

Interesse da Capilaroscopia periungueal no diagnóstico do Fenómeno de Raynaud

Usefulness of Nailfold capillary microscopy in the diagnosis of Raynaud's phenomenon

Lêlita Santos, Isabel Fonseca, Maria Helena Saldanha

Resumo

A Capilaroscopia periungueal (CPU) é um exame simples e não invasivo que permite observar os capilares.

O Fenómeno de Raynaud (FR) pode ser a manifestação de uma patologia sistémica subjacente pelo que teria muito interesse a existência de um exame simples, que permitisse fazer o diagnóstico diferencial entre primário e secundário.

Os objectivos deste estudo foram: avaliar quais as alterações capilaroscópicas mais frequentes no FR, analisar o valor informativo dos diferentes critérios e determinar a validade da CPU no diagnóstico do FR.

Avaliaram-se os processos de doentes com FR observados por CPU. De acordo com os critérios capilaroscópicos, foram classificados em três grupos: FR primário, FR secundário a provável Doença do Tecido Conjuntivo (DTC) e FR secundário a Esclerose Sistémica (ES).

Os doentes foram, conforme o diagnóstico clínico final estabelecido ao longo do seu acompanhamento em consulta (média de 2,3 anos), distribuídos também por três grupos (FR primário, DTC e ES).

A amostra foi de 286 indivíduos: 40 com padrão de ES, 111 com DTC provável e 135 com FR primário.

As diferenças na CPU entre os três grupos foram muito significativas. No FR primário observou-se mais estase (38,5%) e edema (35,6%), nas DTC, distrofias graves (89,2%) e na ES edema e apagamento dos contornos dos capilares em todos os doentes.

Os testes de sensibilidade, especificidade e valores preditivos, foram altos. O índice de concordância entre as diversas patologias foi elevado (Kappa de Cohen=0.87).

Concluiu-se que os critérios da CPU são uma ajuda importante para distinguir a etiologia do FR nestes grupos de doentes.

Os níveis elevados de sensibilidade, especificidade, valor preditivo e taxa de concordância permitem recomendar a CPU como exame de primeira linha na avaliação dos doentes com FR.

Palavras chave: Esclerodermia; Esclerose Sistémica; Capilaroscopia periungueal; Fenómeno de Raynaud primário; Fenómeno de Raynaud secundário.

Abstract

Nailfold capillary microscopy (NCM) is an easy and non-invasive exam that allows the observation of capillaries.

Raynaud's Phenomenon (RP) can be the manifestation of an underlying systemic illness so, it would be useful to have an easy exam making it simpler to distinguish primary from secondary.

The aims of this study were: to evaluate which capillaroscopic changes are more frequent in RP; to analyse the informative value of the different criteria and determine the validity of NCM for the diagnosis of RP.

The clinical files of patients observed by NCM due to RP were evaluated. According to capillaroscopic criteria they were classified in three groups: primary RP, secondary RP due to a probable Connective Tissue Disease (CTD) and secondary RP to Systemic Sclerosis (SS).

According to the final clinical diagnosis made in later consultations (medium follow-up 2,3 years), patients were also placed into three groups (primary RP, DCT and SS).

The sample comprised 286 individuals: 40 with SS pattern, 111 with probable CTD and 135 with primary RP.

Differences of the alterations among the 3 groups were very significant. In primary RP we observed more stasis (38,5%), and edema (35,6%), in CTD, serious dystrophies (89,2%) and in SS edema and blurred capillary outlines in all patients.

Tests for sensitivity, specificity and predictive values were high as well as statistical index among the various pathologies (Cohen K = 0.87).

We concluded that NCM criteria are an important help to differentiate the etiology of RP.

The high sensitivity, specificity, predictive value and statistical agreement levels make it possible to recommend NCM as the first step exam for the evaluation of patients with RP.

Key words: Scleroderma; Systemic Sclerosis; Nailfold capillary microscopy; Primary Raynaud's Phenomenon; Secondary Raynaud's Phenomenon.

INTRODUÇÃO

O Fenómeno de Raynaud (FR) pode ser a manifestação inicial em muitas doenças do tecido conjuntivo, nomeadamente, na Esclerose Sistémica (ES) e na Doença Mista do Tecido Conjuntivo (DMTC).¹

O FR é caracterizado por espasmo recorrente da microcirculação arterial dos dedos das mãos e dos pés, habitualmente desencadeado pela exposição ao frio. Traduz-se pela súbita presença de palidez das suas extremidades, seguida de hiperémia reactiva e de cianose distal. Trata-se de um fenómeno sem uma causa subjacente óbvia (FR primário ou Doença de Raynaud) ou pode estar associado a diversas situações (FR secundário), entre as quais se contam doenças do tecido conjuntivo, patologias que quisemos ter em atenção neste estudo.

A distinção entre o FR primário e as alterações microvasculares dos doentes com FR secundário por doenças do tecido conjuntivo (DTC) é difícil. São necessárias medidas objectivas quer para ajudar a distinguir o FR primário do secundário,^{2,3} quer para quantificar a progressão da doença e possível resposta ao tratamento.

Não está ainda claro quais são os testes eficazes para o diagnóstico diferencial do FR e para previsão do aparecimento de outras doenças.⁴

Os estudos publicados abordando estas questões incluem poucos doentes, seguidos por períodos muito variáveis, o que torna a sua interpretação e a generalização dos resultados bastante difícil.

Quando um doente apresenta um FR, a Capilaroscopia periungueal (CPU) é considerada por muitos autores o exame essencial para ajudar o clínico na orientação diagnóstica.⁵ De facto, as alterações encontradas neste exame são precoces em 90% dos casos, surgindo muito antes dos outros sinais clínicos e biológicos de DTC. Além disso vários estudos têm encontrado valores predictivos muito elevados para a CPU no FR.^{4,6-9}

Esta técnica tem sido também proposta como um método simples muito útil na avaliação da extensão do envolvimento dos órgãos alvo em várias doenças, nomeadamente, e mais uma vez, na ES.^{10,11}

A identificação dos doentes com FR como manifestação precoce e inicial de uma alteração sistémica seria muito interessante no sentido de conseguir não só um diagnóstico precoce mas, também, perspectivar o seu prognóstico. A CPU, tratando-se de um método não invasivo, pode ser uma boa arma

para atingir este objectivo.¹²⁻¹⁴ Muitos investigadores consideram que a CPU deveria mesmo ser incluída como um dos critérios de diagnóstico para a ES^{15,16} e para várias doenças do tecido conjuntivo.^{5,14,17}

No sentido de avaliar o valor deste pressuposto e contribuir para o diagnóstico diferencial destes doentes, o presente trabalho teve como principais objectivos:

- Avaliar quais as alterações capilaroscópicas mais frequentes nos indivíduos com FR e a sua distribuição de acordo com o padrão registado na CPU.
- Analisar, em geral, o valor informativo dos diferentes critérios capilaroscópicos nesses doentes.
- Determinar a validade da CPU no diagnóstico diferencial e rastreio dos doentes com FR.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram avaliados retrospectivamente, os processos dos doentes (n=286) com o diagnóstico de Fenómeno de Raynaud, com idades compreendidas entre os 15 e os 65 anos observados por CPU no Laboratório de Microcirculação do Serviço de Medicina I dos HUC, num período de 9 anos.

Só foram seleccionados os indivíduos para os quais, à data do exame, não era conhecida a causa do FR e apenas foi tomada em consideração a primeira observação.

Foram excluídos os doentes que tomavam medicação que pudesse interferir com o sistema vascular ou induzir FR, com profissões eventualmente causadoras de FR, com Síndrome do túnel cárpico ou doença isquémica.

Os doentes foram divididos em dois grupos de acordo com as características capilaroscópicas apresentadas: FR primário ou Doença de Raynaud e FR secundário a doenças sistémicas. Este último foi ainda separado em outros dois, um com padrão de DTC, e outro com padrão de Esclerodermia.¹⁸⁻²⁰

A CPU foi realizada pela técnica de rotina no nosso Laboratório,²¹ sempre por dois observadores diferentes que classificaram as alterações microvasculares do leito periungueal no momento do exame e nas fotografias (4.º dedo da mão esquerda).

Foram considerados os seguintes aspectos: número de capilares por campo, morfologia dos capilares (diâmetros e forma) e existência ou não de anastomoses intercapilares, alterações reológicas, principalmente velocidade do fluxo sanguíneo e motilidade dos capilares e ainda o aspecto pericapilar, nomeadamente

a visibilidade das vénulas ou a presença de edema pericapilar e de hemorragias espontâneas.

A partir das observações realizadas foi possível identificar os três tipos base de padrão capilaroscópico:

Padrão normal - 10 - 12 capilares/mm de pele, com 200 - 250 μ de tamanho, sem tortuosidades, ramificações, hemorragias ou edema pericapilar;

Padrão de transição ou suspeito - capilares em número normal, mesmo se mais curtos (<150 μ) com algumas tortuosidades e distrofias, mas em percentagem $\leq 60\%$ /campo;

Padrão anormal - ansas capilares desorganizadas, com redução do número de capilares (<9/campo), presença de ramificações graves, fluxo granular, edema pericapilar e/ou hemorragias.²²

Nos casos em que estas últimas alterações eram mais marcadas, com capilares em número <6/mm ou 9/campo e áreas avasculares extensas (> 1 mm) e se existiam megacapilares, o padrão foi identificado como “padrão de Esclerodermia” de acordo com critérios já definidos por outros autores.^{18,23-26} Nestes, o padrão capilaroscópico foi, então, classificado em Precoce, Activo e Tardio

Os padrões de transição ou suspeito e o anormal foram designados como DTC não classificada.

A classificação da morfologia dos capilares foi feita, de acordo com o seu diâmetro em, normais, finos (<5 μ), alargados (2 a 4 vezes superior ao calibre normal, desde que em 2 ou mais dedos e 2 ou mais por dedo) e capilares gigantes [=4 a 5 vezes o calibre normal) em, pelo menos, 2 dedos. As formas distróficas foram também classificadas de acordo com o seu grau de gravidade: distrofias moderadas ou tortuosidades e distrofias graves, tendo-se incluído nestas últimas os capilares gigantes.

Só foram consideradas as distrofias graves quando excediam os 60% de todos os capilares observados por campo.

O aspecto dos capilares *ramificados*, cruzando-se, foi registado como anastomoses, correspondendo à

desorganização dos capilares.

As alterações reológicas avaliadas foram o fluxo sanguíneo reduzido (estase) e a diminuição da motilidade.

Na observação do aspecto pericapilar foram registados: vénulas visíveis, edema e hemorragias espontâneas.

A rarefacção dos capilares e/ou grandes zonas avasculares, correspondeu a áreas de isquémia.

Todos os doentes foram, na sequência da sua avaliação, submetidos a outros exames que conduziram ao diagnóstico final da situação pelo seu médico. De acordo com esse diagnóstico, foram então divididos também em 3 grupos: fenómeno de Raynaud primário, doença do tecido conjuntivo e esclerose sistémica,^{27,28} para comparação com os grupos encontrados por CPU.

Os dados não paramétricos foram analisados pelo teste de *Qui-quadrado* e os dados quantitativos pela análise de variância - *Anova* - medições repetidas (valor estatisticamente significativo <0,05).

Foram calculadas a sensibilidade, especificidade e o valor preditivo do teste relativamente ao diagnóstico clínico final para cada grupo de doentes.

Para avaliação da validade e reprodutibilidade da CPU comparativamente ao conjunto dos restantes exames foi utilizado o teste do Kappa de Cohen, que considera valor de alta probabilidade entre 0,8 e 1,0.

RESULTADOS

Dos 286 doentes seleccionados, na observação por CPU, 40 (14,0%) apresentaram padrão característico de ES, 111 (38,8%) de DCT não classificada, e 135 (47,2%) de FR primário (Doença de Raynaud). A maioria era do sexo feminino (86,4%), sendo a relação sexo feminino/sexo masculino de 6/1.

A idade média foi mais elevada nos indivíduos do grupo da ES (*Anova* $p < 0,008$), variando entre os 37,3 \pm 15,5 e os 49,0 \pm 13,6 anos.

O tempo de seguimento destes doentes foi de 2,3



A trabalhar em conjunto para um mundo mais saudável

Revatio[®]
citrato de sildenafilo

THELIN[®]
SITAXENTANO SÓDICO

QUADRO I

Alterações observadas na Capilaroscopia*

	Raynaud Primário		DTC não classificada		Esclerose sistémica		χ^2	p	Total
	N	%	N	%	N	%			
Estase capilar	52	38,5	68	61,3	38	95,0	42,5	0,001	158
Edema pericapilar	48	35,6	63	56,8	40	100,0	52,6	0,001	151
Distrofias graves	0	0,0	99	89,2	19	47,5	200,7	0,001	118
Ansas alargadas	7	5,2	61	55,0	34	85,0	115,1	0,001	102
Eferentes alargados	11	8,1	51	45,9	31	77,5	82,5	0,001	93
Apagamento dos contornos capilares	9	6,7	41	36,9	40	100,0	127,2	0,001	90
Áreas avasculares	0	0,0	27	24,3	36	90,0	146,1	0,001	63
Capilares tortuosos	46	34,1	14	12,6	0	0,0	29,3	0,001	63
Motilidade diminuída	0	0,0	14	12,6	26	90,0	176,2	0,001	50
Capilares finos	11	8,1	34	30,6	4	10,0	23,4	0,001	49
Anastomoses	0	0,0	20	18,0	20	50,0	66,6	0,001	40
Megacapilares	0	0,0	6	5,4	33	82,5	188,8	0,001	39
Áreas de isquémia	0	0,0	10	9,0	22	55,5	94,8	0,001	32
Vénulas visíveis	4	3,0	26	23,4	2	5,0	27,5	0,001	32
Hemorragias espontâneas	2	1,5	12	10,8	18	45,0	58,8	0,001	32

*Percentagens relativas ao total de doentes por cada grupo.

($\pm 3,9$) anos em média.

No que respeita às características clínicas do FR apresentado, nos doentes do grupo classificado como ES, o tempo de evolução foi mais longo, com diferenças significativas entre todos os grupos, oscilando entre $6,5 \pm 5,6$ e $12,2 \pm 10,0$ anos, respectivamente para a DTC e para a ES. Os doentes com FR primário apresentaram maior número de crises/ano, embora sem significado estatístico. Os casos com padrão de Esclerodermia tinham FR típico em 90% dos casos e 72,5% tinham teste ao frio positivo. A frequência de FR bilateral foi superior a 90% em todas as situações.

Dos 40 indivíduos classificados no grupo com ES, 8 (20%) apresentavam padrão capilaroscópico Precoce, 21 (52,5%) Activo e 11 (27,5%) Tardio.¹⁸ Signi-

ficando que mais de metade tinham já padrão grave. Destes doentes 2 foram diagnosticados, no final, como DMTC e outros 2 como Doença de Raynaud (estes estavam integrados no padrão intermédio - Activo).

a) - Alterações observadas na CPU

As alterações capilaroscópicas mais frequentemente encontradas no total dos doentes foram a estase capilar (55,2%), seguida do edema pericapilar (52,8%), e das distrofias graves (41,3%), embora com distribuição diferente conforme a classificação por grupos (*Quadro I*). Todas as alterações apresentaram diferenças muito significativas entre os grupos.

Os doentes com padrão de “Esclerodermia” tinham mais alterações capilaroscópicas, apresentando em média 9,3 alterações. Os doentes com DTC não clas-

QUADRO II

Alterações capilaroscópicas mais frequentes

Classificação em grupos pela CPU	Alterações capilaroscópicas	% relativa ao n.º de doentes por cada grupo
Raynaud primário n = 135	Estase	38,5
	Edema	35,6
	Capilares tortuosos	34,1
	Eferentes alargados	8,1
	Capilares finos	8,1
DTC não classificada n = 111	Distrofias graves	89,2
	Estase	61,3
	Edema	6,8
	Ansas alargadas	55,0
	Eferentes alargados	45,9
Esclerose Sistémica n = 40	Edema	100,0
	Apagamento contornos	100,0
	Estase	95,0
	Áreas avasculares	90,0
	Motilidade diminuída	90,0

sificada tinham, em média, 4,9 alterações cada e os com FR primário apenas 1,4 alterações/doente.

As cinco alterações capilaroscópicas, mais frequentes, relatadas em cada grupo surgiram, isoladamente, em menos de 38,5% dos doentes com FR primário. No grupo das DTC não classificadas as 5 alterações mais frequentes surgiram entre 89,2 e 45,9% dos casos e na ES entre os 100 e os 90% (*Quadro II*).

Na comparação entre os doentes classificados com Doença de Raynaud e FR secundário (*Quadro III*), verificou-se que algumas alterações nunca estiveram presentes nos doentes com FR primário: distrofias graves, áreas avasculares, redução da motilidade dos capilares, anastomoses, megacapilares e áreas de isquémia grave (chamados em “*praia deserta*”). Estas alterações estiveram presentes apenas nos doentes com FR secundário. A única alteração mais frequente no FR primário foi as tortuosidades dos capilares.

A alteração mais encontrada nos doentes com FR primário foi estase capilar (em 38,5%). Seguiu-se o edema pericapilar (em 35,6%) e as tortuosidades capilares (em 34,1%). Os outros aspectos anormais surgiram em menos de 8,1% destes doentes.

As diferenças entre as alterações encontradas no FR primário e secundário foram sempre altamente significativas para qualquer dos parâmetros em análise.

Nas DTC não classificadas, as distrofias capilares graves surgiram em mais de 89,2% dos doentes. Em 6 foram observados megacapilares. As restantes alterações estiveram presentes sempre em menos de 61,3% dos doentes.

As diferenças só tiveram significado estatístico para as distrofias graves, as ansas e os eferentes alargados, os capilares finos, as vénulas visíveis, as tortuosidades e os megacapilares, na comparação entre os três grupos (*Quadro I*).

Nos 40 doentes classificados como tendo Esclerodermia os megacapilares foram observados em 33 (82,5%). Todos os doentes apresentaram edema pericapilar e apagamento dos contornos dos capilares. A estase capilar (95,0% dos doentes), a redução da motilidade capilar (72,0%), as áreas de isquémia (90,0%) e o alargamento das ansas (85,0%) foram também muito frequentes. Havia hemorragias espontâneas em 45,0% dos casos.

Todos os critérios capilaroscópicos de ES tiveram significado estatístico em relação ao total dos mesmos critérios encontrados nos doentes com FR primário e DTC.

b) - Sensibilidade e especificidade da CPU

Os resultados dos testes de especificidade e sensibilidade para a CPU relativamente ao diagnóstico diferencial do FR foram muito significativos no que se refere ao diagnóstico do FR primário, considerando haver positividade para o teste quando era feito o diagnóstico capilaroscópico de FR primário. Também as taxas de valores preditivos positivo e negativo foram elevadas. Assim, entre o diagnóstico de FR primário e secundário a sensibilidade foi 88,5%, a especificidade 97,1% e os valores preditivos positivo 97% e negativo 88,7%. Entre o FR primário e as alterações que denominamos *DTC não classificada* a sensibilidade foi 89,7%, a especificidade 96% e os valores preditivos positivo 97% e negativo 86,5%. Entre o FR primário e a ES a sensibilidade foi 98,5%, a especificidade 100% e os valores preditivos positivo 100% e negativo 94,7%.

Igualmente, os testes de especificidade, sensibilidade e valor preditivo para a CPU relativamente ao diagnóstico diferencial do FR, foram muito significa-

QUADRO III

Alterações observadas na capilaroscopia*

	Raynaud Primário		Raynaud Secundário		χ^2	p	Total
	N	%	N	%			
Estase capilar	52	32,9	106	67,1	30,1	0,001	158
Edema pericapilar	48	31,8	103	68,2	29,2	0,001	151
Distrofias graves	0	0,0	118	100,0	177,1	0,001	118
Ansas alargadas	7	6,9	95	93,1	101,8	0,001	102
Eferentes alargados	11	11,8	82	88,2	67,9	0,001	93
Apagamento contornos capilares	9	10,0	81	90,0	71,6	0,001	90
Áreas avasculares	0	0,0	63	100,0	71,2	0,001	63
Capilares tortuosos	46	76,7	14	23,3	27,1	0,001	60
Motilidade diminuída	0	0,0	50	100,0	53,4	0,001	50
Capilares finos	11	22,4	38	77,6	14,1	0,001	49
Anastomoses	0	0,0	40	100,0	50,0	0,001	40
Megacapilares	0	0,0	39	100,0	39,8	0,001	39
Áreas de isquémia	0	0,0	32	100,0	31,8	0,001	32
Vénulas visíveis	4	12,5	28	87,5	17,1	0,001	32
Hemorragias espontâneas	2	6,3	30	93,8	23,9	0,001	32
Total de alterações	190		919				

*Percentagens relativas ao total de cada alteração observada.

tivos para o diagnóstico de DTC (*Quadro IV*).

Na comparação entre os diagnósticos capilaroscópico e final (*Quadro V*) verificámos, que dos 151 doentes inicialmente rotulados pela CPU como tendo um Raynaud secundário, 15 foram diagnosticados no final como Doença de Raynaud.

Dos doentes com aspecto capilaroscópico compatível com Raynaud primário (135), 2 tinham Artrite Reumatóide, 1 Lúpus Eritematoso Sistémico e outro DMTC.

Nos doentes classificados com padrão de Esclerodermia, 2 tinham doenças do tecido conjuntivo e em outros 2 a causa do FR nunca foi esclarecida, embora apresentassem crises frequentes de FR já há cerca de 12 anos.

O índice de concordância (*Quadro VI*) para as várias patologias estudadas evidenciou um valor bastante apreciável (0,87).

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

O grupo dos doentes com Fenómeno de Raynaud secundário (48,3% confirmados) por nós estudado, é bastante semelhante ao encontrado nas estatísticas hospitalares, provavelmente por se tratar de uma população muito seleccionada, a maioria da qual já sofrera uma triagem prévia pelos seus médicos.

Os casos com padrão de Esclerodermia (14,0%) nos quais o diagnóstico se confirmou (12,6%) foram relativamente elevados mas, mais uma vez, certamente devido à população estar previamente triada.

QUADRO IV

Valor diagnóstico da CPU para DTC não classificada e ES

Diagnóstico Final			
Diagnóstico CPU	Esclerose Sistémica	DTC não classificada	Total
Esclerose Sistémica	36	2	38
DTC	0	96	96
Total	36	98	134
Sensibilidade: 100,0%; Especificidade: 98,0%; Valor preditivo positivo: 94,7%; Valor preditivo negativo: 100,0%			

O tempo de seguimento para estes doentes foi de apenas $2,3 \pm 1,5$ anos após a realização da CPU o que ajuda a demonstrar o interesse desta técnica no diagnóstico diferencial precoce, tendo em consideração que estes doentes, no geral, tinham já cerca de 9 anos de evolução do FR e que a maioria dos casos com padrão de Esclerodermia já apresentava lesões graves (Padrões Activo e Tardio).

As alterações encontradas na CPU, nestes doentes, tiveram frequências muito diferentes de acordo com o grupo de classificação, tal como era de prever, mas verificou-se que a presença de formas distróficas graves, sinais de isquémia, anastomoses capilares, diminuição da motilidade capilar e megacapilares foram bons critérios para prever a existência de doença sistémica tal como tem sido referido em outros trabalhos²⁹ uma vez que não estavam presentes em nenhum doente com FR primário. Mesmo nos outros parâmetros existiam diferenças muito significativas entre os grupos.

Nos doentes com FR secundário, em consonância com vários outros trabalhos,^{30,31} foi possível verificar que as alterações típicas do “padrão de Esclerodermia”

são distintas das apresentadas no grupo a que chamámos DTC não classificadas.

Deve notar-se que 82,5% dos doentes com padrão de Esclerodermia tinham megacapilares, enquanto estes existiam apenas em 5,4% (6 doentes) dos com DTC não classificada, podendo eventualmente corresponder a doentes com Dermatomiosite. Tal facto está de acordo com outros estudos,³² em que a presença de megacapilares teve uma sensibilidade de 100% para a

Esclerose Sistémica Difusa, de 73% para a Limitada e de 86% para a Dermatomiosite.

A frequência de megacapilares nos nossos doentes com ES foi mais elevada do que em outros estudos²⁹ que já consideravam a CPU um exame bastante específico para esta doença.

As zonas de isquémia, quer áreas avasculares menores, quer muito extensas surgiram respectivamente em 90,0% e 55,5% dos casos no padrão de Esclerodermia. Nos doentes com DTC não classificada a frequência destas lesões foi de 24,3% e 9,0%, respectivamente.

As hemorragias espontâneas foram menos frequentes nos portadores de ES do que em outras séries,²⁹ surgindo em 45% dos doentes; no entanto, foram consideradas com significado estatístico apenas nesta patologia, o que confirma o seu valor indicativo.

As distrofias capilares graves foram mais frequentes (83,9%) nas DTC, sendo, provavelmente, o sinal mais específico que encontramos para esta patologia. Este será o nosso “padrão” para a suspeita de DTC.

No “padrão de Esclerodermia” menos de metade dos doentes apresentavam capilares distróficos.

Podemos dizer que a CPU, nos doentes com FR primário, foi praticamente normal, excepto no que se refere à presença de alguma estase (38,5% dos casos) e edema (35,6% dos casos).

No nosso estudo o “padrão de Esclerodermia” poderá integrar os aspectos capilares anormais que foram estatisticamente significativos relativamente às DTC não classificadas e ao FR primário. Estes são: megacapilares, alargamento das ansas e dos eferentes, zonas de isquémia e hemorragias

QUADRO V

Relação entre a classificação capilaroscópica e o diagnóstico final

	Diagnóstico capilaroscópico	Diagnóstico final clínico-laboratorial
Esclerose Sistémica	40	36
DTC não classificada	111	102
Raynaud primário	135	148

QUADRO VI

Validade da Capilaroscopia periungueal

		Capilaroscopia periungueal			
		Raynaud primário	DTC não classificada	ES	
Diagnóstico final	Raynaud primário	131	15	2	148
	DTC	4	96	2	102
	ES	0	0	36	36
Kappa de Cohen = 0,87					

espontâneas. As desorganizações dos capilares que designamos de anastomoses também foram frequentes e significativas no “padrão de Esclerodermia”. Assim este padrão é sobreponível ao já definido e aceite na prática desta técnica.

Neste trabalho não subdividimos os doentes com Esclerodermia difusa e limitada, por não estar nos nossos objectivos. Existem, no entanto, autores³³ que apontam a existência de características capilaroscópicas predominantes num ou no outro tipo de ES, o que seria mais um contributo para a avaliação do prognóstico nesta patologia.

Apesar de se tratar de uma população altamente seleccionada, este trabalho confirma a sensibilidade e especificidade muito elevadas da CPU (sempre superior a 88,5% e 96,0%, respectivamente) na identificação das microangiopatias secundárias, em doentes com FR e, também, destas, no diagnóstico de ES.

Os nossos resultados estão confirmados em outras séries que, por exemplo, mesmo com observadores inexperientes, relatam sensibilidades de 80% e especificidades de 89%, no diagnóstico diferencial de Esclerose Sistémica e Artrite Reumatóide.³⁴

No grupo classificado pela CPU como tendo “padrão de Esclerodermia” houve 2 doentes que se concluiu terem FR idiopático. Este padrão de transição e mesmo de Esclerodermia pode ter sido causado por fenómenos vasoespásticos graves e persistentes, pois eram doentes com FR clinicamente grave.

A identificação destes doentes, com CPU apresentando alterações de FR secundário, não deve ser subestimada pelo facto de o estudo complementar ter sido negativo. Este padrão deve ser considerado como suspeito para o desenvolvimento da DTC mais tardia, pelo que a vigilância é sempre obrigatória.

Esta forma de FR “idiopático” deve, portanto, ser classificada como FR “suspeito”, e só pode ser identificada pela Capilaroscopia.

O Fenómeno de Raynaud deve ser investigado pela utilização de uma avaliação simples e não invasiva da qual fazem parte a história e o exame clínicos. Nestes exames inclui-se na nossa opinião, obrigatoriamente, a CPU, cujo valor fica demonstrado pelos nossos resultados.

Os valores preditivos desta técnica para qualquer um dos diagnósticos feitos foram sempre muito elevados, com taxas nunca inferiores a 86,5%, de acordo com o demonstrado já, noutros estudos.³² O índice de concordância entre os resultados da CPU e o diagnóstico final foi elevado.

Pelas razões expostas deveria ser recomendado que a CPU fosse incluída entre os testes diagnóstico do Fenómeno de Raynaud, visto que identifica as formas não idiopáticas, que são as únicas que necessitam uma investigação mais aprofundada, poupando gastos e incómodos desnecessários a muitos doentes.

Assim, fica demonstrado pelos nossos resultados que a CPU enquanto método não invasivo, simples e de baixo custo, deve ser sempre realizada como o primeiro passo na avaliação dos doentes com FR. De acordo com esta afirmação alguns autores colocam mesmo em alternativa, a CPU ou certos anticorpos específicos, como os testes mais sensíveis para o diagnóstico diferencial no Fenómeno de Raynaud.

A técnica permite ainda, com vantagem em relação a outras, repetir o exame quantas as vezes necessárias, ou rever em fase posterior os registos de imagens e compará-los.

Devido à grande sensibilidade deste exame propomos mesmo, tal como muitos investigadores sugerem,²⁰ que os critérios capilaroscópicos, para algumas patologias que associam FR, nomeadamente a ES, façam parte integrante dos critérios *major* de classificação e de diagnóstico aceites pelos consensos para estes tipos de doenças. ■

Bibliografia

1. Guilmet J-L, Diot E, Lasfargue G, Boissier C. Phénomène de Raynaud et connectivites. La Revue du Praticien 1998; 48: 1647-1652.

2. O'Reilly D, Taylor L, El-Hadidy K, Jayson MIV. Measurement of cold challenge responses in primary Raynaud's phenomenon and Raynaud's phenomenon associated with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1992; 51: 1193-1196.
3. Bukhari M, Herrick AL, Moore T, Manning J, Jayson MIV. Increased nailfold capillary dimensions in primary Raynaud's Phenomenon and Systemic Sclerosis. *Br J Rheumatol* 1996; 35:1127-1131.
4. Spencer-Green G. Outcomes in primary Raynaud phenomenon: a meta-analysis of the frequency, rates, and predictors of transition to secondary diseases. *Arch Int Med* 1998; 158 (6): 595-600.
5. Borg EJ, Piersma-Wchers G, Smit A., Kallenberg C, Wouda A. Serial Nailfold Capillary Microscopy in Primary Raynaud's phenomenon and Scleroderma. *Semin Arthritis Rheum* 1994; 24 (1): 40-47.
6. Cutolo M, Grassi W, Cerinic M. Raynaud's phenomenon and the role of capillaroscopy. *Arthritis Rheum* 2003; 48:3023-3030.
7. Martinez-Sanchez FG, Collantes-Estevez E, Sanchez-Guipo P. Capillaroscopia peri-ungueal: una nueva técnica simple y poco onerosa. *Rev Rhum Mal Osteoártricit* 1992; 59 (4): 294.
8. Caleiro MT. Diagnostic contribution and current concepts in nailfold capillary microscopy in rheumatology. *Rev Hosp Clin Fac Med. São Paulo* 1997; 52 (2): 104-110.
9. Creutrig A, Hiller S, Appiah R, Thum J, Caspary L. Nailfold capillaroscopy and laser Doppler Fluxometry for evaluation of Raynaud's phenomenon: how valid is the local cooling test? *Vasa* 1997; 26 (3): 205-209.
10. Chen Ze-Yi, Silver RM, Ainsworth SK, Dobson RL, Rust Ph, Maricq HR. Association between fluorescent antinuclear antibodies, capillary patterns, and clinical features in scleroderma spectrum disorders. *Am J Med* 1984; 77: 812-822.
11. Lovy M, MacCarter D, Steirgerwald Jc. Relationship between nailfold capillary abnormalities and organ involvement in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 496-501.
12. Maricq HR, Le Roy EC, D'Angelo WA et al. Diagnostic potential of in vivo capillary microscopy in scleroderma and related disorders. *Arthritis Rheum* 1980; 23 (2): 183-189.
13. Kallenberg CGM: Early detection of connective tissue disease in patients with Raynaud's phenomenon. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16: 11-30.
14. Fitzgerald O, Hess EV, O'Connor GT et al. Prospective study of the evolution of Raynaud's phenomenon. *Am J Med* 1988; 84: 718-726.
15. Lonzetti LS, Joyal F, Raynaud JP et al. Updating the American College of Rheumatology preliminary classification criteria for systemic sclerosis: addition of severe nailfold capillaroscopy abnormalities markedly increases the sensitivity for limited scleroderma. *Arthritis Rheum.* 2001; 44: 735-736.
16. LeRoy EC, Medsger TA Jr. Criteria for the classification of early Systemic Sclerosis. *J Rheumatol* 2001; 28: 1573-1576.
17. Nazy Z, Czirják L. Nailfold digital capillaroscopy in 447 patients with connective tissue disease and Raynaud's disease. *Journal Eur Academy Dermatology Venereology* 2004; 18(1): 62-68.
18. Cutolo M et al. Nailfold videocapillaroscopic patterns and serum antibodies in systemic sclerosis. *Rheumatology* 2004; 43(6):719-726.
19. Sulli A et al. Scoring the nailfold microvascular changes during the capillaroscopic analysis in systemic sclerosis patients. *Ann Rheum Dis* 2008; 67:885-887.
20. utolo M, Matucci Cerini M. Nailfold capillaroscopy and classification criteria for systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol.* 2007; 25: 663-665.
21. Santos L, Ferreira R, Oliveira MH. Capillaroscopia - Um método semiológico não invasivo em patologia vascular. *Coimbra Médica* 1989; 10: 367-372.
22. Lefford F, Edwards JC. Nailfold Capillary Microscopy in connective tissue disease: A quantitative morphological analysis. *Annals of the Rheumatic Diseases* 1986; 45: 741-749.
23. Blockmans D, Vermeylen J, Bobbaers N. Nailfold capillaroscopy in connective tissue disorders and in Raynaud's phenomenon. *Acta Clin Belg* 1993; 48 (1):30-41.
24. Zuffery P, Depairon M, Chamot AM, Monti M. Prognostic significance of nailfold capillary microscopy in patients with Raynaud's phenomenon and scleroderma-pattern abnormalities: a six-year follow-up study. *Clin Rheumatol* 1992; 11: 536-541.
25. Houtman MP, Kallenberg C, Fidler V, Wouda A. Diagnostic significance of nailfold capillary patterns in patients with Raynaud's phenomenon. *J Rheumatol* 1986; 13: 556-563.
26. Maricq HR, Harper EC, Le Roy EC. Nailfold capillary abnormalities in scleroderma-spectrum disorders redefined. *Arthritis Rheum* 1981; 24: 103.
27. Masi AT, Rodnan GP, Medsger TA Jr, et al. Subcommittee for Scleroderma Criteria of the American Rheumatism Association Diagnostic and Therapeutic Criteria Committee: preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1980; 23: 581-590.
- 28 - Masi AT, Rodnan GP, Medsger TA Jr, et al. Preliminary criteria for the classification of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1980; 23: 581-590.
29. Kabasakal Y, Elvins DM, Ring EF, McHugh NJ. Quantitative nailfold capillaroscopy findings in a population with connective tissue disease and in normal healthy controls. *Ann Rheum Dis* 1996; 55 (8): 507-512.
30. Harper FE, Maricq HR, Turner RE, Lidman RW, Le Roy EC. A prospective study of Raynaud phenomenon and early connective tissue disease: a five-year report. *The Am J of Med* 1982; 72: 883-888.
31. Jonanny P, Schmidt C, Feldman L, Schmidt J. Capillaroscopia peri-ungueal - intérêt dans le diagnostic des maladies systémiques. *Presse Méd* 1993; 22: 1256-1260.
32. Blockmans D, Beyebs G, Verhaeghe R. Predictive value of nailfold capillaroscopy in the diagnosis of connective tissue diseases. *Clin Rheumatol* 1996; 15 (2): 148-153.
33. Smith M, Ahern MJ, Roberts-Thomson PJ. A study of scleroderma in South Australian prevalence, subset characteristics and nailfold capillaroscopy. *Aust N Z Med* 1995; 25 (6): 688-694.
34. McGill NW, Gow PJ. Nailfold capillaroscopy: a blinded study of its discriminatory value in scleroderma, systemic lupus erythematosus and rheumatoid arthritis. *Aust N Z J Med* 1986; 16: 457-460.