

ESCLEROSE SISTÉMICA - CASUÍSTICA

SERVIÇO MEDICINA – IV

Análise retrospectiva dos doentes com esclerose sistémica seguidos desde Junho 2009 a Novembro 2013 seguidos no Serviço

EPIDEMIOLOGIA



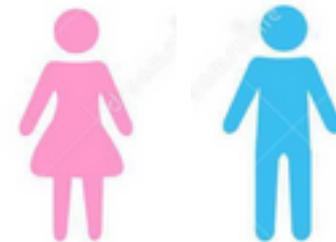
Southern (Tunisian) Gardens (1919)

EPIDEMIOLOGIA

N= 40 Doentes

Raça: Caucasiana - 33 (82,5%); Negra - 7 (17,5%)

Idade (Média): 52±16anos



37 (92,5%) 3 (7,5%)

Idade Início Doença (Média): 42±18 anos

Idade Diagnóstico (Média): 47±16 anos

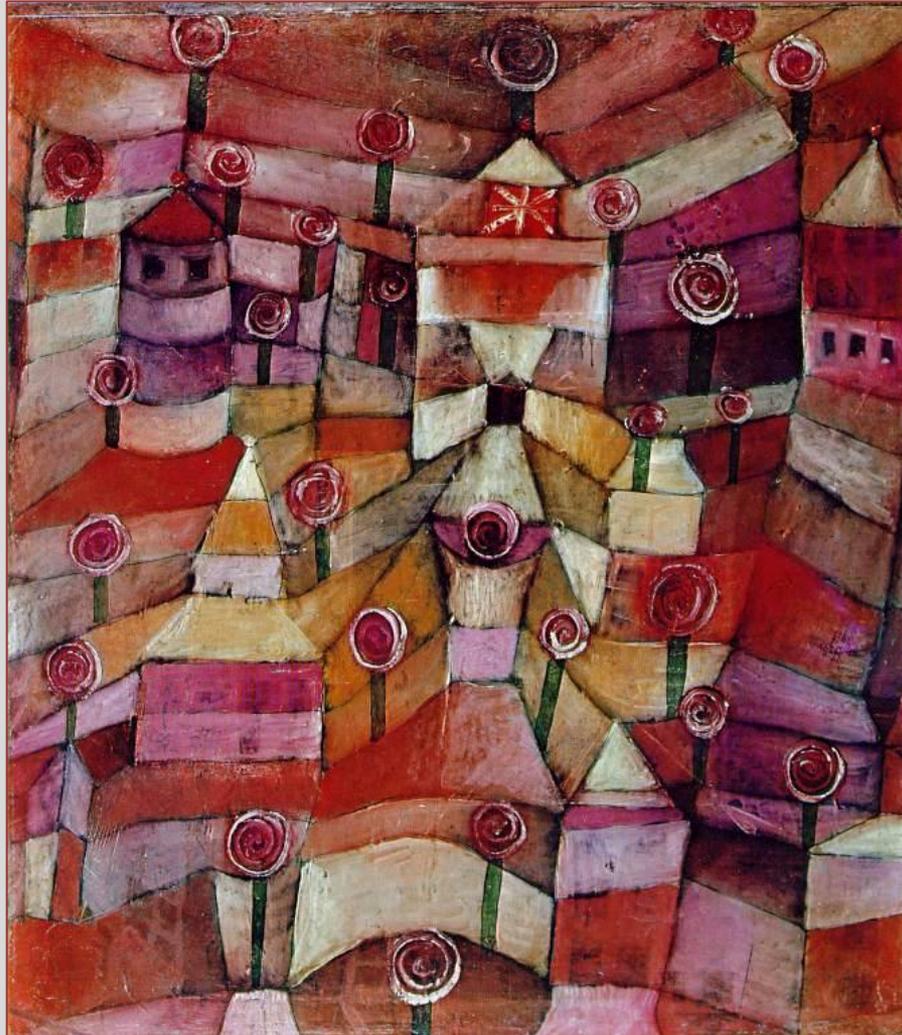
Idade Início Fenómeno Raynaud (Média): 43±23 anos

Tempo Evolução
Doença (Média):
10±11 anos

Seguimento: 35 doentes mantêm seguimento

- 1 Óbito
- 1 Mudança País
- 2 Mudanças Hospital
- 1 Abandono/Perda seguimento

CRITÉRIOS CLASSIFICAÇÃO, SUBTIPOS ESCLEROSE SISTÉMICA E ANTICORPOS



Rose Garden (1920)

CRITÉRIOS CLASSIFICAÇÃO

Crítérios ACR 1980

Criterion	Definition
major criterion	proximal scleroderma
<i>or two or more of the following:</i>	
minor criteria	1) sclerodactyly 2) digital pitting scars of fingertips or loss of substance of the distal finger pad 3) bilateral basilar pulmonary fibrosis

Arthritis Rheum 1980;23:581---90

Crítérios ACR/EULAR 2013

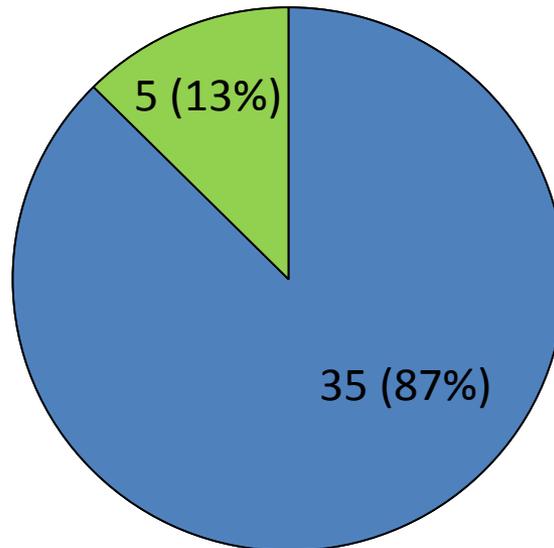
Item	Sub-item(s)	Weight/score†
Skin thickening of the fingers of both hands extending proximal to the metacarpophalangeal joints (<i>sufficient criterion</i>)	–	9
Skin thickening of the fingers (<i>only count the higher score</i>)	Puffy fingers	2
	Sclerodactyly of the fingers (distal to the metacarpophalangeal joints but proximal to the proximal interphalangeal joints)	4
Fingertip lesions (<i>only count the higher score</i>)	Digital tip ulcers	2
	Fingertip pitting scars	3
Telangiectasia	–	2
Abnormal nailfold capillaries	–	2
Pulmonary arterial hypertension and/or interstitial lung disease (<i>maximum score is 2</i>)	Pulmonary arterial hypertension	2
	Interstitial lung disease	2
Raynaud's phenomenon	–	3
SSc-related autoantibodies (anticentromere, anti-topoisomerase I [anti-Scl-70], anti-RNA polymerase III) (<i>maximum score is 3</i>)	Anticentromere	3
	Anti-topoisomerase I	
	Anti-RNA polymerase III	

Pontuação ≥9

CRITÉRIOS CLASSIFICAÇÃO

- 18 Doentes (45%) preenchem critérios classificação ACR 1980
- 35 Doentes (87%) preenchem critérios classificação ACR/EULAR 2013
- Todos os doente classificados como ES nos critérios de 1980, são também classificados com ES nos critérios de 2013

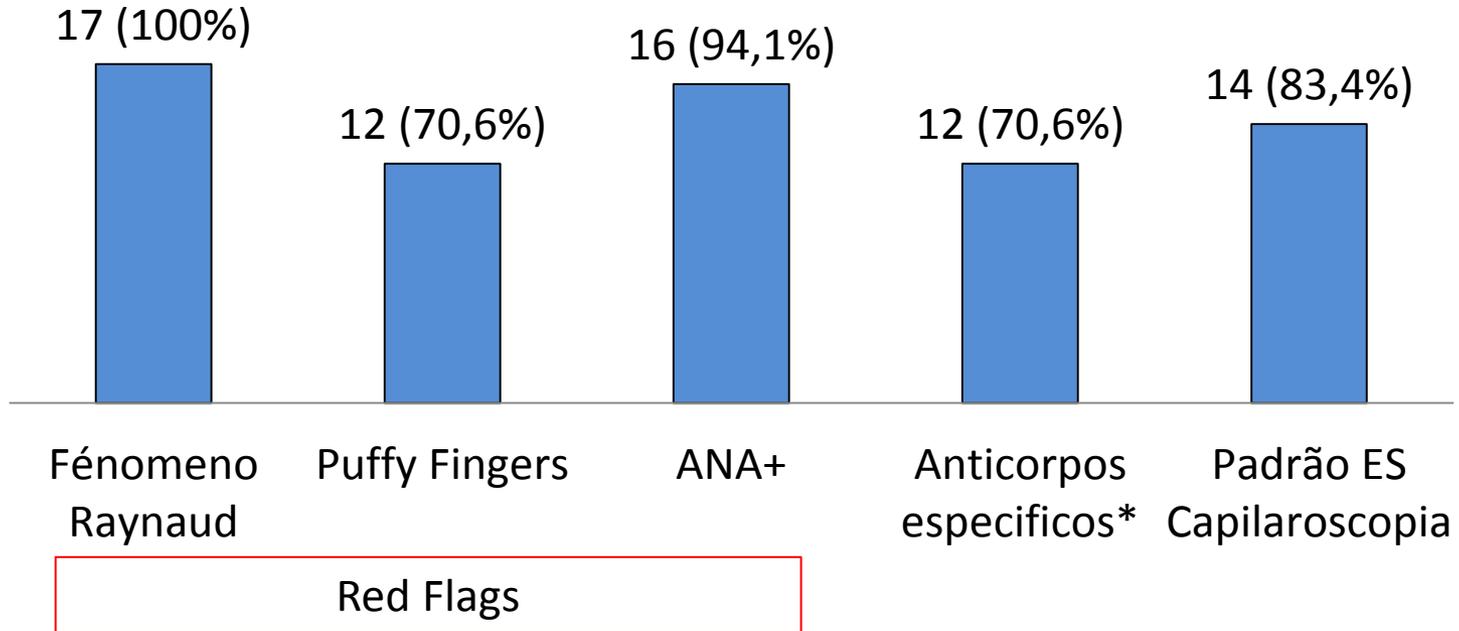
- Preenchem Critérios 2013
- Não Preenchem Critérios 2013



Percentagem de Doentes que Preenche os Critérios Classificação ES

CRITÉRIOS CLASSIFICAÇÃO

17 doentes classificados como ES nos novos critérios, mas não nos critérios ACR 1980



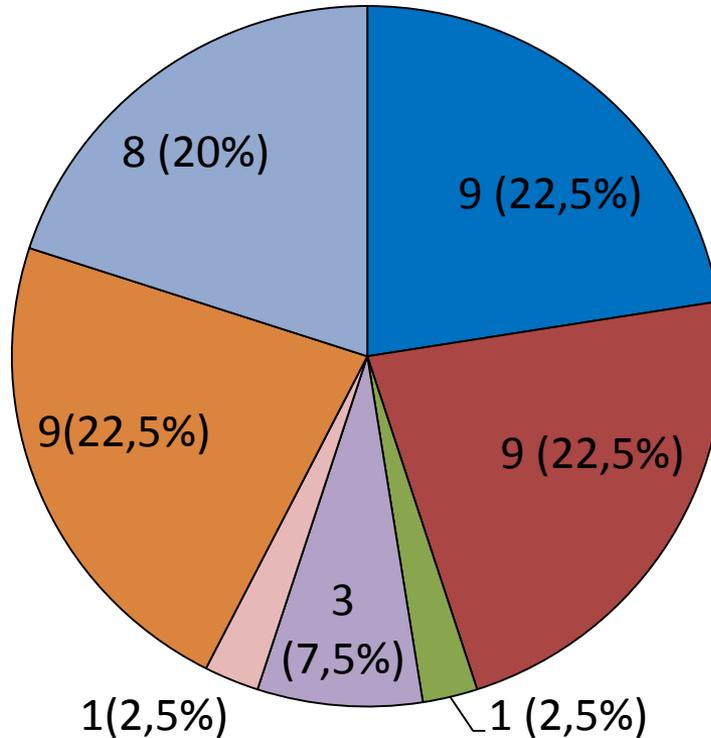
Características partilhadas pelos doentes classificados como ES pelos critérios 2013 e não pelos critérios ACR 1980

*Anti-Scl 70 e Anti-Centrómero

- Nos 18 doentes classificados como ES por ambos os critérios, predomina o espessamento cutâneo proximal (12 doentes - 67%) e o atingimento pulmonar (12 doentes - 67%)

SUBTIPOS

N=40 Doentes



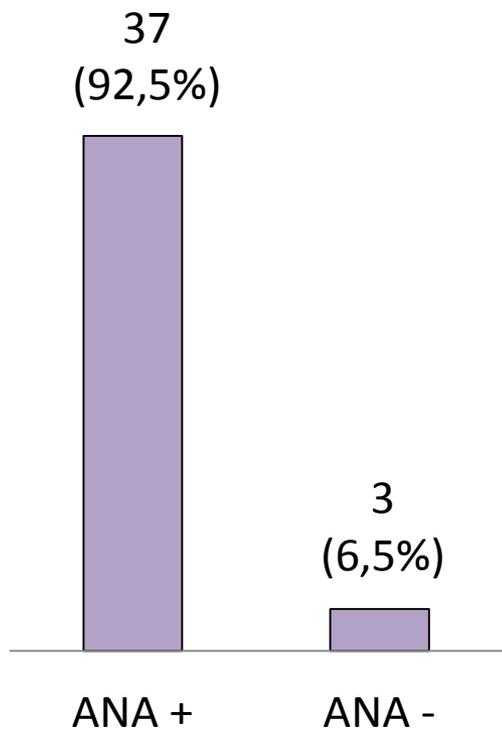
- ES Difusa
- ES Limitada
- ES sem esclerodermia
- ES inicial (very early)
- CREST
- DMTC
- Síndrome Sobreposição

4 Artrite Reumatóide
2 Lupus Eritematoso Sistémico (LES)
1 Dermatomiosite
1 Polimiosite

Subtipos de Esclerose Sistémica

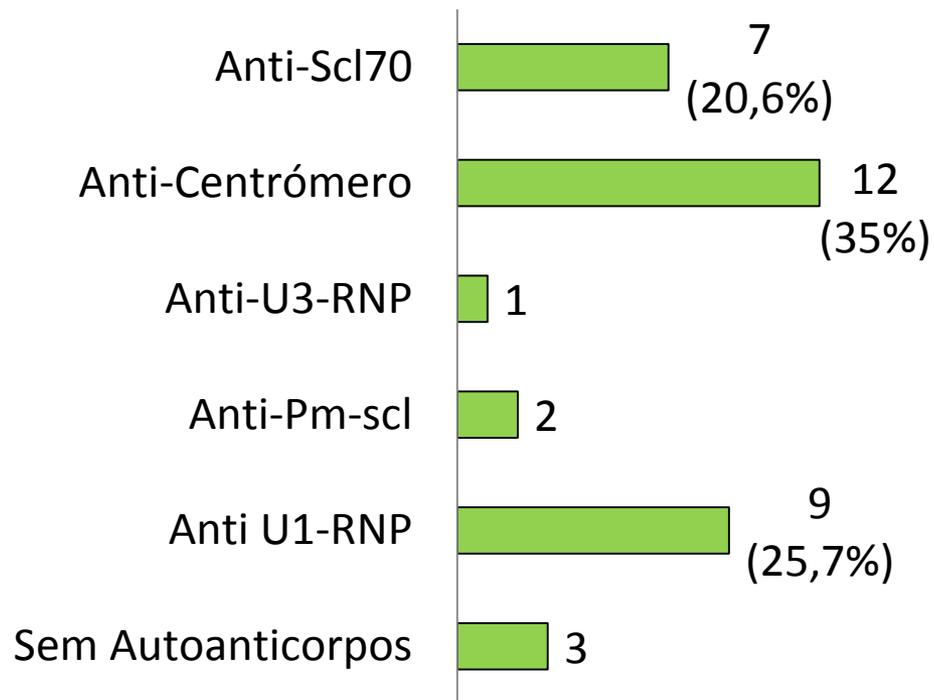
ANTICORPOS

N=40 Doentes



6 doentes só com ANA +

N=34 Doentes



Distribuição de Anticorpos

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

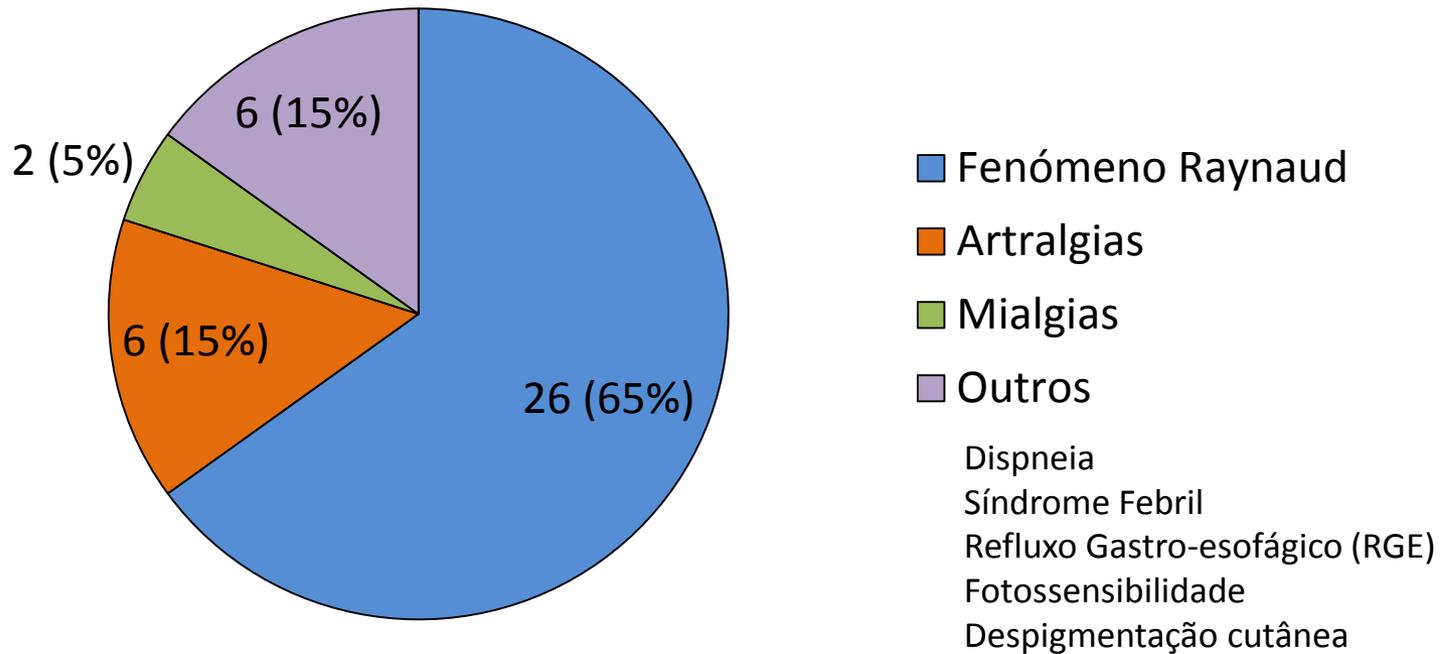


Highway and Byways (1929)

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO CLÍNICA

N= 40 Doentes

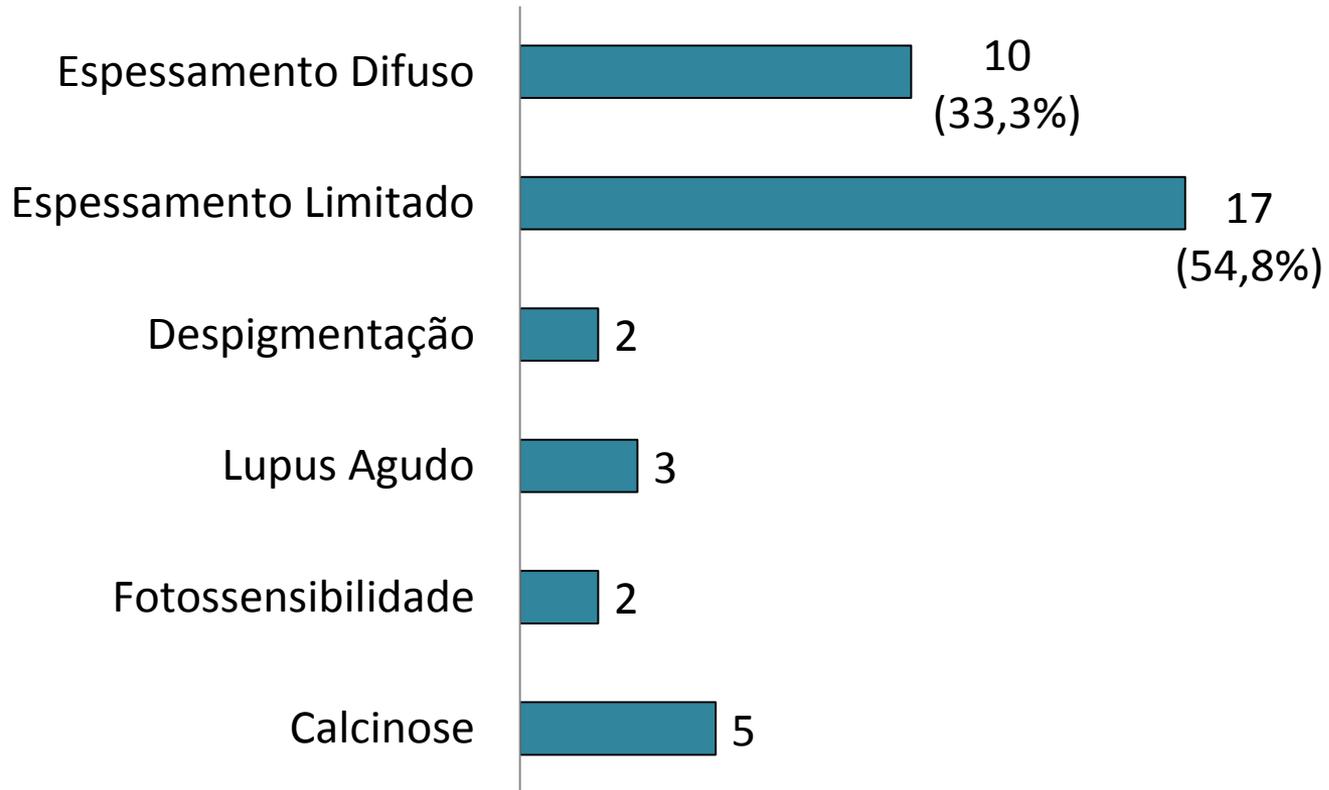


Primeira Manifestação Clínica de Esclerose Sistémica

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

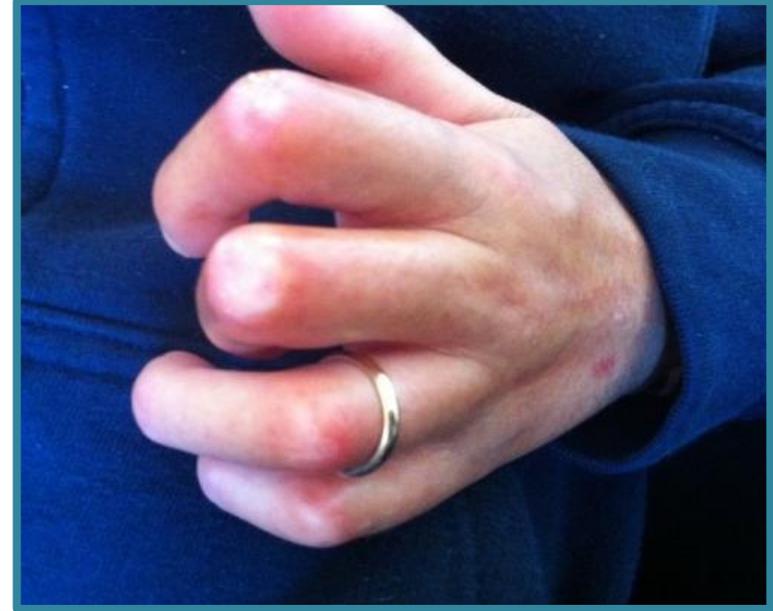
ENVOLVIMENTO CUTÂNEO

N=31 Doentes (77,5%)



Tipo de Atingimento Cutâneo

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS



Espessamento Cutâneo em Doente com ES Difusa – Espessamento Cutâneo Proximal e Esclerodactilia

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS



Atingimento Cutâneo de Doente com Síndrome Sobreposição (ES+LES) – Lúpus Agudo

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS



Calcinose em Doente com ES sem Esclerodermia

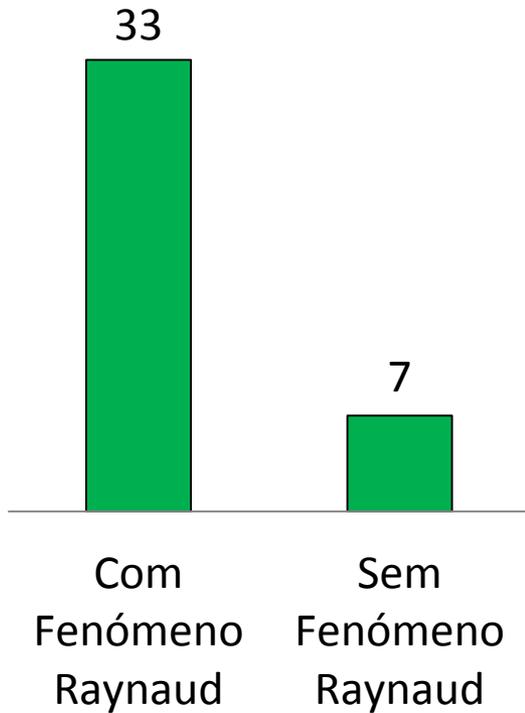
MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS



Radiografias de Cotovelo e Mãos com Calcinose - Doente com ES sem Esclerodermia

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO SISTEMA VASCULAR PERIFÉRICO



33 Doentes (82,5%) com Fenómeno de Raynaud

15 Doentes (37,5%) com Úlceras Digitais (UD)

➤ 1 doente com UD activa

11 Doentes (27,5%) com Telangiectasias

➔ 5 DMTC
1 ES sem Esclerodermia
1 ES Limitada

Distribuição do Fenómeno Raynaud

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS



Úlceras digitais em Doentes com ES difusa

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS



Puffy Fingers com Úlceras e Isquemia Digital em Doente com DMTC

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS



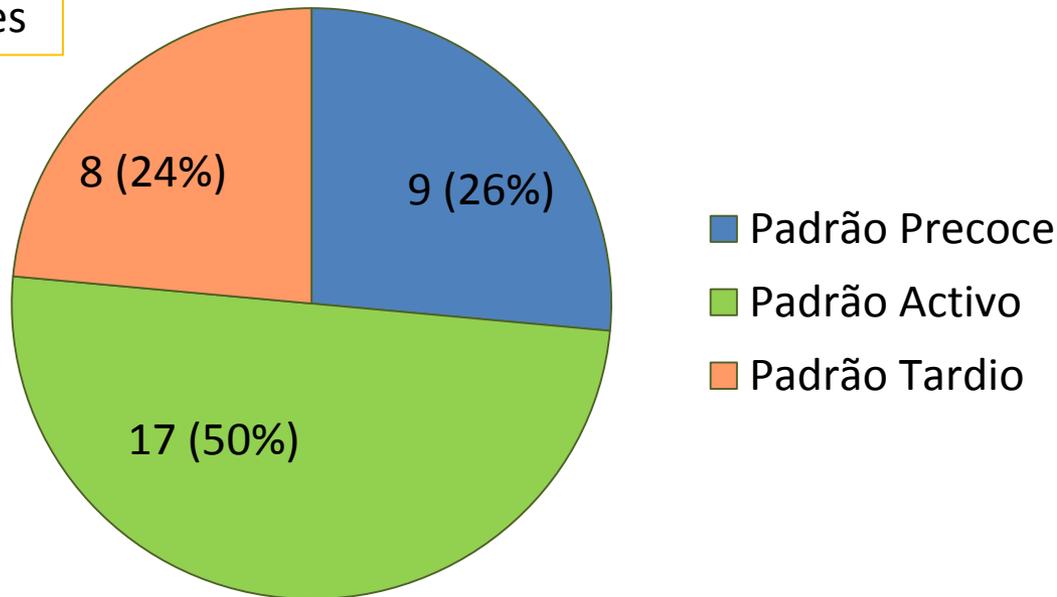
Telangiectasias em Doente com ES Difusa

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO SISTEMA VASCULAR PERIFÉRICO - CAPILAROSCOPIA

- 39 doentes realizaram o exame
- 34 doentes (87,2%) com Padrão Capilaroscópico de Esclerose Sistémica

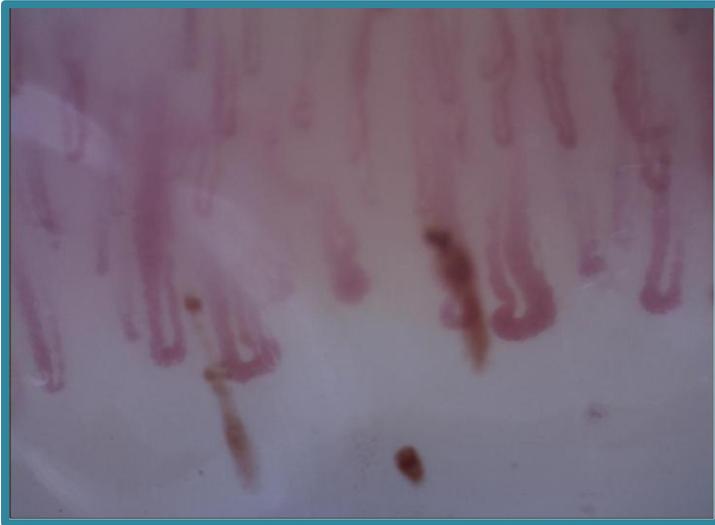
N=34 Doentes



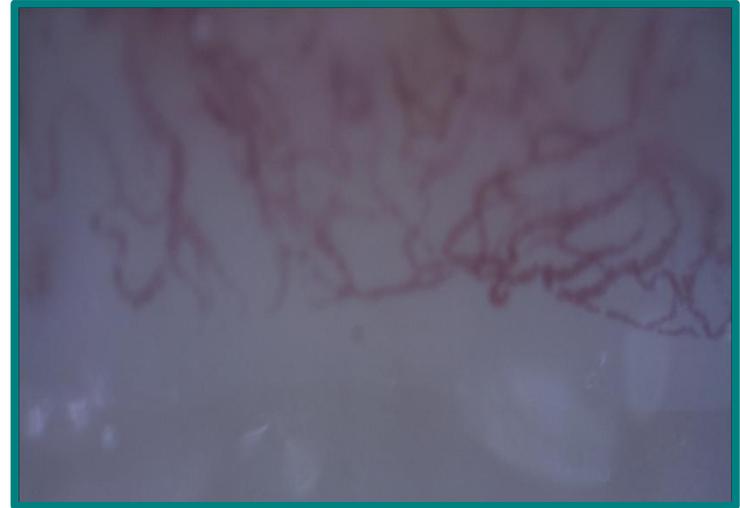
Distribuição dos Padrões da Capilaroscopia

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

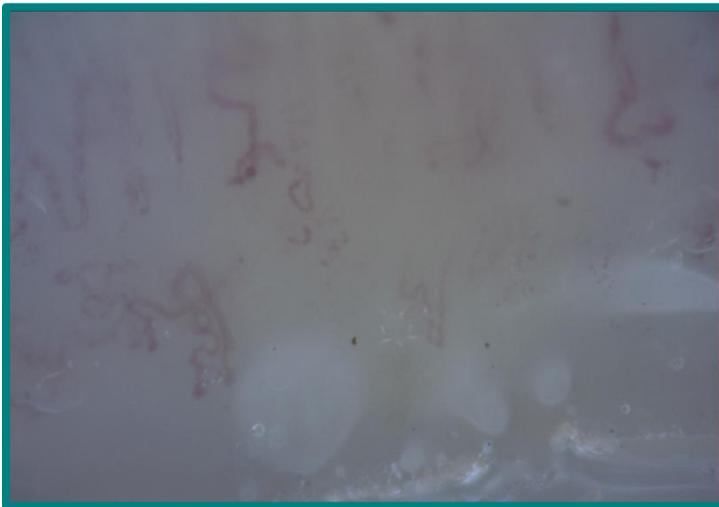
1



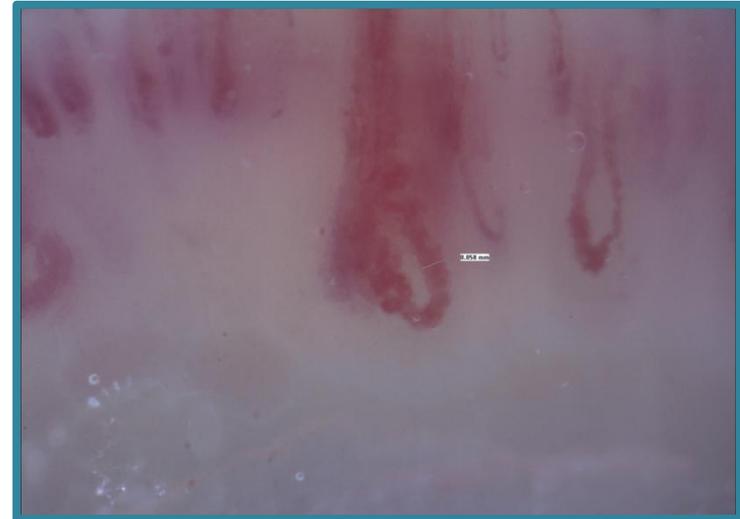
2



3



4



Capillaroscopias: megacapilares e hemorragias(1); circulação colateral (2); áreas avasculares (3); megacapilares (4)

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO SISTEMA VASCULAR PERIFÉRICO - CAPILAROSCOPIA

	Idade (anos)	Idade Inicio FR (anos)	Idade Diagnóstico Doença (anos)	Tempo FR (anos)	Tempo Evolução Doença (anos)
Padrão Precoce (N=8)	49±16	39,8±23	43,4±17	9,2±7	9,3±9
Padrão Activo (N=16)	49,7±15,6	41,1±23	45,7±16	8,6±10	9,1±11
Padrão Tardio (N=6)	58,7±15,7	45,6±25	49,6±17	12,9±10	13,1±11

Relação do Padrão Capilaroscopia com Idade dos Doentes, Idade de Inicio e Duração Fenómeno Raynaud e Idade Diagnóstico e Tempo Evolução de ES

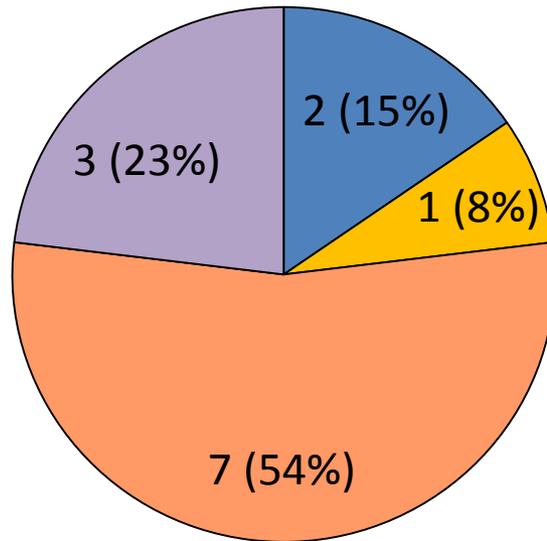
MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO MUSCULO-ESQUELÉTICO

33 Doentes (82,5%) com Poliartralgias

13 Doentes (32,5%) com Mialgias

N= 13 Doentes



■ ES Limitada

■ ES Inicial

■ DMTC

■ Síndrome Sobreposição

1 LES

1 Dermatomiosite

1 Polimiosite

Distribuição Atingimento Muscular por Subtipo de ES

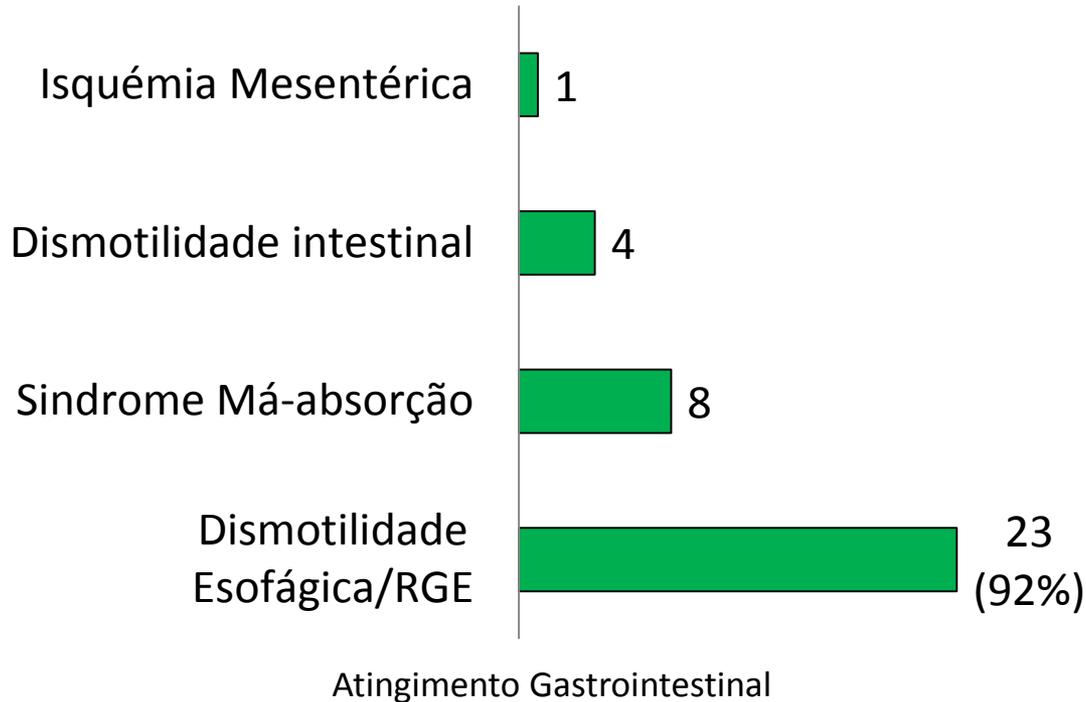
• Valor de creatinaquinase (CK) total elevada em 4 doentes (30,7%)

- Média: $321,75 \pm 139,34$ UI/L (valor referência CK Total <192 UI/L)

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO GASTROINTESTINAL

N=25 Doentes
(62,5%)



❖ Peso (Média): $63 \pm 11,66$ Kg

- 22 Doentes medicados com Inibidores Bomba Protões
- 5 Doentes sob pró-cinéticos

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO RENAL

N= 2 Doentes
(5%)

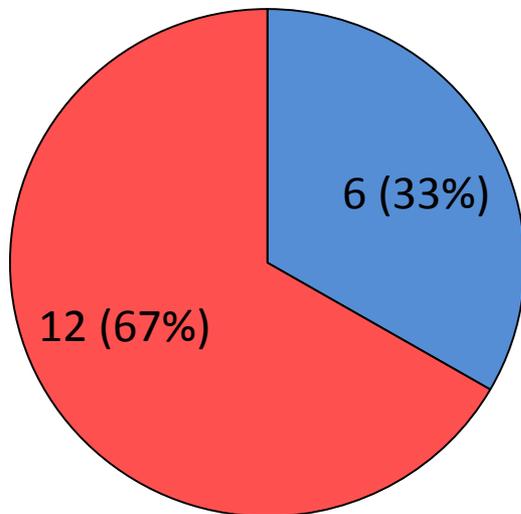
- 2 Doentes com Crise Esclerodérmica Renal
 - 1 com ES Difusa, 1 com Síndrome Sobreposição
- Medicados com IECA
- 1 Doente com Doença Renal Crónica (Estadio IV) - creatinina 3,28mg/dL (valor referência <1,3mg/dL) e proteinuria 1,3 g/24 horas

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

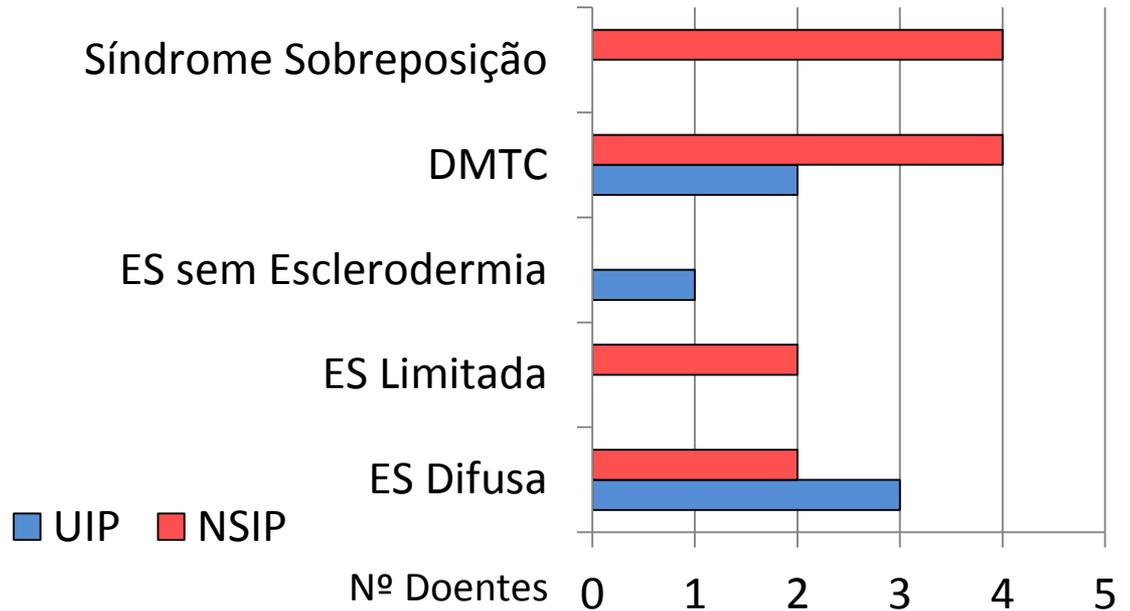
ENVOLVIMENTO PULMONAR – DOENÇA INTERSTICIAL PULMONAR

- 37 doentes realizaram Tomografia computadorizada Tórax (TC)
- 18 Doentes (48,6%) com Doença Intersticial Pulmonar (DIP)

N=18 Doentes



Padrões de Doença Intersticial Pulmonar (DIP)



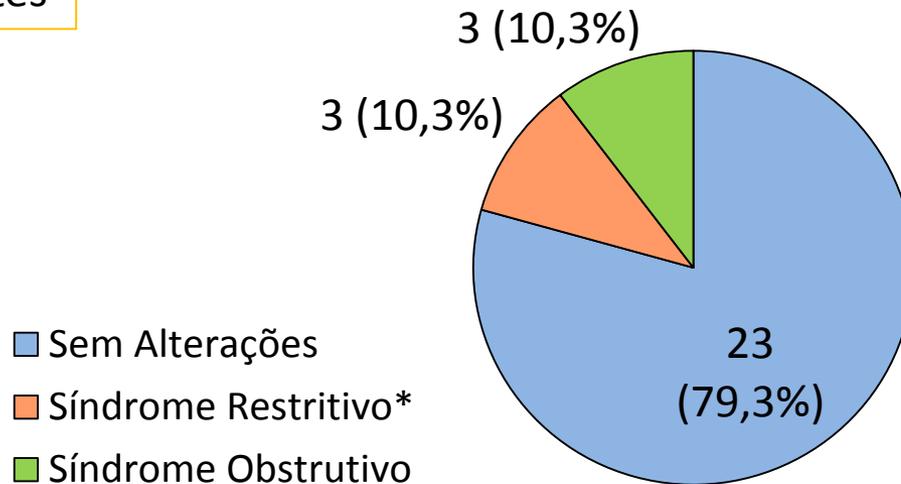
Relação entre Subtipos de ES e Padrões de DIP

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO PULMONAR

- 29 Doentes Realizaram Provas Função Respiratória (PFR)
- 6 Doentes (20,7%) com alterações pletismografia
- 14 Doentes (48,3%) com diminuição difusão monóxido carbono (DLCO)

N=29 Doentes

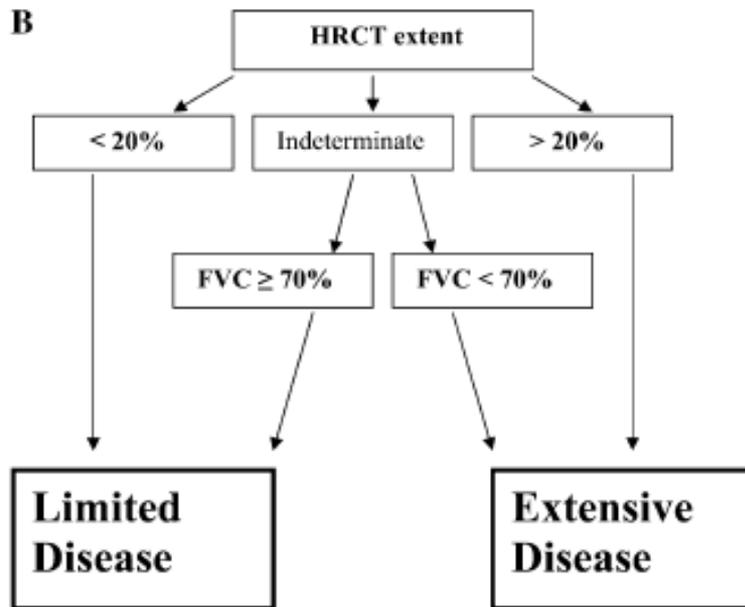


*Todos com gravidade moderada
(capacidade pulmonar total ≥ 60 e <70)

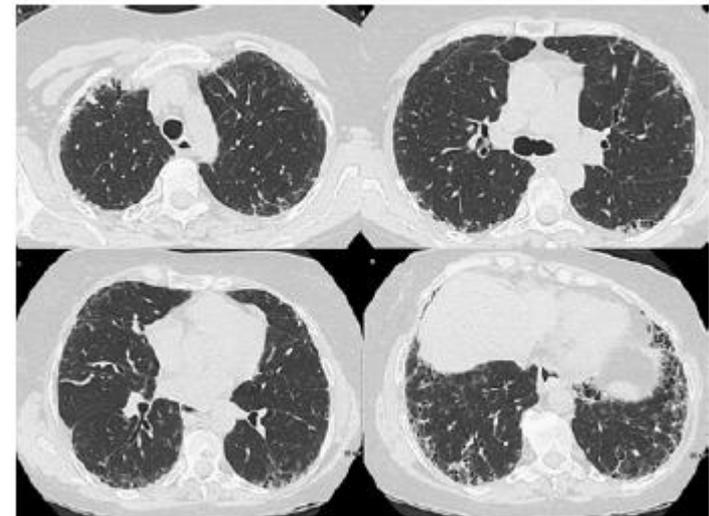
MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO PULMONAR – DOENÇA INTERSTICIAL PULMONAR

➤ Avaliação da extensão da Doença Pulmonar Intersticial por TC Tórax



Wells, et al. Am J Resp Crit Care Med 2008;177:1248-1254



Anatomical regions scored

Five levels are assessed :

- 1) Origin of the great vessels
- 2) Main carina
- 3) Pulmonary venous confluence
- 4) Halfway between levels 3 and 5
- 5) Immediately above right hemidiaphragm

Assayag et al. Rheumatology 2012, S:1

- Estratificação risco – relação com mortalidade
- Fácil e rápido de aplicar

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO PULMONAR – DOENÇA INTERSTICIAL PULMONAR

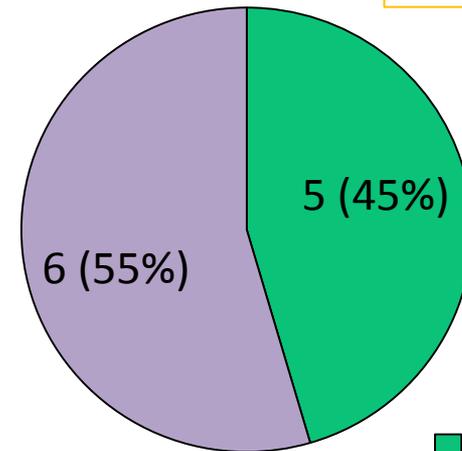
N=18 doentes com Doença Intersticial Pulmonar

11 Doentes com TC Tórax no sistema do hospital

Extensão da Doença (%)	Nº Doentes
0-10	3
10-20	2
20-30	3
30-40	3

Distribuição das percentagens de extensão da DIP segundo Score de Wells et al

N= 11 Doentes



■ Doença Limitada
■ Doença Extensa

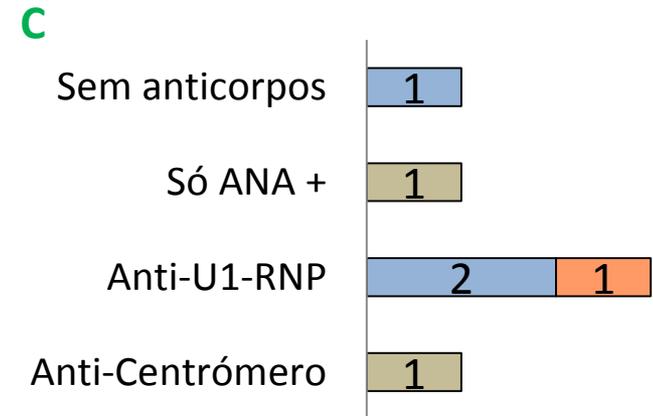
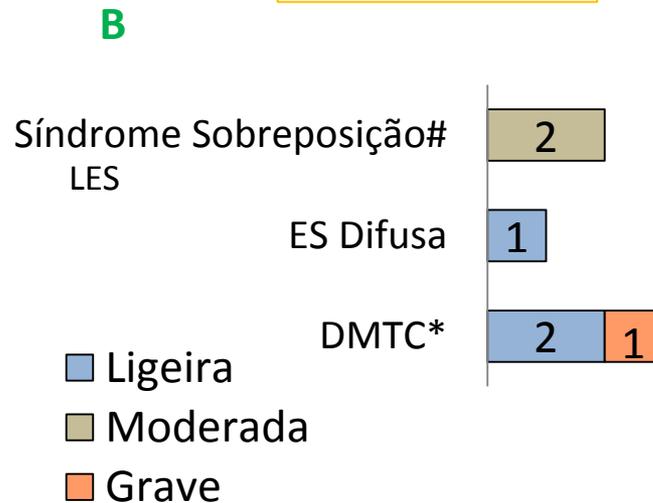
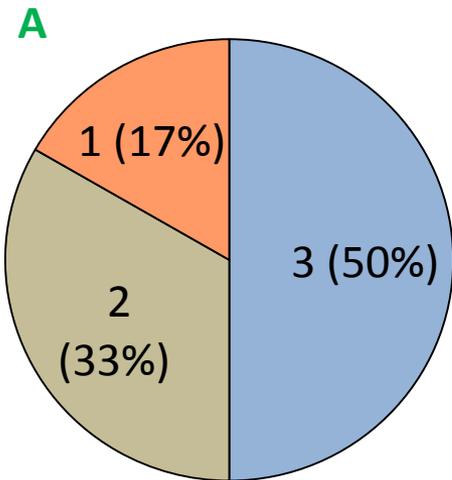
Extensão da DIP avaliada por TC Tórax segundo Score Wells et al

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

ENVOLVIMENTO PULMONAR – HIPERTENSÃO PULMONAR

- 6 Doentes (17%) com Hipertensão Pulmonar (HTP) - avaliada pelo valor da pressão sistólica na artéria pulmonar (PSAP) em ecocardiograma
- 5 Destes doentes têm DIP

N= 6 Doentes



Distribuição dos diferentes graus de HTP nos doentes com ES (Gráfico A), de acordo com subtipos de ES (Gráfico B) e anticorpos (Gráfico C)

1 Doença mitro-aórtica reumática; *1 Comunicação Interauricular corrigida

Valor PSAP (Média): $54 \pm 23,8$ mmHg

Valores PSAP: normal (≤ 30 mmHg), HTP ligeira (31–45 mmHg), HTP moderada (46–60 mmHg), HTP grave (> 60 mmHg)

MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

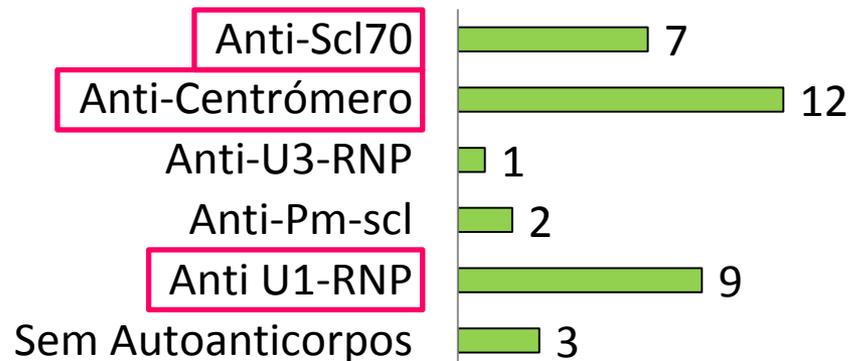
ASSOCIAÇÃO ENTRE ANTICORPOS E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

Table 1. Autoantibodies and associated phenotypes in systemic sclerosis

Antigen	Subtype	Clinical phenotype
Topoisomerase 1	Diffuse	Pulmonary fibrosis, cardiac involvement
Centromere (protein B, C)	Limited	Severe digital ischemia, PAH, sicca syndrome, calcinosis
RNA polymerase III	Diffuse	Severe skin disease, renal crisis (\pm sine scleroderma)
U3-RNP (fibrillarin)	Diffuse/limited	Primary PAH, esophageal, cardiac and renal involvement, muscular disease
Th/To	Limited	Pulmonary fibrosis, renal crisis
B23	Diffuse/limited	PAH, lung disease
Cardiolipin, β_2 GPI	Limited	PAH, digital loss
PM/Scl	Overlap	Myositis, pulmonary fibrosis
U1-RNP	Overlap	SLE, inflammatory arthritis, pulmonary fibrosis

GPI—glycoprotein I; PAH—pulmonary arterial hypertension; RNP—ribonucleoprotein particle; SLE—systemic lupus erythematosus.

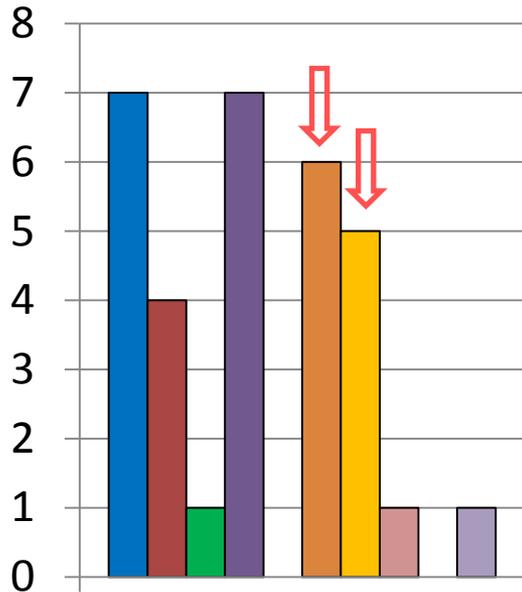
Boin F. et al. Curr Rheumatol Rep.2007;9:165–172



MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

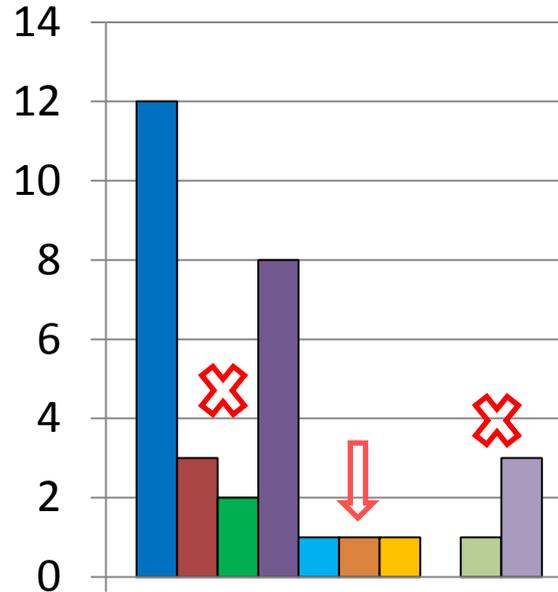
ASSOCIAÇÃO ENTRE ANTICORPOS E MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

N=7 Doentes



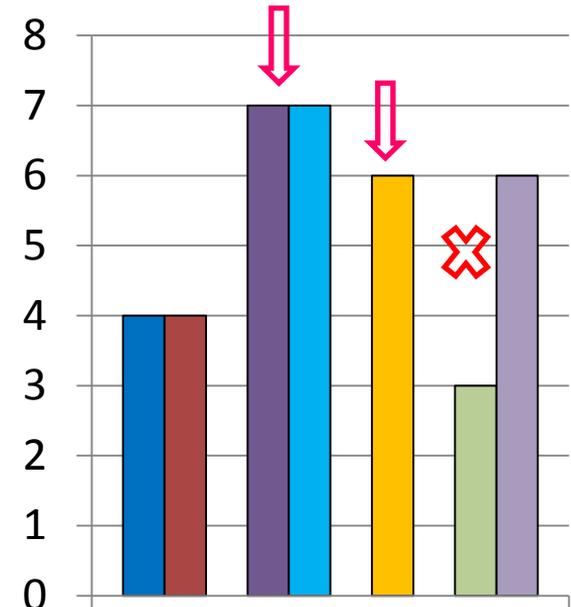
Anti-Scl 70

N=12 Doentes



Anti-Centrómero

N=9 Doentes



Anti-U1-RNP

- Fenómeno Raynaud
- Calcinose
- Mialgias
- Envolvimento Pulmonar
- HTP

- Úlceras Digitais
- Artrite
- Espessamento Cutâneo Difuso
- Envolvimento Renal
- DDLCO

TERAPÊUTICA

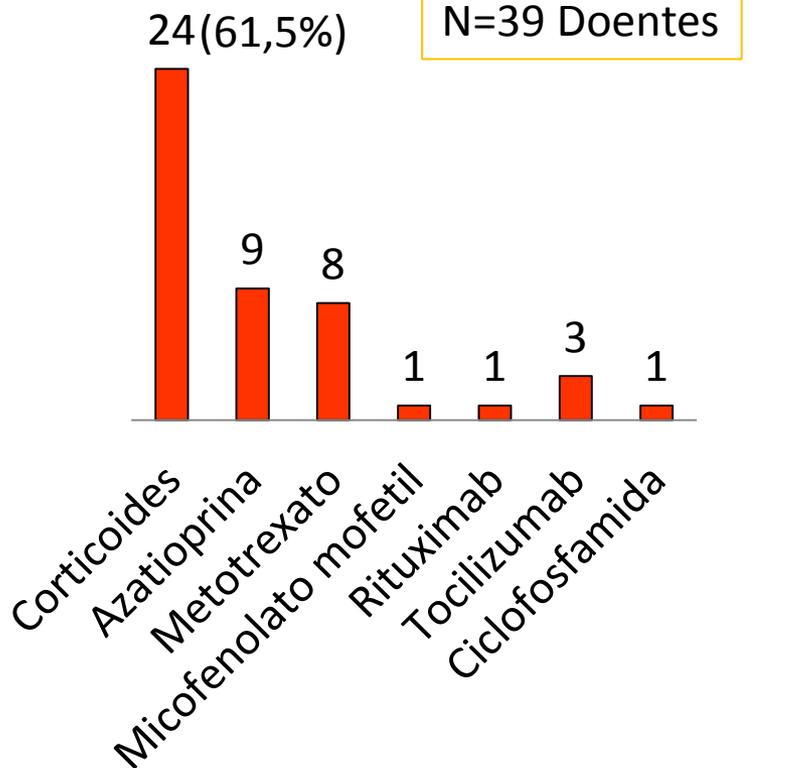


Southern Gardens (1936)

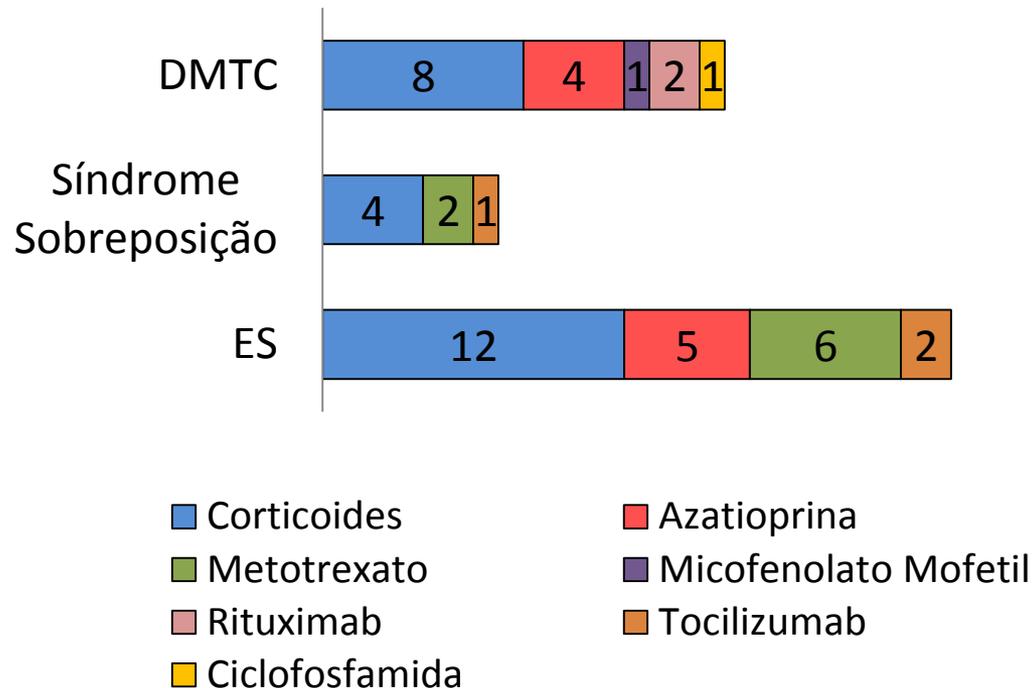
TERAPÊUTICA IMUNOSSUPRESSORA ACTUAL

39 Doentes (97,5%) sob Terapêutica Imunossupressora

N=39 Doentes



Tipo de Terapêutica Imunossupressora Utilizada



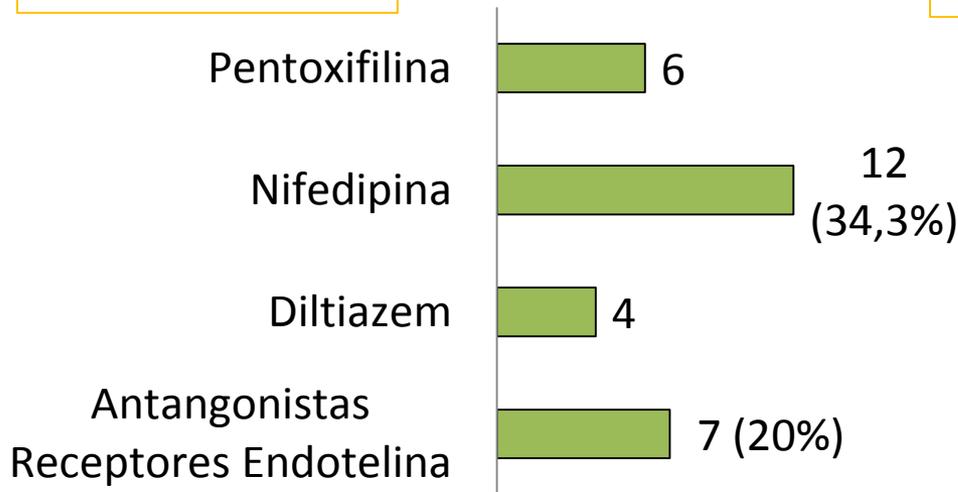
Relação entre tipo de Imunossupressão e subtipos de ES

2 doentes com ES Difusa propostos para terapêutica com Tocilizumab
1 doente com DMTC fez Rituximab (actualmente sob corticoterapia)

TERAPÊUTICA VASODILATADORA

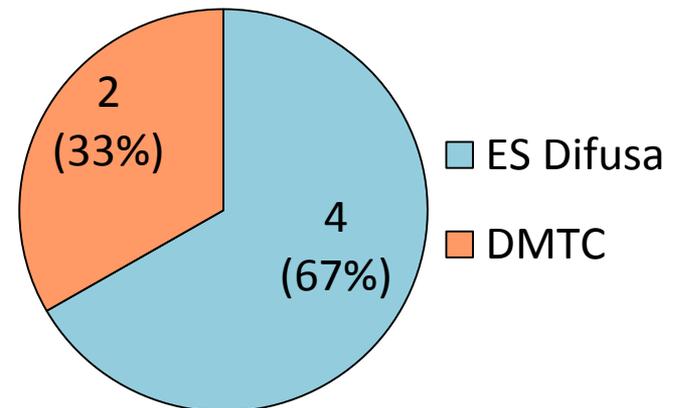
- 35 Doentes (87,5%) sob Terapêutica Vasodilatadora
- 6 Doentes (17%) realizaram terapêutica com análogos das prostaciclina (iloprost/alprostadi), por ulceração digital. 5 destes actualmente sob terapêutica com antagonistas receptores da endotelina.
- 10 Doentes sob terapêutica antiagregante

N=35 Doentes



Tipos de terapêutica vasodilatadora actual

N=6 Doentes



Terapêutica com análogos das prostaciclina segundo subtipo de ES

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES



Legend of The Nile (1937)

DISCUSSÃO

Update on the profile of the EUSTAR cohort: an analysis of the EULAR Scleroderma Trials and Research group database

Table 2 Disease characteristics of the European League Against Rheumatism Scleroderma Trials and Research cohort

	Total	MD (%)	lcSSc	dcSSc	P Value (lcSSc vs dcSSc)	Other
Disease characteristics						
ACR criteria fulfilled, %	100	0	100	100		100
Age at onset of RP (years), mean (SD)	42.2 (14.9)	3.8	42.1 (15.0)	42.2 (14.7)	NS	41.1 (14.6)
Age at onset of first non-RP (years), mean (SD)	45.9 (14.2)	10.4	47.2 (14.1)	44.2 (14.2)	***	43.9 (14.5)
Difference between onset of RP and onset of first non-RP (years), mean (SD)	3.8 (8.1)	11.9	5.1 (9.1)	1.8 (5.5)	***	2.9 (8.1)
RP (ever), %	96.3	0.9	96.6	96.1	NS	93.1
Digital ulcers (ever), %	36.0	0.4	32.7	42.4	***	22.9
Digital ulcers (active), %	16.9	2.3	15.5	20.1	*	5.6
Sclerodema, %	48.4	2.1	43.3	58.5	***	25.5
Joint synovitis, %	15.7	0.7	12.7	20.0	***	21.1
Joint contractures, %	32.1	0.6	21.9	48.7	***	27.5
Tendon friction rubs, %	10.2	1.1	5.1	18.4	***	7.9
Muscle weakness, %	25.0	1.0	18.9	33.5	***	36.5
Muscle atrophy, %	12.2	1.3	8.1	18	***	19.7
Laboratory parameters						
ANA positive, %	93.4	2.2	93.7	93.5	NS	89.1
ACA positive, %	32.3	5.6	48.2	7.2	***	27.6
Scl70 positive, %	36.8	5.3	23.2	59.8	***	19.6
U1RNP positive, %	7.7	28.3	6.6	8.1	NS	21.7
RNA polymerase III positive, %	2.4	49.9	1.2	4.7	**	2.9
CRP elevation, %	23.3	9.1	16.7	34.1	***	25.0
ESR, mean (SD)	25.0 (21.2)	12.1	23.2 (19.9)	27.7 (22.9)	***	29.1 (23.7)
CK elevation, %	8.7	4.8	5.1	13.4	***	16.7
Proteinuria, %	6.1	3.7	4.4	8.4	***	10.7
Hypocomplementaemia, %	5.8	16.6	5.2	8.8	*	21.7

DISCUSSÃO

Update on the profile of the EUSTAR cohort: an analysis of the EULAR Scleroderma Trials and Research group database

Table 2 Disease characteristics of the European League Against Rheumatism Scleroderma Trials and Research cohort

	Total	MD (%)	lcSSc	dcSSc	P Value (lcSSc vs dcSSc)	Other
Organ involvement						
<u>Lung</u>						
Dyspnoea, %	35.3	0.6	32.2	40.5	***	35.3
NYHA, median	1	9.8	1	1	NS	1
→ Pulmonary arterial hypertension, %	21.1	5.5	20.7	22.1	NS	19.3
PAP, systolic (mm Hg, measured on echocardiogram), mean (SD)	31.7 (12.4)	34.5	31.5 (12.5)	31.9 (12.1)	NS	34.3 (12.1)
Lung fibrosis (on plain x-ray), %	39.5	8.3	31.3	52.0	***	44.9
→ Lung fibrosis (on HRCT), %	51.9	36.9	43.5	64.1	***	36.8
Ground-glass opacification (on HRCT), %	29.8	36.9	22.0	40.3	***	26.3
→ Restrictive defect (lung function test), %	32.0	6.7	23.3	45.9	***	30.6
TLCO, lung function test (% predicted), mean (SD)	68.3 (21.1)	34.0	70.9 (21.0)	63.9 (20.6)	***	69.2 (21.0)
FVC, lung function test (% predicted), mean (SD)	92.2 (21.3)	21.2	96.9 (20.2)	84.0 (20.3)	***	96.9 (26.5)
FEV-1, lung function test (% predicted), mean (SD)	90.0 (19.4)	33.2	93.5 (18.8)	84.1 (18.6)	***	93.3 (22.3)
TLC, lung function test (% predicted), mean (SD)	89.5 (19.2)	48.6	93.0 (17.4)	83.8 (20.6)	***	95.1 (16.8)
<u>Gastrointestinal tract</u>						
→ Oesophageal symptoms, %	67.3	0.3	66.4	69.5	**	62.1
Stomach symptoms, %	24.1	0.6	22.4	27.1	***	20.3
Intestinal symptoms, %	23.5	0.4	23.2	24.1	NS	23.2

DISCUSSÃO

Update on the profile of the EUSTAR cohort: an analysis of the EULAR Scleroderma Trials and Research group database

Table 2 Disease characteristics of the European League Against Rheumatism Scleroderma Trials and Research cohort

	Total	MD (%)	lcSSc	dcSSc	P Value (lcSSc vs dcSSc)	Other
Cardiovascular system						
<i>Pulse, mean (SD)</i>	77.3 (13.6)	13.6	76.0 (13.4)	79.5 (13.8)	***	75.1 (10.9)
Arterial hypertension, %	20.6	0.6	21.2	20.3	NS	16.4
Palpitations, %	23.7	1.0	21.4	26.4	***	31.9
Conduction blocks, %	11.0	4.7	10.1	12.2	**	13.4
<i>Left ventricular ejection fraction (% measured on echocardiogram), mean (SD)</i>	62.6 (6.3)	22.5	62.5 (5.8)	62.7 (7.1)	*	63.4 (5.5)
Diastolic function abnormal, %	17.4	6.5	17.2	18.0	NS	16.8
Pericardial effusion, %	8.6	23.1	6.4	11.9	***	7.3
Kidneys						
Renal crisis, %	2.1	0.8	1.0	4.0	***	0.7
Activity						
<i>Worsening of skin within the past month, %</i>	21.9	2.3	14.4	34.4	***	14.8
<i>Worsening of finger vascularisation within the past month, %</i>	25.0	2.3	21.5	30.7	***	24.1
<i>Worsening of cardiopulmonary manifestations within the past month, %</i>	13.9	2.8	10.7	19.5	***	9.3
<i>Active disease defined by Valentini et al¹⁹ (total count >3), %</i>	32.6	42.0	22.9	51.1	***	12.5
Nailfold capillaroscopy						
Scleroderma pattern present, %	90.9	59.1	90.1	92.2	NS	87.5
Scleroderma pattern		66.3			***	
<i>Early pattern, %</i>	24.0		26.7	19.3		36.4
<i>Active pattern, %</i>	39.6		43.2	34.2		45.5
<i>Late pattern, %</i>	36.4		30.1	46.5		18.2

DISCUSSÃO

Update on the profile of the EUSTAR cohort: an analysis of the EULAR Scleroderma Trials and Research group database

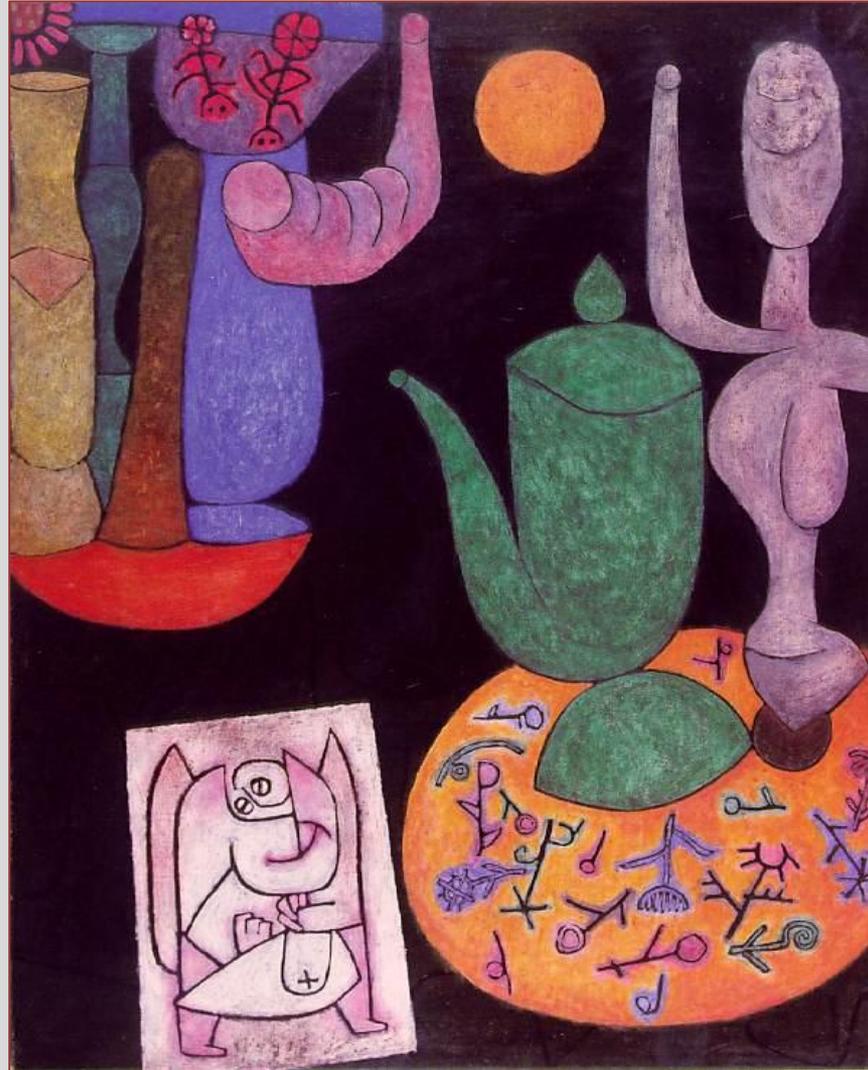
Table 3 Treatments in the European League Against Rheumatism Scleroderma Trials and Research cohort

	Total		MD (%)		lcSSc		dcSSc		p Value(lcSSc vs dcSSc)	Other	
	%	Median	%	Median	%	Median	%	Median		%	Median
Patients, n (%)	1820 (100)		1095 (60.2)		669 (36.8)					56 (3.1)	
Dosage	%	Median	%	Median	%	Median	%	Median		%	Median
→ Prednisone (mg/day)	45.3	8	7.7†	37.0	7.5	59.3	10	***		39.0	5
→ Cyclophosphamide (mg per last 4 weeks)	15.9	1000	5.1†	9.6	1000	26.6	1000	***		8.3	1000
→ Methotrexate (mg per week)	13.7	12	8.6†	12.8	10	15.1	15	NS		15.9	15
→ Bosentan (mg/day)	9.5	250	10.8†	7.1	250	12.6	250	***		22.0	125
Azathioprine (mg/day)	6.4	100	9.7†	6.4	100	6.2	100	NS		12.2	50
Sildenafil (mg/day)	4.5	60	10.9†	3.7	60	5.8	60	NS		4.9	57.5
Mycophenolate mofetil (500 mg tablets/day)	4.2	4	8.7†	2.6	4	6.6	4	***		6.8	3
→ d-Penicillamine (mg/day)	2.1	300	9.8†	2.0	300	2.5	300	NS		0	NA
→ Rituximab (cumulative dosage since last visit in mg)	1	2000	10.8†	0.3	2000	2.2	2000	***		0	NA
drug	total			lcSSc		dcSSc				Other	
→ Proton pump inhibitor, %	65.2		2.5	65.1		65.2		NS		66.7	
→ Calcium channel blocker, %	52.7		3.0	55.3		50.4		*		26.5	
→ ACE inhibitor	20.8		3.5	19.7		23.5		NS		11.5	
→ Iloprost intravenously, %	15.6		3.7	14.4		15.5		NS		40.8	
→ NSAIDs, %	14.7		3.1	15.6		13.4		NS		11.8	
→ Diuretics, %	13.0		3.6	14.1		11.2		NS		12.5	
→ Angiotensin-receptor blocker, %	8.2		4.0	8.4		6.3		NS		28.0	
→ β Blocker, %	6.6		3.8	6.6		6.6		NS		8.0	
→ Oxygen, %	2.8		4.1	2.3		3.6		NS		2.1	
→ Other pulmonary vasodilator, %	2.7		5.2	3.2		2.0		NS		0	
→ α Blocker, %	1.7		4.7	1.5		2.2		NS		0	
→ Digitalis, %	1.2		3.8	1.2		1.2		NS		0	
→ Sitaxentan, %	0.7		4.1	0.8		0.8		NS		0	
→ Inhalation of iloprost, %	0.6		4.2	1.0		0.2		NS		0	
→ Imatinib, %	0.5		5	0.2		0.9		NS		0	

CONCLUSÕES

- Aplicação dos critérios ACR/EULAR de 2013 - classificação de maior percentagem de doentes como ES.
- Manifestação clínica mais frequente - envolvimento vascular periférico (Fenómeno de Raynaud)
- A avaliação da extensão da DIP por TC-Tórax pelo score de Wells é de fácil aplicação
- De realçar a presença de doentes com HTP (com valor médio de PSAP moderado), principalmente em doentes Anti-U1 - RNP+
- Comparação com cohort europeu:
 - Percentagem semelhante de doentes com envolvimento vascular periférico, mas menos doentes com UD activas.
 - Menor prevalência de DIP e HTP

OBRIGADA



Untitled (Still Life) (1940)