

Os resultados revelaram uma alta prevalência de fatores de risco cardiovascular modificáveis entre os pacientes com OAJ estudados, incluindo obesidade, hipertensão arterial, sedentarismo e hábitos alimentares não saudáveis. Esses achados corroboram estudos anteriores que sugeriram uma ligação entre a OA e o risco aumentado de DCV. A associação entre OA e DCV pode ser explicada por vários mecanismos fisiopatológicos compartilhados, como a inflamação crônica de baixo grau, disfunção endotelial, resistência à insulina e atividade física reduzida. A obesidade, por exemplo, é um fator de risco para ambas as condições e pode contribuir para a progressão da OA e o desenvolvimento de DCV. Além disso, a hipertensão arterial sistêmica e os hábitos alimentares não saudáveis podem desempenhar um papel importante na patogênese de ambas as doenças.

A identificação precoce e o manejo eficaz dos fatores de risco cardiovascular em pacientes com OAJ são fundamentais para prevenir complicações cardiovasculares e melhorar os resultados clínicos. Intervenções multifacetadas que visam reduzir o peso corporal, melhorar a atividade física, controlar a pressão arterial e promover uma alimentação saudável podem ser benéficas para gerenciar tanto a OA quanto as DCV.

É importante ressaltar as limitações do estudo, como o tamanho da amostra relativamente pequeno e a falta de um grupo controle para comparação. Além disso, a ausência de avaliação direta da aterosclerose e outras condições cardiovasculares subclínicas pode limitar a compreensão completa da associação entre OA e DCV nesta população. Os resultados deste estudo destacam a necessidade de uma abordagem integrada na avaliação e manejo de pacientes com OAJ, considerando não apenas os aspectos musculoesqueléticos, mas também os fatores de risco cardiovascular. Pesquisas futuras com amostras maiores e estudos longitudinais são necessárias para elucidar ainda mais essa complexa relação e desenvolver estratégias de prevenção e tratamento mais eficazes para essas condições comórbidas.

CONCLUSÃO

Pacientes com OA de joelho e dor incapacitante apresentam alta porcentagem de fatores de risco cardiovascular modificáveis. A avaliação sistemática destes fatores de risco deve ser realizada em pacientes com OA de joelho.

REFERÊNCIAS

- Zhang Y, Jordan JM. Epidemiology of osteoarthritis. *Clin Geriatr Med.* 2010;26(3):355-69. Doi: [10.1016/j.cger.2010.03.001](https://doi.org/10.1016/j.cger.2010.03.001)
- Conroy RM, Pyörälä K, Fitzgerald AP, Sans S, Menotti A, De Backer G, et al. Estimation of ten-year risk of fatal cardiovascular disease in Europe: the SCORE project. *Eur Heart J.* 2003;24(11):987-1003. Doi: [10.1016/s0195-668x\(03\)00114-3](https://doi.org/10.1016/s0195-668x(03)00114-3)
- Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Prevalence of doctor-diagnosed arthritis and arthritis-attributable activity limitation — United States, 2007-2009. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2010;59(39):1261-5.
- Yusuf S, Hawken S, Ounpuu S, Dans T, Avezum A, Lanas F, et al. Effect of potentially modifiable risk factors associated with myocardial infarction in 52 countries (the INTERHEART study): case-control study. *Lancet.* 2004;364(9438):937-52. Doi: [10.1016/S0140-6736\(04\)17018-9](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(04)17018-9)

GBD 2021 Osteoarthritis Collaborators. Global, regional, and national burden of osteoarthritis, 1990-2020 and projections to 2050: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2021. *Lancet Rheumatol.* 2023;5(9):e508-e522. Doi: [10.1016/S2665-9913\(23\)00163-7](https://doi.org/10.1016/S2665-9913(23)00163-7)

Global Cardiovascular Risk Consortium. Global effect of modifiable risk factors on cardiovascular disease and mortality. *N Engl J Med.* 2023;389(14):1273-1285. Doi: [10.1056/NEJMoa2206916](https://doi.org/10.1056/NEJMoa2206916)

Park D, Park YM, Ko SH, Choi YH, Min DU, Ahn JH, et al. Association between knee osteoarthritis and the risk of cardiovascular disease and the synergistic adverse effects of lack of exercise. *Sci Rep.* 2023;13(1):2777. Doi: [10.1038/s41598-023-29581-1](https://doi.org/10.1038/s41598-023-29581-1)

Síndrome camptodactilia-artropatia-coxa-vara-pericardite: revisão bibliográfica

Daniela Rendon Corrales¹, Wagner Thales Silva¹

¹Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) | Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE)

Palavras-chave: Artropatias, Doenças Raras, Coxa Vara

INTRODUÇÃO

A síndrome camptodactilia-artropatia-coxa-vara-pericardite (CACP) é uma doença ocasionada pelas mutações no gene proteoglicano 4 (PRG4), codificador da glicoproteína Lubricina. Esta substância tem função de lubrificar as estruturas articulares e, assim, evitar a deterioração progressiva devido seu papel condoprotetor.

As manifestações clínicas incluem camptodactilia congênita ou de início precoce, artropatia não inflamatória, deformidade coxa vara e pericardite. É uma enfermidade rara e provavelmente subdiagnosticada, portanto difícil estimar sua real prevalência, acreditando-se ser <1/1,000,000. Faz diagnóstico diferencial com outras artropatias mais prevalentes, como a Artrite Idiopática Juvenil (AIJ), o que pode levar a expor pacientes a terapias desnecessárias com drogas imunomoduladoras.^{1,2}

OBJETIVO

Dar divulgação a esta síndrome rara por meio deste trabalho, discutindo seus principais aspectos clínicos que permitam diagnosticá-la corretamente, e assim, priorizar a melhor conduta terapêutica.

MÉTODO

Realizou-se a revisão bibliográfica da literatura sobre o tema. Foi feita a busca na base de dados do PubMed, Scielo e PEDro, utilizando as seguintes palavras: "camptodactily-arthropathy-coxa vara-pericarditis" e "cacp syndrome", com limite de data de publicações que vão de 2000 a 2023 e nos idiomas inglês e português.

Foram encontrados 42 artigos na plataforma PubMed. Os mesmos termos foram pesquisados nas plataformas Scielo e PEDro, nas quais nenhum artigo foram encontrados. Após leitura e análise dos resumos desses artigos, ao todo 8 não foram

incluídos, por não descreverem a patologia.

RESULTADOS

A síndrome CACP é uma patologia autossômica recessiva, que decorre de mutações no gene proteoglicano 4 (PRG4) do cromossomo 1, codificador da glicoproteína Lubricina, substância condroprotetora que lubrifica a superfície da cartilagem do fluido sinovial e da cartilagem articular. O acometimento do pericárdio ocorre pelo fato da proteína PRG4 também estar presente nesse tecido. O defeito na produção da Lubricina desgasta e destrói progressivamente essas estruturas, que dará origem ao quadro.

As manifestações clínicas, quando não congênita, ocorrem ainda na infância, com início dos sintomas que costuma ocorrer na idade dos 24 meses. É caracterizada por camptodactilia, artropatia não inflamatória e sinovite hipertrófica, coxa vara e pericardite estéril. A análise feita por Maniscalco et al., que levou em consideração 146 casos de pacientes relatados com a síndrome, mostrou que a artropatia sempre esteve presente e envolveu quadril (95,2%), joelhos (92,4%), punhos (87,7%), cotovelos (79,5%) e tornozelos (57,5%), acometendo de forma simétrica e bilateralmente. Nenhum envolvimento da articulação temporomandibular e da coluna cervical foi relatado. Camptodactilia e derrame pericárdico foram descritos, respectivamente, em 97,3% e 15,1% dos pacientes, além de derrame pleural em 4,8%. Os achados radiológicos encontrados foram coxa vara presentes na maioria (95,2%), alterações femorais em mais da metade (64,4%), cistos intraósseos aparecem ocasionalmente (14,4%) e erosão óssea que raramente foi descrita (5%).

Esses cistos acetabulares são considerados patognomônicos. Tradicionalmente, o edema articular não cursa com características inflamatórias e os valores de Proteína C Reativa e Velocidade de Hemossedimentação mantêm-se dentro dos limites da normalidade (Figura 1). Esses achados associados a uma falta prolongada de resposta à terapia imunossupressora devem induzir o médico a reconsiderar um diagnóstico precoce de AIJ. O teste genético faz a confirmação da síndrome CACP.

Acerca do tratamento, o manejo é sintomático e requer uma abordagem multidisciplinar. Nos pacientes que foram tratados com antiinflamatórios e drogas anti-reumáticas, como esteroides intra-articular, metotrexato e etanercepte, não houve remissão ou qualquer resposta significativa. Há indícios que a injeção intra-articular de Lubricina recombinante previna o espessamento sinovial e degeneração da cartilagem. Esta pode figurar uma futura opção de tratamento.³⁻⁸



Figura 1. Observa-se a presença de cistos acetabulares bilateral

CONCLUSÃO

A síndrome CACP é uma doença rara com origem na falha de

produção da Lubricina, devido alteração no gene produtor dessa. As características clínicas incluem a camptodactilia e coxa vara (quase sempre presente), o comprometimento de grandes articulações sem sinais inflamatórios e o envolvimento pericárdico. A ausência de de sinais inflamatórios clínicos e bioquímicos ajudam no diagnóstico diferencial de outras artropatias juvenis, como a AIJ. Os grandes cistos acetabulares identificadas por raios X podem apoiar o diagnóstico, e sua confirmação é pelo teste genético. Atualmente não há tratamento específico disponível e o manejo terapêutico é apenas sintomático e requer uma abordagem multidisciplinar.

REFERÊNCIAS

1. Faivre L, Prieur AM, Le Merrer M, Hayem F, Penet C, Woo P, et al. Clinical variability and genetic homogeneity of the camptodactyly-arthropathy-coxa vara-pericarditis syndrome. *Am J Med Genet.* 2000;95(3):233-6. Doi: [10.1002/1096-8628\(20001127\)95:3<233::aid-ajmg9>3.0.co;2-3](https://doi.org/10.1002/1096-8628(20001127)95:3<233::aid-ajmg9>3.0.co;2-3)
2. Tumminelli C, Pastore S, Taddio A. Chronic limping in childhood, what else other than juvenile idiopathic arthritis: a case series. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2023;21(1):142. Doi: [10.1186/s12969-023-00927-3](https://doi.org/10.1186/s12969-023-00927-3)
3. Jay GD, Waller KA. The biology of lubricin: near frictionless joint motion. *Matrix Biol.* 2014;39:17-24. Doi: [10.1016/j.matbio.2014.08.008](https://doi.org/10.1016/j.matbio.2014.08.008)
4. Johnson N, Chaudhary H, Kumrah R, Paliani RK, Sharma Y, Sharma A, et al. Syndrome of progressive deforming non-inflammatory arthritis of childhood: two patients of camptodactyly-arthropathy-coxa vara-pericarditis syndrome. *Rheumatol Int.* 2021;41(10):1875-1882. Doi: [10.1007/s00296-020-04688-0](https://doi.org/10.1007/s00296-020-04688-0)
5. Maniscalco V, Pizzetti C, Marrani E, Perrone A, Maccora I, Pagnini I, et al. Pseudo-rheumatic manifestations of limping: Camptodactyly-arthropathy-coxa vara-pericarditis syndrome: Single case report and review of the literature. *Front Pediatr.* 2022;10:981938. Doi: [10.3389/fped.2022.981938](https://doi.org/10.3389/fped.2022.981938)
6. Kakkar RM, Soneji S, Badhe RR, Desai SB. Camptodactyly-arthropathy-coxa vara-pericarditis syndrome: important differential for juvenile idiopathic arthritis. *J Clin Imaging Sci.* 2013;3:24. Doi: [10.4103/2156-7514.114211](https://doi.org/10.4103/2156-7514.114211)
7. Kislá Ekinci RM, Balci S, Dogan H, Ceylaner S, Varan C, Erdem S, et al. Camptodactyly-Arthropathy-Coxa Vara-Pericarditis Syndrome Resembling Juvenile Idiopathic Arthritis: A Single-Center Experience from Southern Turkey. *Mol Syndromol.* 2021;12(2):112-117. Doi: [10.1159/000513111](https://doi.org/10.1159/000513111)
8. Vutukuru R, Reddy KK. Pathognomonic acetabular cysts in camptodactyly-arthropathy-coxa vara-pericarditis (CACP) syndrome. *Indian J Med Res.* 2016;143(6):834-835. Doi: [10.4103/0971-5916.192082](https://doi.org/10.4103/0971-5916.192082)