6
Oftalmológicas	1,1	0,5	NR	NR	2,0	NR	2,4
Ortopédicas	9,0	4,7	*	8,7	16,9	#	5,4
Infeciosas	3,8	11,5	6	5,3	6,4	#	2,9
Dores idiopáticas	29,4	27,6	30	12	16	#	23,1
Miscelânea	14,8	20,5	> 29	31,4	19,0	#	21,6
Malignas / tumores	1,7	0,3	NR	0,3	0,5	#	1,3
Sem doença	4,0	≥ 1,5	NR	> 5,0	> 5,0	#	5,5

- * no conjunto = incluído nas idiopáticas; NR – não referido ou incluído noutros grupos
- # no conjunto 54%
- ACJ – artrite crónica juvenil; ARJ – artrite reumatóide juvenil, SpA – espondiloartropatias,

ILAR de AIJ e como critério de DRP as doenças incluídas no Quadro I, são DRP 320 (40%) dos doentes ⁽⁸⁾ – Tabela 4.

São poucos os trabalhos publicados que analisem o movimento global das primeiras consultas / doentes das CRP. Nestes estudos, com diferenças significativas no movimento assistencial nos diferentes Centros, as diferentes patologias foram classificadas em DRP e DNR, com ligeiras diferenças nos critérios adoptados de estudo para estudo ^(4,14,15,17-20).

Adoptando como DRP as doenças referidas no Quadro I e aplicando este critério às diferentes séries publicadas ^(4,14,15,17-20), com recontagem dos números, a percentagem de DRP é muito semelhante em todos os estudos, seja de Centros isolados ^(8,17,20) ou de estudos com vários Centros ^(4,14,15,18,19), variando entre os limites de 34% ⁽¹⁴⁾ a 46% ⁽¹⁹⁾ – Tabela 4.

Classificando depois as patologias em 10 grandes grupos, poderão analisar-se também as semelhanças nos

diagnósticos nos diferentes Centros – Tabela 5.

A casuística de Israel ⁽²⁰⁾ não foi incluída na Tabela 5 devido às significativas diferenças que evidencia em relação aos estudos Ocidentais ^(4,14,15,17-19): baixa percentagem de AIJ (7,9%) e elevada percentagem de síndromas periódicos (12,4%) ⁽²⁰⁾.

Nas casuísticas Ocidentais, as síndromas periódicos, em especial a FMF, não atingem os 0,5% do total de doentes observados ^(14,15,17-19). Contudo, em Portugal, será de esperar valores ligeiramente mais elevados (1%): pela inclusão da síndrome PFAPA (5 casos recentes na CRHP, todos a partir de 2001, inclusive) e de 3 casos FMF ⁽⁸⁾.

A FMF é mais comum em judeus Sefarditas, que significa judeus “espanhóis” ^(38,39). A história recente de “cristão-novos”, maioritariamente descendentes de judeus provenientes de Castela, criou condições genéticas para a ocorrência, em Portugal, de casos de FMF, doença autossómica recessiva ^(38,39).

A individualização na Tabela 5 do grupo oftalmológicas, tem como objectivo realçar a problemática da uveíte “órfã”, que poderão criar muitas dificuldades no diagnóstico e orientação ao oftalmologista mais experimentado ^(4,14,15,17-19).

4.2. Perfil das Diferentes “Doenças Reumáticas” nas CRP:

Dos 320 doentes com DRP observados na CRHP, 177 (55%) são AIJ. Os diferentes diagnósticos de DRP da CRHP estão descritos na Tabela 6, comparando-os com outros Centros ^(4,14,15,17-19).

As AIJ, incluindo as espondiloartropatias, são as principais patologias de qualquer CRP ⁽²¹⁻²³⁾. Embora diferentes nas manifestações clínicas, na patogenia e nas terapêuticas ⁽²¹⁻²⁶⁾, são aqui englobados num único grupo.

As conectivites, cujo melhor exemplo é o lúpus eritematoso sistémico (LES), são doenças cujo diagnóstico poderá demorar anos a ser estabelecido ⁽²⁹⁾. Seis doentes, dum total de 23 (26%), têm critérios incompletos LES. Noutras séries só ocasionalmente são des-

Tabela 6

Distribuição percentual das 320 DRP em relação ao total de doentes, na CRHP⁽⁸⁾ e noutros Centros^(4,14,15,17-19)

	Número	%	Diferentes estudos em %
AIJ	177	22,2%	21 - 31,5
LES (4 critérios)	17	2,1%	1,1 - 2,6
LES (≤3 critérios)	6	0,8%	0,4 - 0,7
Lupus neonatal	5	0,6%	0,1 - 0,3
Síndrome Antifosfolípido	4	0,5%	0 - 0,1
Dermatômite juvenil	10	1,3%	0,6 - 1,9
S. Sjögren (4) / DMTC (1)	5	0,6%	0 - 0,9
Esclerodermias (1 sistémica)	5	0,6%	0,5 - 0,8
Vasculites sistémicas raras	7	0,9%	0,6 - 1,4
Artrite Reactivas (ARe)	23	2,9%	0,9 - 3,1
RAA / ARe pós E β HGA	19	2,4%	0,5 - 2,1
Síndromas periódicos	8	1,0%	0 - 0,4
Uveítes / queratites "órfãs"	19	2,4%	0 - 2,0
Outros (ex. CINCA, etc.)	15	1,9%	

crimadas os casos com critérios incompletos^(15,18), sendo em geral englobados em conjunto^(14,17,19).

Da análise da Tabela 6 torna-se evidente uma distribuição das DRP em Portugal semelhante ao verificado noutros países. E mostra igualmente que continuam a ocorrerem casos de reumatismo articular agudo (RAA) em todos os centros. Nos últimos 5 anos, na CRHP, o RAA em conjunto com a ARe pós estreptocócica, teve uma incidência anual média de 2 casos⁽⁸⁾.

5. EPIDEMIOLOGIA DAS "DOENÇAS REUMÁTICAS" EM PORTUGAL:

A CRHP é praticamente a única CRP da Zona Centro do País. Desde a sua abertura que se realiza o registo prospectivo, inicialmente manual, de todas as consultas realizadas. Estes dados foram posteriormente informatizadas em base de dados pessoal

(programa FileMaker), no ano 2.000, com reanálise dos processos dos doentes com dados dúbios. Desde 2000 que o registo informatizado é realizado durante as próprias consultas.

5.1. População da Área de Influência Directa (AID) da CRHP

Com base no Censos 2001⁽⁴⁰⁾, actualmente existirão na Zona Centro do País, na AID da CRHP, cerca de 225.000 crianças com idades inferiores a 16 anos de idade.

Para o cálculo deste número foram excluídas:

- 1) as zonas Entre Douro e Vouga, Lisboa e Vale do Tejo Oeste, Médio Tejo - alguns concelhos drenam tradicionalmente para Coimbra;
- 2) os concelhos limítrofes da Zona Centro que drenam parcialmente para o Porto ou Lisboa;
- 3) o distrito de Viseu, dado que só alguns doentes são referenciados à CRHP.

5.2. Populações dos Estudos de Prevalências e Incidências:

Em qualquer país são difíceis os estudos de prevalência e incidência das DRP^(41,42). Em regra tratam-se de estudos descritivos, imperfeitos por diversas razões: diferentes critérios de diagnóstico, casos ligeiros que escapam ao controlo dos centros envolvidos, heterogeneia nas populações e nas idades incluídas^(41,42), realização dos censos da população com vários anos de intervalo.

O fundamental será não querer o ideal (impossível) mas sim obter informações úteis dos estudos possíveis, ainda que imperfeitos⁽⁴¹⁾.

As prevalências publicadas com global de doentes⁽¹⁷⁾ ou só com ACJ/ARJ^(41,42) têm sido obtidas em estudos com número variável de doentes, em pequenos grupos populacionais: desde só alguns doentes^(41,42), entre 875 doentes⁽¹⁷⁾, sendo poucos os com mais de 100 casos⁽⁴¹⁾. Nestes estudos de prevalências, as populações abrangidas variaram muito de estudo para estudo, vários com menos de 225.000 crianças⁽⁴²⁾, com 291.252⁽¹⁷⁾ mas também vários estudos com populações entre os 400.000 e as 12.265.033 crianças⁽⁴²⁾.

As incidências publicadas resultaram também de parcelas (grupos regionais) dos estudos epidemiológicos, com números variáveis de global de doentes: 231 doentes em 2 anos em 3 Centros (média 39 doentes/ano/Centro)⁽¹⁹⁾; 278 doentes em 5 anos em 2 Centros (média 28 doentes/ano/Centro)⁽⁴⁾; 1.020 doentes em 5 anos num estudo com pelo menos 4 Centros envolvidos (média 51 doentes/ano/Centro)⁽¹⁴⁾. E as populações abrangidas nos vários estudos, no global ou de ACJ/ARJ^(41,42), foram inferiores a 225.000 crianças^(4,14,41,42), com 400.600⁽⁴²⁾, com 618.311⁽¹⁹⁾, com 964.284⁽⁴¹⁾, com 4.200.00⁽¹⁵⁾ e com 12.265.033⁽⁴²⁾ crianças.

Nos últimos 3 anos - Outubro 2001 a Setembro 2004 - o movimento anual de primeiras consultas da AID da CRHP foi, em média, de 57 novos doentes /ano.

A população da AID da CRHP e os números de doentes da CRHP estão dentro dos números publicados em revistas internacionais. Daí parecer haver

Tabela 7
 Prevalência das DRP na Zona Centro País ⁽⁸⁾

Out.1988 a Set. 2004	Global	DRP	AIJ
Doentes CRHP	362	125	70
Prevalência 100.000	161	56	31

Tabela 8
 Incidência das DRP na Zona Centro País ⁽⁸⁾

Out. 2001 a Set. 2004	Global	DRP	AIJ
Doentes CRHP (3 anos)	171	57	29
Incidência por 100.000	25	8,4	4,3

Tabela 9
 Atraso na referência à CRHP de doentes AID da CRHP ⁽⁸⁾

	DRP		AIJ	
	nº	atraso (meses)	nº	atraso
1990-1994	28	7,5 \pm 9	21	7,9 \pm 9
1995-1999	44	4,4 \pm 5	28	4,4 \pm 4
2000-2004	68	7,3 \pm 12	44	6,3 \pm 8
Gbbal	140	6,4 \pm 9	93	6,1 \pm 7

entre 6,2 a 15 por 100.000 ^(4,14,15,17,18,19); das AIJ entre 4,0 a 13 por 100.000 ^(4,14,15,17,18,19). Analisando exclusivamente as AIJ e apenas estudos publicados depois de 1995, as incidências variaram entre 10 e 22,6 / 100.000 crianças ⁽⁴¹⁾.

Estes resultados sugerem existir em Portugal uma dispersão dos doentes (são observados por outras especialidades) ou então estão subdiagnosticados.

É claro que existem de certeza erros nos cálculos obtidos, tanto nas prevalências como nas incidências. Mas o erro será sempre por defeito. Contudo estes números servirão como uma referência do mínimo do que existe de DRP na região Centro do país e para futuras comparações.

5.5. Estarão as doenças reumáticas pediátricas a aumentar?

Desde o início da CRHP que se assiste a um aumento anual regular de novos doentes, com uma média de 86 novos doentes /ano no total e de 57/ano só com os AID da CRHP.

Nos doentes residentes na AID da CRHP, o número de DRP foi: em 1990 (5); em 1995 (8); em 2000 (17); 2004, só até Setembro (17). Isto sugere no futuro maiores incidências e prevalências.

Contudo a atraso médio na referência dos doentes da AID à CRHP, calculado em 140 doentes com DRP, tem-se mantido muito elevada desde 1990 até 2004 (Tabela 9). Em 17 dos 140 (12%) a demora foi superior a 1 ano ⁽⁸⁾. De referir que foram excluídos desta análise (atraso na referência) os doentes previamente seguidos nas Consultas de Dermatologia, Oftalmologia e Hematologia, assim como os casos sociais.

A demora média para a obtenção duma CRP no HPC é de 2 a 3 semanas, com máximo de 1,5 mês, atribuída aos casos clínicos cuja informação é tranquilizadora ⁽⁸⁾.

Se o número de novos doentes aumenta, mantendo-se o atraso na referência, poderá evocar-se outra conclusão: à semelhança de outras doenças auto-imunes, como por exemplo as doenças inflamatórias intestinais,

substracto para se obterem cálculos de prevalência e incidência nesta região do país.

5.3. Prevalência das “doenças reumáticas” em Portugal:

Analisando as crianças com idade actual inferior a 16 anos (nascidas entre Outubro 1988 até Setembro de 2004) com pelo menos uma consulta na CRHP e residentes na AID da CRHP, calcularam-se as prevalências Global, das DRP e das AIJ (Tabela 7).

Isto significa que na Zona Centro do País, por cada 621 crianças, uma é referenciada à CRHP; que uma em cada 1.800 crianças tem ou teve uma DRP; que uma em cada 3.225 crianças sofre ou sofreu de AIJ ^(8,40) (Tabela 7).

A prevalência do total de doentes é ligeiramente superior ao verificado noutra

série de 1990, com 122 / 100.000 ⁽¹⁷⁾, mas necessariamente inferior a outros Centros, nos quais estudos publicados a partir de 1990 e com mais de 100 crianças com ACJ/ARJ as prevalências destas variaram entre 31 a 86 por 100.000 crianças ^(41,42).

5.4. Incidência das “doenças reumáticas” em Portugal

A incidência (novos casos/ano) foi calculada para os últimos 3 anos (Outubro 2001 a Setembro 2004) usando a população pediátrica (< 16 anos) da mesma área geográfica (AID da CRHP). Os resultados globais, das DRP e das AIJ constam na Tabela 8.

Os estudos publicados mostram as incidências: global de doentes entre 26 e 39 por 100.000 ^(4,14,15,17,18,19); das DRP

estarão as doenças reumáticas, em idade pediátrica, a aumentar!? O futuro o dirá.

Agradecimentos

- Pela colaboração nos casos mais complexos: ao Dr. Armando Malcata (Reumatologista dos HUC), à Dr^a Margarida Oliveira (Reumatologista dos HUC) ao Dr. Melo Gomes (Reumatologista do IPR)

- Pela leitura deste artigo e sugestões: ao Dr. Melo Gomes, à Dr^a Margarida Oliveira e à Dr^a Margarida Guedes (Pediatra H. Santo António, Porto)

- Pela excelente colaboração na CRHP: ao Dr. Deolindo Pessoa (Ortopedista do HPC); à Dr^a Lília Martins (médica Fisiatra do Centro Hospitalar de Coimbra).

- Pelo criação da CRHP, pelo seu método rigoroso, pelo cuidado nos registos das consultas, pelo muito que me ensinou, um muito especial agradecimento ao saudoso Dr. Nicolau da Fonseca.

RHEUMATIC DISEASE IN CHILDHOOD

ABSTRACT

The osseous and joints complaints can be a result of many pathologic conditions, immunological or not. The 796 patients observed in 18 years on Rheumatic Consult of Pediatric Hospital of Coimbra (RCPHC), were classified in two big groups - pediatric rheumatic diseases (PRD) and nonrheumatic pediatric diseases (NRPD) - compared to the published by others Rheumatic Pediatric Centers.

In RCPHC the PRD were responsible for 40% of patients (in others series between 34% and 46%). Juvenile idiopathic arthritis (JIA) totalized 22% of patients (21% - 31,5% in others series). From the 103 JIA followed by 5 years, 63% were in remission.

Based on the Portuguese population census of 2001, it was possible to determine the regional prevalence and incidence (per 100.000) of rheumatic diseases in the Center of Portugal in 225.000 children less than 16 years of

age. The results of prevalence found were: total number of patients (TNP) 161, PRD 56 and JIA 31. For incidence calculations, were analyzed the new cases observed in 3 years (October 2001 to September 2004). The incidence results obtained were: TNP 25, RPD 8,4 and JIA 4,3. These numbers are within inferior values published in others countries. This, associated with the delay in referring the patients to RCPHC, in more than 6 months (a personal study with 140 patients), suggest that patients are attending others outpatients clinics or a PRD subdiagnosis.

Nascer e Crescer 2004; 13 (3): 267-275

BIBLIOGRAFIA

- 1 - Petty R E Cassidy JT. Introduction to the Study of Rheumatic Diseases in Children. In: Cassidy, Petty. Textbook of Pediatric Rheumatology. 4th edition. Philadelphia. W.B. Saunders Company 2001:2-8.
- 2 - Salgado M. Dores de Crescimento. Saúde Infantil 2002;24(3):67-9.
- 3 - Melo Gomes J A. A Criança com Doença Reumática. In: Palminha J M, Carrilho E M. Orientação Diagnóstica em Pediatria. Dos Sinais e Sintomas ao Diagnóstico Diferencial. Lisboa, Edições Lidel 2003:849-90.
- 4 - Symmons D P M, Jones M, Osborne J et al. Pediatric Rheumatology in the United Kingdom: data from the British Pediatric Rheumatology Group National Diagnostic Register. J Rheumatol 1996; 23:1975-80.
- 5 - Salgado M. O Título de Anti-Estreptolisina O (TASO). Saúde Infantil 2000; 22(1):77-9.
- 6 - Salgado M. Dores de Crescimento. Texto para os Pais. Saúde Infantil 2002; 24(3):71-2.
- 7 - Salgado M. O TASO. O Título de Anti-Estreptolisina O. Texto Para os Pais. Saúde Infantil 2004; 26(2):67-9.
- 8 - Salgado M. Dados pessoais. Movimento Global da Consulta de Reumatologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra, 1987 a 2004.

9 - Oen K. Long-Term Outcomes and Predictors of Outcomes for Patients with Juvenile Idiopathic Arthritis. Best Pract & Research Rheumatology 2002; 16 (3): 347-60

10 - Seabra J F. Conceitos Básicos de Ortopedia Infantil. Coimbra, ASIC 1995

11. Sherry D D. Pain syndromes. In: Isenberg D A, Miller III J J. Adolescent Rheumatology. London. Martin Dunitz, 1999:197-227.

12 - Sherry D D, Malleson P N. The Idiopathic Musculoskeletal Pain Syndromes in Childhood. Rheum Dis Clin N Am 2002;28:669-85.

13 - Dollfus Hélène. Eye Involvement in Children's Rheumatic Diseases. Bail Clin Rheumatol 1998;12(2):309-28.

14 - DeNardo B A, Tucker L B, Miller L C, Szer I S, Schaller JG. Demography of a Regional Pediatric Rheumatology Patient Population. J Rheumatol 1994;21:1553-61.

15 - Malleson P N, Fung M Y, Rosenberg A M. The Incidence of Pediatric Rheumatic Diseases: Results from the Canadian Pediatric Rheumatology Association Disease Registry. J Rheumatol 1996; 23:1981-7

16 - Frenkel J. Overt and Occult Rheumatic Diseases: the Child with Chronic Fever. Best Practice Res Clin Rheumatol 2002;16(3):443-69.

17 - Rosenberg A M. Analysis of Pediatric Rheumatology Clinic Population. J Rheumatol 1990;17:827-30.

18 - Bowyer S, Roettcher P. Pediatric Rheumatology Clinic Populations in the United States: Results of a 3 Year Survey. J Rheumatol 1996;23:1968-74.

19 - Huemer C, Huemer M, Dorner T et al. Incidence of Pediatric Rheumatic Diseases in a Regional Population in Austria. J Rheumatol 2001;28:2116-9

20 - Hashkes P J. Profile of a Pediatric Rheumatology Practice in Israel. Clin Exp Rheumatol 2003;21:123-8.

21 - Burgo-Vargas R. The Juvenile-Onset Spondyloarthritis. Rheum Dis Clin N Am 2002;28:531-60.

22 - Petty R E, Cassidy J T. The Juvenile Idiopathic Arthritis. In: Cassidy, Petty. Textbook of Pediatric Rheumatology. 4th edition. Philadelphia. W.B. Saunders Company 2001:214-7.

- 23 - Hofer M. Classification of Childhood Arthritis. *Best Pract & Research Rheumatology* 2002;16(3):379-96.
- 24 - Prieur A M. Les Arthrites Juvéniles Idiopathiques. Formes Systémiques d'Arthrite Juvénile Idiopathique. *La Presse Médicale* 2000;29(9):503-9.
- 25 - Merino R, de Inocencio J, Garcia-Consuegra J. Evaluation of ILAR Classification Criteria for Juvenile Idiopathic Arthritis in Spanish Children. *J Rheumatol* 2002;29:2731-6.
- 26 - Hofer M F, Mouy R, Prieur A M. Juvenile Idiopathic Arthritides Evaluated Prospectively in a Singer Center According to the Durban Criteria. *J Rheumatol* 2001;28:1083-90.
- 27 - Sherry DD, Bohnsak J, Salmonson K et al. Painless Juvenile Rheumatoid Arthritis. *J Pediatr* 1990;116:921-3.
- 28 - Akikusa JD, Allen RC. Reducing the Impact of Rheumatic Diseases in Childhood. *Best Practice Res Clin Rheumatol* 2002;16(3):333-45.
- 29 - Petty R E, Cassidy J T. Systemic Lupus Erythematosus. In Cassidy, Petty. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 4th edition. Philadelphia, W. B. Saunders Company 2001:396-449.
- 30 - Jacobs JC. *Pediatric Rheumatology for the Practitioner*. 2nd edition. New York, Springer-Verlag. 1993:409-526.
- 31 - Bartunková J, Sediva A, Vencovsky J, Tesar V. Primary Sjögren Syndrome in Children and Adolescents: Proposal for Diagnostic Criteria. *Clin Exp Rheumatol* 1999;17:381-6.
- 32 - Tzioufas A, Moutsopoulos H. Sjögren's Syndrome. In: Klippel J H, Dieppe P A. *Rheumatology*. 2nd edition. London, Mosby 2000:7.32.1-12.
- 33 - Pachman L M. Juvenile Dermatomyositis: Immunogenetics, Pathophysiology, and Disease Expression. *Rheum Dis Clin N Am* 2002;28:579-602.
- 34 - Cassidy J T, Petty R E. Juvenile Dermatomyositis. In Cassidy, Petty. *Textbook of Pediatric Rheumatology*, 4th edition. Philadelphia, W. B. Saunders Company 2001:465-504.
- 35 - Dolezalova P, Young S P, Southwood TR. Nailfold Capillary Microscopy in Health Children and in Childhood Rheumatic Diseases: a Prospective Single Blind Observational Study. *Ann Rheum Dis* 2003;62:444-9.
- 36 - Burgos-Vargas R, Vásquez-Mellado J. Reactive Arthritis. In Cassidy, Petty. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 4th edition. Philadelphia, W. B. Saunders Company 2001:679-89.
- 37 - Toivanen A. Reactive Arthritis and Reiter's Syndrome. History and Clinical Features. In: Klippel J H, Dieppe P A. *Rheumatology*. 2nd edition. London, Mosby. 2000:6.11.1-8.
- 38 - Salgado M, Fonseca N. Febre Mediterrânica Familiar e Judeus em Portugal. *Conhecer a História Pode Ajudar. Saúde Infantil* 1994;16:223-9.
- 39 - Salgado M, Porfírio H, Júlia E, Rocha G, Fonseca N. Febre Mediterrânica Familiar. Caso Clínico e Revisão Bibliográfica. *Acta Pediatr Port* 1998;29(1):51-7.
- 40 - Censos 2001. Instituto Nacional de Estatística (INE). http://www.ine.pt/prod_serv/censos/index_censos.htm
- 41 - Gäre B A. *Epidemiology*. *Bail Cin Rheumatol* 1998;12(2):191-208.
- 42 - Oen K G, Cheang M. *Epidemiology of Chronic Arthritis in Childhood*. *Semin Arthritis Rheumat* 1996;26(3):575-91.

Correspondência:

Manuel Salgado. Consulta de Reumatologia Pediátrica.
Hospital Pediátrico. Avenida Bissaya Barreto 3000-076 Coimbra.
manuelalgado@netc.pt