



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

**PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE CRIANÇAS E
ADOLESCENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS AUTOIMUNES EM
AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA EM REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA
DE SALVADOR, BAHIA**

Wiviam Suzany Ferreira Carvalho

Salvador (Bahia)
2017

FICHA CATALOGRÁFICA

W834

CARVALHO, WIVIAM S. F.

Perfil Clínico e Epidemiológico de Crianças e Adolescentes com Doenças Reumáticas Autoimunes em Ambulatório de Referência em Reumatologia Pediátrica de Salvador, Bahia/ Wiviam Suzany Ferreira Carvalho. (Salvador, Bahia): W.S.F., Carvalho, 2017

53 p.: 11 il.

Monografia, como exigência parcial e obrigatória para conclusão do Curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB), da Universidade Federal da Bahia (UFBA)

Professor orientador: Teresa Cristina Martins Vicente Robazzi

Palavras chaves: 1. Doenças reumáticas. 2. Criança. 3. Adolescente. I. ROBAZZI, Teresa Cristina Martins Vicente. II. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da Bahia. III. Título.



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

PERFIL CLÍNICO E EPIDEMIOLÓGICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS AUTOIMUNES EM AMBULATÓRIO DE REFERÊNCIA EM REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA DE SALVADOR, BAHIA

Wiviam Suzany Ferreira Carvalho

Professor orientador: Teresa Cristina Martins Vicente Robazzi
Orientador tutor: William Dunningham

Monografia de Conclusão do Componente Curricular MEDB60\2016.2, como pré-requisito obrigatório e parcial para conclusão do curso médico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia, apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina.

Salvador (Bahia)
2017

Monografia: *Perfil Clínico e Epidemiológico de Crianças e Adolescentes com Doenças Reumáticas Autoimunes em Ambulatório de Referência em Reumatologia Pediátrica de Salvador, Bahia*, de **Wiviam Suzany Ferreira Carvalho**.

Professor orientador: Teresa Cristina Martins Vicente Robazzi
Orientador tutor: William Dunningham

COMISSÃO REVISORA:

- **Teresa Cristina Martins Vicente Robazzi** (Presidente, Professor orientador), Professora do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Valéria Gusmão Bittencourt**, Professora Auxiliar do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Lísia Marcílio Rabelo**, Professora Associada I do Departamento de Saúde da Família da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Selma Alves Valente do Amaral Lopes**, Professora Assistente II do Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.

TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO: Monografia avaliada pela Comissão Revisora, e julgada apta à apresentação pública no XII Seminário Estudantil de Pesquisa da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA, com posterior homologação do conceito final pela coordenação do Núcleo de Formação Científica e de MED-B60 (Monografia IV). Salvador (Bahia), em 15 de março de 2017.

“A felicidade às vezes é uma bênção - mas geralmente é uma conquista” (Paulo Coelho)

Aos Meus Pais, meus irmãos, minhas amigas,
meus avós, Tia Neia e à Deus

EQUIPE

- Teresa Cristina Vicente Robazzi, Professora Orientador da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA. Correio-e: trobazzi@gmail.com;
- Wiviam Suzany Ferreira Carvalho, Estudante de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA, Bolsista FAPESB. Correio-e: wsfc1989@gmail.com;

INSTITUIÇÕES PARTICIPANTES

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

- Faculdade de Medicina da Bahia (FMB)

COMPLEXO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO PROFESSOR EDGARD SANTOS - COMPLEXO HUPES

- Ambulatório Magalhães Neto
- Reumatologia Pediátrica
- SAME – Serviço de Arquivo Médico

FONTES DE FINANCIAMENTO

1. Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado da Bahia (FAPESB);
2. Programa Institucional de Bolsas de Iniciação Científica da UFBA (PIBIC\UFBA) e
3. Recursos próprios.

AGRADECIMENTOS

- ◆ À minha professora orientadora, Doutora Teresa Robazzi, pelo acolhimento, carinho, atenção constante e determinantes orientações acadêmicas e modelo para minha vida profissional de futura médica.
- ◆ À Doutora Roberta Cunha e Cristiane Leal, voluntárias do ambulatório de Reumatologia pediatria pela colaboração e apoio.
- ◆ Aos colegas de estudo e pesquisa Thiago Carvalho e Joana Simões pelo apoio e compartilhamento desta experiência de aprendizado e construção
- ◆ Às Doutoradas Valéria Bitencourt, Lísia Rabelo e Selma Lopes, membros da Comissão Revisora desta Monografia, sem os quais muito deixaria ter aprendido. Meus especiais agradecimentos pela disponibilidade.

SUMÁRIO

ÍNDICE DE FIGURAS, GRÁFICOS, QUADROS E TABELAS	2
I. RESUMO	3
II. OBJETIVOS	4
II.1. Objetivo Geral	4
II.2. Objetivos Específicos	4
III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	5
III.1. Artrite Idiopática Juvenil	6
III.2. Febre Reumática	8
III.3. Lupus Eritematoso Sistêmico Juvenil	10
III.4. Dermatomiosite Juvenil	12
III.5. Esclerodermia Juvenil	14
III.6. Doença Mista do Tecido Conjuntivo Juvenil	15
IV. METODOLOGIA	16
IV.1. Desenho do Estudo	16
IV.1.1. População do Estudo	16
IV.1.2. Tamanho da Amostra	16
IV.1.3. Critérios de Inclusão	16
IV.1.4. Critérios de Exclusão	17
IV.2. Coleta de Dados	17
IV.3. Análise Estatística	18
IV.4. Aspectos Éticos	18
V. RESULTADOS	19
V.1. Características Gerais	19
V.2. Artrite Idiopática Juvenil	23
V.3. Febre Reumática	24
V.4. Lupus Eritematoso Sistêmico Juvenil	25
V.5. Dermatomiosite Juvenil	26
V.6. Esclerodermia Juvenil	26
V.7. Doença Mista do Tecido Conjuntivo Juvenil	27
VI. DISCUSSÃO	28
VII. CONCLUSÕES	34
IX. SUMMARY	35
X. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	36
XI. ANEXOS	42
ANEXO I: Parecer Consubstanciado do Comitê de Ética e Pesquisa	42
XII. APÊNDICE	45
APÊNDICE I: Ficha de coleta de dados	45

ÍNDICE DE QUADROS E TABELAS

QUADRO 1. Classificação da Artrite idiopática juvenil, segundo a Liga Internacional de Associações para o Reumatismo (ILAR), 2001.

QUADRO 2. Comparativo entre critérios de Jones modificados e Critérios de Jones revisados para diagnóstico de Febre Reumática, 2014.

QUADRO 3. Critérios do *Systemic Lupus International Collaborating Clinics* (SLICC), 2012

QUADRO 4. Critérios diagnósticos de Bohan e Peter para dermatomiosite, 1975.

TABELA 1. Características demográficas e presença de diagnóstico prévio de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

TABELA 2. Intervalos de tempo médios de idade no diagnóstico, duração da doença e tempo de acompanhamento de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

TABELA 3. Alterações laboratoriais de hemograma, leucograma, VHS, PCR, AST, ALT, Ureia e creatinina no início do acompanhamento de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

TABELA 4. Alterações laboratoriais de hemograma, leucograma, VHS, PCR, AST, ALT, Ureia e creatinina registrados nas consultas mais recentes de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

TABELA 5. Terapia medicamentosa de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

TABELA 6. Tipo de Artrite Idiopática Juvenil de crianças e adolescentes acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme sexo dos pacientes, 2016.

TABELA 7. Critérios de Jones modificado de acordo o sexo dos pacientes com diagnóstico de Febre Reumática de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia), 2016.

I. RESUMO

Introdução: A maioria das doenças reumáticas autoimunes apresenta uma evolução crônica, marcada por períodos de remissão e exacerbação das manifestações clínicas. Uma característica marcante é a exposição dos pacientes a medicações de alto impacto na qualidade de vida. Na Bahia, os estudos de prevalências das doenças reumáticas autoimunes são escassos e inexistentes na população infanto-juvenil tornando-se necessária uma visão geral do perfil destas doenças no Estado. **Objetivos:** Descrever as características demográficas, clínicas, laboratoriais e terapêuticas de crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes em ambulatório de referência do SUS em Reumatologia Pediátrica de Salvador-Bahia. **Metodologia:** Trata-se de um estudo retrospectivo de corte transversal, com amostra de conveniência, realizado com a população de crianças e adolescentes atendidos entre dezembro de 2009 e dezembro de 2016, no ambulatório de Reumatologia Pediátrica, incluindo os diagnósticos de artrite idiopática juvenil, lúpus eritematoso sistêmico juvenil, febre reumática, dermatomiosite juvenil, esclerodermia juvenil e doenças mistas do tecido conjuntivo. Os dados foram obtidos de forma secundária, através de revisão de prontuários. **Resultados:** Dos 169 pacientes com diagnóstico confirmado de doença reumática autoimune, 75 foram diagnosticados com artrite idiopática juvenil, 31 com lúpus eritematoso sistêmico juvenil, 42 com febre reumática, 11 com dermatomiosite juvenil, 06 com esclerodermia juvenil e 04 doenças mistas do tecido conjuntivo. A maioria dos pacientes eram do sexo feminino (59,2%), e de etnia parda (58,4%) e 71% destes pacientes não eram procedentes de Salvador. Hemoglobina baixa, hematócrito baixo e VHS elevados foram as principais alterações laboratoriais observadas. A terapia medicamentosa mais utilizada foram imunossuppressores, principalmente o metotrexato, seguido por corticosteroides e anti-inflamatórios não hormonais. **Discussão:** Os serviços de reumatologia pediátrica acompanham crianças e adolescentes com várias doenças e prognósticos diversos. No serviço de reumatologia pediátrica deste estudo, menos da metade dos pacientes (32%) foram inseridos no estudo por limitações institucionais como dificuldade de acesso aos prontuários, falta de confirmação diagnóstica em tempo hábil para inserção dos dados ou diagnóstico de outras doenças reumatológicas. **Conclusão:** A maioria dos pacientes acompanhados no Ambulatório de Reumatologia Pediátrica credenciado ao SUS em Salvador-BA com diagnóstico de doença reumática autoimune possui diagnóstico de artrite idiopática juvenil, é do sexo feminino, etnia parda e realizavam tratamento com imunossuppressores.

Palavras Chaves: Doenças Reumáticas; Criança; Adolescente

II. OBJETIVOS

II.1. OBJETIVO GERAL

Descrever as características clínicas, epidemiológicas e terapêuticas de crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes em ambulatório de referência em Reumatologia Pediátrica de Salvador-Bahia

II.2. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

I- Descrever as características demográficas das crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes

II- Descrever as características clínicas das crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes

III- Descrever as características laboratoriais das crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes

IV- Descrever as terapias medicamentosas utilizadas para tratamento crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes

III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

As doenças reumáticas autoimunes, em sua maioria, apresentam um comportamento crônico, marcado por períodos de remissão e exacerbação e têm impacto na qualidade de vida do paciente relacionados a incapacidade física, desgaste emocional, desajuste social e diminuição da escolaridade, além de representarem um custo para as famílias, sociedade e governo, seja a nível federal, estadual ou municipal. A artrite idiopática juvenil, por exemplo, pode acarretar em seu curso clínico incapacidade física permanente nas crianças e adolescentes. O lúpus eritematoso sistêmico, acomete órgãos nobres, como olhos, rins e sistema nervoso central, podendo evoluir com sequelas definitivas¹.

A maioria dos sinais e sintomas associados com doenças autoimunes podem mimetizar aqueles relacionados com doenças infecciosas, neoplásicas, doenças ortopédicas, doenças metabólicas e síndromes de dor crônica. É importante reconhecer os sinais e sintomas que podem ser interpretados como indicativo de uma doença autoimune específica, excluindo-se desordens infecciosas e malignas, uma vez que o tratamento de desordens autoimunes pode exigir a utilização de imunossupressores e imunomoduladores, que podem mascarar e/ou modificar o curso da doença².

Uma boa parte das doenças reumáticas, trazem um impacto negativo no rendimento escolar e na autoestima, com possibilidade de conseqüente diminuição da capacidade produtiva na vida adulta e com sérios impactos na vida pessoal e socioeconômica do país, danos diretamente proporcionais com o atraso no diagnóstico e início da terapêutica nestas doenças.² Associado ao caráter crônico dessas doenças, soma-se exposição dos pacientes a medicações como imunossupressores e hormônios esteroides, favorecendo infecções, efeitos colaterais e modificações corporais significativas, tanto do ponto de vista estético, como na formação da estrutura óssea final do indivíduo, além de um possível impacto na capacidade reprodutiva desses indivíduos³.

Dentre as diversas doenças e diagnósticos diferenciais que frequentemente exigem consultas e acompanhamento com a especialidade de Reumatologia Pediátrica, para o presente estudo, foram selecionadas as principais doenças reumáticas autoimunes da prática do Reumatologista Pediátrico, que serão abordadas neste tópico, são elas: artrite idiopática juvenil (AIJ); febre reumática (FRe); lúpus eritematoso sistêmico juvenil (LESJ); dermatomiosite juvenil(DMJ); esclerodermia juvenil (ESCJ) e doença mista do tecido conjuntivo (DMTC). As vasculites primárias não foram incluídas neste estudo.

III.1. ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL

A Artrite idiopática Juvenil (AIJ) não é uma única doença e representa um diagnóstico de exclusão. O termo AIJ se refere a todas as formas de artrite crônica (com duração maior do que 6 semanas) de etiologia desconhecida, que começam antes dos 16 anos. Não possui sinais, sintomas ou exames laboratoriais exclusivos, sendo de diagnóstico clínico realizados com base nos critérios propostos pela *International League of Associations for Rheumatology (ILAR)*: Idade inferior a 16 anos; artrite em uma ou mais articulações; duração mínima da artrite numa mesma articulação igual a 6 semanas⁴. A classificação também é de acordo com os critérios de ILAR e estão descritas no Quadro 1⁵. Possui baixa mortalidade, sendo o subtipo sistêmico responsável pela maioria dos óbitos, sobretudo por miocardite, pericardite com tamponamento, infecções e síndrome de ativação macrofágica⁶.

QUADRO 1. Classificação da Artrite idiopática juvenil, segundo a Liga Internacional de Associações para o Reumatismo (ILAR), 2001.

<p>Artrite Sistêmica: Artrite em uma ou mais articulações acompanhada ou precedida por febre de duração mínima de duas semanas, e acompanhada por pelo menos uma das seguintes manifestações: exantema evanescente (não fixo); adenomegalia generalizada; hepato e/ou esplenomegalia; serosite.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exclusões: a, b, c, d
<p>Oligoartrite: Artrite em uma a quatro articulações durante os 6 primeiros meses de doença. Duas subcategorias são reconhecidas:</p> <ul style="list-style-type: none"> – Oligoartrite persistente: compromete até quatro articulações durante todo o curso da doença – Oligoartrite estendida: compromete 5 ou mais articulações após os 6 primeiros meses de doença. <ul style="list-style-type: none"> • Exclusões: a, b, c, d, e 3
<p>Poliartrite fator reumatoide negativo: Artrite em cinco ou mais articulações durante os 6 primeiros meses de doença; teste para fator reumatoide (FR) negativo</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exclusões: a, b, c, d, e
<p>Poliartrite fator reumatoide positivo: Artrite em cinco ou mais articulações durante os 6 primeiros meses de doença; dois ou mais testes para FR positivos, com intervalo de pelo menos 3 meses, durante os primeiros 6 meses de doença.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exclusões: a, b, c, e
<p>Artrite psoriásica: Artrite e psoríase, ou artrite e pelo menos dois dos seguintes critérios: dactilite; sulcos ou depressões ungueais (“nail pitting”) ou onicólise; ou psoríase em um parente de primeiro grau</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exclusões: b, c, d, e
<p>Artrite relacionada à entesite: Artrite e entesite ou artrite ou entesite acompanhada de pelo menos dois dos seguintes critérios: história de dor na articulação sacro-ilíaca; presença do antígeno HLA-B27; início da artrite em menino após os seis anos de idade; uveíte anterior aguda sintomática; história de espondilite anquilosante, artrite relacionada a entesite, sacroileíte com doença intestinal inflamatória, síndrome de Reiter ou uveíte anterior aguda em um parente de primeiro grau.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Exclusões: a, d, e.
<p>Artrites indiferenciadas: Artrite que não preenche critérios para qualquer das categorias anteriores ou que preenche critérios para duas ou mais categorias.</p>
<p>Critérios de exclusão entre os subtipos de AIJ, segundo a ILAR: a. Psoríase ou história de psoríase no paciente ou em parente de primeiro grau. b. Artrite em criança do sexo masculino HLA-B27 iniciada após os 6 anos de idade; c. Espondilite anquilosante, ARE, sacroilíte com doença inflamatória intestinal, síndrome de Reiter, uveíte anterior aguda ou história de alguma dessas doenças em parentes de primeiro grau; d. Presença de FR IgM em, pelo menos, 2 ocasiões com, no mínimo, 3 meses de intervalo; e. Presença de artrite sistêmica.</p>

A AIJ sistêmica acomete cerca de 4 a 17% das crianças com AIJ, sem predomínio de sexo ou faixa etária. São características da doença a presença de febre alta ($>39^{\circ}\text{C}$), diária, que persiste por um período mínimo de 15 dias, e pode ser acompanhada de outras manifestações sistêmicas extra articulares. O exantema eritematoso (95% dos casos), macular ou maculopapular (2 a 5 mm), é usualmente não-pruriginoso e compromete principalmente o tronco e a raiz de membros, podendo estender-se para face, palmas e plantas. Os diagnósticos diferenciais mais importantes para esta forma de início são os quadros infecciosos; as neoplasias, principalmente a leucemia linfóide aguda; as vasculites e as doenças inflamatórias intestinais⁶.

O subtipo oligoarticular é a forma mais frequente de AIJ, representando de 26% a 56% dos casos, ocorrendo preferencialmente em crianças do sexo feminino (mediana de idade de início de 5,2 anos). As articulações mais frequentemente acometidas são os joelhos e os tornozelos, geralmente de maneira assimétrica. O fator antinuclear (FAN) é encontrado em 40% a 50% dos casos e constitui um fator de risco para o desenvolvimento de uveíte anterior crônica. Os fatores de risco considerados de mau prognóstico, utilizados para diferenciar a evolução são: artrite em punhos ou tornozelos, artrite acometendo articulações das mãos; artrite simétrica; velocidade de hemossedimentação (VHS) persistentemente elevada e presença de FAN⁶.

A poliartrite fator reumatoide positivo é a forma encontrada em 10% de todas as crianças portadoras de AIJ. É mais frequente em meninas e na maioria dos casos a doença tem início entre os 12 e os 16 anos. Sintomas sistêmicos, como anorexia, perda de peso, febre baixa, adenomegalias, hepatoesplenomegalia e serosites discretas podem estar presentes. Além disso, algumas crianças podem apresentar outras manifestações extra articulares, como nódulos subcutâneos, vasculite sistêmica ou restritas às polpas digitais, síndrome de Felty e síndrome de Sjögren⁶. Em geral, inicia-se pelas pequenas articulações das mãos, com presença de anticorpos antinucleares e do HLA-DR4. A persistência da sinovite por meses ou anos é causa de sequelas irreversíveis, como subluxações, fusões ou destruições osteoarticulares, podendo evoluir para uma incapacidade funcional^{6,7}.

A poliartrite fator reumatoide negativo está presente entre 20% a 30% das crianças com AIJ, em qualquer idade, com dois picos de incidência: um entre 2 e 3 anos e outro por volta dos 10 anos de idade, com predominância do sexo feminino. Em geral é simétrica, podendo comprometer qualquer articulação; eventualmente, apresentar febre baixa, adenomegalia e hepatoesplenomegalia discretas. Raramente se detectam anticorpos antinucleares. A iridociclite pode ocorrer, embora menos frequente que no tipo oligoarticular⁶.

O comprometimento assimétrico de grandes articulações (joelhos, tornozelos) e também de pequenas articulações (dedos das mãos e dos pés) é observado na artrite psoriásica. Alguns pacientes podem desenvolver uveíte e apresentar anticorpos antinucleares circulantes, a exemplo do que ocorre no tipo oligoarticular. A artrite psoriásica é um diagnóstico difícil, pois as alterações cutâneas podem não preceder o aparecimento da artrite⁸.

A artrite relacionada a entesite acomete principalmente meninos, numa proporção de 9:1, geralmente com idade superior a 6 anos, com forte associação com a presença de HLA-B27 (75% dos casos) e, por vezes, com referência de espondiloartropatia na história familiar. Os locais mais frequentes de entesite (inflamação dolorosa nos pontos onde os tendões e ligamentos se inserem nos ossos) são a área de inserção do tendão de Aquiles no calcanhar, na fáscia plantar, na área do tarso e periarticular no joelho. A artrite geralmente é assimétrica e aditiva, comprometendo usualmente articulações periféricas dos membros inferiores, principalmente joelhos e tornozelos, e também os quadris. A uveíte, quando ocorre nestes casos, é geralmente aguda, sintomática e autolimitada⁶.

Os objetivos principais do tratamento medicamentoso e não medicamentoso é reduzir a dor e suprimir o processo inflamatório e os efeitos deste processo nas articulações, de tal forma a permitir o crescimento e desenvolvimento adequados, minimizando sequelas e deformidades irreversíveis; prevenindo diminuição e perda da acuidade visual, consequentes à uveíte, o que deve ser monitorizado com avaliações oftalmológicas, que também permitirá o monitoramento quanto à toxicidade ocular consequente ao uso crônico de determinados medicamentos. Os principais medicamentos utilizados para controle são os AINES, corticosteroides sistêmicos, injeções intra-articulares de hexacetonido de triancinolona, metotrexato, agentes imunobiológicos como o anti-TNF, antinterleucinas 1 e 6, dentre outros⁹.

III.2. FEBRE REUMÁTICA

A febre reumática (FRe) decorre da resposta imune tardia, secundária à infecção prévia das vias aéreas superiores, principalmente as causadas por estreptococos beta-hemolíticos do grupo A. Esse tipo de infecção pode acometer todas as faixas etárias, mas é mais comum em crianças em idade escolar, podendo a infecção ser assintomática em 50% dos pacientes. É uma doença que afeta múltiplos órgãos e os sintomas habitualmente se iniciam de 1 a 3 semanas, após uma faringite estreptocócica causada pelo beta-hemolítico do grupo A¹⁰.

O diagnóstico da FRe é clínico, até início de 2015, se baseava em uma soma de critérios clínicos e laboratoriais para o primeiro surto definidos e modificados por Jones e publicados

em 1992, posteriormente adotados pela Organização Mundial de Saúde que definiu em 2004 novos critérios para o diagnóstico do primeiro surto, para recorrência e para cardiopatia reumática crônica.¹¹ Esses critérios foram recentemente revisados pela *American Heart Association* que passou a adotar critérios diferenciados conforme populações classificadas em de baixo, médio ou alto risco, conforme Quadro 3¹².

QUADRO 2. Comparativo entre critérios de Jones modificados e Critérios de Jones revisados para diagnóstico de Febre Reumática, 2014.

	CRITÉRIOS DE JONES MODIFICADOS	CRITÉRIOS DE JONES REVISADOS	
		POPULAÇÃO DE BAIXO RISCO	POPULAÇÕES DE RISCO MODERADO A ALTO
CRITÉRIOS MAIORES	Cardite Poliartrite Coréia Nódulos subcutâneos Eritema Marginado	Cardite Poliartrite Coréia Nódulos subcutâneos Eritema Marginado	Cardite Mono ou Poliartrose Poliartralgia Coréia Nódulos subcutâneos Eritema Marginado
CRITÉRIOS MENORES	Febre Artralgia Provas de atividade inflamatória elevadas Aumento de PR no ECG	Febre Poliartralgia VHS ≥ 60 mm ou PCR ≥ 3 mg/dL Aumento de PR no ECG	Febre Monoartralgia VHS ≥ 30 mm ou PCR ≥ 3 mg/dL Aumento de PR no ECG
EVIDÊNCIAS DE ESTREPTOCOCCIA RECENTE	Cultura positiva da orofaringe para estreptococo β -hemolítico do grupo A ou Títulos elevados de ASLO ou outro anticorpo estreptocócico, teste rápido para antígenos do estreptococo, escarlatina recente		

O diagnóstico será positivo para FRe se houver a presença de dois critérios maiores ou de um critério maior e dois menores, se acompanhados de evidência de infecção estreptocócica anterior. Consideram-se populações de baixo risco aqueles com incidência FRe ≤ 2 por 100 000 crianças em idade escolar ou prevalência da doença reumática de ≤ 1 por 1000 habitantes por ano. As crianças não claramente de uma população de baixo risco estão em risco moderado a elevado em função da sua população de referência. O valor da PCR deve ser maior do que o limite superior do normal para o laboratório. Os critérios de Jones devem ser suplementados pela exclusão ativa de diagnósticos diferenciais e acompanhamento vigilante, inclusive ecocardiográfico. A febre reumática provável e a febre reumática possível devem ser reconhecidas como categorias diagnósticas, implicando em profilaxia com penicilina pelo menos até a revisão do acompanhamento¹².

Das manifestações clínicas, poliartrite migratória e dolorosa é a forma de início mais comum. Alguns pacientes podem apresentar apresentação articular atípica, quadro clínico

articular mais prolongado, podendo ter envolvimento oligo ou monoarticular, envolvimento de sítios não habituais e artrite aditiva. A manifestação mais grave é a cardite, que pode levar a regurgitação aórtica e insuficiências valvulares. Além dessas, a FR pode se manifestar com coreia, nódulos subcutâneos, febre, artralgia e eritema marginado¹³.

O tratamento deve se dirigir ao controle dos sintomas, supressão do processo inflamatório e prevenção de recorrência da infecção. Desta forma, podem ser utilizados anti-inflamatórios não esteroidais para a manifestação de artrite, esteroides para cardite e barbitúricos ou benzodiazepínicos para coreia, além de profilaxia secundária antibiótica com Penicilina benzatina a cada 21 dias ou penicilina oral em uso contínuo¹⁴.

III.3. LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO JUVENIL

O Lúpus Eritematoso Sistêmico Juvenil (LESJ) caracteriza-se por uma diversidade de genótipo e fenótipos que dificultam o diagnóstico, apresentando algumas peculiaridades na forma de início juvenil. É mais frequente no sexo feminino e rara em crianças abaixo de 5 anos.¹⁵ Para o diagnóstico do LES, o *American College of Rheumatology* (ACR) elaborou uma lista de onze critérios, modificados por Hochberg em 1997, com sensibilidade > 95%, sendo necessária a positividade de quatro deles, no diagnóstico ou evolutivamente (eritema malar, lúpus discoide, fotossensibilidade, artrites, serosites, alterações renais e neurológicas, hematológicas e imunológicas e presença de fator antinuclear positivo)¹⁶.

O LESJ é uma doença multifatorial que pode acometer qualquer órgão ou sistema sob diversas formas de evolução e prognóstico, podendo ter início insidioso ou abrupto. A suspeita clínica de casos com início agudo deve recair em pacientes que subitamente apresentam convulsão, psicose, uremia, anemia intensa, hemorragia pulmonar e sepse. Os pacientes com início insidioso costumam referir febre, mal-estar, artrite, exantemas¹⁶.

Sintomas inespecíficos como fadiga, anorexia, emagrecimento e febre estão presentes de 60% a 80% dos casos juvenis. A artrite pode ser simétrica ou migratória, acometendo grandes ou pequenas articulações de forma intermitente e não costuma ser erosiva. A apresentação cutânea ocorre de 70% a 90% dos casos, mas a lesão típica (eritema facial máculopapular em asa de borboleta) só está presente em 50% dos casos. A lesão renal é a principal causa de morbimortalidade e ocorre em mais da metade das crianças lúpicas. A segunda causa de morbimortalidade são as alterações do sistema nervoso central¹⁷.

Em 2012, uma nova proposta de critérios de classificação de LES em adultos, mais consistente com os avanços no conhecimento do LES, resultou em menor número de erros de

classificação/diagnóstico, maior sensibilidade (97% versus 83%, $p < 0,0001$) e menor especificidade (84% versus 96%, $p < 0,0001$) quando comparados com os critérios do ACR 1997. Nessa nova proposta, os pacientes devem preencher no mínimo 4 dos 17 critérios, incluindo: 1) pelo menos 01 critério clínico E 01 imunológico OU 2) nefrite lúpica como único critério clínico na presença de FAN e/ou anticorpos anti-DNA. Os critérios estão relacionado no Quadro 3¹⁸.

QUADRO 3. Critérios do *Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC)*, 2012

CRITÉRIOS CLÍNICOS	Lúpus cutâneo agudo ou subagudo	Eritema malar, lúpus bolhoso, rash fotossensível (na ausência de dermatomiosite) ou lesões policíclicas anulares que não deixam cicatrizes.
	Lúpus cutâneo crônico	Erupção discoide clássica localizada ou generalizada (acima e abaixo do pescoço).
	Úlceras orais e/ou nasais	Na ausência de outras causas, tais como: vasculite, doença de Behçet, infecção (herpes vírus), doença inflamatória intestinal, artrite reativa e alimentos ácidos.
	Alopecia	Diluição difusa ou fragilidade do cabelo com pelos quebrados visíveis, na ausência de outras causas como: alopecia areata, drogas, deficiência de ferro e alopecia androgênica.
	Sinovite	Caracterizada por inchaço ou derrame ou sensibilidade em 2 ou mais articulações e pelo menos 30 minutos de rigidez matinal
	Serosite	Pleurite típica por mais de 1 dia ou derrames pleurais; ou típica dor pericárdica (dor com decúbito melhorado sentando-se para frente) por mais de 1 dia ou derrame pericárdico ou fricção pericárdica ou pericardite por eletrocardiografia. Na ausência de outras causas como infecção e uremia.
	Renal	Proporção de proteína / creatinina na urina (ou proteína da urina de 24 horas) representando 500 mg de proteína / 24 horas.
	Neurológico	Convulsões, psicose, mononeurite múltipla (na ausência de outras causas conhecidas como vasculite primária), mielite, neuropatia periférica ou craniana (na ausência de outras causas conhecidas como: vasculite primária, infecção e diabetes mellitus), estado confusional agudo. Na ausência de outras causas, incluindo tóxicas / metabólicas, uremia, drogas).
	Anemia Hemolítica	Diferenciar de Anemia de Doenças Crônicas
	Leucopenia ou Linfopenia	Leucócitos $< 4000 / \text{mm}^3$ pelo menos uma vez. Na ausência de outras causas conhecidas como: síndrome de Felty, drogas e hipertensão portal; Linfócitos $< 1000 / \text{mm}^3$ pelo menos uma vez. Na ausência de outras causas conhecidas como corticosteroides, drogas e infecção.
	Trombocitopenia	Plaquetas $< 100.000 / \text{mm}^3$ pelo menos uma vez na ausência de outras causas conhecidas tais como drogas, hipertensão portal e púrpura trombocitopênica trombótica.
CRITÉRIOS IMUNOLÓGICOS	FAN	Nível acima do intervalo de referência de laboratório
	AntiDNA	Nível de anticorpos acima da faixa de referência ou 2 vezes o intervalo de referência, se ELISA.
	AntiSm	Presença de anticorpos para o antígeno nuclear Sm.
	Antifosfolípides	Teste positivo para anticoagulante lúpico; Nível de anticorpos anticardiolipina de título médio ou alto (IgA, IgG ou IgM); Resultado positivo do teste para a anti-2-glicoproteína I (IgA, IgG ou IgM).
	Consumo de Complemento	C3, C4, ou CH50 baixos.
	Coombs direto	Na ausência de anemia hemolítica

O tratamento medicamentoso do LESJ abrange medicamentos como anti-inflamatórios não hormonais, corticoides, antimaláricos, imunossupressores (ciclofosfamida, micofenolato mofetil, azatioprina, ciclosporina e tacrolimus) e agente biológicos. Outras formas de terapia, como antitrombóticos na síndrome antifosfolípide; inibidores da enzima conversora de angiotensina, na nefrite lúpica com hipertensão ou proteinúria; drogas vasodilatadoras, no fenômeno de Raynaud; antipsicóticos, no neurolúpus; reposição de cálcio e vitamina D, podem ser necessárias. Também são necessárias mudanças do hábito de vida, como a diminuição de ingestão de sal e bebidas alcoólicas, prática de exercícios físicos regularmente, evitar exposição direta e prolongada ao sol direta e fazer uso diário de protetores solares (fator ambiental relacionado diretamente com a reativação da doença)¹⁹.

Para acompanhamento da atividade do LESJ pode ser utilizado o SLEDAI (*Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index*), que estabelece uma pontuação de acordo com a manifestação. A versão mais atualizada, o SLEDAI-2K deve ser a preferida pois reflete doença ativa e persistente em descritores que previamente só eram considerados se novos ou recorrentes²⁰.

III.4. DERMATOMIOSITE JUVENIL

Trata-se de uma miopatia inflamatória idiopática que se inicia antes dos 18 anos. Sua incidência geral é de 2-3 casos/milhão de crianças/ano. Difere da doença do adulto por maior incidência de vasculopatias. Em geral, possui um bom prognóstico, mas requer tratamentos prolongados que podem culminar no atraso do desenvolvimento corporal das crianças e adolescentes acometidos²¹.

Essa doença possui uma etiologia ainda desconhecida. A vasculopatia é a principal característica e afeta diversos órgãos, sendo mediada por imunidade inata, humoral e celular adaptativa, podendo levar a necrose tecidual ou isquemia e infarto tecidual através de mecanismos diretos ou indiretos da vasculopatia²².

Para o diagnóstico, são utilizados os critérios de Bohan e Peter, expostos no quadro 4, após a exclusão de outras etiologias, como infecciosas, metabólicas, tóxicas, distróficas, endocrinológicas e de miopatias mitocondriais e por corpúsculo de inclusão. Pelo menos uma das lesões cutâneas típicas é critério obrigatório, e o diagnóstico é classificado em definitivo, provável e possível na presença de mais três, dois ou um critério, respectivamente²³.

QUADRO 4. Critérios diagnósticos de Bohan e Peter para dermatomiosite, 1975.

1. Fraqueza muscular proximal das cinturas pélvica e escapular;
2. Evidência de miosite à biópsia muscular: os parâmetros mais utilizados para evidenciar inflamação muscular incluem necrose de fibras musculares do tipo I e II; fagocitose de elementos celulares; degeneração e regeneração de fibras musculares com variação no diâmetro das fibras musculares; e infiltrado linfomonocitário endomisial na PM e perimisial e perivascular na DM;
3. Elevação de qualquer enzima muscular sérica: creatinofosfoquinase (CPK), sendo essa mais sensível, ou aldolase ou desidrogenase láctica (DHL), ou aminotransferases [em particular, a aspartatoaminotransferase (AST) /transaminase glutâmico-oxalacética (TGO)];
4. Eletromiografia compatível com miopatia: potenciais de unidade motora polifásicos, de baixa amplitude e de curta duração; fibrilações, mesmo em repouso; descargas de formato bizarro e repetitivas;
5. Lesões cutâneas características de DM: heliótropo; pápulas de Gottron; sinal de Gottron.

A doença pode se apresentar com sintomas gerais, a exemplo de febre, fadiga, indisposição, anorexia, perda ponderal, atraso do crescimento e irritabilidade. Há, porém, algumas manifestações muito presentes na doença, como fraqueza muscular geral, mais evidente na cintura pélvica e escapular; artralguas leve e transitórias; osteopenia ou osteoporose estabelecidas. Os eritemas são característicos em até 80% das crianças; o heliótropo é encontrado ao redor dos olhos; e as pápulas de Gottron são lesões eritematosas descamativas que ocorre principalmente nas articulações metacarpofalangianas e interfalangianas proximais. Cerca de 40% das crianças podem apresentar disfagia e dismotilidade esofágica, que aumenta o risco de broncoaspiração²⁴.

As ulcerações cutâneas são patologicamente o resultado da deposição de complemento com endarteropatia oclusiva dos vasos dérmicos. Calcinose em dermatomiosite juvenil está associada com o polimorfismo de TNF α .²⁵ Logo, a intensidade da inflamação pode contribuir para o desenvolvimento de calcinose e relaciona-se com atraso no diagnóstico e longa duração da doença não tratada, curso de doença crônica e tempo inadequado terapia. Pode ocorrer regressão espontânea das áreas de calcinose por reabsorção ou extrusão.²⁶

Há diversos parâmetros para acompanhamento ambulatorial dos pacientes com dermatomiosite juvenil (DMJ), dentre eles o CMAS (*Childhood Myositis Assessment Scale*) avalia funcionalidade, força e capacidade de realização de atividades da musculatura axial e proximal dos membros, enquanto que o MMT (Teste Manual de Musculatura) inclui também músculos distais bilaterais e grupos musculares proximais, mas só avalia força muscular. O CAT (Ferramenta de Avaliação Cutânea) engloba o acometimento cutâneo e muscular²⁷.

III.5. ESCLERODERMIA JUVENIL

A Esclerodermia Sistêmica Juvenil (ESJ) é uma doença crônica, multissistêmica do tecido conjuntivo, que cursa com espessamento fibroso simétrico e endurecimento da pele (esclerodermia localizada) que pode se estender para órgãos internos como esôfago, trato intestinal, coração, pulmões e rins (esclerodermia sistêmica), com início antes dos 16 anos. Não foi determinada predileção racial ou idade de início de pico para crianças²⁸. A ESJ é considerada rara antes dos 16 anos e sua etiopatogenia ainda está sendo investigada, mas há relações de disfunção do sistema imune com alterações do endotélio e fibroblastos levando à fibrose. Há presença de infiltrado inflamatório de células mononucleares no início das lesões, além de fatores de crescimento como o TGF-beta e fator de crescimento do tecido conjuntivo²⁸.

A esclerodermia localizada possui subtipos como: morfeia circunscrita (área oval circunscrita de endurecimento); morfeia generalizada; morfeia panesclerótica; morfeia bolhosa (expressão rara, relacionada a obstrução linfática secundária); esclerodermia linear, que acomete principalmente cabeça e membros; e morfeia mista. O diagnóstico é realizado por achados clínicos e pode ser realizada biópsia de pele e tecido subcutâneo²⁹.

No início da esclerodermia sistêmica, a doença frequentemente se manifesta com fenômeno de Raynaud, que é uma expressão de lesão endotelial da microcirculação caracterizado por isquemia digital periódica desencadeada pelo frio ou fatores emocionais. Subsequentemente, apresenta-se endurecimento da pele, esclerodactalia, úlceras digitais, fibrose pulmonar, artrite, fraqueza muscular e calcificações subcutâneas. O principal envolvimento é cutâneo localizado, mas a esclerodermia sistêmica apresenta alterações pulmonares, gastrointestinais, musculoesqueléticas e cardíacas³⁰.

Os principais anticorpos relacionados a manifestação sistêmica da esclerodermia, são anticentrômero e antiScl70. Embora altamente relacionados com a ES, os anticorpos anticentrômero não são totalmente exclusivos dessa enfermidade, podendo ser encontrados raramente em pacientes com cirrose biliar primária, síndrome de Sjögren e no lúpus eritematoso sistêmico (LES).³¹ Anticorpos anti-Scl-70 são voltados contra a DNA topoisomerase I, esse anticorpo em paciente com fenômeno de Raynaud isolado permite supor a evolução do quadro para esclerodermia sistêmica.³²

O tratamento pode ser feito com imunossupressores, corticosteroides, agentes biológicos e transplante de células tronco hematopoiéticas. Deve-se atentar para o tratamento de complicações específicas como o fenômeno de Raynaud com bloqueadores dos canais de cálcio e a ciclofosfamida para o tratamento de fibrose pulmonar, por exemplo. O acometimento

dos órgãos internos determina o prognóstico da doença, sendo as lesões cardíacas e pulmonares as principais responsáveis pela mortalidade³³.

III.6. DOENÇAS MISTAS DO TECIDO CONJUNTIVO JUVENIL

A doença mista do tecido conjuntivo (DMTC) apresenta características clínicas dos lúpus eritematoso sistêmico, da esclerodermia e da polimiosite, na ausência de anti-Sm, anti-SSA, anti-SSB e anti-DNA dupla hélice. Seu diagnóstico é difícil e relatos na literatura são limitados, pois é raro as manifestações clínicas ocorrerem simultaneamente, por isso sua prevalência é desconhecida²⁵. Estudos recentes confirmaram que os perfis de HLA de DMTC são distintamente diferentes dos perfis HLA dos controles saudáveis etnicamente combinados e os perfis de HLA de LES, ES e DM, esta descoberta genética confirma que a DMTC é uma doença distinta³⁴. Uma razão que pode levar à suspeita diagnóstica de DMTC é a presença de elevadas titulações de autoanticorpo antiU1 ribonucleoproteína (AntiRNP). Pacientes com esse anticorpo raramente podem desenvolver glomerulonefrite proliferativa difusa, psicose ou convulsões, que são as principais causas de mortalidade da doença³⁵.

No momento, não há diretrizes uniformes para avaliar pacientes com características de doença sistêmica e não há consenso internacional sobre diagnóstico de DMTC. Os critérios diagnósticos sugeridos por Alarcón-Segóvia e Villarreal são os mais aceitos: anti-RNP em altos títulos (hemaglutinação maior ou igual a 1:1600) associado a pelo menos 3 achados clínicos característicos (edema de mãos, sinovite, miosite, fenômeno de Raynaud eacroesclerose). Na presença de edema, fenômeno de Raynaud eacroesclerose, um quarto critério clínico deve estar presente, juntamente com anti-RNP, para concluir o diagnóstico de DMTC³⁶.

A doença possui manifestações inespecíficas, inicialmente com astenia, fadiga, mialgia, artralgia e febre. A manifestação mais frequente e mais precoce é o fenômeno de Raynaud. A artrite está presente em 60% dos pacientes e o fator reumatoide positivo é encontrado em 70% a 80% dos casos. Em torno de 20% dos pacientes com DMTC apresentam alterações do eletrocardiograma, principalmente por hipertrofia ventricular esquerda e defeitos na condução intraventricular³⁷.

Não há tratamento específico e o tratamento medicamentoso é feito baseado nos medicamentos utilizados em LES, AIJ, dermatomiosite e esclerodermia sistêmica. No geral o prognóstico da DMTC é bom, no entanto deve-se atentar para polarizações de LES e ESJ que podem culminar em um prognóstico ruim. Os pacientes necessitam de longo seguimento clínico e avaliações laboratoriais regulares³⁸.

IV. METODOLOGIA

IV.1. DESENHO DO ESTUDO

Estudo descritivo, quantitativo e retrospectivo de corte transversal formado por um grupo de casos (crianças e adolescentes com as referidas doenças reumáticas autoimunes: artrite idiopática juvenil, lúpus eritematoso sistêmico juvenil, febre reumática, esclerodermia juvenil, dermatomiosite juvenil e doença mista do tecido conjuntivo).

IV.1.1. População de estudo

Pacientes acompanhados em ambulatório de Reumatologia Pediátrica do Complexo Hospitalar Universitário Professor Edgard Santos (CHUPES/UFBA), que constitui uma das duas únicas referências públicas e gratuitas credenciadas a rede SUS, para o atendimento de Reumatologia Pediátrica no Estado da Bahia, com os diagnósticos de artrite idiopática juvenil, lúpus eritematoso sistêmico juvenil, febre reumática, dermatomiosite juvenil, esclerodermia juvenil e doenças mistas do tecido conjuntivo.

A partir do sistema *MedicWare*, que registra a agenda de consultas e exames do médico responsável pelo serviço, entre dezembro de 2009 e dezembro de 2016 foram atendidos quinhentos e vinte e seis pacientes de Reumatologia Pediátrica, cujos prontuários foram solicitados ao Serviço de Arquivo Médico (SAME) para verificação do diagnóstico e revisão.

IV.1.2. Tamanho da amostra

Trata-se de amostra não probabilística do tipo conveniência, tendo como universo todos os pacientes atendidos no referido serviço de dezembro de 2009 a dezembro de 2016, que tenham diagnóstico confirmado de uma das doenças reumáticas autoimunes do estudo durante esse período.

IV.1.3. Critérios de inclusão

Pacientes com idade entre zero e 18 anos na primeira consulta, de ambos os sexos, com diagnóstico confirmado de uma das doenças reumáticas autoimunes selecionadas para o estudo até dezembro de 2016.

IV.1.4. Critérios de exclusão

Pacientes que não preencham os critérios acima; pacientes com suspeita diagnóstica de doença reumática autoimune não confirmada ou doença reumática de outra etiologia; pacientes cujos prontuários não sejam localizados.

IV.2. COLETA DE DADOS

O período de coleta dos dados ocorreu entre julho e dezembro de 2016 e os prontuários foram revisados através da ficha de coleta de dados (Apêndice I) pela qual foram obtidas informações sobre idade (idade na primeira consulta, idade no diagnóstico, idade atual), diagnóstico, gênero, cor, procedência, diagnóstico prévio, queixa principal na primeira consulta, duração da doença e tempo de acompanhamento.

A duração da doença ativa foi calculada através do intervalo de tempo entre início da queixa principal até a análise de dados (dezembro de 2016) para pacientes que ainda estivessem em fase de atividade da doença, para os pacientes sem atividade da doença esse intervalo correspondeu ao início da queixa principal e consulta em que foi registrada a remissão da doença. O tempo de acompanhamento foi calculado pelo intervalo entre a primeira consulta e dezembro de 2016 para pacientes que não receberam alta do serviço ou intervalo entre a primeira e a última consulta para os pacientes que receberam alta do serviço.

Quanto às apresentações das doenças foram coletados principalmente, os critérios para o diagnóstico citados anteriormente, nos casos de FRe, LESJ, ESCJ, DMJ e DMTC. Nos casos de AIJ foram destacadas a forma de diagnóstico segundo a Liga Internacional de Associações para o Reumatismo (ILAR) e algumas características clínicas como: articulações acometidas, articulações com sequelas, positividade do antígeno HLAB27, fator reumatoide e presença de uveíte. Para todas doenças pesquisou-se a presença do FAN, para ESCJ a presença dos anticorpos anticentrômero e anti-ScL70 e para doença mista do tecido conjuntivo foi pesquisado anti-RNP, que são considerados característicos destas doenças.

A pesquisa do tratamento, se restringiu a terapia medicamentosa das principais classes farmacêuticas utilizadas para tratamento de doenças reumáticas autoimunes (AINES, corticoides, imunossuppressores, imunobiológicos, antimaláricos, imunoglobulinas) desconsiderando outras terapias como fisioterapia e terapias alternativas. Também buscou-se a existência de alteração da terapia medicamentosa e o motivo desta alteração. Os exames laboratoriais foram: hemograma, leucograma, plaquetograma, VHS, PCR, AST, ALT, ureia e

creatinina) registrados no começo do acompanhamento e nas últimas consultas que antecederam a coleta dos dados.

IV.3. ANÁLISE ESTATÍSTICA

O processamento e análise dos dados foram realizados com o auxílio do programa *IBM SPSS Statistics 21.0*. A análise descritiva dos resultados usou porcentagem, média e desvio-padrão para variáveis contínuas e proporções para variáveis categóricas. Os dados foram apresentados através de tabelas.

IV.4. ASPECTOS ÉTICOS

O projeto foi submetido no sistema Plataforma Brasil para apreciação do Comitê de Ética em Pesquisa, por se tratar de pesquisa envolvendo seres humanos (no caso, registros em prontuários). Diante da impossibilidade de obtenção do Consentimento Informado de todos os sujeitos da pesquisa (responsáveis legais dos pacientes), o projeto se enquadra no item IV.3.c da Resolução 466/2012, sendo documentada tal impossibilidade quando da submissão ao Comitê de Ética e garantida a não identificação dos sujeitos em nenhuma hipótese durante o desenvolvimento do projeto.

O trabalho foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA, aprovado em 10 de abril de 2015 pelo parecer N°1.017.916 como ampliação da pesquisa de título: “Doença celíaca silenciosa e latente em crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes”, conforme parecer em anexo (Anexo I).

V. RESULTADOS

Dos 526 pacientes atendidos entre dezembro de 2009 e dezembro de 2016, 92(17,5%) prontuários não foram disponibilizados pelo SAME e 265(50,4%) pacientes foram excluídos por não possuir confirmação diagnóstica no período da coleta ou possuir outro diagnóstico. Foram incluídos 169(32,1%) pacientes e seus prontuários revisados baseados em ficha de coleta (Apêndice I).

V.1.Características gerais

Dos 169 pacientes com diagnóstico confirmado de doença reumática autoimune, 44,4%(n=75) foram diagnosticados com artrite idiopática juvenil, 18,3%(n=31) com lúpus eritematoso sistêmico juvenil, 24,9%(n=42) com febre reumática, 6,5%(n=11) com dermatomiosite juvenil, 3,6% (n=06) com esclerodermia juvenil e 2,4%(n= 04) doença mista do tecido conjuntivo. A maioria dos pacientes eram do sexo feminino (59,2%), e de etnia parda (58,4% da porcentagem válida), destacando-se para a ausência deste último dado em 56 prontuários dos pacientes. As características demográficas de acordo com os diagnósticos foram descritos na Tabela 1, destacando-se a maior diferença entre os sexos em pacientes com diagnóstico de LESJ e esclerodermia juvenil e maior relação de etnia branca em pacientes com esclerodermia. Quanto ao diagnóstico, notou-se que pacientes com DMJ e DMTC foram os que menos iniciaram acompanhamento no serviço com o diagnóstico definido.

TABELA 1. Características demográficas e presença de diagnóstico prévio de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

Características	FRe n (%)	AIJ n(%)	LESJ n(%)	ESCJ n(%)	DMJ n(%)	DMTC n(%)	Total n(%)
Sexo							
Feminino	24(57,1)	37(49,3)	25(80,6)	05(83,3)	07(63,6)	02(50,0)	100(59,2)
Masculino	18(42,9)	38(50,7)	06(8,7)	01(16,7)	04(36,4)	02(50,0)	69(40,8)
Etnia							
Branco	02(4,7)	01(1,3)	03(9,7)	04(66,7)	01(9,1)	00(0,0)	11(6,5)
Pardo	13(30,9)	30(40,0)	15(48,4)	01(16,6)	05(45,4)	02(50,0)	66(39,1)
Negro	09(21,4)	16(21,3)	06(19,3)	01(16,6)	02(18,2)	02(50,0)	36(21,3)
Não informado	18(41,9)	28(37,4)	07(22,6)	00(0,0)	03(27,3)	00(0,0)	56(33,1)
Procedência							
Salvador	15(38,1)	21(28,0)	08(25,8)	01(9,1)	01(9,1)	02(50,0)	49(29,0)
Outra	26(61,9)	54(72,0)	23(74,2)	05(83,3)	10(90,9)	02(50,0)	120(71,0)
Diagnóstico Prévio							
Sim	17(40,5)	26(34,7)	13(41,9)	03(50,0)	02(18,2)	01(25,0)	62(36,7)
Não	24(59,5)	49(65,3)	18(58,1)	03(50,0)	09(81,8)	03(75,0)	107(63,3)

Cerca de 63% dos pacientes não possuíam diagnóstico prévio sendo: 59,5% dos pacientes de FR; 65,3% dos pacientes de AIJ; 58% dos pacientes de LESJ; 50% de esclerodermia; 81,8% de DMJ; e 75% dos pacientes com doença mista do tecido conjuntivo, conforme Tabela 1. Identificou-se que a maioria destes pacientes (71%) não eram procedentes de Salvador, necessitando de transporte intermunicipal para o comparecimento às consultas e o tempo de acompanhamento médio destas crianças e adolescentes no ambulatório de Reumatologia Pediátrica, calculado a partir da data da primeira consulta até dezembro de 2016 para os pacientes que não receberam alta do serviço até a coleta dos dados, corresponde a $59,3 \pm 32,6$ meses.

A idade média no diagnóstico foi de aproximadamente 10 anos $\pm 47,3$ meses e a duração média da doença foi de $85,5 \pm 44,3$ meses. Para cálculo do tempo de duração da doença, o tempo zero foi considerado a partir da manifestação dos sintomas da queixa principal até dezembro de 2016 para pacientes com a doença em atividade. Destaca-se a diferença entre o tempo de acompanhamento médio e o tempo de duração da doença, visto que a maioria dos pacientes não possuíam diagnóstico prévio, principalmente nos casos de febre reumática, AIJ e DMTC. Na Tabela 2 é possível verificar os intervalos médios da idade no diagnóstico, duração da doença e tempo de acompanhamento de acordo cada doença.

TABELA 2. Intervalos de tempo médios de idade no diagnóstico, duração da doença e tempo de acompanhamento de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

Intervalos de Tempo	FRe	AIJ	LESJ	ESCJ	DMJ	DMTC	Total
	x meses (\pm s)	x meses (\pm s)	x meses (\pm s)	x meses (\pm s)	x meses (\pm s)	x meses (\pm s)	x meses (\pm s)
Idade no diagnóstico ^(a)	119,3(\pm 39,2)	110,8(\pm 53,4)	146,2(\pm 53,4)	101,0(\pm 62,3)	99,5(\pm 36,3)	136,0(\pm 8,4)	118,9(\pm 47,3)
Duração da doença ^(b)	89,6(\pm 47,7)	91,1(\pm 47,0)	65,7(\pm 32,9)	65,3(\pm 29,5)	67,5(\pm 34,2)	85,5(\pm 36,4)	83,5(\pm 44,3)
Tempo de acompanhamento ^(c)	65,4(\pm 34,8)	61,2(\pm 33,6)	51,5(\pm 29,4)	55,9(\pm 32,8)	48,7(\pm 27,6)	57,5(\pm 21,6)	59,35(\pm 32,6)

^(a)intervalo entre nascimento e data do diagnóstico; ^(b) intervalo de tempo entre primeiros sintomas e dezembro de 2016 para pacientes com doença em atividade; ^(c) intervalo entre primeira consulta e última consulta para pacientes que receberam alta do serviço ou intervalo entre primeira consulta e dezembro de 2016 para pacientes que não receberam alta do serviço; x= média em meses; s= desvio padrão

Dos pacientes sem diagnóstico prévio de febre reumática, todos os pacientes possuíam queixa principal de artrite ou artrite associada a febre, coreia ou cardite. Os pacientes de AIJ que iniciaram acompanhamento sem diagnóstico a principal queixa foi artrite (85,7%), seguida de artralgia (n=7) e febre (n=8). Os pacientes de LESJ sem diagnóstico prévio apresentaram como queixa principal artrite e rash malar, 22% queixa de plaquetopenia, apresentando o FAN reagente. A queixa principal dos pacientes sem diagnóstico prévio de esclerodermia foi

espessamento cutâneo e de dermatomiosite foi fraqueza muscular. Os três pacientes sem diagnóstico prévio de DMTC iniciaram o acompanhamento por queixas ou quadro clínico que levaram a suspeita inicial de LESJ.

No início do acompanhamento observou-se como alteração baixa hemoglobina em 44,4% dos pacientes e hematócrito baixo em 42% destes pacientes. Leucocitose com neutrofilia foi registrada em 16,6% dos pacientes, enquanto que 7% apresentaram leucopenia e 4,75% pacientes plaquetopenia, principalmente em pacientes com LES (n=7) e apenas um paciente com DMJ. O VHS esteve elevado em 100 pacientes e PCR em 5. Na Tabela 3 é possível verificar estas alterações laboratoriais de acordo com o diagnóstico, destacando-se a presença de hemoglobina e hematócrito baixos na maioria dos pacientes com diagnóstico de DMJ e VHS elevado na maioria dos pacientes independente da doença. As transaminases hepáticas, AST e ALT, foram encontradas elevadas principalmente em pacientes com DMJ e LESJ e ureia e creatinina alteradas foram registradas principalmente em pacientes com LESJ e AIJ, nas primeiras consultas.

TABELA 3. Alterações laboratoriais de hemograma, leucograma, VHS, PCR, AST, ALT, ureia e creatinina no início do acompanhamento de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

Alterações Laboratoriais	FRe n(%)	AIJ n(%)	LESJ n(%)	ESCJ n(%)	DMJ n(%)	DMTC n(%)	Total n(%)
Hemoglobina baixa	17(40,5)	35(46,7)	12(38,7)	02(33,3)	07(63,6)	02(50,0)	75(44,4)
Hematócrito baixo	18(42,9)	30(40,0)	12(38,7)	02(33,3)	07(63,6)	02(50,0)	71(42,0)
Leucocitose	10(23,8)	14(18,7)	03(9,7)	00(0,0)	01(9,1)	01(25,0)	29(17,2)
Leucopenia	01(2,4)	01(1,3)	08(25,8)	00(0,0)	01(9,1)	01(25,0)	12(7,1)
Desvio para esquerda	09(21,4)	13(17,3)	04(12,9)	00(0,0)	00(0,0)	02(50,0)	28(16,6)
VHS elevada	24(57,1)	46(61,3)	16(51,6)	05(83,3)	06(54,5)	03(75,0)	100(59,2)
PCR elevado	11(26,2)	32(42,7)	05(16,1)	02(33,3)	00(0)	01(25,0)	51(30,2)
AST elevada	02(4,8)	05(6,7)	07(22,6)	01(16,6)	08(72,7)	02(50,0)	25(14,8)
ALT elevada	02(4,8)	04(5,3)	06(19,3)	00(0)	06(54,5)	02(50,0)	20(11,8)
Creatinina elevada	00(0,0)	05(6,7)	06(19,3)	00(0)	00(0,0)	00(0,0)	11(6,5)
Ureia elevada	02(4,8)	04(5,3)	04(12,9)	01(16,6)	00(0,0)	00(0,0)	11(6,5)

Foi possível verificar que uma quantidade menor de pacientes apresentou alterações laboratoriais nas últimas consultas, mas hemoglobina baixa, hematócrito baixo e VHS elevados permaneceram como principais alterações laboratoriais conforme descrito na Tabela 4. Os pacientes com esclerodermia juvenil tiveram um aumento quantitativo na alteração de

hemoglobina, hematócrito e transaminases hepáticas. Não foi verificado se os mesmos pacientes que apresentaram alterações laboratoriais no início do acompanhamento foram os que permaneceram com as mesmas alterações nas consultas mais atuais, sendo verificada apenas a quantidade de pacientes.

TABELA 4. Alterações laboratoriais de hemograma, leucograma, VHS, PCR, AST, ALT, ureia e creatinina registrados nas consultas mais recentes de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

Alterações Laboratoriais	FRe n(%)	AIJ n(%)	LESJ n(%)	ESCJ n(%)	DMJ n(%)	DMTC n(%)	Total n(%)
Hemoglobina baixa	08(19,1)	22(29,3)	08(25,8)	03(50,0)	01(9,1)	00(0,0)	42(24,9)
Hematócrito baixo	09(21,4)	19(25,3)	08(25,8)	03(50,0)	01(9,1)	00(0,0)	40(23,7)
Leucocitose	00(0,0)	03(4,0)	01(3,2)	00(0,0)	01(9,1)	00(0,0)	06(3,5)
Leucopenia	00(0,0)	01(1,3)	07(22,6)	01(16,6)	01(9,1)	00(0,0)	10(5,9)
Desvio para esquerda	1(2,4)	04(5,3)	02(6,4)	02(33,3)	00(0,0)	00(0,0)	09(5,3)
VHS elevada	10(23,8)	17(22,7)	13(41,9)	03(50,0)	03(27,3)	01(25,0)	47(27,8)
PCR elevado	04(26,2)	10(13,3)	03(9,7)	03(50,0)	01(9,1)	00(0,0)	21(12,4)
AST elevada	03(7,1)	04(6,3)	02(6,4)	02(33,3)	00(0,0)	00(0,0)	11(6,5)
ALT elevada	00(0,0)	00(0,0)	03(9,7)	02(33,3)	00(0,0)	00(0,0)	05(2,3)
Creatinina elevada	00(0,0)	03(4,0)	02(6,4)	00(0,0)	00(0,0)	00(0,0)	05(2,3)
Ureia elevada	00(0,0)	04(5,3)	01(3,2)	01(16,6)	00(0,0)	00(0,0)	05(2,3)

As terapias medicamentosas mais utilizadas nos pacientes estudados foram imunossupressoras, principalmente o metotrexato, seguido por corticosteroides e antiinflamatórios não hormonais, como o naproxeno (n=28) e indometacina (n=08), destacando-se que apenas os pacientes com diagnóstico de AIJ (n=68) tiveram AINE na terapia medicamentosa, febre reumática (n=14) e um paciente de LESJ fez uso de AAS, em dose antiagregante plaquetário. Somente pacientes com diagnóstico de febre reumática estavam fazendo uso de antibióticos. Na tabela 5 é possível verificar a terapia medicamentosa utilizada de acordo com o diagnóstico.

TABELA 5. Terapia medicamentosa de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme diagnóstico dos pacientes, 2016.

MEDICAMENTOS	FRe n(%)	AIJ n(%)	LESJ n(%)	ESCJ n(%)	DMJ n(%)	DMTC n(%)	TOTAL n(%)
Antibioticoprofilaxia	42(100,0)	-	-	-	-	-	42(00,0)
AINES	14(33,3)	72(96,0)	-	-	-	-	89(52,7)
Corticoides	11(26,2)	40(53,3)	29(93,5)	02(33,3)	11(100,0)	-	93(55,0)

CONTINUA

TABELA 5. [continuação]

MEDICAMENTOS	FRe n(%)	AIJ n(%)	LESJ n(%)	ESCJ n(%)	DMJ n(%)	DMTC n(%)	TOTAL n(%)
Hidroxicloroquina	-	03(4,0)	29(93,5)	03(50,0)	01(9,1)	03(75,0)	39(23,1)
Azatioprina	-	02(2,7)	12(38,7)	03(50,0)	01(9,1)	03(75,0)	21(12,4)
Metotrexato	-	67(89,9)	07(22,6)	04(66,7)	10(90,9)	03(75,0)	91(53,8)
Micofenolato Mofetil	-	01(1,3)	01(3,2)	-	-	-	02(1,2)
Ciclofosfamida	-	-	06(19,4)	03(50,0)	-	-	09(5,3)
Sulfasalazina	-	03(4,0)	-	-	-	-	03(1,8)
Etanercept	-	14(18,7)	-	-	-	-	14(8,3)
Adalimumabe	-	05(6,7)	-	-	-	-	05(2,9)
Influximabe	-	04(5,3)	-	-	-	-	04(2,4)
Tocilizumabe	-	06(8,0)	-	-	-	01(25,0)	07(4,1)
Injeção intrarticular	-	01(1,3)	-	-	-	-	01(0,6)
Imunoglobulina	-	01(1,3)	01(3,2)	-	01(9,1)	-	03(1,8)

Cento e treze pacientes (66,9%) possuíam alteração do tratamento em algum momento do acompanhamento e a principal causa de alteração do tratamento foi por ausência de resposta satisfatória (37,2%), seguida por melhora clínica (24,8%), efeitos colaterais (7,1%) e má adesão terapêutica (5,3%). O motivo da alteração do tratamento não foi registrado em 25,6% dos pacientes que tiveram alteração de tratamento. Dos pacientes selecionados, apenas pacientes com diagnóstico de AIJ e um paciente de DMTC fizeram tratamento com imunobiológicos.

V.2. Artrite idiopática Juvenil

Dos 75 pacientes com diagnóstico de AIJ, os três tipos mais prevalentes foram: oligoartrite persistente (26,7%), poliartrite fator reumatoide negativo (22,7%) e artrite sistêmica (18,7%). A tabela 06 detalha os demais tipos e os relaciona com os tipos de AIJ segundo o sexo.

TABELA 6. Tipo de Artrite Idiopática Juvenil de crianças e adolescentes acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia) conforme sexo dos pacientes, 2016.

TIPO DE AIJ	SEXO		TOTAL
	MASCULINO n(%)	FEMININO n(%)	
Sistêmica	09(26,7)	05(13,5)	14(18,7)
Oligoarticular persistente	08(21,1)	12(32,4)	20(26,7)
Oligoarticular estendida	03(7,8)	03(8,1)	06(8,0)
Poliarticular FR negativo	09(26,7)	08(21,6)	17(22,7)
Poliarticular FR positivo	01(2,6)	06(16,2)	07(9,3)
Psoriásica	01(2,6)	01(2,7)	02(2,7)
Relacionada à entesite	07(18,4)	02(5,4)	09(12,0)

O HLAB27 positivo foi detectado em dez pacientes: 2 com AIJ sistêmica, 01 com AIJ oligoarticular estendida e 07 com AIJ relacionada a entesite. O FAN reagente esteve presente em 19 pacientes e o fator reumatoide em 10 pacientes. Quatro pacientes possuíam uveíte crônica e dois pacientes uveíte aguda segundo resultados de avaliações oftalmológicas. Dos pacientes com uveíte, apenas 02 pacientes com uveíte crônica apresentaram FAN reagente.

A articulação mais acometida no diagnóstico foi o joelho (70,6%), seguida de tornozelo (53,3%), punhos (33,3%) e cotovelos (28%); mãos e articulações axiais estiveram presentes em 21,3% cada e as articulações menos acometidas foram coxofemoral (8%), quadril (6,7%) e ombro (5,3%). Cerca de 26,7% dos pacientes com AIJ possuíam pelo menos uma articulação com sequela, sendo as articulações mais acometidas por lesões sequelares: os joelhos (n=7), cotovelos (n=6) e articulações axiais (n=5).

Na terapia medicamentosa atual, apenas 16 pacientes fizeram uso de corticoide, mas a maioria fez uso de imunossupressor (73,3%), principalmente de metotrexato (68%), seguido de sulfasalazina, ciclofosfamida e azatioprina. A maioria dos pacientes de AIJ (57,3%) fizeram uso de imunobiológicos em algum momento da doença, destes pacientes a maioria usou etanercept (n=24), seguido de tocilizumabe (n=10), adalimumabe (n=5) e infliximabe (n=4).

A maioria dos pacientes com AIJ possuíam registros de terapia anterior, e a maioria do motivo da alteração foi por melhora clínica (n=7), seguida por ausência de resposta satisfatória (n=26), má adesão terapêutica (n=5) e efeitos colaterais (n=3) e o motivo não foi informado nos demais pacientes. Quase todos os pacientes com AIJ fizeram uso de AINE em algum momento da doença (n=68) e destes, 92% usam ou usaram metotrexato, mais da metade (53,3%) fizeram uso de corticoide em algum momento da doença e 13,3% fizeram uso de etanercept e tiveram o tratamento alterado, sendo o etanercept o imunobiológico mais utilizado no tratamento de pacientes com AIJ (32%). Apenas um paciente fez tratamento anterior com imunoglobulina e 01 realizou injeção intrarticular.

V.3. Febre reumática

Dos 42 pacientes com FRe, a evidência de estreptocócica recente mais presente foi a alteração de ASLO (90,5%), apenas dois pacientes tiveram confirmação por cultura e dois por teste rápido. Artrite (92,9%) e febre (61,9%) foram os critérios mais encontrados e 64,3% pacientes apresentaram cardite (03 pancardite; 16 mitral; 05 mitral+aórtico; 03 tricúspide). Dos demais critérios de Jones revisados (Quadro 3) PCR alterado foi verificado em 28,6%; eritema

marginado em 14,3%; nódulos subcutâneos em 2,4%; e aumento do PR não foi registrado ou encontrado em nenhum caso. Na Tabela 7 é possível verificar a presença dos critérios de Jones modificados para população de alto risco de acordo com sexo, destacando-se que todos pacientes do sexo masculino apresentaram artrite e apenas uma paciente do sexo feminino apresentou nódulos subcutâneos.

TABELA 7. Critérios de Jones modificados de acordo o sexo dos pacientes com diagnóstico de Febre Reumática de crianças e adolescentes com doença reumática autoimune acompanhados no ambulatório de reumatologia pediátrica do C-HUPES (Salvador, Bahia), 2016.

CRITÉRIOS DE JONES MODIFICADO	SEXO		TOTAL n(%)
	Masculino n(%)	Feminino n(%)	
CRITÉRIOS MAIORES			
Cardite	13(72,2)	14(58,3)	27(64,2)
Artrite	18(100,0)	21(87,5)	39(92,9)
Coreia	06(33,3)	07(29,2)	13(31,0)
Nódulos subcutâneos	-	01(4,2)	01(2,4)
Eritema Marginado	01(5,5)	05(20,8)	06(14,3)
CRITÉRIOS MENORES			
Febre	08(44,4)	18(75,0)	26(61,9)
Monoartralgia	-	-	-
VHS \geq 30 mm ou PCR alterado	09(50,0)	06(25,0)	15(35,7)
Aumento de PR no ECG	-	-	-

Todos os pacientes estavam em uso atual de antibioticoprofilaxia de penicilina benzatina a cada 21 dias e os pacientes que apresentavam coreia (13 pacientes) possuíam tratamento com holoperidol atualmente ou anteriormente. Quase metade (47,6%) destes pacientes possuíam tratamento anterior com AINES (n=14) e/ou corticoides (n=11) para controle dos sintomas.

V.4.Lúpus eritematoso sistêmico juvenil

A maioria dos pacientes com diagnóstico de LESJ apresentaram FAN reagente (93,6%). Dos critérios clínicos, 16 apresentaram rash malar, 12 lesões discoide, 13 fotossensibilidade, 21 pacientes apresentaram artrite. Dos critérios imunológicos, complemento baixo esteve presente em 58% dos pacientes, positividade do AntiDNA em 38,7%, AntiSm em 35,5%, antifosfolipídios em 19,4% e coombs direto em 6,5 %.

A maioria dos pacientes com diagnóstico de LESJ fizeram tratamento com hidroxiquina (83,9%) e uso de corticoide (67,7%). O imunossupressor mais utilizado por

pacientes de LESJ foi a azatioprina (32,2%), seguido do metotrexato (16,1%). Nenhum paciente com diagnóstico de LESJ estava em uso de imunobiológicos e 58,1 % já fizeram tratamento anterior, sendo ausência de resposta satisfatória (n=12) o principal motivo de alteração da terapia. Cerca de um terço dos pacientes fizeram terapia anterior com corticoides e 9,7% com hidroxiquina, indicando que quase totalidade dos pacientes com LESJ fez uso destes medicamentos em algum momento da doença e 16,1 % dos pacientes fizeram uso de ciclofosfamida.

V.5. Dermatomiosite juvenil

Todos os pacientes com diagnóstico de DMJ apresentaram fraqueza muscular e alteração de enzimas musculares como critérios diagnósticos. Não foi encontrado registros de biópsia muscular e dos oito pacientes com registros de eletroneuromiografia, todos apresentaram resultado compatível com miopatia. FAN reagente esteve presente em 50% dos pacientes. A maioria dos pacientes apresentaram lesões cutâneas características da DMJ (81,8%), pápulas de Gottron (54,5%) e heliotropo (63,6%) e 45,4% dos pacientes apresentaram sinal de Gottron.

Todos pacientes fizeram uso de corticoide no início ou em momento mais recente da doença e metotrexato e a maioria (72,7%) usou hidroxiquina. Mais da metade dos pacientes (n=6) sofreram alteração de terapia medicamentosa: 03 por ausência de resposta satisfatória, 01 por efeitos colaterais; 01 por má adesão terapêutica; e 01 por melhora clínica. Os medicamentos de terapia anterior foram corticoide (n=5), hidroxiquina (n=2), metotrexato (n=1), azatioprina (n=1), imunoglobulina (n=1).

V.6. Esclerodermia juvenil

Dos 6 pacientes acompanhados por esclerodermia juvenil, 50% apresentavam a forma sistêmica da doença; 02 pacientes localizada linear de cabeça; e 01 localizada linear de tronco e membros. Foi encontrado FAN reagente em 66,7% dos pacientes; FR e anti-centrômero em apenas um paciente cada. AntiScl70 esteve presente em 50% dos pacientes, dois pacientes com a forma sistêmica e um paciente com a forma localizada linear de tronco e membros. Os três pacientes da forma sistêmica da doença possuíam órgãos internos comprometidos: dois pacientes com trato gastrointestinal e pulmão; e um paciente com pulmão.

Apenas a paciente de ESJ localizada de tronco e membros fazia terapia atual com corticoide oral associado ao Metotrexato, os pacientes de ESCJ localizada de face faziam uso somente de Metotrexato e os pacientes de ESCJ Sistêmica (n=3) faziam uso de azatioprina. Todos os pacientes com o diagnóstico da forma sistêmica sofreram alteração de tratamento por ausência de resposta satisfatória ao corticoide associado ao metotrexato e estes pacientes também fizeram pulsoterapia anterior com ciclofosfamida.

V.7. Doenças mistas do tecido conjuntivo

Todos os pacientes acompanhados por DMTC apresentaram edema em mãos e miosite como sintoma e suspeita diagnóstica inicial de LESJ. 75% dos pacientes apresentaram anti-RNP positivos, mas em um prontuário esse exame não foi localizado. Três pacientes possuíam FAN reagente e Raynaud, e 50% dos pacientes apresentaram sinovite e artrite. Apenas um paciente apresentouacroesclerose e suspeita diagnóstica inicial de DMJ.

O tratamento medicamentoso para todos os pacientes com diagnóstico de DMTC foi corticoide associado a hidroxicloroquina, dois pacientes ainda usavam azatioprina como imunossupressor e 01 paciente usava metotrexato. Apenas um paciente não fazia uso de imunossupressor na terapia mais recente, mas usava um imunobiológico, o tocilizumabe. Foi observado que 75% dos pacientes que utilizaram terapia anterior, 02 por ausência de resposta satisfatória e 01 por efeitos colaterais. Fizeram parte do tratamento anterior destes pacientes a azatioprina e o metotrexato.

VI. DISCUSSÃO

Os serviços de reumatologia pediátrica acompanham crianças e adolescentes com várias doenças e prognósticos diversos, particularmente, artrite idiopática juvenil (AIJ), lúpus eritematoso sistêmico juvenil (LESJ), dermatomiosite juvenil (DMJ), febre reumática, esclerodermia juvenil, doença mista do tecido conjuntivo e vasculites. No serviço de reumatologia pediátrica deste estudo, pouco menos da metade dos pacientes (32%) foram inseridos neste estudo, 17,5% dos pacientes não puderam ser avaliados quanto a inclusão ou exclusão por limitações institucionais como a falta de acesso ao prontuário e 50,4% dos pacientes foram excluídos por falta de confirmação diagnóstica em tempo hábil para inserção dos dados ou por diagnóstico confirmado de outras doenças.

A maior limitação do estudo, foi a falta de acesso aos prontuários mesmo após insistência e reagendamentos. Por tratar-se de um estudo retrospectivo, ficou restrito às informações contidas nos prontuários e muitas vezes houve falta de informações ou preenchimento incompleto e\ou inadequado quando comparado ao esperado de uma anamnese padrão. Destaca-se também que possivelmente devido uma dificuldade de acesso a realização de exames laboratoriais através do SUS, principalmente para pacientes que residem longe dos centros urbanos, estes dados frequentemente não estavam atualizados.

Segundo Alarcón *et al*, até 50% dos pacientes com doença reumáticas autoimunes aparentes não podem ser prontamente diagnosticados com um distúrbio específico nos primeiros 12 meses de seguimento.³⁹ A prevalência das doenças pode ter sido comprometida pela falta de acesso à totalidade da amostra, mas dos pacientes inseridos houve uma prevalência de AIJ, seguida por FRe e LESJ. Em um estudo canadense⁴⁰ que calculou estimativas de prevalência de doenças reumáticas autoimunes na população canadense menor de 18 anos foram incluídas apenas LESJ, DMJ e DMTC das doenças estudadas, encontrando-se uma proporção de 33% para LESJ e 20% para DMJ. Neste estudo a doença reumática com maior prevalência foi a AIJ (44,4%), seguida de FRe com 24,9%, LESJ foi 18,3% e DMJ 6,5%. As doenças menos prevalentes foram Esclerodermia Juvenil (3,5%) e DMTC (2,4%).

Segundo diversos estudos⁴¹, as doenças reumáticas autoimunes acometem cerca de duas vezes mais o sexo feminino, mas essa disparidade entres os sexos só foi verificada nos casos de LESJ, esclerodermia e DMJ. No Brasil, há uma pluralidade de raças e a caracterização da etnia é feita basicamente por auto declaração, não sendo viável a comparação com estudos europeus ou norte-americanos quanto a prevalência das doenças reumáticas autoimunes de acordo a raça

e também não foram encontrados estudos brasileiros recentes que fizesse esta relação, neste estudo a maioria dos pacientes em todas doenças, exceto esclerodermia, eram da etnia parda.

Apesar do diagnóstico da maioria das doenças reumáticas em crianças ser baseado na história clínica e exame físico, as investigações laboratoriais também desempenham um papel importante na avaliação e cuidados de crianças com uma doença reumatológica suspeita ou confirmada. Os testes laboratoriais são úteis como instrumentos de triagem para evidenciar atividade inflamatória, auxiliar no diagnóstico, avaliar a atividade da doença, medir a resposta ao tratamento e compreender melhor a patogênese da doença⁴².

A avaliação inicial de laboratório de rotina deve consistir minimamente de hemograma completo e a determinação de indicadores de fase inflamatória aguda tais como PCR e VHS.⁴² No início do acompanhamento observou-se hemoglobina baixa em 44,4% e, destes, 94,7% dos pacientes possuíam hematócrito baixo. Leucocitose com neutrofilia foi registrada em 16,6%, enquanto que 7,1% apresentaram leucopenia e 4,7% dos pacientes plaquetopenia; VHS esteve elevado na maioria dos pacientes (59,2%) e PCR em 30,2%. Em termos gerais, foi observada uma melhora desses índices nas consultas mais recentes do acompanhamento.

Um dos testes laboratoriais mais realizados em Reumatologia é o FAN relacionado a auto-anticorpos dirigidos contra antígenos nucleares, nucleolares ou perinucleares e são sugestivos de autoimunidade quando estão persistentemente presentes em títulos altos, juntamente com as características clínicas da doença. O teste positivo de FAN está associado a várias doenças reumáticas inflamatórias e foi incluído nos critérios de classificação para LESJ e doença mista do tecido conjuntivo.⁴³ Em uma revisão retrospectiva, Perilloux e colaboradores mostraram que, de 245 crianças com teste de FAN positivo, apenas 55% tinham doenças autoimunes específicas, sendo as mais comuns AIJ (37%) seguidas de LES (30%)⁴⁴. Excluindo-se os pacientes de FRe em que essa informação não foi colhida, o FAN reagente esteve presente em 47,2% (n=60), destes a maioria tinham diagnóstico de LESJ (48,3%); 31,7% AIJ; 6,7% ESCJ; 8,3% DMJ, sendo a maioria do sexo feminino (n=39).

Os dados publicados sobre a epidemiologia da AIJ são muito díspares^{45, 46, 47,48, 49,50,51}, sendo difícil comparar a epidemiologia da AIJ entre os estudos, pois há diferenças significativas na metodologia do estudo, incluindo técnicas paciente/caso de detecção, localização geográfica dos pacientes, e tempo dos estudos. Este estudo encontrou características semelhantes às taxas relatadas de uma coorte de longo prazo (53 anos) de Olmsted, Minnesota⁵¹ uma prevalência maior do sexo feminino e do tipo oligoartrite persistente. Houve uma diferença entre as articulações mais acometidas no diagnóstico que em Olmsted foram joelho e cotovelos e neste estudo foram joelhos, tornozelos e punho. Enquanto a média de idade ao diagnóstico deste

estudo foi de $9,2 \pm 4,5$ anos, em Olmsted a idade ao diagnóstico média foi de $8,2 \pm 5,3$ anos, naquele estudo o segundo tipo mais prevalente foi oligoartrite estendida e neste estudo foi poliarticular fator reumatoide negativo.

Em AIJ é importante destacar a relação do gene de classe I HLA-B27 que esteve presente em cerca de 90 a 95% dos pacientes com diagnóstico de espondilite anquilosante e apenas em 7-8% da população geral, podendo estar presente em outras formas de espondiloartropatias, incluindo artrite reativa, artrite psoriásica, doença inflamatória do intestino, e uveíte anterior aguda isolado⁵². Neste estudo, o HLAB27 foi detectado em apenas 13,3% dos pacientes com AIJ, sendo que 70% destes pacientes correspondiam a 77,8% dos pacientes com o tipo AIJ relacionada a entesite, 20% tinham diagnóstico de AIJ sistêmica, 10% com AIJ oligoarticular estendida.

Artrite Idiopática Juvenil também demonstrou uma característica peculiar do tratamento, apenas pacientes de AIJ e um paciente de DMTC com características clínicas de AIJ deste estudo faziam uso de imunobiológicos. Dados da literatura^{53,54,55,56} confirmam a tolerabilidade aceitável a longo prazo do etanercept, imunobiológico mais utilizado. Entretanto, a maioria dos pacientes de AIJ fazia uso de imunossupressor (73,3%), principalmente de metotrexato (68%). Desta forma, apesar dos avanços com imunobiológicos e inibidores de fator de necrose tumoral, o metotrexato continua a ser a terapia de modificação da doença de primeira linha para a maioria das crianças com AIJ devido à sua eficácia e segurança comprovadas, associadas a acessibilidade e baixo custo⁵⁷.

No LESJ, além de serem considerados critérios diagnósticos, a determinação dos níveis de complemento (C3 e / ou C4) é útil no acompanhamento e na glomerulonefrite membranoproliferativa. Enquanto os anticorpos antinucleares, antígeno anti-Sm e anticorpos anti-DNA de dupla fita são importantes no diagnóstico de LES e marcadores prognósticos úteis e facilitam o acompanhamento clínico e de tratamento. Nesse estudo, os pacientes de LESJ apresentaram como critérios imunológicos: complemento baixo (58%), Anti-DNA (38,7%) e anti-Sm (35,5%), antifosfolipídios (19,4%) e coombs direto (6,5 %).

Num estudo realizado com crianças vietnamitas⁵⁸ a idade média foi de 12,1 anos, com prevalência do sexo feminino de 4:1 e os critérios mais presentes foram anti-DNA, nefrite, hematológico, FAN e artrite nesta ordem, num estudo do Reino Unido⁵⁹ a idade média foi de 12,6 anos, com proporção de 5,6:1 do sexo feminino, neste estudo houve prevalência de manifestações hematológicas, seguida de musculoesquelética e renais e 93% dos pacientes faziam uso de corticoides. Neste trabalho a idade média foi de $12,1 \pm 4,5$ anos e a proporção do

sexo feminino foi de 4, 2:1, mas as manifestações clínicas mais prevalentes foram artrite, rash malar e fotossensibilidade.

Foi verificado um maior uso de hidroxiquina em pacientes de LESJ, quando comparada a outras doenças reumáticas, enquanto 83,9% dos pacientes de LESJ faziam uso deste medicamento, nas outras doenças a classe farmacêutica mais utilizada foi imunossupressor, principalmente o metotrexato e os corticoides. Segundo orientações da Sociedade Brasileira de Reumatologia, o uso de antimalárico como a hidroxiquina está indicado tanto para as formas mais leves quanto nas mais graves e deve ser mantido mesmo que a doença esteja sob controle (remissão), pois auxiliam na manutenção do controle do LESJ.

Sobre FRe, de acordo a literatura, já é estabelecido universalmente que as manifestações mais comuns no diagnóstico são cardite (50% -70%) e artrite (35% -66%), seguidos em frequência por coreia (10% -30%), o qual tem sido demonstrado ter uma predominância do sexo feminino, e, em seguida, nódulos subcutâneos (0% -10%) e eritema marginado (< 6%), que permanecem manifestações muito menos comuns, mas altamente específicas de FRe^{60, 61, 62}.

No caso dos pacientes com Febre Reumática do serviço estudado, artrite (92,9%) e cardite (64,3%) também foram os critérios mais encontrados, mas destaca-se a prevalência alta de febre (61,9%); PCR alterado foi verificado em 28,6%. Comparados aos dados universais, eritema marginado (14,3%) foi mais encontrado que nódulos subcutâneos (2,4%). A antibiótico profilaxia com penicilina benzatina a cada 21 dias em pacientes com FRe já é bastante estabelecida e não há discordâncias quanto a isso; por outro lado, a duração da profilaxia vai depender da idade do paciente, do intervalo do último surto, da presença de cardite no surto inicial, do número de recidivas, da condição social e da gravidade da cardiopatia reumática residual.

Sabe-se que a DMJ tem uma distribuição de idade bimodal: um pico ocorre entre 5-14 anos de idade e um segundo maior pico ocorre entre 45-64 anos de idade. Neste trabalho, a idade de início da doença foi semelhante a outras séries da DM juvenil com idade média ao diagnóstico de $8,3 \pm 3,0$ anos. Também em DMJ, há predominância do sexo feminino numa proporção de 2: 1 e nosso estudo também mostrou essa predominância do sexo feminino. Pachman *et al*⁶³, em um estudo com 166 pacientes descobriram que a erupção cutânea é a primeira manifestação observada em 65%, em nosso estudo, a maioria dos pacientes com DMJ mostrou erupções cutâneas e fraqueza muscular proximal.

Num estudo de coorte realizado na Irlanda (n=39)⁶⁴ entre 2011 e 2013, a idade média de início foi de $9,42 \pm 3,85$ anos. No momento da apresentação, a fraqueza muscular ocorreu em 100%; erupção heliotrópica em 51,2%; pápulas de Gottron em 46,1%, calcinose em 12,8%

e 87,1% tiveram pelo menos um resultado anormal de enzima muscular. A biópsia muscular foi realizada em 15,3% e foi anormal em todos. Todos os pacientes receberam corticosteroides. Esses dados foram muitos semelhantes aos presentes neste estudo, mesmo o número de casos deste trabalho tendo sido muito inferior.

Quanto à terapia medicamentosa da DMJ, o metotrexato também foi avaliado quanto à sua eficácia nas miopatias inflamatórias, numa análise retrospectiva de 113 casos⁶⁵ consecutivos demonstrou que o metotrexato pode ser superior ao uso de azatioprina ou corticoides em pacientes sem resposta clínica completa após tratamento inicial com prednisona. Neste estudo além de todos pacientes com DMJ usarem corticoide na fase inicial da doença, em dez foi feita associação com metotrexato e em um com azatioprina.

A esclerodermia na infância é tida como uma doença pediátrica muito rara e é basicamente dividida em dois grupos distintos: a esclerodermia localizada e a esclerodermia sistêmica, sendo o tipo sistêmico tido como ainda mais raro⁶⁶. Nos nossos casos de esclerodermia, metade dos pacientes eram do grupo ESCJ sistêmica, isso pode ser justificado devido ao subtipo localizado muitas vezes serem diagnosticados e acompanhados na especialidade de dermatologia, por se tratar de uma doença restrita à pele.

No estudo de Zulian et al ⁶⁷foi verificada uma prevalência do sexo feminino em torno de 2,7:1 em ESJ, os anticorpos anti-Scl-70 foram positivos em 64% dos casos, e em 2 casos,houve coexistência com centrômero. No presente estudo a prevalência do sexo feminino foi maior (5:1) e a presença anti-Scl-70 nos pacientes com ESCJ sistêmica foi semelhante (66,7%). Os sistemas de órgãos mais afetados foram pulmão e gastrointestinal em ambos, o envolvimento renal é raro geralmente associado com a sobrevivência pior, mas, dada a atual raridade da crise renal, o envolvimento cardiopulmonar é agora responsável por grande parte da mortalidade em pacientes com ESCJ sistêmica^{68, 69,70}.

Segundo referências^{71,72,73}, o tratamento apropriado da esclerodermia tanto localizada quanto sistêmica em crianças permanece controverso. Na ausência de estudos definitivos, nem todos os especialistas concordam com tratamentos apropriados. Para crianças com morfeia leve, o tratamento tópico com creme ou pomada de calcipotrieno durante a fase ativa é frequentemente suficiente. A esclerodermia linear geralmente responde bem ao metotrexato que também pode ser utilizada para casos de morfeia generalizada ou que estejam provocando problemas para a criança. Nos casos de esclerodermia deste estudo, apenas a paciente de ESJ Localizada de Tronco e Membros fazia terapia atual com corticoide oral associado ao Metotrexato, os pacientes de ESCJ Localizada de Face faziam uso somente de Metotrexato e os pacientes de ESCJ Sistêmica (n=3) faziam uso de azatioprina.

Muitos estudos de DMTC não são realizados devido a limitações e razões inter-relacionadas como a aparente raridade da doença e a falta de consenso quanto a critérios reconhecidos internacionalmente para a classificação de doenças, o que reduz a possibilidade de estudos comparativos, dificultando uma análise comparativa com este estudo⁷⁴. Uma característica importante encontrada neste estudo foi que todos os pacientes acompanhados por DMTC apresentaram edema em mãos e miosite como sintoma. A maioria dos pacientes(75%) apresentaram positividade para anti-RNP (anticorpo característico da DMTC) e FAN. Os pacientes com componente lúpico faziam uso de Azatioprina, enquanto o paciente com componente de AIJ fazia uso de tocilizumabe. Cabrera *et al*⁷⁵ relatou casos em que o uso de inibidores de IL-6 como o tocilizumabe só apresentou efeito benéfico na inflamação articular e não na autoimunidade.

VII. CONCLUSÕES

- 1- A maioria dos pacientes acompanhados no Ambulatório de Reumatologia Pediátrica credenciado ao SUS em Salvador-BA com diagnóstico de doença reumática autoimune possuem diagnóstico de artrite idiopática juvenil, seguida de febre reumática e Lupus eritematoso sistêmico, são do sexo feminino, etnia parda, não são procedentes de Salvador-BA, e chegam ao serviço de Reumatologia Pediátrica sem diagnóstico prévio.
- 2- No início do acompanhamento as alterações laboratoriais mais presentes foram a baixa hemoglobina, leucocitose e VHS aumentados. Os medicamentos mais utilizados no tratamento dos pacientes com doenças reumáticas autoimunes foram imunossupressores, principalmente o metotrexato, seguido por corticosteroides e antiinflamatórios não hormonais.
- 3- Os três principais tipos de Artrite idiopática Juvenil foram oligoarticular persistente, poliarticular fator reumatoide negativo e sistêmica. O antígeno HLAB27, fortemente associado ao desenvolvimento das espondiloartrites foi verificado em dez pacientes. A maioria dos pacientes foram tratados com metotrexato, AINES e corticoides, mas 38,7% foram tratados com imunobiológicos.
- 4- Houve uma alta prevalência de FAN reagente e sexo feminino em pacientes com Lúpus Eritematoso Sistêmico e dos critérios imunológicos a maioria apresentou complemento baixo e anti-DNA positivos. O principal tratamento dos pacientes com LESJ foi com hidroxicloroquina e corticoide, diferente de AIJ, o imunossupressor mais utilizado foi a Azatioprina.
- 5- A maioria dos pacientes de febre reumática tiveram artrite, cardite e febre como critérios diagnóstico e a evidência estreptocócica recente mais presente foi a alteração de ASLO. Todos os pacientes de FRe foram tratados com antibioticoprofilaxia de penicilina benzatina.
- 6-Todos os pacientes com diagnóstico de DMJ apresentaram fraqueza muscular e alteração de enzimas musculares como critérios diagnósticos e faziam uso de corticoides. Destes apenas um paciente não utilizava o corticoide associado ao metotrexato.
- 7- Metade dos pacientes com esclerodermia juvenil apresentaram a forma sistêmica da doença e anti-Scl-70 positivos. Todos os pacientes com esclerodermia sistêmica possuíam comprometimento de órgão internos e tinham feito pulsoterapia com ciclofosfamida
- 8- Todos os pacientes acompanhados por DMTC apresentaram edema em mãos e miosite como sintoma e a maioria AntiRNP positivos. Todos os pacientes com DMTC usavam corticoide e hidroxicloroquina como terapia medicamentosa.

VIII. SUMMARY

Introducion: Most of autoimmune rheumatic diseases present a chronic evolution, marked by periods of remission and exacerbation of clinical manifestations. A striking feature is the exposure of patients to medications with a high impact on quality of life. In Bahia, studies of the prevalence of autoimmune rheumatic diseases are scarce, making it necessary to have an overview of the profile of these diseases in the State. **Objectives:** Describe the demographic, clinical, laboratory and therapeutic characteristics of children and adolescents with autoimmune rheumatic diseases in a referral outpatient clinic of SUS in Pediatric Rheumatology of Salvador-Bahia. **Methodology:** This is a retrospective cross-sectional study with a convenience sample of children and adolescents from this clinic between December 2009 and December 2016 at the Pediatric Rheumatology outpatient clinic, including diagnoses of juvenile idiopathic arthritis, Juvenile systemic lupus erythematosus, rheumatic fever, juvenile dermatomyositis, juvenile scleroderma and mixed connective tissue diseases. The data were obtained secondary, through a review of medical records. **Results:** In a total of 169 patients with a confirmed diagnosis of autoimmune rheumatic disease, 75 were diagnosed with juvenile idiopathic arthritis, 31 with juvenile systemic lupus erythematosus, 42 with rheumatic fever, 11 with juvenile dermatomyositis, 06 with juvenile scleroderma, and 04 with mixed connective tissue diseases. The majority of the patients were female (59.2%), and brown patients (58.4%) and 71% of these patients were not from Salvador. Low hemoglobin, low hematocrit and high HSV were the main laboratory abnormalities observed. The most used drug therapy were immunosuppressants, mainly methotrexate, followed by corticosteroids and non-hormonal aintinflamatorios **Discussion:** The pediatric rheumatology services accompany children and adolescents with various diseases and diverse prognoses. In the pediatric rheumatology department of this study, less than half of the patients (32%) were included in the study because of institutional limitations such as lack of access to medical records, lack of diagnostic confirmation in a timely manner for insertion of the data, or confirmed diagnosis of other Diseases. **Conclusion:** The majority of the patients attending the Pediatric Rheumatology Outpatient Clinic accredited to the SUS in Salvador-BA with a diagnosis of autoimmune rheumatic disease are diagnosed as having juvenile idiopathic arthritis, are female, have a brown color, and were treated with immunosuppressants.

Keywords: Rheumatic Diseases; Child; Teenager

IX. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sociedade Brasileira de Pediatria [homepage da internet]. Quando uma criança deve ser encaminhada ao Reumatologista Pediatra?[acesso em 20 de outubro de 2016]. Disponível em: <https://www.sbp.com.br/arquivo/quando-uma-crianca-deve-ser-encaminhada-ao-reumatologista-pediatra/>)
2. Sahai S, Adams M, Kamat D. A Diagnostic Approach to Autoimmune Disorders: Clinical Manifestations: Part 1. *Pediatr Ann.* 2016; 45: 223-9
3. Cassidy JT, Petty RE. Textbook of pediatric rheumatology, 5 ed. New York: Churchill Livingstone, 2005. Capítulo 5, Chronic Arthritis in childhood; p. 206-260.
4. Eisenstein EM, Berkun Y. Diagnosis and classification of juvenile idiopathic arthritis. *Journal of Autoimmunity.* 2014; 22(7); 48-49.
5. Petty RE, Southwood TR, Manners P. International League of Associations for Rheumatology Classification of Juvenile Idiopathic Arthritis: Second Revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol* 2004; 31:390-392.
6. Hilario MOE, Len CA. Artrite Idiopática Juvenil. In: Sato E, editores. Guia de Reumatologia Pediátrica. Barueri, Manole; 2004. P 99-109.
7. Hofer M, Southwood TR. Classification of childhood arthritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2002 ;16:379-396.
8. Martini A. Are the number of joints involved or the presence of psoriasis still useful tools to identify homogeneous disease entities in juvenile idiopathic arthritis? *J Rheumatol* 2003; 30:1900-1903.
9. British Society for Paediatric and Adolescent Rheumatology[homepage a internet] Standards of Care for children and young people with juvenile idiopathic arthritis. [acesso em 20 de dezembro de 2016]. Disponível em: http://www.rcpch.ac.uk/sites/default/files/asset_library/Research/Clinical%20Effectiveness/Practice%20Statements/BSPAR%20Standards%20of%20Care%20for%20JIA%202009.pdf
10. Barbosa P, Müller R, Latado A, Achutti AC, Ramos AI, Weksler C, *et al.* Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática da Sociedade Brasileira de Cardiologia, da Sociedade Brasileira de Pediatria e da Sociedade Brasileira de Reumatologia. *Arq Bras Cardiol* 2009;93:1-18.
11. Olgunturk R, Canter B, Tunaoglu FS, Kula S. Review of 609 patients with rheumatic fever in terms of revised and updated Jones criteria. *Int J Cardiol* 2006;112:91-8.
12. Gewitz MH, Baltimore RS, Tani LY, Sable CA, Shulman ST, Carapetis J, *et al.* Revision of the Jones criteria for the diagnosis of acute rheumatic fever in the era of Doppler echocardiography a scientific statement from the American heart association. *Circulation.* 2015;131(20):1806–18.

13. Cann MP, Sive A a, Norton RE, McBride WJH, Ketheesan N. Clinical presentation of rheumatic fever in an endemic area. *Arch Dis Child* [Internet]. 2010;95(6):455–7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19880393>
14. Bisno AL, Gerber MA, Gwaltney JM, Kaplan EL, Schwartz RH. Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Group A Streptococcal Pharyngitis. Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*, 2002;35:113-125.
15. Klein MG, Reiff A, Silverman ED. Systemic lupus erythematosus in childhood. *Rheumatology Dis Clinical North American*. 2002; 28:561-577
16. Petri M. Review of classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Rheumatology Dis Clinical North American* 2005;31: 245-254.
17. Abdel-Hafez MA, Abdel-Nabi H. Juvenile systemic lupus erythematosus: Onset patterns and short-term outcome in Egyptian children, a single-center experience. *Lupus* [Internet]. 2015;24(13):1455–61.
18. Petri, M Orbai, AM Alarcon G. Derivation and validation of the systemic lupus international collaborating clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 2012;64(8):2677–86.
19. Murphy G, Lisnevskaja L, Isenberg D. Systemic lupus erythematosus and other autoimmune rheumatic diseases: challenges to treatment. *Lancet* 2013;382:809-818.
20. Gladman DD1, Ibañez D, Urowitz MB. Systemic lupus erythematosus disease activity index 2000. *J Rheumatol*. 2002 Feb;29(2):288-91.
21. Compeyrot-Lacassagne S, Feldman BM. Inflammatory Myopathies in Children. *Rheum Dis Clin North Am* 2007;33(3):525-53.
22. Neto, NSR, Goldenstein-Schainberg, C. Dermatomiosite juvenil: revisão e atualização em patogênese e tratamento. *Rev Bras Reumatol* 2010;50(3):299-312.
23. Marques A, Baldisserotto CM, Antonio M, Robles M, Garbino JA. Abordagem diagnóstica da dermatomiosite Diagnostic approach to Dermatomiositis. 2014;129–38.
24. Hiketa T, Matsumoto Y, Ohashi M, Sasaki R. Juvenile Dermatomyositis: 1992;19:470–6.
25. Pachman LM, Abbott K, Sinacore JM, Amoroso L, Dyer A, Lipton R, et al. Duration of illness is an important variable for untreated children with juvenile dermatomyositis. *J Pediatr*. 2006;148(2):247–53.
26. Feldman BM, Rider LG, Reed AM, Pachman LM. Juvenile dermatomyositis and other idiopathic inflammatory myopathies of childhood. *Lancet*. 2008;371(9631):2201–12.
27. Benbassat J, Gefel D, Larholt K, Sukenik S, Morgenstern V, Zlotnick A. Prognostic factors in polymyositis/dermatomyositis. A computer assisted analysis of ninety two cases. *Arthritis Rheum* [Internet]. 1985;28(3):249–255

28. Francesco Z. Scleroderma in Children. *Pediatr Clin N Am.*2005; 52: 521– 45
29. Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localised scleroderma), *Mayo Clin Proc* , 1995, vol. 70 (pg. 1068-76)
30. Martini G, Foeldvari I, Russo R, et al. . Systemic sclerosis in childhood. Clinical and immunological features of 153 patients in an international database. *Arthritis Rheum.* 2006; 54: 3971-8
31. Zuber M, Golzen R, Filler I. Clinical correlation of anticentromere antibodies. *Clin Rheumatol.*1994; 13: 427-32.
32. Weiner ES, Hildebrandt S, Senecal J-L, et al: Prognostic significance of anticentromere antibodies and anti-topoisomerase I antibodies in Raynaud's disease. A prospective study. *Arthritis Rheum.* 1991; 34: 68-77
33. Kowal-Bielecka O, Landewé R, Avouac J, et al. . EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR), *Ann Rheum Dis* , 2009, vol. 68 (pg. 620-8)
34. Gunnarsson R, Hetlevik S, Lilleby V, Molberg O. Mixed connective tissue disease. *Clinic Rheumatol.* 2016; 30: 95-111
35. Mukerji B, Hardin JB. Undifferentiated mixed connective tissue diseases. *Am J Med Sci* 1993; 305: 114-119.
36. Lundberg, I.E. The prognosis of mixed connective tissue disease. *Rheum Dis Clin North Am*, 2005; 31(3): 535-47
37. Ortega-Hernandez OD, Shoenfeld Y. Mixed connective tissue disease: an overview of clinical manifestations, diagnosis and treatment. *Best Pr Res Clin Rheumatol* [Internet]. 2012;26(1):61–72.
38. Tani C, Carli L, Vagnani S, Talarico R, Baldini C, Mosca M, et al. The diagnosis and classification of mixed connective tissue disease. *J Autoimmun* [Internet]. 2014;48–49:46–9.
39. Alarcón, GS, Williams, GV, Singer, JZ et al. Early undifferentiated connective tissue disease. I. Early clinical manifestation in a large cohort of patients with undifferentiated connective tissue diseases compared with cohorts of well established connective tissue disease. *J Rheumatol.* 1991;**18**: 1332–9
40. Shiff NJ, Lix LM, Joseph L, Duffy C, Tucker LB, Svenson LW, et al. The prevalence of systemic autoimmune rheumatic diseases in Canadian pediatric populations: administrative database estimates. *Rheumatol Int.* 2015;35(3):569–73.
41. Saraiva LR. Aspectos atuais da doença reumática. *Rev Soc Bras Clin Med.* 2014; 12(1):76-83

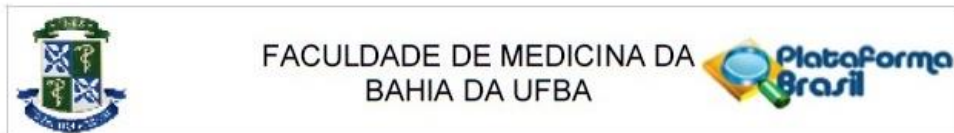
42. Breda L, Nozzi M, De Sanctis S, Chiarelli F. Laboratory Tests in the Diagnosis and Follow-Up of Pediatric Rheumatic Diseases: An Update. *Semin Arthritis Rheum* [Internet]. 2010;40(1):53–72. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2008.12.001>
43. Castro C, Gourley M. Diagnostic testing and interpretation of tests for autoimmunity. *J Allergy Clin Immunol*. 2010;125(2): 238-47
44. Perilloux BC, Shetty AK, Leiva LE, Gedalia A. Antinuclear antibody (ANA) and ANA profile tests in children with autoimmune disorders: A retrospective study. *Clin Rheumatol*. 2000;19(3):200–3.
45. Oen K, Fast M, Postl B. Epidemiology of juvenile rheumatoid arthritis in Manitoba, Canada, 1975-92: cycles in incidence. *J Rheumatol* 1995;**22**:745–750
46. Saurenmann RK, Rose JB, Tyrrell P, Feldman BM, Laxer RM, Schneider R, et al. Epidemiology of juvenile idiopathic arthritis in a multiethnic cohort: Ethnicity as a risk factor. *Arthritis Rheum*. 2007;56(6):1974–84.
47. Berntson L, Andersson Gare B, Fasth A, Herlin T, Kristinsson J, Lahdenne P, *et al*. Incidence of juvenile idiopathic arthritis in the Nordic countries: a population based study with special reference to the validity of the ILAR and EULAR criteria. *J Rheumatol*. 2003; 30:2275–2282
48. Peterson LS, Mason TOM, Nelson AM, Fallon WMO, Gabriel SE, Gabriel SE, et al. Juvenile rheumatoid arthritis in Rochester , Minnesota 1960-1993. *Arthritis Rheum*. 1996;39(8):1385–90.
49. Kaipiainen-Seppänen O, Savolainen A. Changes in the incidence of juvenile rheumatoid arthritis in Finland. *Rheumatology* [Internet]. 2001;40(8):928–32
50. Rose CD. Epidemiology of juvenile rheumatoid arthritis in the Americas: an update. *J Clin Rheumatol*. 2006;12(3):129–30.
51. Krause ML, Crowson CS, Michet CJ, Mason T, Muskardin TW, Matteson EL. Juvenile Idiopathic Arthritis in Olmsted County , Minnesota , 1960 – 2013. 2016;68(1):247–54.
52. Smith JA, Märker-Hermann E, Colbert RA. Pathogenesis of ankylosing spondylitis: current concepts. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2006; 20: 571–91
53. Otten MH, Cate R, Gorter SL. to Etanercept in Juvenile Idiopathic Arthritis. 2011;
54. Otten MH, Prince FHM, Armbrust W, ten Cate R, Hoppenreijs EPAH, Twilt M, et al. Factors associated with treatment response to etanercept in juvenile idiopathic arthritis. *JAMA* [Internet]. 2011;306(21):2340–7.
55. Anink J, Otten MH, Gorter SL, Prince FHM, Rossum MAJ Van, Berg JM Van Den, et al. Concise report Treatment choices of paediatric rheumatologists for juvenile idiopathic arthritis : etanercept or adalimumab ?. *Oxford Journals Rheumatology* 2013;52:1674-1679

56. Mun A, Enri E, Barcelo A, Inocencio J De. Adalimumab for the treatment of refractory noninfectious paediatric uveitis. 2016;
57. Viswanathan, V. & Murray, K. Management of Children with Juvenile Idiopathic Arthritis. *Indian Journal of Pediatrics*.2016; 83(1): 63-70
58. Thi N, Dung N, Loan HT, Nielsen S, Zak M, Petersen FK. Juvenile systemic lupus erythematosus onset patterns in Vietnamese children: a descriptive study of 45 children. *Pediatr Rheumatol*. 2012;10(1):1.
59. Watson L, Leone V, Pilkington C, Tullus K, Rangaraj S, McDonagh JE, et al. Disease activity, severity, and damage in the UK Juvenile-Onset Systemic Lupus Erythematosus Cohort. *Arthritis Rheum*. 2012;64(7):2356–65.
60. Seckeler MD, Hoke TR. The worldwide epidemiology of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease. *Clin Epidemiol*. 2011;3(1):67–84.
61. Milne RJ, Lennon DR, Stewart JM, Vander Hoorn S, Scuffham PA. Incidence of acute rheumatic fever in New Zealand children and youth. *J Paediatr Child Health*. 2012;48(8):685–91.
62. Grassi A, Fesslova V, Carnelli V, Boati E, Dell’era L, Salice P, et al. Clinical characteristics and cardiac outcome of acute rheumatic fever in Italy in the last 15 years. *Clin Exp Rheumatol*. 2009;27(2):366–72.
63. Pachman LM, Abbott K, Sinacore JM, Amoruso L, Dyer A, Lipton R, et al. Duration of illness is an important variable for untreated children with juvenile dermatomyositis. *J Pediatr*. 2006;148(2):247–53.
64. Saghafi M, Rezaieyazdi Z, Hashemzadeh K. Juvenile dermatomyositis, clinical manifestations and outcome in an Iranian cohort. *Egypt Pediatr Assoc Gaz [Internet]*. 2014;62(2):46–51.
65. Joffe MM, Love L a, Ph D, Leff RL. Drug Therapy of the Idiopathic Inflammatory Myopathies : Predictors of Response to Prednisone , Azathioprine , and. 1993;94(April).
66. Herrick AL, Ennis H, Bhushan M, et al. . Incidence of childhood linear scleroderma and systemic sclerosis in the UK and Ireland. *Arthritis Care Res*, 2010; 62: 213-8
67. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK, Punaro MG, et al. Juvenile localized scleroderma: Clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology*. 2006;45(5):614–20.
68. Czirjak L, Kumanovics G, Varju C et al (2008) Sobrevivência e causas de morte em 366 pacientes húngaros com esclerose sistêmica. *Ann Rheum Dis* 67: 59
69. Karassa FB, Ioannidis JP (2008) Mortalidade na esclerose sistêmica. *Clin Exp Reumatol* 26: S85-S93

70. Tyndall AJ, Bannert B, Vonk M, Airo P, Cozzi F, Carreira PE, et al. Causes and risk factors for death in systemic sclerosis: a study from the EULAR Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) database. *Ann Rheum Dis*. 2010;69(10):1809–15.
71. Weibel L, Sampaio MC, Visentin MT, Howell KJ, Woo P, Harper JI. Evaluation of methotrexate and corticosteroids for the treatment of localized scleroderma (morphoea) in children. *Br J Dermatol*. 2006;155(5):1013–20.
72. Zulian F, Martini G, Vallongo C, Vittadello F, Falcini F, Patrizi A, et al. Methotrexate treatment in juvenile localized scleroderma: A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Arthritis Rheum*. 2011;63(7):1998–2006.
73. Li SC, Torok KS, Pope E, Dedeoglu F, Hong S, Jacobe HT, et al. Development of consensus treatment plans for juvenile localized scleroderma: A roadmap toward comparative effectiveness studies in juvenile localized scleroderma. *Arthritis Care Res*. 2012;64(8):1175–85.
74. Gunnarsson R, Opsahl S, Lilleby V, Molberg Ø. Best Practice & Research Clinical Rheumatology Mixed connective tissue disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol* [Internet]. 2016;30(1):95–111.
75. Cabrera N, Duquesne A, Desjonquères M, Larbre J-P, Lega J-C, Fabien N, et al. Tocilizumab in the treatment of mixed connective tissue disease and overlap syndrome in children. *RMD Open* [Internet]. 2016;2(2):271-75.

X. ANEXOS

ANEXO I: Parecer do Comitê de Ética e Pesquisa



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: DOENÇA CELÍACA SILENCIOSA E LATENTE EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS AUTOIMUNES

Pesquisador: Teresa Cristina Martins Vicente Robazzi

Área Temática:

Versão: 4

CAAE: 15852013.7.0000.5577

Instituição Proponente: FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 1.017.916

Data da Relatoria: 06/04/2015

Apresentação do Projeto:

Pouco estudada em nosso meio, a doença celíaca (DC), enteropatia crônica imunomediada, caracteriza-se pela intolerância aos alimentos que contêm glúten, gliadina e outras prolaminas, a exemplo do trigo, centeio e cevada. Diagnosticada pela presença de HLA DQ2/DQ8, anticorpos e biópsia intestinal, a forma silenciosa e latente da doença tem sido encontrada com outras doenças autoimunes ou em parentes em primeiro grau dos portadores de DC. Trata-se de avaliar o diagnóstico da DC, sobretudo das formas silenciosas e latentes, em crianças e adolescentes portadores de doenças reumáticas autoimunes, tais como artrite idiopática juvenil, lúpus eritematoso sistêmico juvenil, febre reumática, dermatomiosite juvenil, esclerodermia juvenil e doenças mistas do tecido conjuntivo. Estudo prospectivo de corte transversal por amostra de conveniência, tendo como universo todos os pacientes atendidos no serviço de Reumatologia Pediátrica do Centro Pediátrico Professor Hosannah de Oliveira (CCPHO), pertencente ao Complexo do Hospital Universitário Professor Edgard Santos (C-HUPES), ligado à Faculdade de Medicina da Bahia (FMB) da Universidade Federal da Bahia (UFBA). Os pesquisadores avaliarão o diagnóstico da DC através da pesquisa dos anticorpos antitransglutaminase e antiendomísio IgA. Em todos os pacientes serão mensurados os níveis de IgA sérica. Na presença da imunodeficiência serão avaliados os anticorpos antitransglutaminase e antiendomísio IgG. Os pacientes positivos farão

Endereço: Largo do Terreiro de Jesus, s/n
Bairro: PELOURINHO **CEP:** 40.026-010
UF: BA **Município:** SALVADOR
Telefone: (71)3283-5564 **Fax:** (71)3283-5567 **E-mail:** cepfmb@ufba.br



FACULDADE DE MEDICINA DA
BAHIA DA UFBA



Continuação do Parecer: 1.017.916

medidas do HLA DQ2 e DQ8, biópsia intestinal e avaliação da densidade mineral óssea.

Objetivo da Pesquisa:

A PESQUISADORA RESPONSÁVEL SOLICITOU EM 28 DE MARÇO DE 2015, O ACRESCIMO DO SEGUINTE OBJETIVO SECUNDÁRIO: Descrever as características epidemiológicas, clínicas e terapêuticas das crianças e adolescentes com doenças reumáticas autoimunes avaliadas durante o estudo

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

O novo objetivo aumenta o risco de quebra da identidade e do sigilo.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

COMO A AMPLIAÇÃO DOS OBJETIVOS PARA DESCREVER AS CARACTERÍSTICAS EPIDEMIOLÓGICAS, CLÍNICAS E TERAPÊUTICAS DAS CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS AUTOIMUNES AVALIADAS DURANTE O ESTUDO PODE IMPLICAR EM REVISÃO RETROSPECTIVA DE PRONTUÁRIO, A PESQUISADORA DEVE OBSERVAR O SIGILO E MANUTENÇÃO DA CONFIDENCIALIDADE, BEM COMO ORIENTAR A SUA EQUIPE A ESSE RESPEITO.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Examinados quando na elaboração do parecer anterior de 04/09/2013, termos dentro dos requisitos ético-legais dispostos pela Resolução CNS 466/12.

Recomendações:

1. COMO A AMPLIAÇÃO DOS OBJETIVOS POR REVISÃO DE PRONTUÁRIO TEM COMO RISCO A QUEBRA DA IDENTIDADE E DO SIGILO, A PESQUISADORA FICA OBRIGADA A MINIMIZAR TAIS RISCOS, BEM COMO INSTRUIR TODA A EQUIPE NESSE SENTIDO.
2. FICAM MANTIDAS TAMBÉM AS RECOMENDAÇÕES COLOCADAS NO PARECER CONSUBSTANCIADO EMITIDO POR ESTE CEP EM 04/09/2013.

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Não há pendências.

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Largo do Terreiro de Jesus, s/n
 Bairro: PELOURINHO CEP: 40.026-010
 UF: BA Município: SALVADOR
 Telefone: (71)3283-5564 Fax: (71)3283-5567 E-mail: cepfmb@ufba.br



FACULDADE DE MEDICINA DA
BAHIA DA UFBA



Continuação do Parecer: 1.017.916

Considerações Finais a critério do CEP:

SALVADOR, 10 de Abril de 2015

Assinado por:
Eduardo Martins Netto
(Coordenador)

Endereço: Largo do Terreiro de Jesus, s/n
Bairro: PELOURINHO **CEP:** 40.026-010
UF: BA **Município:** SALVADOR
Telefone: (71)3283-5564 **Fax:** (71)3283-5567 **E-mail:** cepfmb@ufba.br

XI. APÊNDICES

APÊNDICE I: Ficha de coleta

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
SERVIÇO DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

PERFIL CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS AUTOIMUNES

IDENTIFICAÇÃO E DIAGNÓSTICO

1. Número do Prontuário:

2. Diagnóstico: 1.FR () 2. AU () 3.LES () 4.Esclerodermia () 5.DMPM () 6.DMTC () 7.Superposição ()

3. Gênero: 1. Masculino () 2. Feminino () 4. Cor: 1. Branco () 2. Pardo () 3. Negro () 888. Ignorado ()

5. Procedente de Salvador: 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()

6. Idade na primeira consulta:.....meses 7. Idade na última consulta:.....meses

8. Idade no diagnóstico:.....meses 9. Duração da doença:.....meses

10. Tempo de acompanhamento:.....meses 11. Diagnóstico Prévio: 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()

Queixa Principal da primeira consulta:

DIAGNÓSTICO DA FR

Critérios Maiores: 12. Cardite: 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica ()

13. Cardite (tipo): 1. Pancardite () 2. Mitral () 3. Aórtico () 4. Mitral+aórtico () 5. Tricúspide () 999. Não se aplica ()

14. Artrite: 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 15. Coréia: 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica ()

16. Nódulos SC: 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 17. Eritema: 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica ()

Critérios Menores: 18. Febre: 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado () 19. VHS >60 mm: 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()

20. PCR >3: 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado () 21. Aumento de PR no ECG: 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()

22. Evidências de *Streptococcia Recente*: 1. Cultura () 2. Teste rápido () 2. ASLO () 4. Outro..... 888. Ignorado ()

DIAGNÓSTICO DA AU

23. Forma: 1. Sistêmica () 2. Poliarticular FR - () 3. Poliarticular FR+ () 4. Oligoarticular persistente () 5. Oligoarticular extendida () 6. Artrite psoriásica () 7. Artrite relacionada à entesite () 8. Artrite indiferenciada () 9. Outros ().....

24. Número de articulações no diagnóstico: 25. Articulações acometidas no diagnóstico: 1. Tornozelos () 2. Joelhos () 3. Coxofemoral () 4. Punhos () 5. Cotovelos () 6. Mãos () 7. Pés () 8. ATM () 9. Axial () 10. Quadril () 11. Ombro () 12. Outras:

26. Número de articulações ativas: 27. Articulações ativas: 1. Tornozelos () 2. Joelhos () 3. Coxofemoral () 4. Punhos () 5. Cotovelos () 6. Mãos () 7. Pés () 8. ATM () 9. Axial () 10. Quadril () 11. Ombro () 12. Outras:

28. Número de articulações com sequelas: 29. Local das sequelas articulares: 1. Tornozelos () 2. Joelhos () 3. Coxofemoral () 4. Punhos () 5. Cotovelos () 6. Mãos () 7. Pés () 8. ATM () 9. Axial () 11. Ombro () 12. Outras:

30. Uveíte: 1. Anterior Crônica () 2. Aguda () 3. Não () 888. Ignorado () 999. Não se aplica ()

31. HLAB27 (artrite + entesite): 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()

32. FAN 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado () Padrão:

33. FR 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()

DIAGNÓSTICO DO LES

34. FAN 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado () Padrão:

Critérios para o diagnóstico (ACR): 35. Eritema malar: 1. Sim () 2. Não () 36. Lesão discoide: 1. Sim () 2. Não ()

37. Fotossensibilidade: 1. Sim () 2. Não () 38. Úlceras orais/nasais: 1. Sim () 2. Não () 39. Artrite: 1. Sim () 2. Não ()

40. Pleurite: 1. Sim () 2. Não () 41. Pericardite: 1. Sim () 2. Não () 42. Proteinúria persistente (> 0,5 g/dia ou 3+): 1. Sim () 2. Não ()

43. Cilindrúria: 1. Sim () 2. Não () 44. Convulsão: 1. Sim () 2. Não () 45. Psicose: 1. Sim () 2. Não () 46. Anemia hemolítica: 1. Sim () 2. Não () 47. Leucopenia (menor que 4.000/mm³ em duas ou mais ocasiões): 1. Sim () 2. Não () 48. Linfopenia (menor que 1.500/mm³ em duas ou mais ocasiões): 1. Sim () 2. Não () 49. Plaquetopenia (menor que 100.000/mm³ na ausência de outra causa): 1. Sim () 2. Não ()

Critérios Imunológicos: 50. Anti-DNA 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado () 51. Anti-Sm: 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado () 52. Anticorpos antifosfolípidos: 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()

53. C3 baixo, C4 baixo ou CH50 baixo 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado () 54. Teste de Coombs direto positivo 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
SERVIÇO DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

PERFIL CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS AUTOIMUNES

DIAGNÓSTICO DA ESCLERODERMIA

55. Sistêmica 1. Sim () 2. Não () 3. Não se aplica () 56. Localizada 1. Morfeia circunscrita () 2. Linear em tronco/membros ()
3. Linear cabeça () 4. Morfeia generalizada () 5. Morfeia pansclerótica () 6. Morfeia mista () 888. Ignorado ()
57. FAN 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado () Padrão:
58. FR 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
59. Anticêntrico 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
60. Anti-Scl70 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
61. Envolvimento de órgãos internos 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
Quais (órgãos envolvidos)?

DIAGNÓSTICO DA DMPM

62. FAN 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado () Padrão:
Critérios diagnósticos: 63. Fraqueza muscular proximal das cinturas pélvica e escapular 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()
64. Evidências de miose à biópsia muscular: 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()
65. Elevação de enzimas musculares séricas: CPK, aldolase, desidrogenase láctica (DHL), TGO). 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()
66. Eletromiografia compatível com miopatia: 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
67. Lesões cutâneas características de dermatomiosite (ver quadro clínico para detalhes) 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()
68. Heliotropo; 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()
69. Pápulas de Gottron; 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()
70. Sinal de Gottron 1. Sim () 2. Não () 888. Ignorado ()

DIAGNÓSTICO DA DMTC

71. Anti RNP 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
72. FAN 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado () Padrão:
Critérios Clínicos: 73. Edema de mãos 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
74. Sinovite 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
75. Miose 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
76. Fenômeno de Raynaud 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
77. Acroesclerose 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 888. Ignorado ()
78. LES 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 79. AIJ 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica ()
80. DMTC 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica () 81. Esclerodermia 1. Sim () 2. Não () 999. Não se aplica ()

TRATAMENTO

Medicamentos em uso:
82. AINH: 1. AAS () 2. Naproxeno () 3. Ibuprofeno () 4. Indometacina () 5. Cetoprofeno () 6. Nimesulida () 7. Não ()
83. 1. Prednisona () 2. Prednisolona () 3. Não () 84. Hidroxicloroquina 1. Sim () 2. Não ()
85. Imunossupressores 1. Azatioprina () 2. Ciclosporina () 3. Micofenolato mefotil () 4. Ciclofosfamida () 5. Metotrexato () 6. Outro () Qual? 999. Não () 86. Imunoglobulina: 1. Sim () 2. Não ()
87. Imunobiológicos: 1. Etanercept () 2. Infliximabe () 3. Adalimumabe () 4. Tocilizumabe () 5. Outro () Qual? 999. Não () 88. Antibiótico: 1. Sim () 2. Não ()
89. Injeções intra-articulares de hexacetonido, biológicos, triancinolona: 1. Sim () 2. Não ()
90. Tratamento Anterior: 1. Sim () 2. Não ()
91. Motivo: 1. Ausência de resposta satisfatória () 2. Efeitos colaterais () 3. Má adesão terapêutica () 4. Pulsoterapia ()
5. Melhora clínica () 6. Outro () Qual? 999. Não se aplica ()

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
SERVIÇO DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

PERFIL CLÍNICO-EPIDEMIOLÓGICO DE CRIANÇAS E ADOLESCENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS AUTOIMUNES

Medicamentos anteriores

92. AINH: 1. AAS () 2. Naproxeno () 3. Ibuprofeno () 4. Indometacina () 5. Cetoprofeno () 6. Nimesulida () 7. Não ()
93. 1. Prednisona () 2. Prednisolona () 3. Não () 94. Hidroxicloroquina 1. Sim () 2. Não ()
95. Imunossuppressores 1. Azatioprina () 2. Ciclosporina () 3. Micofenolato mefotil () 4. Ciclofosfamida () 5. Metotrexato () 6. Outro () Qual? 999. Não () 96. Imunoglobulina: 1. Sim () 2. Não ()
97. Imunobiológicos: 1. Etanercept () 2. Infliximabe () 3. Adalimumabe () 4. Tocilizumabe () 5. Outro () Qual? 999. Não () 98. Antibiótico: 1. Sim () 2. Não ()
99. Injeções intra-articulares de hexacetonido, biológicos, triancinolona: 1. Sim () 2. Não ()

Resultados de EXAMES da primeira/segunda consulta (VARIÁVEIS: 1. Elevado, 2. normal, 3. Baixo)

100. Hb(g/dl)	108. Plaquetas(mm ³)
101. HT	109. VHS
102. Leucócitos	110. PCR.....
103. Basófilos	111. ALT
104. Eosinófilos	112. AST
105. Neutrófilos	113. Ureia
106. Linfócitos	114. Creatinina
107. Monócitos	

Resultados de EXAMES da ultima consulta (VARIÁVEIS: 1. Elevado, 2. normal, 3. Baixo)

115. Hb(g/dl)	123. Plaquetas(mm ³)
116. HT	124. VHS
117. Leucócitos	125. PCR.....
118. Basófilos	126. ALT
119. Eosinófilos	127. AST
120. Neutrófilos	128. Ureia
121. Linfócitos	129. Creatinina
122. Monócitos	