



ARMD

ARCHIVES IN RHEUMATIC AND MUSCULOSKELETAL DISEASES



REVISTA DIGITAL DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA

NOVEMBRO 2022 · N.º 1 · EDIÇÃO ESPECIAL XXX JORNADAS INTERNACIONAIS IPR

WWW.REUMATOLOGIA.PT

SUMÁRIO/CONTENTS

| | |
|--|----|
| COMISSÃO ORGANIZADORA E COMISSÃO CIENTÍFICA DO CONGRESSO | 8 |
| EDITORIAL | 9 |
| PROGRAMA | 11 |

RESUMOS – SESSÕES DO PROGRAMA

| | |
|--|----|
| ARTICULAÇÃO MGF / REUMATOLOGIA NO DOENTE IMUNOSSUPRIMIDO | 14 |
| O CAMINHO PARA A REMISSÃO | 14 |
| SURDEZ SÚBITA E AUTOIMUNIDADE | 15 |
| EROSÃO ARTICULAR – PARTICULARIDADES NAS DOENÇAS REUMÁTICAS | 16 |
| CAPILAROSCOPIA – PAPEL NO DIAGNÓSTICO EM REUMATOLOGIA | 16 |

RESUMOS – COMUNICAÇÕES LIVRES

| | |
|---|----|
| CL 01 · EARLY ARTHRITIS CLINIC: 10-YEAR EXPERIENCE OF A TERTIARY RHEUMATOLOGY CENTER | 18 |
| CL 02 · LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO E GRAVIDEZ: A PROPÓSITO DE 19 CASOS | 18 |
| CL 03 · THE PHENOTYPE AND PROGNOSIS OF ANTI-NEUTROPHIL CYTOPLASMATIC ANTIBODY-ASSOCIATED VASCULITIS | 19 |
| CL 04 · GAIT 3D KINEMATICS UNVEILS A SPECIFIC PATTERN IN AXIAL SPONDYLOARTHRITIS PATIENTS – THE MYOSPA STUDY | 21 |
| CL 05 · SEXUAL DYSFUNCTION IN WOMEN WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS | 22 |
| CL 06 · FOOT INVOLVEMENT IN PSORIATIC ARTHRITIS: IS THERE A RELATION BETWEEN ARTICULAR/ENTHESEAL/DACTYLITIS INVOLVEMENT AND NAIL PSORIASIS? – A RETROSPECTIVE STUDY | 23 |
| CL 07 · PROJETO ARTICULA: “DIAGNOSTICAR A OSTEOARTROSE DA ANCA, JOELHO E MÃO” | 24 |

POSTERS

| | |
|---|----|
| PO CCLIN 01 · POLYARTHRITIS IN AN ADULT WOMAN: NOT EVERYTHING IS RHEUMATOID ARTHRITIS | 26 |
| PO CCLIN 02 · REVISÃO DO ENVOLVIMENTO GASTROINTESTINAL NA DOENÇA DE BEHÇET: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO | 26 |
| PO 03 · WHAT IS THE CLINICAL RELEVANCE OF A HIGH TITER OF ANTI-NUCLEAR ANTIBODY IN PRIMARY SJÖGREN’S SYNDROME? | 27 |
| PO CCLIN 04 · ARTHRITIS AND CLUBBING: CLUES FOR LUNG CANCER | 28 |
| PO CCLIN 05 · ATYPICAL PRESENTATION OF GIANT CELL ARTERITIS UNDERLYNG PARANEOPlastic SYNDROME OF HEMATOLOGIC MALIGNANCY | 29 |
| PO CCLIN 06 · ACIDOSE TUBULAR RENAL: MANIFESTAÇÃO INICIAL INCOMUM DE SÍNDROME DE SJOGREN | 30 |
| PO CCLIN 07 · FENÓMENO DE RAYNAUD SECUNDÁRIO A INFEÇÃO POR SARS-COV2 | 31 |

SUMÁRIO/CONTENTS

| | |
|---|----|
| PO CCLIN 08 · DOUTOR, SINTO-ME ENFERRUJADO” – UM RELATO DE CASO | 31 |
| PO 09 · BIOLOGIC AND TARGET SPECIFIC DMARDS IN RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS IN SUSTAINED CLINICAL REMISSION: MAINTENANCE OR SUSPENSION? AN EVIDENCE BASED REVISION | 32 |
| PO 10 · FRAGILITY FRACTURE PREVENTION TREATMENT IN A CONTINUED CARE FACILITY: AN OPPORTUNITY FOR INTERVENTION | 33 |
| PO 11 · HIDROTERAPIA EM DOENTES COM ESPONDILARTRITE AXIAL DE LONGA EVOLUÇÃO. | 34 |
| PO 12 · PROPOSTA DE PROGRAMA DE REABILITAÇÃO PÓS SUTURA DA COIFA DOS ROTADORES EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE | 35 |
| PO CCLIN 13 · A RARE ASSOCIATION OF CRYOGLOBULINAEMIC VASCULITIS AND GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS TREATED WITH A SHORT COURSE OF GLUCOCORTICOIDS COMBINED WITH CYCLOPHOSPHAMIDE AND RITUXIMAB | 36 |
| PO 14 · DADOS DE VIDA REAL DE BARICITINIB NA ARTRITE REUMATÓIDE – A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO PORTUGUÊS. | 37 |
| PO CCLIN 15 · ESPONDILARTRITE AXIAL COM POLIARTRITE PERIFÉRICA EROSIVA NUMA DOENTE VIH-2 POSITIVA – OVERLAP OU O ESPECTRO DA MESMA DOENÇA? | 39 |
| PO CCLIN 16 · ARTRITE SÉTICA POR MYCOBACTERIUM CHIMAERA | 40 |
| PO CCLIN 17 · CEFALEIA E DIPLOPIA – SERÁ O ADALIMUMAB O CULPADO?. | 40 |
| PO 18 · EFFECTS OF METABOLIC SYNDROME IN NON-WEIGHT-BEARING JOINTS OSTEOARTHRITIS | 41 |
| PO CCLIN 19 · FENÓMENO DE RAYNAUD DO MAMILO: O DESAFIO DO DIAGNÓSTICO | 42 |
| PO CCLIN 20 · ANEURISMA DE ARTÉRIA PULMONAR POR DOENÇA DE BEHÇET: SÍNDROME DE HUGHES STOVIN. | 43 |
| PO 21 · AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO CARDÍACA POR MÉTODOS ECOCARDIOGRÁFICOS EM PACIENTES ASSINTOMÁTICOS COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO | 43 |
| PO CCLIN 22 · DOENÇA RELACIONADA AO IGG4 APRESENTANDO-SE COMO NÓDULO PERIORBITAL: UM RELATO DE CASO. | 44 |
| PO CCLIN 23 · NECROSE AVASCULAR DA CABEÇA DO FÊMUR – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO | 45 |
| PO CCLIN 24 · POLIARTRITE REATIVA A SARS-COV-2 – UMA ENTIDADE A CONSIDERAR | 46 |
| PO 25 · ALTERAÇÕES HEMATOLÓGICAS NA ESCLEROSE SISTÊMICA – UMA MANIFESTAÇÃO EXTRA-CUTÂNEA A CONSIDERAR? | 46 |
| PO CCLIN 26 · CALCINOSE CUTÂNEA NA ESCLEROSE SISTÊMICA – BACK TO THE BASICS | 47 |
| PO CCLIN 27 · FEBRE DE ORIGEM INDETERMINADA: UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE DOENÇA POR DEPOSIÇÃO DE CRISTAIS DE PIROFOSFATO DE CÁLCIO | 48 |
| PO CCLIN 28 · DIETA CARNÍVORA E OSTEOPOROSE. | 50 |
| PO CCLIN 29 · OSTEOPOROSE E CANCRO DA MAMA – UMA RELAÇÃO CONFLITUOSA? | 50 |
| PO CCLIN 30 · SÍNDROME DE ATIVAÇÃO MACROFÁGICA NO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: RELATO DE UM CASO CLÍNICO. | 51 |
| PO CCLIN 31 · JOVEM COM ESPONDILITE ANQUILOSANTE E OSTEOPOROSE – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO | 52 |
| PO CCLIN 32 · UM CASO DESAFIANTE DE MIOPATIA INFLAMATÓRIA – QUANDO A HISTOLOGIA É INCERTA | 53 |

SUMÁRIO/CONTENTS

| | |
|---|----|
| PO 33 · THE IMPACT OF GASTROINTESTINAL INVOLVEMENT IN QUALITY OF LIFE IN SYSTEMIC SCLEROSIS PATIENTS – A COHORT STUDY | 54 |
| PO 34 · THE IMPACT OF SLEEP DISORDERS IN FIBROMYALGIA – A CASE-CONTROL STUDY | 54 |
| PO CCLIN 35 · LUXAÇÃO ATLANTO-AXOIDEIA EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE | 55 |
| PO CCLIN 36 · POLIMIALGIA REUMÁTICA REFRACTÁRIA À TERAPÊUTICA | 56 |
| PO CCLIN 37 · ARTRITE REACTIVA CRÓNICA E GLOMERULONEFRITE - UMA COMPLICAÇÃO RARA | 57 |
| PO CCLIN 38 · HIPERCALCEMIA SINTOMÁTICA SECUNDÁRIA A SUPLEMENTAÇÃO COM VITAMINA D | 58 |
| PO CCLIN 39 · MIXED CONNECTIVE TISSUE DISEASE AND INTERSTITIAL LUNG DISEASE – MCTD OR COVID? | 58 |
| PO 40 · PROGRAMA DE REABILITAÇÃO PÓS ARTROPLASTIA TOTAL DO JOELHO | 59 |
| PO CCLIN 41 · DOR PRODRÓMICA: SINAL DE ALERTA “NÃO ATÍPICO” | 60 |
| PO CCLIN 42 · ARTRITE E GOTA – UM CASO DE SOBREPOSIÇÃO DAS DUAS PATOLOGIAS. | 61 |
| PO CCLIN 43 · ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES – A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO NOS CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS- RELATO DE CASO. | 62 |
| PO 44 · ACUTE PERICARDIAL AND MYOCARDIAL INVOLVEMENT IN SYSTEMIC SCLEROSIS: A MULTICENTRE CASE SERIES. | 62 |
| PO CCLIN 45 · HEMARTROSE ESPONTÂNEA DO OMBRO APÓS DUPLA ANTIAGREGAÇÃO | 65 |
| PO 46 · AVALIAÇÃO DOS FATORES DE RISCO CARDIOVASCULAR E DETERMINAÇÃO DO RISCO CARDIOVASCULAR A 10 ANOS NAS DOENÇAS DO TECIDO CONJUNTIVO ESCLEROSE SISTÊMICA, LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO E SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMÁRIO | 65 |
| PO CCLIN 47 · TENHO UM RATO NO MEU JOELHO” – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO | 66 |
| PO 48 · ULTRASOUND-GUIDED MUSCLE BIOPSY: 4 -YEAR EXPERIENCE FROM A PORTUGUESE TERTIARY CENTRE | 67 |
| PO CCLIN 49 · A IMPORTÂNCIA DA ASSOCIAÇÃO ENTRE ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES E POLIMIALGIA REUMÁTICA | 68 |
| PO 50 · SARCOIDOSE – SÉRIE DE CASOS DE DOENTES SEGUIDOS NA CONSULTA EXTERNA DE REUMATOLOGIA DO CHUC | 68 |
| PO CCLIN 51 · RHEUMATOID ARTHRITIS: A CASE OF SERIOUS DEFORMITIES AS A REMINDER OF THE OLD DAYS. | 69 |
| PO CCLIN 52 · PERSISTENT SHOULDER PAIN AS A FIRST MANIFESTATION OF VASCULO-BEHÇET | 71 |
| PO CCLIN 53 · SKIN MANIFESTATIONS IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS – AN IMPRESSIVE AND SAFE RESPONSE TO ANIFROLUMAB | 72 |
| PO 54 · ANTIOSTEOPORÓTICOS NA ABORDAGEM DA OSTEOPOROSE NA LESÃO MEDULAR: ESTADO DA EVIDÊNCIA | 73 |
| PO CCLIN 55 · SEVERE DIGITAL ISCHEMIA OF UNKNOWN ETIOLOGY | 73 |
| PO CCLIN 56 · PYCNODYSTOSIS: A RARE CAUSE OF PATHOLOGICAL FRACTURES AND EXUBERANT CLINICAL MANIFESTATIONS IN TWO SISTERS. | 75 |
| PO CCLIN 57 · WHIPPLE’S DISEASE MIMICKING PERIPHERAL SPONDYLOARTHRITIS. | 76 |

SUMÁRIO/CONTENTS

| | |
|--|----|
| PO CCLIN 58 · UM CASO DE GOTA TOFÁCEA EXUBERANTE. | 77 |
| PO CCLIN 59 · ESPONDILODISCITE A CITROBACTER KOSERI: UM CASO RARO DE LOMBALGIA EM DOENTE COM PSORÍASE | 78 |
| PO CCLIN 60 · DOUTORA, TENHO DORES QUE NUNCA PARAM” – RELATO DE CASO | 79 |
| PO CCLIN 61 · ARTRITE PSORIÁTICA JORNADAS INTERNACIONAIS IPR 2022 | 79 |
| PO CCLIN 62 · BONE PAIN AND PSEUDOSYNDACTYLY IN A YOUNG BOY WITH RECESSIVE DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA | 80 |
| PO CCLIN 63 · LIPOMA ARBORESCENS: A CASE OF KNEE PAIN AND SWEELING – CASE REPORT | 81 |
| PO CCLIN 64 · POLYMYALGIA RHEUMATICA AND SECONDARY AMYLOIDOSIS AA – A CASE REPORT | 81 |
| PO CCLIN 65 · PREGNANCY UNDER SEKUCINUMAB – CASE REPORT. | 82 |
| PO CCLIN 66 · SEPTIC ARTHRITIS AFTER A RAT-BITE – AN UNUSUAL CASE REPORT | 82 |
| PO CCLIN 67 · TO BE OR NOT TO BE A CASE OF POLYMYALGIA RHEUMATICA? | 83 |
| PO CCLIN 68 · E SE FOR LUPUS? | 83 |
| PO CCLIN 69 · PATHERGY-LIKE REACTION INDUCED BY LASER HAIR REMOVAL IN A PATIENT WITH BEHÇET’S DISEASE. | 84 |
| PO CCLIN 70 · QUE ESFORÇO FIZ EU? – IMPORTÂNCIA DE “OLHO CLÍNICO” NA SUSPEIÇÃO DE POLIMIALGIA REUMÁTICA. | 85 |
| PO CCLIN 71 · DA PICADA DE MOSQUITO AO LÚPUS NEONATAL | 86 |
| PO CCLIN 72 · PYOGENIC EXTENSOR TENOSYNOVITIS OF THE ANKLE WITH ASSOCIATED SYNOVIAL CYST CAUSED BY STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE – A CASE REPORT | 87 |
| PO CCLIN 73 · SYSTEMIC AMYLOIDOSIS ASSOCIATED WITH PRIMARY SJOGREN SYNDROME - A CASE REPORT | 88 |
| PO CCLIN 74 · DOENÇA DE PAGET COMO ACIDENTALOMA. | 89 |
| PO 75 · OBESIDADE, SARCOPENIA E RISCO DE COMPLICAÇÕES METABÓLICAS NA POPULAÇÃO IDOSA DA CASA DO POVO DE SÃO MARTINHO | 89 |
| PO 76 · OSTEOARTRITE E NUTRIÇÃO: QUE EVIDÊNCIA? | 90 |
| PO CCLIN 77 · FRACTURAS OSTEOPORÓTICAS: QUANDO NÃO AS CONSEGUIMOS PREVENIR A MFR NA LINHA DA FRENTE DA PREVENÇÃO DE FRACTURAS SUBSEQUENTES | 91 |
| PO CCLIN 78 · UM CASO NÃO LINEAR DE ARTRITE REUMATÓIDE-O PAPEL DA MFR NO CONTROLO DA DOR | 92 |
| PO 79 · CAFEINA – UMA NOVA ARMA TERAPÊUTICA PARA O LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO? | 92 |
| PO CCLIN 80 · SEQUELAS TARDIAS DA DOENÇA DE VOGT-KOYANAGI-HARADA | 93 |
| PO CCLIN 81 · UMA ADAGA NAS COSTAS COM 50 ANOS DE EVOLUÇÃO | 94 |
| PO 82 · B-ACTIVE: AN INTEGRATIVE INTERACTIVE PLATFORM FOR CHILDREN WITH RHEUMATIC DISEASES. | 95 |
| PO 83 · HOW OFTEN A SENTINEL FRAGILITY VERTEBRAL FRACTURE IS ASSOCIATED WITH HIP FRACTURE? – A RETROSPECTIVE STUDY. | 96 |
| PO CC LIN 84 · REABILITAÇÃO DA LESÃO MEDULAR SECUNDÁRIA A FRATURA CERVICAL NUM DOENTE COM ESPONDILITE ANQUILOSANTE – RELATO DE UM CASO | 96 |

SUMÁRIO/CONTENTS

CONCURSO DE IMAGENS

| | |
|---|-----|
| CI 01 · ARTRITE MUTILANTE: TIPO INCOMUM, MAS GRAVE DE ARTRITE PSORIÁTICA | 99 |
| CI 02 · QUANDO EXISTE UM ESQUELETO EXTRA: UMA ENTIDADE RARA A CONHECER | 100 |
| CI 03 · ARTRITE PSORIÁTICA MUTILANTE | 101 |
| CI 04 · HUMERAL HEAD OSTEO NECROSIS: AN UNCOMMON LOCATION WITH A COMMON RISK FACTOR | 102 |
| CI 05 · PROGRESSÃO RADIOGRÁFICA NA ARTRITE PSORIÁTICA – O IMPACTO DA COVID-19 | 103 |
| CI 06 · ACRO-OSTEOLYSIS AND SEVERE CALCINOSIS IN SYSTEMIC SCLEROSIS | 104 |
| CI 07 · CUTANEOUS MANIFESTATIONS IN BEHÇET’S DISEASE | 105 |
| CI 08 · COMPLICAÇÃO DE GOTA TOFÁCEA: UM CASO EXPLOSIVO | 106 |
| CI 09 · MANIFESTAÇÕES MUCOCUTÂNEAS NO DIAGNÓSTICO INAUGURAL DE DOENÇA DE BEHÇET | 107 |
| CI 10 · LOMBOSSACRALGIA NUM DOENTE COM ARTRITE PSORIÁTICA – QUANDO A DOENÇA REUMÁTICA ESTÁ INOCENTE. | 108 |
| CI 11 · SÍNDROME DE BERTELOTTI: UMA CAUSA DE LOMBOSSACRALGIA EM IDADE JOVEM | 109 |
| CI 12 · UMA CAUSA DE ARTRALGIA REFRACTÁRIA | 110 |
| CI 13 · OSTEOCONDROMA TIBIAL A CONDICIONAR PSEUDARTROSE DO PERÓNIO | 111 |
| CI 14 · QUEIXAS OSTEO-ARTICULARES NO DIAGNÓSTICO DA DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER | 112 |
| CI 15 · FRATURA DE STRESS DO COLO DO FÊMUR EM DOENTE COM COXA VARA | 113 |
| CI 16 · OSTEO NECROSE BILATERAL DA CABEÇA DO FÊMUR NUM DOENTE JOVEM | 114 |
| CI 17 · UNILATERAL RHEUMATOID ARTHRITIS | 115 |
| CI 18 · MIOSITE OSSIFICANTE TRAUMÁTICA | 116 |
| CI 19 · OSTEOCONDROMA COMO CAUSA DE GONALGIA | 117 |
| CI 20 · ABDOMINAL CUTANEOUS TOPHI: AN UNUSUAL MANIFESTATION OF GOUT | 118 |
| CI 21 · UM CASO DE GOTA ÚRICA TOFÁCEA EXUBERANTE | 119 |
| CI 22 · DESTRUCTIVE RHEUMATOID ARTHRITIS: AN INITIAL PRESENTATION OF A YOUNG PATIENT | 120 |
| CI 23 · SKIN THICKENING – JUST SCLERODERMA OR ANOTHER DISEASE? | 121 |
| CI 24 · ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES, VARIANTE DE GRANDES VASOS | 122 |
| CI 25 · ESPONDILITE ANQUILOSANTE – UM CASO DE EVOLUÇÃO INCOMPLACENTE | 123 |
| CI 26 · FEVER AND LOW BACK PAIN IN CPPD | 124 |
| CI 27 · FENÓMENO DE RAYNAUD – QUANDO VALORIZAR? | 125 |
| CI 28 · BONE PAIN AND PSEUDOSYNDACTYLY IN A YOUNG BOY WITH RECESSIVE DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA. | 126 |
| CI 29 · OSTEOPETROSE: A PROPÓSITO DE UMA IMAGEM | 127 |
| CI 30 · CORTICOTERAPIA NA FISIOPATOLOGIA DE NECROSE AVASCULAR DA ANCA | 128 |
| CI 31 · ESPONDILITE ANQUILOSANTE E COXARTROSE: OTIMIZAÇÃO TERAPÊUTICA PREVIAMENTE A CIRURGIA | 129 |
| CI 32 · BURSITE PRÉ-PATELAR: UM ACHADO EXUBERANTE EM ECOGRAFIA | 130 |

SUMÁRIO/CONTENTS

| | |
|--|-----|
| CI 33 · SUSPEIÇÃO EM CERVICALGIAS: MALFORMAÇÃO OCCIPITOALOIDEIA | 131 |
| CI 34 · ASAS DE BORBOLETA EM LÚPUS NEONATAL | 132 |
| CI 35 · LÚPUS NEONATAL REFRATÁRIO À TERAPÊUTICA | 133 |
| CI 36 · PULMONARY INVOLVEMENT OF SYSTEMIC AMYLOIDOSIS IN A PATIENT WITH SJOGREN'S SYNDROME – A CLINICAL IMAGE | 134 |
| CI 37 · CERVICALGIA E ARTRITE PSORIÁTICA – UM SINTOMA DE ALARME! | 135 |
| CI 38 · OSTEONECROSE ÓSSEA – UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER NO ETILISMO CRÓNICO | 136 |
| CI 39 · ESTRANHA FORMA DE (GON)ARTROSE. | 137 |
| CI 40 · REQUIEM POR UM ILÍACO | 138 |



Archives
in Rheumatic
and Musculoskeletal
diseases

COMISSÃO ORGANIZADORA

Presidente

Luís Cunha Miranda

Coordenadora Adjunta

Cláudia Miguel

COMISSÃO CIENTÍFICA

Presidente

Eugénia Simões

Coordenadores Adjuntos

Alexandra Cardoso

Augusto Faustino

Cândida Monteiro

Cândida Silva

Catarina Cortesão

Cláudia Miguel

Cristina Carvalho

Dina Medeiros

Filipe Barcelos

Helena Madeira

Helena Santos

J. Vaz Patto

Joana Borges

José Melo Gomes

Manuela Micaelo

Manuela Parente

Margarida Silva

Maria Jesús Mediavilla

Miguel Sousa

Paulo Coelho

Sara Cortes

Susana Fernandes

Vera Las

EDITORIAL

HÁ 75 ANOS A CASA DA REUMATOLOGIA CLÍNICA

1948, tão distante e tão próximo da vida de milhões de portugueses, essa foi a data de criação da Associação Portuguesa de Reumatologia que se converteu no Instituto Português de Reumatologia. São 75 anos de existência que iremos comemorar em 2023.

IPR, uma instituição ímpar, com milhões de portugueses tratados ao longo desses anos, melhorando a vida e o futuro desses mesmos doentes e das suas famílias.

Mas, o IPR é muito mais do que uma IPSS dedicada à assistência ao doente com patologia reumática, tendo sido o berço da formação da Reumatologia Portuguesa, com os primeiros internos da reumatologia e com um foco na formação não só desses internos, mas igualmente de outras especialidades médicas e não médicas, que conosco partilham o seguimento dos doentes reumáticos.

O IPR, para além da fundação da Reumatologia clínica assistencial, foi o berço da especialidade de Reumatologia, da criação da Sociedade Portuguesa de Reumatologia, da Liga Portuguesa Contra as Doenças Reumáticas e da criação do Colégio da Especialidade de Reumatologia da Ordem dos Médicos.

E, tal como qualquer pai ou mãe, o IPR soube acarinhar a criação de serviços de reumatologia no hospital de Santa Maria e de São João e com isto, escrever uma fantástica história de foco, de qualidade e de ligação. O foco no doente e na valorização da especialidade, elevar os padrões de qualidade da especialidade e criar e reforçar a ligação entre serviços, com os doentes e com outras especialidades.

Hoje, a reumatologia é um mundo de serviços de qualidade, de norte a sul do país, com todo o trabalho e empenho no seguimento dos nossos doentes reumáticos.

Mas, aos 75 anos, o Instituto Português de Reumatologia tem duas opções: viver uma reforma pouco dourada, ou, assumir as suas responsabilidades enquanto berço e casa da reumatologia e continuar a contribuir, de forma clara e ativa, para uma especialidade cada vez mais competente, mais capaz e com melhor ligação aos doentes e aos locais onde existe.

Mantendo-se fiel aos seus princípios e honrando as suas responsabilidades, o IPR criou e manteve as Jornadas do IPR, ao longo das últimas 4 décadas, celebrando já, este ano, o seu 41º aniversário.

As Jornadas Internacionais do IPR são o ex-libris da Reumatologia Clínica, com uma abordagem verdadeiramente multidisciplinar e com um impacto na formação de dezenas de internos da Reumatologia e de outras especialidades médicas e não médicas.

Em pleno século XXI e perto de fazer 75 anos, não somos o líder absoluto na formação da Reumatologia como em 1948, mas sim, uma parcela complementar ao fantástico trabalho realizados pela Sociedade Portuguesa de Reumatologia, assumindo o papel imprescindível de parceiro e mantendo o foco destinado à formação clínica mais simples, deixando à SPR, o papel de líder e de farol, na investigação clínica multicêntrica e multinacional.

Tem sido notável, o desempenho da Sociedade de Reumatologia Portuguesa, ao longo destes anos e o Reuma.pt, a ARP Rheumatology são dois dos pilares fundamentais que merecem todo o nosso apoio e empenho.

Assim, porquê criar uma publicação que dificilmente será indexada ou terá um fator de impacto?

Nesta 30ª edição das Jornadas, apresentamos o 1.º número da **Archives in Rheumatic and Musculoskeletal Diseases (ARMD)** – a revista digital das Jornadas Internacionais do Instituto Português de Reumatologia e, potencialmente, de congressos de outras sociedades e/ou serviços da área músculo-esquelética, permitindo recolher de forma sistematizada trabalhos originais, casos clínicos ou imagens que, de outra maneira, se perderiam num banal livro de resumos de um congresso. Será a revista online da investigação clínica do dia-a-dia e permitirá melhorar a forma como os especialistas e internos de Reumatologia podem melhorar e consolidar a sua formação contínua.

Não estará distante a necessidade de créditos ou de recertificação e congressos como as Jornadas do IPR e revistas como a ARMD podem ajudar na formação contínua e na valorização da investigação clínica em Reumatologia, incluindo de especialistas na área músculo-esquelética.

Por fim, gostaria de deixar uma nota acerca do nosso projeto formativo, centrado nos internos de Reumatologia de todos os centros de Reumatologia portugueses, com a criação de um curso de internos para internos nas Jornadas do IPR – o **RheumaStar Course** – e com a abertura de diversas áreas no programa para a participação dos internos, para que estes possam ter outro momento formativo centrado na sua evolução, para além do nosso excelente Congresso Português de Reumatologia. Pretende ser um momento igualmente destinado a internos de outras especialidades médicas – como a Medicina Física e de Reabilitação, Medicina Geral e Familiar, Ortopedia, Medicina Interna entre outras e, ainda, não médicas, como Enfermagem, Nutrição, Psicologia, Podologia, etc.

Todos estes pontos são o reflexo da nossa história e do nosso futuro, enquanto a casa da Reumatologia Clínica. Tendo assumido esse legado e pretendendo dar continuidade à forte aposta em inovar na formação, criámos um portal formativo – o **www.reumatologia.pt** – onde as Jornadas do IPR e a revista ARMD estão disponíveis e, futuramente, outras formas online de formação irão coexistir, pois esta é a nossa visão para a Reumatologia do futuro e para o papel do IPR nesse mesmo futuro: complementar e inovador, tal como o IPR é desde 1948.

Sejam bem-vindos à casa da Reumatologia Clínica.

Luís Cunha Miranda

Presidente da Comissão Organizadora das
XXX Jornadas Internacionais do Instituto Português de Reumatologia



24 DE NOVEMBRO

QUINTA-FEIRA

08H30

Abertura do Secretariado

09H00 | 10H30

FLASH REUMATÓLOGICO • Presidente: Helena Canhão
Moderador: Cláudia Vaz, Helena Madeira
1) Ondas de Choque – Evidência actual • Rita Tomás
2) Uso de AINEs depois dos 65 anos • Augusto Faustino
3) Papel dos factores de crescimento em Reumatologia • Paulo Felicíssimo
4) Manifestações articulares do pós-menopausa • Ana Lúcia Fernandes
5) Capilaroscopia – papel do diagnóstico em reumatologia • Paulo Coelho
6) Erosão articular – particularidades nas doenças reumáticas • Nathalie Madeira
7) Surdez súbita e Auto-Imunidade • J. Vaz Patto

10H30 | 11H00

CERIMÓNIA DE ABERTURA • Jaime Branco, Helena Canhão

11H00 | 11H30

Coffee-break

11H30 | 12H00

CONFERÊNCIA PLENÁRIA • Presidente: Jaime Branco
“Inteligência artificial em reumatologia” • António Caetano

12H00 | 13H00

SIMPÓSIO 1 • **AMGEN**

13H00 | 14H00

Almoço

14H00 | 15H00

SIMPÓSIO 2 • 
LABORATÓRIOS VITÓRIA

15H00 | 16H00

MESA-REDONDA: “AR – BACK TO BASICS”
Presidente: João Eurico da Fonseca
Moderador: Margarida Oliveira, Helena Santos
1) “Treat to Target” para “treat the patient”
Luís Miranda
2) O caminho para a remissão
Miguel Bernardes
3) Articulação MGF/Reumatologia
no doente Imunossuprimido
Carina Lopes, Manuela Costa

16H00 | 16H30

Coffee-break

16H30 | 17H30

NOVIDADES CLÍNICAS E TERAPÊUTICAS EM 15 SLIDES • Presidente: Lúcia Costa
Moderador: Filipe Araújo, Cândida Silva
1) Osteoartrose – novos tratamentos em desenvolvimento • Margarida Cruz
2) LES – novas terapêuticas • Nikita Khmelinskii
3) Síndrome de Sjögren – nova abordagem • Filipe Barcelos

18H00 | 18H45

SUNSET COCKTAIL **EXCLUSIVO REUMATOLOGIA**

18H45

SIMPÓSIO **abbvie**

**RHEUMA
STAR COURSE**

RHEUMATOLOGY
SYSTEMATIC
TRAINING
AIMING
RESIDENTS
COURSE

Moderadora: Cláudia Miguel

ARTRITE REUMATÓIDE - Abordagem atual do envolvimento pulmonar • Francisca Guimarães

ARTRITE REUMATÓIDE - Abordagem prática de outras manifestações extra-articulares • Marlene Sousa

AINE NAS ESPONDILARTRITES - Qual escolher? Como monitorizar? • Eduardo Dourado

GOTA - Atualização em terapêutica • Diogo Fonseca

OSTEOPOROSE - tratamento da dor pós-fratura • Jorge Pestana

VAGAS
LIMITADAS
EXCLUSIVO A INTERNOS
INSCRIÇÃO
PRÉVIA



25 DE NOVEMBRO

SEXTA-FEIRA

09H00 | 10H00

COMUNICAÇÕES LIVRES • Presidente: Patrícia Pinto
Moderador: Pedro Abreu, Dina Medeiros

10H00 | 11H00

MESA-REDONDA – OSTEOPOROSE: O QUE MUDOU? • Presidente: Anabela Barcelos
Moderador: Ana Roxo Ribeiro, J. A. Melo Gomes
1) Saúde oral e tratamento da Osteoporose: a visão de cada lado • João Amaral
2) *Treat to target*, também em Osteoporose? • Eugénia Simões
3) Osteodistrofia renal • João Gonçalves

11H00 | 11H30

Coffee break e **DISCUSSÃO DE POSTERS [1ª PARTE]**
Júri • Renata Aguiar, Manuela Micaelo, Maria Jesús Mediavilla

11H30 | 12H00

ACTUALIDADE EM REUMATOLOGIA
Fibrose e Hipertensão pulmonar em reumatologia – novos conceitos • Maria João Salvador
Presidente: Graça Sequeira
Moderador: Marília Rodrigues, Manuela Parente

12H00 | 13H00

SIMPÓSIO 3 •

13H00 | 14H00

Almoço

14H00 | 15H00

SIMPÓSIO 4 •

15H00 | 16H00

CURSO MONOTEMÁTICO “JOÃO FIGUEIRINHAS”: NUTRIÇÃO E EXERCÍCIO
Presidente: José António Pereira da Silva
Moderador: Tiago Meirinhos, Sara Cortes
1) Dietas e inflamação – do vegan ao paleo
Alexandra Cardoso
2) Síndrome de Fragilidade e Sarcopénia
Carlos Vaz
3) Farmacoterapia no excesso ponderal e obesidade – uma revisão
Vaneska Reuters

16H00 | 16H30

Coffee-break e **DISCUSSÃO DE POSTERS [2ª PARTE]**
Júri • Adriano Neto, João Ramos, Maria Jesús Mediavilla

16H30 | 17H30

CONCURSO DE IMAGENS • Presidente: Carmo Afonso
Moderador: Sandra Falcão, Vera Las
Júri • Joana Borges, Susana Fernandes, Miguel Sousa

17H30 | 18H30

ENTREGA DE PRÉMIOS – ENCERRAMENTO DAS JORNADAS

**RHEUMA
STAR COURSE**
RHEUMATOLOGY
SYSTEMATIC
TRAINING
AIMING
RESIDENTS
COURSE

VAGAS
LIMITADAS
EXCLUSIVO A INTERNOS
INSCRIÇÃO
PRÉVIA

Moderador: Luis Cunha Miranda
LUPUS - Tratamento da Nefrite Lúpica • Rita Pinheiro Torres
ESCLEROSE SISTÉMICA - Tratamento do envolvimento cutâneo • Filipe Pinheiro e Maria Rato
REUMATISMOS ABARTICULARES - Indicações para infiltração e evidência da eficácia • Pedro Ávila Ribeiro
MANIFESTAÇÕES REUMÁTICAS NAS DOENÇAS ENDÓCRINAS • Ana Teresa Melo
RISCO CARDIOVASCULAR NAS DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS - Papel do Reumatologista no diagnóstico e tratamento • Margarida Cunha



Archives
in Rheumatic
and Musculoskeletal
diseases



RESUMOS SESSÕES DO PROGRAMA

ARTICULAÇÃO MGF / REUMATOLOGIA NO DOENTE IMUNOSSUPRIMIDO

Carina Lopes¹, Manuela Costa¹

¹ Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

A articulação MGF/Reumatologia é primordial, sendo a recíproca colaboração um dos pilares essenciais na gestão dos doentes com artrite reumatóide (AR). De uma maneira global podem definir-se 3 pontos centrais nas quais as duas especialidades se necessitam mutuamente: risco infeccioso e gestão da infeção; vacinação e planeamento familiar. Os doentes com AR têm maior risco infeccioso, com maior mortalidade e morbidade. Ainda que parte deste risco ocorra pelos agentes imunossuppressores, é provável que a desregulação imune da doença tenha um papel. O uso de prednisolona (PDN) está associado a um risco de 1.5-3x de infeção grave (infeção que condiciona hospitalização ou morte). Por outro lado, num estudo recente, em doentes com > 65 anos, as infeções leve a moderadas constituíram o principal evento adverso do uso de PDN em dose baixa (versus não uso). Em relação aos csDMARDs (fármacos modificadores da atividade da doença reumática sintéticos convencionais), como o metotrexato ou leflunomida, há dados tranquilizadores que sugerem um risco pequeno ou nenhum aumento de infeções graves nos doentes com AR, conferindo um risco modesto nas infeções gerais. Os tipos de infeções graves mais comuns em doentes com AR tratados com bDMARDs (DMARDs biotecnológicos) são as infeções respiratórias, pele e tecidos moles e infeções ósseas/articulares, no entanto, alguns estudos sugerem que a taxa varia de acordo com o fármaco instituído. Para os inibidores do TNF (iTNF), existe um maior risco absoluto de infeções, particularmente nos primeiros meses após o seu início. As infeções respiratórias, onde se inclui a tuberculose (TB) são frequentemente associadas com os 5 agentes (menor risco de TB com o uso de etanercept). Os inibidores dos JAK [tsDMARDs (*targeted synthetic* DMARDs)] mostram maior risco de infeções (dose-dependente) do trato respiratório e urinário, nosafaringe e pele. A reativação do Herpes zoster é mais comum com estes agentes. Perante um doente com infeção não grave, o b/tsDMARD deve ser descontinuado sendo mantidos os csDMARDs. Todas as infeções devem ser tratadas adequada e atempadamente e só se deve recomeçar o fármaco após a resolução completa da infeção. As recomendações sobre vacinação compreendem a necessidade de reavaliação anual do estado de vacinação, tomada de decisão partilhada sobre as vacinas a realizar e o seu *timing* ideal, favorecendo a vacinação

em fase quiescente da doença. Vacinas não vivas podem ser administradas com segurança aos doentes independente da terapêutica (vacinação da gripe anual e reforço Covid devem ser fortemente consideradas para a maioria dos doentes), por outro lado, as vacinas vivas devem ser realizadas idealmente 4 semanas antes do início de um b/tsDMARD. A vacinação antipneumocócica está recomendada para redução do risco de pneumonia com necessidade de hospitalização. As vacinas do tétano e HPV devem ser recomendadas como na população geral; vacinação para a hepatite A e B e Herpes zoster são recomendadas em doentes de risco. Em recém-nascidos de mães tratadas com bDMARD durante a segunda metade da gravidez as vacinas vivas devem ser proteladas 6 meses. A abordagem do planeamento familiar deve ser transversal a todas as consultas para decisão partilhada da terapêutica a instituir. Durante o período pré-concepcional, é aconselhável realizar-se o *switch* para fármacos compatíveis com a gravidez e reavaliar a resposta à terapêutica e estabilidade da atividade da doença, ponto este primordial para o boa evolução da gravidez. A monitorização da doente grávida realiza-se de forma apertada, em consulta de alto risco. Os ajustes terapêuticos a realizar no período pré-concepcional estão bem definidos, sendo a hidroxicloroquina, sulfassalazina e certolizumab compatíveis com as três fases – pré concepção, gravidez e amamentação – e os restantes iTNF devem apenas ser descontinuados no terceiro trimestre. O reforço da segurança dos fármacos bem como da importância do controlo da atividade da doença é essencial.

O CAMINHO PARA A REMISSÃO

Miguel Bernardes

Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, Departamento de Medicina da Faculdade de Medicina do Porto, Porto, Portugal

Nas últimas duas décadas, em particular, ocorreu uma mudança de paradigma no objetivo do tratamento dos doentes com artrite reumatoide. Este deixou de residir apenas no alívio sintomático e passou a almejar a remissão clínica. Esta última só passou a ser mais possível graças aos avanços, quer farmacológicos, nomeadamente com o uso quotidiano dos agentes biotecnológicos e dos inibidores das Janus quinases, quer da estratégia terapêutica, com a implementação do «*treat to target*» na prática clínica. De forma não surpreendente, a remissão clínica é mais frequentemente atingida quanto menor é a duração de doença, facto particularmente visível quando comparamos a sua prevalência em populações de artrite precoce com

populações de doentes com artrite reumatoide estabelecida, realçando assim a importância de uma boa articulação com os cuidados de saúde primários para a referenciação precoce destes doentes ao reumatologista. Em alguns estudos, a remissão é alcançada em até cerca de 50% dos doentes aos 6 meses de tratamento, daí falar-se cada vez mais de preditores de remissão livre de DMARDs (o estado mais próximo possível da cura) uma vez que este potencial começa a ser significativo após longos períodos de remissão clínica sustentada. Contudo, o assunto é complexo e existem várias definições de remissão, umas mais estritas (SDAI e booleana) e outras menos (DAS28). A remissão pelo DAS28 é ainda a mais usada, quer no contexto de vida real, quer em ensaios clínicos, mas tem vários vieses. A remissão definida por um DAS28 <2,6 tem sido muito criticada dada a existência de progressão radiográfica neste contexto e de albergar nesta classificação doentes com atividade de doença significativa (em estudos populacionais e com estes critérios, cerca de 10% têm pelo menos 4 articulações tumefactas). A imagiologia médica, através da ultrassonografia e/ou da ressonância magnética, poderão vir a ter um papel promissor na identificação dos doentes em remissão clínica em risco de flare e de progressão radiográfica, assim como daqueles que são candidatos a uma redução e/ou supressão da terapêutica com DMARDs, e as primeiras evidências já emergiram. Em 2016, surgiu pela primeira vez o conceito de remissão clínica profunda, o qual abarca a presença simultânea das remissões clínica, serológica, imagiológica e imunológica da doença reumatoide, mas que ainda carece de forte fundamentação em dados prospetivos. Recentemente, em 2022, ocorreu uma revisão conjunta, por parte da EULAR e do ACR, dos critérios de remissão booleana para a artrite reumatoide, definindo a remissão booleana 2.0 como a mais concordante com a remissão SDAI e CDAI, particularmente na artrite reumatoide precoce, e como igualmente bom preditor da capacidade funcional e da não progressão radiográfica. Neste trabalho, a supressão do parâmetro escala visual analógica da avaliação da atividade da doença pelo doente dos critérios de remissão booleana traduziu-se numa pior capacidade de prever a capacidade funcional futura e parece ser menos defensável. Contudo, independentemente da definição de remissão clínica utilizada, ela associa-se invariavelmente a melhores resultados clínicos, de qualidade de vida, de função e de produtividade para o doente reumatoide. Além disso, associa-se ainda a benefício económico para a sociedade. Assim e segundo uma revisão recente da literatura, o estado de remissão clínica traduz-se numa poupança de 19-52% nos gastos diretos em saúde e de 37-75% nos gastos indiretos.

SURDEZ SÚBITA E AUTOIMUNIDADE

José Vaz Patto

Instituto Português de Reumatologia

A surdez neurosensorial (SNS) súbita (SNSS) é considerada uma urgência médica e é definida como uma diminuição de 30 dB em 3 frequências contíguas que ocorre em até 72 horas. A SSNS foi inicialmente descrita em 1944 por De Klein e a frequência da doença parece estar a aumentar, sendo a sua incidência atual entre 5 a 20 por 100.000. Na maioria dos casos (70 a 90% dos casos) é considerada idiopática, podendo também estar associada a várias causas, nomeadamente viral (ex. HIV, covid19), medicamentosa, bacteriana (ex. *Borrelia*, sífilis), parasitária (toxoplasmose), metabólica (Diabetes Mellitus), vascular, neurológica (Esclerose Múltipla), traumática, neoplásica, vestibular e autoimune. Nos casos em que não é identificada nenhuma doença sistémica a SSNS pode ser também imunomediada e neste caso geralmente é rapidamente progressiva, bilateral e assimétrica. Já em 1958 Lehnhardt foi o primeiro a sugerir um processo autoimune para processos com estas características. Em cerca de 30% dos casos de doença imunomediada encontra-se uma doença sistémica autoimune como sejam Artrite Reumatóide, Síndrome de Sjögren, Síndrome de Cogan, Síndrome de Behçet, LES e Síndrome dos anti-fosfolípidos, Síndrome de Susac, Poliarterite Nodosa, Granulomatose de Wegener, Sarcoidose, Psoríase etc. Também a favor do processo imunomediado existem diferentes estudos em animais (a resposta imune no ouvido interno apoia-se nas citocinas IL1 β , IL2 e anti-TNF- α), conhecem-se vários anticorpos (anticorpo anti-68 kDa), sendo importante o papel das células T autoreactivas, sem esquecer a resposta significativa à terapêutica com corticoides/imunossuppressores. A presença de uma doença autoimune num doente com SNSS não indica só por si estarmos na presença de um processo imunomediado. A exemplo disto podemos apresentar a Artrite Reumatóide que para além de SNS associada a medicamentos podemos ter uma perda de audição de condução (destruição sinovial das articulações incudostapedial e maleoloincudal; e presença de nódulo reumatóide). Embora o diagnóstico preciso da doença autoimune da SNSS seja difícil, o tratamento da SNSS deve ser iniciado o mais urgente possível, sendo a corticoterapia (1 mg/Kg de peso) e redução posterior de acordo com a evolução audiométrica, a opção inicial. A infiltração transtimpânica é utilizada em casos de falência ou resposta incompleta à corticoterapia sistémica. Poderá ser utilizada outros tipos de imunossupressão, nomeadamente o uso de anti-TNF sem estudos controlados de eficácia. A resposta aos

corticóides varia entre 40 a 70% nos casos de SNSS imunomediada e tem que ver também com o tempo que é iniciado, pelo que será importante não atrasar esta medicação. Outros tratamentos adjuvantes tem sido utilizados.

EROSÃO ARTICULAR – PARTICULARIDADES NAS DOENÇAS REUMÁTICAS

Nathalie Madeira

Unidade Local de Saúde da Guarda

As erosões ósseas correspondem a claras disrupções da cortical óssea visualizadas em dois planos perpendiculares, em localizações não relacionadas com forâmens nutritivos. As erosões articulares podem ser classificadas consoante a sua relação com a articulação como centrais, marginais ou justa-articulares. As erosões marginais ocorrem nas zonas periféricas da articulação, desprovidas de cartilagem articular, onde o líquido sinovial contacta diretamente o osso, chamada “bare área” ou “área nua” da articulação. As primeiras erosões que ocorrem na artrite reumatóide (AR) são um exemplo típico deste tipo de erosões. As erosões centrais ocorrem no osso normalmente coberto pela cartilagem articular e são sugestivas de osteoartrose inflamatória. As erosões em “saca-bocado”, localizadas numa zona mais periférica da articulação, constituem um exemplo típico de erosões justa-articulares.

Historicamente, as erosões articulares foram reconhecidas como características distintivas das artropatias inflamatórias. As suas localizações e respetiva classificação forneciam dados úteis para o estabelecimento de um diagnóstico específico. Atualmente pretende-se que o diagnóstico seja estabelecido antes do surgimento de erosões, por constituírem alterações potencialmente irreversíveis da integridade articular e integrarem a lista dos fatores de mau prognóstico em determinadas patologias, como na AR e na artrite psoriásica (AP).

Os métodos de imagem utilizados na prática clínica em Reumatologia são habitualmente a radiografia, ecografia, TAC e RMN. Estes apresentam diferentes sensibilidades e especificidades para a deteção de erosões. A radiografia convencional foi durante muitos anos a principal modalidade de imagem usada para diagnosticar e monitorizar a artrite reumatóide. No entanto sabe-se que estas imagens estão associadas a um efeito “iceberg” para a deteção de erosões comparativamente às de 3 dimensões da TAC e da RMN. De facto, a radiografia convencional mostra apenas 20% das erosões identificadas por TAC, e nas metacarpo-falângicas é necessário cerca 20-30% de osso erodido

na RMN para que seja visível em radiografia. A ecografia tem vindo a ter um papel de destaque por apresentar maior sensibilidade comparativamente ao Raio X e ser facilmente acessível.

Para além da artrite reumatóide, da osteoartrose erosiva e da gota, as erosões articulares foram descritas em múltiplas outras entidades: espondilartrites (tanto nas sacroilíacas, como em articulações periféricas, nomeadamente na AP, na artrite reativa e na artrite tipo II associada a doença inflamatória intestinal), no ombro de Milwaukee associado às artrites microcristalinas, artrite idiopática juvenil, síndrome anti-sintetase, esclerose sistémica, hiperparatiroidismo, SAPHO, Doença de Still do adulto, artrite séptica, artropatia neuropática, anemia falciforme, amiloidose, sinovite vilonodular pigmentada, doença de Lyme e reticulohistiocitose multicêntrica.

CAPILAROSCOPIA – PAPEL NO DIAGNÓSTICO EM REUMATOLOGIA

Paulo Clemente Coelho

Instituto Português de Reumatologia

A utilização da Capilaroscopia para a observação morfológica do leito capilar peri-ungueal nas Doenças Difusas do Tecido Conjuntivo (DDTC), tem sido realizada desde há algumas décadas de uma maneira sistemática pelos reumatologistas e por outras especialidades. O grande interesse da Capilaroscopia está na deteção precoce das alterações microangiopáticas que acontecem em algumas doenças reumáticas, nomeadamente, na Doença e fenómeno de Raynaud, onde tem um alto valor prognóstico, distinguindo entre primário e secundário. Outras doenças, onde a Capilaroscopia tem interesse demonstrado na sua avaliação, são, a Esclerose Sistémica, nas forma difusa e limitada, a Dermatomiosite e os síndromes intrincados do tecido conjuntivo (*Overlap Syndrome*). No entanto, o leque de doenças onde a Capilaroscopia tem vindo a ser usada com interesse na avaliação clínica tem-se alargado substancialmente. Por exemplo, nas situações de doença indiferenciada do tecido conjuntivo, alterações significativas na avaliação capilaroscópica podem sugerir a evolução para uma doença difusa do tecido conjuntivo mais específica.

Dependendo das doenças e situações, podemos extrair da Capilaroscopia informações com importância diagnóstica, prognóstica e, nalguns casos, de seguimento.



Archives
in Rheumatic
and Musculoskeletal
diseases



RESUMOS COMUNICAÇÕES LIVRES

CL 01 • EARLY ARTHRITIS CLINIC: 10-YEAR EXPERIENCE OF A TERTIARY RHEUMATOLOGY CENTER

Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Adriana Carones¹,
Beatriz Mendes¹, Marlene Sousa¹, Liliana Saraiva¹, Ana
Rita Prata², Helena Assunção³, Mariana Luís¹, Luísa
Brites⁴, Tânia Santiago^{1,5}, Cátia Duarte^{1,5}

¹ Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra,
Coimbra, Portugal

² Centro Hospitalar do Baixo Vouga

³ Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro

⁴ Centro Hospitalar de Leiria

⁵ Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Background: Early recognition and treatment of inflammatory arthritis significantly improve patient outcomes. The European League Against Rheumatism (EULAR) recommend that early arthritis (EA) patients should be referred ideally within six weeks of the onset of symptoms. In 2012, it was implemented the Early Arthritis Clinic (EAC) at the Rheumatology Department of the Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra created, aiming the quick access, rigorous diagnostic evaluation and early therapeutic intervention for these patients.

Objectives: To characterize the cohort of patients referred to the EAC in the last ten years; to assess time-related to diagnosis delay measuring; and to evaluate the level of agreement between the referring physician and the rheumatologist regarding the presence of referral criteria.

Methods: Cross-sectional study including patients attending EAC between 2012 and 2021. Demographic data, provenience, final diagnosis, clinical data, laboratory tests, time-related to diagnosis delay and referral criteria were retrieved from individual clinical files and the Portuguese Registry of Rheumatic Patients (Reuma.pt). Characteristics of the patients and the time variables were analysed through descriptive statistics. For the referral criteria, the agreement between the referring physician and the rheumatologist during the first observation was assessed using Cohen's Kappa.

Results: In total, 440 patients were included, 68.9% females, with a mean age of 54±16.7 years; most were referred from primary care (71.6%), other hospital specialities (13.6%) and other rheumatologists (14.8%). The most common diagnoses of patients observed in EAC include Rheumatoid Arthritis (31.4%), Osteoarthritis (10.5%), Spondyloarthropathies (10.2%) and Fibromyalgia (10.2%). IRD was diagnosed in 289 (65.6%) of the patients, of whom 259 (58.9%) had the disease for less than 12 months. Among patients who actually had EA,

considering clinical characteristics, in the first observation, most had inflammatory arthralgias (91.5%), arthritis (78.4%) and morning stiffness (74.4%). A positive squeeze test was present in 39.5% of patients. CRP>0.5mg/dL and ESR >30mm/h were observed in 73.0% and 66.7% of the cases, respectively. Regarding the autoimmunity pattern, was found positivity for rheumatoid factor (RF) in 31.5%, anti-citrullinated peptide antibody (ACPA) in 29.8%, leukocyte antigen (HLA) B27 in 3.1%, antinuclear antibodies (ANAs) in 64.4%, anti-double-stranded DNA (anti-dsDNA) in 3.1% and extractable nuclear antigens (ENAs) in 5.2%. The median time from onset of symptoms to referral for EAC was 76 days (IQR range 33.5-144); the median time from referral to the first EAC was 34 days (IQR range 19-46), and the median time from onset of symptoms to first EAC was 114.5 days (IQR range 66.75-190.25) (16.3 weeks). Only 26 (10.04%) of EA patients satisfied the EULAR recommendations to visit a Rheumatologist within six weeks after symptom onset. The level of agreement between the referring physician and the rheumatologist regarding the presence of referral criteria was slight to fair to clinical criteria (Cohen's Kappa 0.09 – 0.29) and moderate to substantial to laboratory criteria (Cohen's Kappa 0.43 – 0.62).

Discussion: A significant delay still is observed in patients with EA suspicion, being the time from onset of symptoms to referral is the most relevant. A low agreement between referral and Rheumatologists suggests that non-rheumatologists education/training is needed. Identifying the barriers that prevent the adequate referral of patients is necessary to define strategies to improve it.

CL 02 • LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO E GRAVIDEZ: A PROPÓSITO DE 19 CASOS

Inês Santos¹, Nádía Martins¹, Rafaela Nicolau¹,
Maria Inês Seixas¹, Maura Couto¹, Paulo Monteiro¹

¹Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar
Tondela-Viseu

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma patologia imunomediada que afeta maioritariamente mulheres em idade fértil. A gravidez é um fator de risco para complicações materno-fetais, encontrando-se descrita a exacerbação da doença em 35-70% dos casos, particularmente no 3º trimestre e no 1º ano pós-parto¹.

Objetivos: Avaliação do impacto da gravidez no LES e deste na gravidez, a fim de otimizar o planeamento e o seguimento das gestações de mulheres com LES, de forma a melhorar o seu prognóstico.

Material e métodos: Estudo retrospectivo, longitudinal e descritivo das gestações de mulheres com LES seguidas na consulta de Reumatologia do Centro Hospitalar Tondela – Viseu entre janeiro de 2016 e setembro de 2022. Foi realizada a caracterização demográfica, diagnóstica e terapêutica da amostra. Foram também avaliados fatores de risco acrescidos à gravidez, *outcomes* materno-fetais, bem como a atividade da doença no período preconcepção, durante a gestação e no pós-parto.

Resultados: Foram incluídas 19 mulheres grávidas ou com desejo de engravidar, correspondendo a um total de 37 gestações, das quais 19 seguidas nesta consulta. A idade média das mulheres foi de 33,2 anos e o tempo médio de evolução da doença de 65,9 meses. 68,42% (n=13) tiveram consulta preconcepcional e 10,53% (n=2) não chegaram a engravidar. 21,05% (n=4) apresentavam outros diagnósticos secundários: 10,53% (n=2) de síndrome de Sjögren, 5,26% (n=1) de síndrome de anticorpos antifosfolipídicos (SAF) trombotico e obstétrico e 5,26% (n=1) de SAF obstétrico. 2 mulheres tinham o diagnóstico de nefropatia lúpica (10,53%). 31,58% (n=6) possuíam anticorpos anti-SSA e 47,37% (n=9) antifosfolipídicos. 5,26% (n=1) tinham baixo peso, 15,79% (n=3) excesso ponderal e 15,79% (n=3) obesidade. 2 (10,53%) apresentavam hipertensão arterial. Quanto ao tratamento, a hidroxiquina 400 mg *id* foi utilizada em 94,74% das gestações (n=18). A azatioprina 50-150 mg *id* foi utilizada em 52,63% (n=10), a prednisolona ≤ 15 mg *id* em 57,89% (n=11) e a metilprednisolona ≤ 6 mg *id* em 10,53% (n=2). Uma gravidez (5,26%) ocorreu sob terapêutica com metotrexato, tendo sido suspenso aquando do diagnóstico de gravidez às 6 semanas de gestação. O ácido acetilsalicílico 100-150 mg *id* foi utilizado em 84,21% (n=16) e associado à enoxaparina em 31,58% (n=6) (3 em dose profilática e 3 terapêutica). Relativamente ao *outcome* materno, a maioria das mulheres (84,21%; n=16) apresentava SLEDAI-2K < 4 no período preconcepção (SLEDAI-2K médio 1,74). Durante a gravidez (SLEDAI-2K médio 2,11), ocorreram 2 casos de exacerbação da doença no 2º trimestre (10,53%). A atividade renal foi causa de exacerbação lúpica num caso (5,26%) e as atividades cutânea e hematológica noutra (5,26%). 14 gestações (73,68%) resultaram em nados vivos, na sua maioria com partos de termo (71,43%; n=10) e distócicos (57,14%; n=8). A idade gestacional média do parto foi de 37,6 semanas e o peso médio dos recém-nascidos de 2884 g. Verificou-se 1 caso (5,26%) de gravidez gemelar. Ocorreram 2 casos de aborto espontâneo (10,53%) e 2 de gravidez anembrionária (10,53%). 4 gestações (21,05%) foram complicadas por restrição de crescimento intrauterino, 1 (5,26%) por candidíase

de repetição e 1 (5,26%) por coinfeção gripe A e COVID-19. Uma gravidez encontrava-se em curso à data deste estudo (5,26%). Não foram registados casos de pré-eclâmpsia. Não se verificou a ocorrência de casos de lúpus neonatal ou complicações cardíacas fetais nas mulheres seropositivas para anti-SSA. Quanto ao período pós-parto, não ocorreu nenhum caso de exacerbação durante o 1º mês (SLEDAI-2K médio 1,0), nem nas 7 mulheres avaliadas após o 1º ano (SLEDAI-2K médio 1,43).

Discussão/Conclusão: A maioria das doentes apresentava baixa atividade da doença no momento da concepção, o que se relaciona com o sucesso da gravidez. Destaca-se a importância da avaliação preconcepcional da mulher em idade fértil com LES, componente fulcral para um prognóstico materno-fetal favorável.

Referências bibliográficas:

¹ Andreoli L, García-Fernández A, Chiara Gerardi M, Tincani A. The Course of Rheumatic Diseases During Pregnancy. *Isr Med Assoc J.* 2019 Jul;21(7):464-470.

CL 03 - THE PHENOTYPE AND PROGNOSIS OF ANTI-NEUTROPHIL CYTOPLASMATIC ANTIBODY-ASSOCIATED VASCULITIS

Mariana Emília Santos¹, Maria João Gonçalves¹, Manuela Costa¹, Jaime C. Branco^{1,2}, Alexandre Sepriano^{1,2}

¹Department of Rheumatology, Hospital Egas Moniz – CHLO, Lisbon, Portugal; ²NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

Introduction: The ‘umbrella-term’, anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV) is used to describe a group of 3 rare diseases: granulomatous with polyangiitis (GPA), eosinophilic granulomatous with polyangiitis (EGPA) and microscopic polyangiitis (MPA). All AAVs cause inflammation of small vessels, but their presentation can differ resulting in diagnostic and prognostic differences.

Aims: We aimed at comparing the phenotype and prognosis of the AAVs.

Methods: Retrospective cohort study of all patients with the diagnosis of AAV according to their treating rheumatologist followed in the rheumatology department of a tertiary academic centre, from 2004 until April 2022. Demographic, clinical, histologic and analytical features were retrieved from electronic medical records and described overall and separately per each AAV.

Results: In total, 19 patients followed over a median of 4 years, were included. Seven patients (37%) were diagnosed as GPA, 5 (26%) as EGPA and 2 (11%) as MPA. Five (26%) patients were not considered to fit

any of the 3 diagnosis and were therefore labelled as undifferentiated AAV (UAAV). Patients with GPA were more often female (100%) and younger than those of the other groups (table 1). Diagnostic delay was higher for MPA and GPA. The majority (79%) of the patients were hospitalized at diagnosis, including all patients with EGPA and MPA.

Biopsy was performed in 18 patients (95%) and histology was compatible with vasculitis in 10 (56%) of these patients, including 3 with GPA, 4 with EGPA and 3 with UAAV. ANCAs were negative in 6 (32%) patients at the time of diagnosis, and 3 of these (all GPA) were re-evaluated during follow-up, remained negative. At diagnosis, the two most common ANCA patterns were c-ANCA with anti-PR3 (38%) and p-ANCA with anti-MPO (31%). All seropositive GPA patients were positive for c-ANCA with anti-PR3, while no clear pattern was found for the others AAV. Of the 13 initially positive patients reassessed during follow-up, 12 had lower and 1 the same titres of ANCA.

The most common clinical feature at diagnosis was lung involvement (47%), which was present in all AAV subtypes. Ear, nose and throat (ENT) involvement was the leading presenting manifestation in GPA (57%), while EGPA had a more heterogeneous

phenotype. During follow-up, all patients had multiorgan involvement. All patients with GPA eventually developed ENT symptoms (but no cases of localized GPA were observed), which was also common in EGPA (80%). However, in the latter, lung (100%) and nervous system involvement (60%) were the dominant clinical features. Lung and kidney disease was the hallmark of the MPA patients. The median values of the vasculitis damage index and of the five-factor score are shown in table 1. Irreversible damage of the ENT was the most common complication, exclusively in GPA. The EGPA patient with cardiac involvement at presentation developed heart failure. Only one patient with MPA, out of 10 patients with kidney disease, developed terminal chronic kidney disease (TCKD), having been the cause of death.

Conclusions: We found important differences in the phenotype and prognosis of patients with AAV. GPA mostly affects and often leads to irreversible damage of the upper respiratory system. EGPA affects both the upper and lower respiratory system and with cardiac involvement leading to worse prognosis in this group. MPA is the least common AAV in this cohort and the only in which a patient developed TCKD.

TABLE 1. PHENOTYPES OF ANTI-NEUTROPHIL CYTOPLASMATIC ANTIBODY-ASSOCIATED VASCULITIS

| | ALL (N=19) | GPA (N=7) | EGPA (N=5) | MPA (N=2) | UAAV (N=5) |
|---|------------|-----------|------------|-----------|------------|
| FEMALE, N (%) | 14 (74) | 7 (100) | 2 (40) | 1 (50) | 4 (80) |
| AGE AT SYMPTOM ONSET, MEDIAN (IQR) | 54 (50) | 43 (33) | 54 (36) | 59 (5) | 70 (38) |
| AGE AT DIAGNOSIS, MEDIAN (IQR) | 55 (49) | 44 (32) | 53 (32) | 61 (0) | 70 (20) |
| DIAGNOSTIC DELAY, MEDIAN, YEARS (IQR) | 1 (37) | 1 (2) | 0.6 (37) | 3 (6) | 0.2 (26) |
| FOLLOW-UP, MEDIAN, YEARS (IQR) | 4 (18) | 12 (14) | 1 (18) | 10 (12) | 2 (1) |
| HOSPITALIZATIONS AT DIAGNOSIS, N (%) | | | | | |
| GCU | 4 (27) | 2 (50) | 4 (80) | 1 (50) | 1 (35) |
| ICU | 11 (73) | 2 (50) | 1 (20) | 1 (50) | 3 (75) |
| TOTAL | 15 (79) | 4 (57) | 5 (100) | 2 (100) | 4 (80) |
| ANCAS AT DIAGNOSIS, N (%) | | | | | |
| NEGATIVE | 6 (32) | 4 (57) | 2 (40) | 0 (0) | 0 (0) |
| C-ANCA + ANTI-PR3 | 5 (38) | 3 (100) | 0 (0) | 1 (50) | 1 (20) |
| C-ANCA + ANTI-MPO | 2 (15) | 0 (0) | 1 (33) | 0 (0) | 1 (20) |
| P-ANCA + ANTI-PR3 | 2 (15) | 0 (0) | 1 (33) | 1 (50) | 1 (20) |
| P-ANCA + ANTI-MPO | 4 (31) | 0 (0) | 1 (33) | 0 (0) | 2 (40) |
| MAIN ORGAN AFFECTED AT ONSET ¹ , N (%) | | | | | |
| ENT | 4 (21) | 4 (57) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) |
| LUNGS | 9 (47) | 2 (29) | 2 (40) | 2 (100) | 3 (60) |
| SKIN | 1 (5) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 1 (20) |
| KIDNEY | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) | 0 (0) |
| NERVOUS SYSTEM | 2 (11) | 0 (0) | 1 (20) | 0 (0) | 1 (20) |

| ORGANS AFFECTED DURING FOLLOW-UP ⁴ , N (%) | | | | | |
|---|---------|---------|---------------------|---------------------|---------|
| ENT | 13 (68) | 7 (100) | 4 (80) | 1 (50) | 1 (20) |
| LUNGS | 15 (79) | 4 (57) | 5 (100) | 2 (100) | 4 (80) |
| SKIN | 10 (53) | 1 (14) | 3 (60) | 1 (50) | 5 (100) |
| KIDNEY | 10 (53) | 4 (57) | 1 (20) | 1 (50) | 4 (80) |
| NERVOUS SYSTEM | 6 (32) | 1 (14) | 3 (60) | 0 (0) | 2 (40) |
| SYSTEMIC ² | 18 (95) | 6 (86) | 4 (80) | 2 (100) | 5 (100) |
| CARDIOVASCULAR | 3 (16) | 1 (14) | 1 (20) | 1 (50) | 0 (0) |
| OTHERS ³ | 3 (16) | 1 (14) | 1 (20) | 0 (0) | 1 (20) |
| FLARES ⁵ , N (%) | 11 (58) | 4 (57) | 2 (40) | 2 (100) | 3 (60) |
| IRREVERSIBLE ORGAN DAMAGE, N (%) | 5 (26) | 3 (29)* | 1 (20) [†] | 1 (20) [‡] | 0 (0) |
| VDI ⁶ , MEDIAN (IQR) | 1 (4) | 1 (3) | 1 (2) | 2.5 (3) | 2 (4) |
| FFS ⁶ , MEDIAN (IQR) | 1 (3) | 0 (1) | 1 (1) | 2 (2) | 2 (2) |
| MORTALITY, N (%) | 2 (11) | 0 (0) | 1 (20)* | 1 (50) [€] | 0 (0) |

GPA, *granulomatous with polyangiitis*; EGPA, *eosinophilic granulomatous with polyangiitis*; MPA, *microscopic polyangiitis*; UAAV, *undifferentiated AAV*; IQR, *interquartile range*; ENT, *ear, nose and throat*; GCU, *general care unit*; ICU, *intensive care unit*; ANCA, *anti-neutrophil cytoplasmic antibody*; VDI, *vasculitis damage index*; FFS, *five factor score*

¹ Organ involvement categories were defined according to the Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) divisions.

² Systemic involvement: myalgia, arthralgia/arthritis, fever $\geq 38^{\circ}$ C, weight loss ≥ 2 kg.

³ Other categories considered in BVAS but with less expression in our patients, including mucous membranes/eyes and abdominal involvements.

⁴ Including organs involved at disease onset

⁵ New or aggravated symptoms requiring therapeutic intervention.

⁶ Calculated accordingly with data of last evaluation

*Deafness, tracheostomy because of subglottic stenosis and saddle nose

[†] Heart failure

[‡] Renal failure with kidney substitution therapy

Ω Related with terminal chronic kidney disease

□ Subsequent to cerebral hemorrhage with no clear AAV association

CL 04 • GAIT 3D KINEMATICS UNVEILS A SPECIFIC PATTERN IN AXIAL SPONDYLOARTHRITIS PATIENTS – THE MYOSPA STUDY

N. Pina Gonçalves, MD, Rheumatology, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, E.P.E; Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC)/iNOVA4Health, NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa, Portugal

A. M. Medeiros, MSc, Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC)/iNOVA4Health, NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa, Portugal

L. Domingues, MSc, Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC)/iNOVA4Health, NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa, Portugal

C. Lage, PhD, Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC)/iNOVA4Health, NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa, Portugal

C. S. Mendes, PhD Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC)/iNOVA4Health, NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa, Portugal

R. Matias, PhD, Kinetikos, 3030-199 Coimbra, Portugal, Physics Department & Institute of Biophysics and Biomedical Engineering (IBEB), Faculty of Sciences, University of Lisbon, Campo Grande, Lisbon, Portugal.

F. Pimentel-Santos, PhD, Rheumatology, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, E.P.E; Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC)/iNOVA4Health, NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa, Portugal

Introduction: Axial spondyloarthritis (axSpA) is a subgroup with predominant axial involvement characterised by progressive mobility reduction of the rachis. Although the exact pathophysiological mechanisms for axSpA disease presentation and progression have not yet been identified, susceptibility has been linked to genetic and environmental factors, like the microbiome and microtrauma. Despite advancements in the diagnostics and treatment of axSpA, there is no in-depth scientific data regarding the gait patterns in patients during the first years of axSpA. Improved and highly

sensitive gait analysis tools have provided a complete kinematic description of several pathologies affecting the neuromuscular system. Moreover, wearable sensors are being increasingly used to research gait kinematics in several pathologies since these techniques have identified additional hallmarks of the disease otherwise undetected by clinicians at early stages.

Objective: To investigate if early disease axial spondyloarthritis (axSpA) patients have a specific three-dimensional spatiotemporal gait features when compared to healthy controls (HC).

Methods: We performed a cross-sectional study on 54 participants: 27 patients with early disease axSpA (<10 years symptoms duration) and 27 HC, matched by gender, age and level of physical activity. Gait analysis was performed using 15 MTx inertial sensors (worn on the head, thorax, upper arms, forearms, hands, pelvis, thighs, shanks, and feet) while participants walked in a self-selected walking speed on a 10-meter corridor. Kinetikos medical-graded platform was used to reconstruct subjects' full-body motion. Gait measurements were compared between groups.

Results: Patients with axSpA (median age 37 (9), 67% males, symptoms duration 7 (5.3) years) with low disease activity (BASDAI 2.72 (1.7)) and low functional (BASFI 0.9 (2.8)) and mobility (BASMI 1 (2)) impact (table 1), had an overall different gait pattern from HC (figure 1,2). They exhibited lower gait speed (0.8 ± 0.08 vs 0.9 ± 0.1 m/s; $p<0.01$), shorter step length (0.48 ± 0.04 vs 0.51 ± 0.03 meters; $p<0.01$), decreased lumbar extension range of motion (6.27 ± 1.81 vs 8.55 ± 2.67 degrees; $p<0.01$) and decreased lumbar extension maximum velocity (6.05 ± 1.52 vs 8.55 ± 2.67 m/s; $p<0.0001$) (table 2).

Conclusions: Despite early disease with low disease activity, functional or mobility repercussion or visible gait abnormalities, young axSpA patients already carry a distinguishable gait pattern when compared to healthy subjects, with slower speed gait and step length. Our analysis suggests the lumbar spine and lower extremities are reducing their kinematic contribution to propulsion gait, resulting in an unstable and less efficient gait pattern.

Key-Points

1. Early disease axial spondyloarthritis (axSpA) patients with low disease activity and functional and mobility repercussion already showed gait discrepancies when compared to healthy subjects;
2. These axSpA patients exhibited a reduced kinematic contribution lumbar and lower extremities, leading to an unstable and less efficient gait pattern;
3. Gait kinematic analysis with wearable sensors can detect pathological patterns in early axSpA patients

with no visible gait abnormalities;

4. These findings may help to discover new disease biomarkers to implement early-targeted strategies to prevent disease progression and burden.

CL 05 • SEXUAL DYSFUNCTION IN WOMEN WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS (SLE)

PT. Rita¹; MH. Lourenço¹; M. Santiago¹; V. Fraga²;

C. Abreu²; R. Costa³; C. Matos³; B. Mendes⁴; B. Samões⁵;

S. Inês¹; PS. Fernando¹; M. Costa¹; J. Branco¹; S. Alexandre¹

¹ Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz,

Lisboa, Portugal; ² Rheumatology Department, Hospital

Garcia de Orta, Almada, Portugal; ³ Rheumatology

Department, Hospital Santa Maria, Lisboa, Portugal;

⁴ Rheumatology Department, Centro Hospitalar e

Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal;

⁵ Rheumatology Department, Centro Hospitalar Vila

Nova de Gaia e Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

Introduction: Due to its multisystemic involvement, systemic lupus erythematosus (SLE) can have a significant impact on patients' quality of life (QoL). Sexual dysfunction is a key component of QoL but is often underappreciated. Little is known about sexual dysfunction in SLE patients, a condition that primarily affects women during their fertile age. We aimed at determining the prevalence of sexual dysfunction among women with SLE and predictors thereof.

Patients and Methods: We performed a cross-sectional multicenter study in which women (18-70 years-old) with a clinical diagnosis of SLE (according to their treating rheumatologist) were included. Data on clinical features [disease activity according to the SELENA-SLEDAI (Safety of Estrogens in Lupus National Assessment-SLE Disease Activity Index), organ involvement and evaluation of comorbidity (Charlson Comorbidity Index)] and on treatment status were collected from medical records. Data on demographics (e.g., age), symptoms of depression and anxiety [Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)], health-related QoL (Short Form Health Survey Index 36 Item (SF36)) and sexual function [Female Sexual Function Index (FSFI) – a 19-item patient-report outcome that assesses female sexual function] were collected in an anonymous online questionnaire. The main outcome was sexual dysfunction, defined as FSFI<26.5 (validated cut-off). The association of clinical and demographic characteristics with sexual dysfunction (present vs absent) was tested in multivariable logistic regression.

Results: In total, 194 female patients with SLE were included [mean (standard deviation; SD) age was 44

TABLE 1. FACTORS ASSOCIATED WITH SEXUAL DYSFUNCTION IN FEMALE PATIENTS WITH SLE

| | UNIVARIABLE ANALYSIS | P-VALUE | MULTIVARIABLE ANALYSIS |
|-----------------------------|----------------------------|---------|------------------------|
| | OR (95% CI) (N=192-194) | | OR (95% CI) (N=193) |
| AGE | 1.04 (1.01; 1.07) | 0.01 | 1.04 (1.01; 1.07) |
| MENOPAUSE (YES VS NO) | 2.38 (1.11; 5.61) | 0.03 | † |
| SELENA-SLEDAI | 1.09 (0.94; 1.28) | 0.24 | 1.18 (1.01; 1.40) |
| CCI | 1.39 (1.00; 2.02) | 0.06 | † |
| BDMARDS (YES VS NO) | 0.85 (0.30; 2.59) | 0.76 | * |
| CDMARDS (YES VS NO) | 0.16 (0.01; 0.87) | 0.09 | † |
| GLUCOCORTICOIDS (YES VS NO) | 1.15 (0.63; 2.09) | 0.66 | * |
| HADS DEPRESSION | 1.20 (1.03; 1.42) | 0.02 | 1.20 (1.01; 1.43) |
| HADS ANXIETY | 1.19 (1.04; 1.38) | 0.02 | † |
| SF36 MENTAL | 0.97 (0.95; 0.98) | < 0.01 | 0.97 (0.95; 0.98) |
| SF36 PHYSICAL | 0.99 (0.98; 1.00) | 0.03 | † |

* Not selected in the univariable model ($p > 0.25$)

† Not selected in the multivariable model ($p > 0.05$)

CCI, Charlson Comorbidity Index

bDMARDs, biologic disease-modifying anti-rheumatic drugs

cDMARDs, classic disease-modifying anti-rheumatic drugs

years (SD: 11), 45% were married and 23% were post-menopausal]. Patients had a low disease activity [mean SELENA-SLEDAI score of 1.7 (SD: 2.2)] and the majority (94%) were on classical disease-modifying antirheumatic drugs. Sexual dysfunction was present in 128 (66%) patients. In the multivariable analysis (Table 1), older age (OR: 1.04; 95%CI: 1.01; 1.07), higher SELENA-SLEDAI (OR: 1.18; 95%CI: 1.01; 1.40), higher HADS depression score (OR: 1.20; 95%CI: 1.01; 1.43), as well as a lower (that is, worse) SF36 mental component score (OR: 0.97; 95%CI: 0.95; 0.98) were independently associated with sexual dysfunction.

Discussion: Women with SLE have a high risk of sexual dysfunction, which is associated with poor mental health. Importantly, higher activity disease increases the likelihood of sexual dysfunction independently of the mental health status, which suggests that also the physical consequences of the disease have a detrimental effect on the patients' sexual life.

Conclusion: Sexual dysfunction is common in women with SLE and is influenced by both physical and mental health components. Clinicians should consider both for the optimal management of their patients in order to improve their sexual QoL.

CL 06 • FOOT INVOLVEMENT IN PSORIATIC ARTHRITIS: IS THERE A RELATION BETWEEN ARTICULAR/ENTHESEAL/DACTYLITIS INVOLVEMENT AND NAIL PSORIASIS? - A RETROSPECTIVE STUDY

Azevedo S.F.^{1,2}, Mazedo C.^{1,2}, Silva S.P.^{1,2}, Oliveira C.P.^{1,2}, Barcelos A.^{1,2}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro

²Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance, Portugal

Introduction/background: Foot involvement in Psoriatic Arthritis (PsA) is frequent and often develops early in the disease's course, proving diagnostic and prognostic information.

The relation between nail disease and articular interphalangeal and enthesal involvement is well recognized and mostly described in the hand.

The purpose of this study was to study the presence of fingernail psoriasis in the foot of patients with foot articular/enthesal/dactylitis involvement and patients without foot involvement.

Methods and Materials: Single-center, retrospective study including patients with PsA (all patients fulfill CASPAR criteria) followed in our center over a period of five months (from January-May 2022). Patients were divided into two groups: with current or previous foot involvement (assessed clinically or by ultrasound) (group 1) and without current or previous foot involvement (group 2). Sociodemographic, clinical,

laboratory, and radiological data were collected. Descriptive analysis was performed using means and standard deviation (SD), medians and Interquartile range (IQR) for continuous data, and frequencies and percentages for qualitative variables.

Clinical, laboratory and radiological findings were compared between patients with and without foot involvement using parametric and non-parametric tests. Fingernail involvement was assessed by the Nail Psoriasis Severity Index (NAPSI): without fingernail psoriasis (NAPSI =0) versus with fingernail psoriasis (NAPSI > 0). A p-value ≤ 0.05 was statistically significant.

Results: 150 patients were enrolled. The mean age was 56.92 years, and 38.70% were women, without statistically significant differences between groups. Foot involvement was found in 104 patients (69.33%). Arthritis was found in 93 patients (62.00%), with the tibiotarsal joint as the most frequent site (30.00% of patients). Enthesitis was found in 28.00% (42 patients), with calcaneal tendinitis as the most frequent manifestation (10.67% of patients). 18.67% (28 patients) had current/previous dactylitis. 56 patients (37.33%) had foot fingernail psoriasis (NAPSI>0) and the previous was more prevalent among patients with foot involvement (articular/enthesal/dactylitis) [56 patients (37.33%) Vs. 5 patients (10.87%); $p \leq 0.001$]. When stratifying for type of foot involvement no statistically differences were encountered, however only two patients had previous or current Interphalangeal arthritis and both of them had foot NAPSI>0.

No association between disease duration, disease activity or levels of inflammatory markers were found between patients with NAPSI=0 and NAPSI >0.

Discussion/conclusion: Our results suggest that foot involvement is frequent in patients with PsA and there is an association between foot involvement and fingernail psoriasis of the foot. More studies with higher sample sizes, namely with more patients with interphalangeal involvement are paramount to better understand the level of this association.

CL 07 • PROJETO ARTICULA: “DIAGNOSTICAR A OSTEOARTROSE DA ANCA, JOELHO E MÃO”

Diogo Rodrigues
USF Corgo

Introdução: a osteoartrose faz parte do grupo de patologias crônicas mais frequentes nos países desenvolvidos e é uma das principais causas de incapacidade e de consumo de recursos sociais e económicos. A sua

prevalência apresenta uma tendência crescente, no entanto a formação dos médicos de família geralmente não propicia treino suficiente nesta área, conduzindo a que se verifique um atraso no diagnóstico, utilização excessiva de recursos e a resultados terapêuticos subótimos.

Objetivos: melhorar o diagnóstico precoce em cuidados de saúde primários no que diz respeito à osteoartrose da anca, joelho e mão, articulações periféricas mais frequentemente afetadas.

Materiais e métodos: implementação do Projeto “Diagnosticar a Osteoartrose da Anca, Joelho e Mão”, consistindo na aplicação de um fluxograma traduzido e adaptado da ferramenta “*Osteoarthritis Tool*”¹¹, a todos os doentes que se apresentem na USF Corgo com motivo de consulta por queixas algicas compatíveis com osteoartrose da anca, joelho ou mão, quer queixas de novo quer queixas recorrentes e sem diagnóstico de osteoartrose da articulação envolvida, com posterior agendamento de consulta de reavaliação dentro de 12 \pm 2 semanas.

Resultados: foram avaliados 84 utentes, 53 utentes do sexo feminino e 31 masculino, com idade média de 63 anos. 45 tinham como articulação envolvida o joelho, 22 a anca, 10 anca + joelho, 4 joelho + mão, 2 mão e 1 anca + mão. Quanto ao diagnóstico: 44 gonartrose, 17 coxartrose, 8 coxartrose + gonartrose, 4 artrose mãos, 9 sem osteoartrose e 2 a aguardar diagnóstico. Relativamente à orientação: 52 fizeram reabilitação em ambulatório, 14 referenciados para consulta de ortopedia, 10 para fisioterapia e 8 para ortopedia + fisioterapia.

Discussão/Conclusão: a implementação deste projeto permitiu sistematizar a abordagem das queixas algicas das articulações da anca, joelho e mão através da aplicação de um fluxograma pré-definido e acessível a todos os médicos tornando mais fácil e objetivo iniciar a marcha diagnóstica, avaliar os diagnósticos diferenciais e proceder à orientação adequada a cada condição patológica. Um dos próximos passos será obter uma tradução oficial e validada para a língua portuguesa, para que este fluxograma possa chegar a todos de forma clara e o mais adaptado possível à realidade da população portuguesa, esperando-se que seja uma ferramenta útil para reverter o subdiagnóstico de osteoartrose e na otimização terapêutica da mesma.

¹ Reprinted with Permission from the Arthritis Alliance of Canada, the Centre for Effective Practice and the College of Family Physicians of Canada (June 2017). *Osteoarthritis Tool: Canada: the Arthritis Alliance of Canada, the Centre for Effective Practice, the College of Family Physicians of Canada*



Archives
in Rheumatic
and Musculoskeletal
diseases



POSTERS

PO CCLIN 01 - POLYARTHRITIS IN AN ADULT WOMAN: NOT EVERYTHING IS RHEUMATOID ARTHRITIS

Ana Bento da Silva^{1,2}, Maria Helena Lourenço^{1,2}, Maria João Gonçalves^{1,2}, Jaime C. Branco^{3,1}, Manuela Costa¹

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal; ²Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC), NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa, Portugal; ³NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa, Portugal

Key words: polyarthritis; Parvovirus B19; rheumatoid arthritis; differential diagnosis

Introduction: Rheumatoid arthritis has a great differential diagnosis. Post-viral arthritis makes part of this group of diseases, presenting as acute-onset polyarticular arthritis that can be indistinguishable from rheumatoid arthritis in its initial phases¹. However, due to the self-limited nature of this pathology, many cases may be missed in regular Rheumatology clinical practice.

Clinical Case: A 48-years-old female, without any relevant medical history, presents at the emergency department with a 7-day history of headache and dizziness associated with a sensitivity to light and sound, but without other aggravating factors or visual disturbances. She had fever (maximum of 39.2°C; 1 spike per day) since day 2 of symptoms, which resolved after 5 days. However, since then, she described an addictive, symmetric and inflammatory polyarthralgia with perception of articular swelling (progressively affecting toes, ankles, shoulders, knees, wrists and proximal interphalangeal joints of both hands). She had no other relevant signs or symptoms, but she lived with two domestic and vaccinated dogs. The physical exam was remarkable for a symmetric polyarthritis evolving the first interphalangeal joint of both hands, knees, ankles and the first metatarsophalangeal joint of both feet; she had no other clinical finding, including skin or neurological manifestations. Blood analysis revealed an elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR 51mm/h), C-reactive protein (CRP 11.0mg/dL) and ferritin (443ng/mL), as well as high alanine and aspartate aminotransferase (ALT 54 U/L and AST 39 U/L), alkaline phosphatase (ALP 161 U/L) and gamma-glutamyl transferase (GGT 136 U/L). Abdominal ultrasound and brain CT scan were normal. Due to the severity and high functional impact of her symptoms, she started prednisolone 10mg per day with quick tapering and nonsteroidal anti-inflammatory drugs as needed with significant clinical benefit. She was also referred for a Rheumatology appointment for

investigation of this clinical scenario. The immunologic study revealed only weak positive antinuclear antibodies, but the patient didn't have any other sign or symptom suggestive of a connective tissue disease; rheumatoid factor and anticitrullinated antibodies were negative. The serological study showed positive IgM and IgG antibodies to parvovirus B19, as well as positive IgG antibody for CMV, but negative IgM antibody (serology for hepatitis B and C viruses, human immunodeficiency virus and Epstein-Barr virus were negative). It was assumed a post-viral polyarthritis due to Parvovirus B19 infection, so no additional pharmacological treatment was initiated. By week 6 after symptom onset, she was already asymptomatic and with no evidence of persistent articular disease, which made possible to safely discontinued the corticoid therapy.

Discussion: Acute Parvovirus B19 infection can present as an acute symmetric polyarthritis mimicking rheumatoid arthritis, especially in adult patients². Because of its self-limited nature, most cases may be missed in regular clinical practice. However, a small percentage of patients may evolve to chronic polyarthritis², making it important to stay alert for this disease and maintain clinical vigilance of these patients.

Conclusion: This case shows us the importance of considering post-viral arthritis as part of the differential diagnosis of rheumatoid arthritis in its initial phases, and thus avoid overtreatment. Moreover, it also reminds us of the importance of clinical vigilance of these patients, due to the possibility of progression to a chronic polyarthritis.

¹ <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK531507/>

² Colmegna, I., & Alberts-Grill, N. (2009). Parvovirus B19: its role in chronic arthritis. *Rheumatic Disease Clinics*, 35(1), 95-110.

PO CCLIN 02 - REVISÃO DO ENVOLVIMENTO GASTROINTESTINAL NA DOENÇA DE BEHÇET: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Marlene Sousa¹, Liliana Saraiva¹, Sara Serra¹, Armando Malcata^{1,2}

¹ Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

² Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introdução: A doença de Behçet (DB) é uma vasculite sistémica rara que afeta pequenos a grandes vasos. É caracterizada por úlceras aftosas orais e genitais recorrentes, lesões oculares e cutâneas. A prevalência do envolvimento gastrointestinal (EGI) é variável,

podendo estar associada a complicações graves. No entanto, a sua abordagem ainda não está devidamente estabelecida.

Caso clínico: Doente do sexo feminino de 22 anos, com diagnóstico de DB desde os 9 anos, baseado em aftose oral e genital recorrente, lesões de pseudofoliculite exuberantes e HLAB51 positivo. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) em Abril de 2021 por quadro com uma semana de evolução caracterizado por hematemeses seguidas de hematoquézias abundantes. O exame objetivo revelou hipotensão (TA 82/45mmHg) e palidez cutânea. Analiticamente, apresentou hemoglobina de 12.4g/dl (queda de 4g/dl relativamente ao valor basal). Internada para esclarecimento do quadro. Do estudo endoscópico do tubo digestivo e cápsula endoscópica, destacou-se a presença de várias úlceras no íleo terminal, cego e colon ascendente. A biópsia da mucosa ileal revelou ileíte ulcerada, sem características de especificidade. Foi assumido quadro de hemorragia gastrointestinal (HGI) por agudização da DB. Após discussão entre a Gastroenterologia e Reumatologia, realizou ciclo curto de corticoterapia e iniciou azatioprina (AZP). Contudo, houve necessidade de suspender AZP por desenvolvimento de leucopenia. Em Maio de 2022, recorreu novamente ao SU por episódio de hematoquézias, embora com estabilidade hemodinâmica e sem necessidade de internamento. Associadamente, na mesma altura, verificou-se um agravamento das úlceras orais (sem resposta colchicina), e desenvolvimento de pseudofoliculite exuberante na região nadegueira. Dado o contexto clínico, foi proposta terapêutica biológica com inibidor do anti-TNF.

Discussão: O EGI na DB varia entre 3-60% entre diferentes coortes, sendo raro nos países ocidentais. Pode surgir por doença de pequenos vasos com inflamação da mucosa (flebite neutrofílica), que leva à formação de úlceras; ou doença de grandes vasos (p.ex artéria mesentérica), resultando em isquemia e enfarte intestinal. Os locais extra-orais onde a formação de úlceras é mais frequente são a região ileocecal e o cólon. Os achados endoscópicos caracterizam-se por úlceras redondas ou ovais, desde pequenas lesões até múltiplas ulcerações de formato irregular. Embora a característica histológica mais comum seja a vasculite de pequenas veias e vênulas, muitas vezes, a biópsia mostra apenas inflamação inespecífica, como se verificou neste caso. A evidência disponível para o tratamento do EGI baseia-se em dados observacionais retrospectivos e opinião de especialistas, sendo a escolha do tratamento inicial dependente da gravidade. Neste sentido, a sulfassalazina ou a messalina são sugeridas como terapêuticas de indução e manutenção para EGI leve. Já nos casos moderados a graves,

os glicocorticoides (GCT) são recomendados como tratamento de primeira linha para induzir a remissão. A AZP está indicada no EGI moderado a grave e, especialmente, em casos refratários ou dependentes de GCT. Os inibidores de TNF-alfa (adalimumab ou infliximab) e/ou a talidomida são recomendados na doença complicada ou aquando ausência de resposta às terapêuticas convencionais. Neste caso, dado tratar-se de uma doente com envolvimento mucocutâneo extenso (aftas e foliculite exuberantes), recorrência de HGI após tratamento com GCT, tendo sido suspensa AZP por efeito adverso, e, atendendo à necessidade de terapêutica imunomoduladora, foi proposta a introdução de fármaco biológico.

Conclusão: Apresentamos uma doente com DB e EGI manifestado por HGI abundante ao fim de longo período de doença. Para além das opções terapêuticas serem escassas, neste caso, houve ainda maior limitação pelo facto de a doente desenvolver leucopenia com a AZP, impedindo a sua utilização e havendo necessidade de considerar terapêutica biológica.

PO 03 · WHAT IS THE CLINICAL RELEVANCE OF A HIGH TITER OF ANTI-NUCLEAR ANTI-BODY IN PRIMARY SJÖGREN'S SYNDROME?

Ana Isabel Maduro¹, Rita Prata², Marlene Sousa¹, Lilliana Saraiva¹, Helena Assunção³, Mariana Luís¹, Luísa Brites⁴, João Freitas¹, Tânia Santiago^{1,5}, J.A.P. da Silva^{1,5}, Luís Inês^{1,6}

¹ Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ² Centro Hospitalar do Baixo Vouga; ³ Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro; ⁴ Centro Hospitalar de Leiria; ⁵ Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; ⁶ Faculdade de Medicina da Beira Interior

Background: Primary Sjögren's syndrome (pSS) is a complex and heterogeneous autoimmune disorder characterised by a wide spectrum of glandular and extraglandular features. Anti-nuclear antibodies are present in 85-90% of pSS patients. However, the clinical relevance of a high titer of anti-nuclear antibody (HTOA) in pSS is incompletely understood.

Objective: To evaluate the prevalence and clinical correlates of HTOA in a cohort of pSS patients.

Methods: Cross-sectional single-center study including pSS patients fulfilling the ACR/EULAR 2016 and/or AECG 2002 classification criteria followed in our University Hospital. Demographic features and cumulative clinical manifestations, comorbidities and immunological characteristics were collected and compared between pSS patients with and without HTOA. HTOA was defined as titer >1:1280; the highest recorded titer was considered for each patient.

Sjögren's syndrome disease activity index (ESSDAI) score of the last visit was considered to assess disease activity. The continuous variables were described as median and interquartile range (IQR), according to distribution. The categorical variables were expressed in percentages. The chi-squared test/Fisher test and the Mann–Whitney U-test were used for comparisons of categorical variables and continuous variables, respectively. In order to account for type 1 error, Bonferroni correction was applied, and p-value <0.002 was considered statistically significant. Patients who did not have an antibody titer quantification were excluded.

Results: 116 PSS patients were included. HTOA was found in 31% (n=36) of the patients. Of these, 91.7% (n=33) were female, the median age was 64 (IQR 22.5) years, and the median age at diagnosis was 58.7 (IQR 31.6) years. The speckled pattern was present in practically all cases (n=35; 97.2%). The patients with HTOA showed a higher prevalence of hypergammaglobulinemia (86.1 vs 50.0%, p<0.001) and anti-La/SSB antibodies (48.1 vs 35.0%, p=<0.001). No statistically significant difference was found between the groups concerning demographic features, sicca complaints, comorbidities and greater disease activity (according to ESSDAI score).

Conclusions: We found HTOA in 31% of patients with pSS. These patients constituted a subset of pSS with a higher frequency of laboratory features, including hypergammaglobulinemia and the presence of anti-La/SSB antibodies.

PO CCLIN 04 • ARTHRITIS AND CLUBBING: CLUES FOR LUNG CANCER

Ana Teodósio Chicharo¹, Mariana Emília Santos², Maria João Lúcio³, Ana Luísa Ramos³, Jaime C. Branco^{2,4}, Manuela Costa², Maria João Gonçalves²

¹ Department of Rheumatology, Hospital de Faro – CHUA, Algarve; Portugal; ² Department of Rheumatology, Hospital Egas Moniz – CHLO, Lisbon, Portugal; ³ Department of Pneumology, Hospital Egas Moniz – CHLO, Lisbon, Portugal; ⁴ NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

Introduction: Hypertrophic osteoarthropathy (HOA) is a syndrome characterized by abnormal proliferation of the skin, soft tissues and osseous tissues in the distal parts of body extremities. It is defined with the presence of a triad: periostitis, digital clubbing and synovitis. There are two forms of the disease: primary (3-5%) and secondary (95-97%). Primary HOA, also called pachydermoperiostosis, is a rare genetic disease. Secondary HOA is often associated with pulmonary

diseases but can also be related to cardiovascular causes or extra thoracic conditions.

Clinical case: We share a case of a 65-year-old female that presented in the rheumatology department with inflammatory pain on her knees, ankles and feet for the past 3 months. She had associated morning stiffness and complaints of unintentional weight loss. She also said that her fingernails and toenails are curved downward and reported pain on the distal phalanges. This woman was an active smoker (72 pack-year) and had a past medical history of chronic bronchitis, hypertension and dyslipidemia. She denied any other symptoms.

On physical examination, the patient had bilateral positive patellar tap test, tenderness to palpation of tibiotarsal and all metatarsophalangeal joints. She had digital clubbing with erythema around the nails.

Her blood tests showed regular red and white cell counts, mild thrombocytosis (473x10⁹ platelets/L) and elevation of inflammatory markers (C reactive protein 1.76mg/dL, erythrocyte sedimentation rate 59mm/h). Antinuclear antibodies were positive (1/640), but rheumatoid factor, cyclic citrullinated peptide, dsDNA, ENAs were negative and there was no complement consumption.

A musculoskeletal ultrasound confirmed synovitis with positive power doppler on both knees, tibiotarsal, subastragaline and all metatarsophalangeal joints. Plain radiographs revealed periosteal thickening of tubular bones, more evident on tibia and fibula, but also present on metacarpal bones and proximal phalanges. There were no visible erosions or calcifications on the X-ray.

Her thoracic CT scan revealed a spiculated nodule in the apical lobe of the right lung with 25mm in diameter and hilar lymphadenopathy. Bronchoscopic examination showed a hypervascular lesion with malignant endobronchial obstruction. She was submitted to a lung biopsy that was consistent with undifferentiated lung adenocarcinoma. PET scan detected hypercaptation on the tumor and on other three nodules on the superior lobe of the right lung. Adenocarcinoma was therefore classified in stage IIIB (T3N2M0).

According to the presence of these three features: periostitis, painful digital clubbing and synovitis evolving the lower limbs joints, this woman was diagnosed with hypertrophic pulmonary osteoarthropathy (HPO). She started therapy with 15mg of oral prednisolone daily with rapid improvement of the articular complaints. For now, further treatment plan includes lung tumor resection followed by chemotherapy.

Discussion: Secondary HOA is associated with malignancy in 90% of the cases, especially non-small cell lung cancer.¹ In such cases, like the one we described,

it can be considered a paraneoplastic syndrome. Periosteal thickening is the hallmark of HOA and can be visible on X ray. Bone scintigraphy is a valuable imaging tool that can also be used.

The etiology of the disease is unknown, and the evolution and prognosis of secondary HOA is related to the underlying disease itself. Studies show that symptoms disappear in over half of patients with treatment of the underlying cause.² However, symptomatic treatment should be used until HPO is resolved.

Conclusion: HOA represents an important syndrome to diagnose, given the high association between its secondary form and malignancy, especially lung carcinoma.

References:

- ¹ Yap FY, Skalski MR, Patel DB, et al. Hypertrophic Osteoarthropathy: Clinical and Imaging Features. *Radiographics*. 2017;37(1):157-195. doi:10.1148/rg.2017160052
- ² Devalla V, Mathew S, et al. Hypertrophic Osteoarthropathy: Treatment & Management. *Medscape* 2021 in <https://emedicine.medscape.com/article/333735-treatment>

PO CCLIN 05 • ATYPICAL PRESENTATION OF GIANT CELL ARTERITIS: PARANEOPLASTIC SYNDROME OF HEMATOLOGIC MALIGNANCY

Ana Teodósio Chícharo¹, Mariana Emília Santos², Carina Lopes^{2,3}, Carolina Bruxelas⁴, Tiago Saldanha⁵, Jaime C. Branco^{2,3}, Manuela Costa², Maria João Gonçalves²

¹ Department of Rheumatology, Hospital de Faro – CHUA, Algarve; Portugal; ² Department of Rheumatology, Hospital Egas Moniz – CHLO, Lisbon, Portugal; ³ NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal; ⁴ Department of Ophthalmology, Hospital Egas Moniz – CHLO, Lisbon, Portugal; ⁵ Department of Radiology, Hospital Egas Moniz – CHLO, Lisbon, Portugal

Introduction: Giant cell arteritis (GCA) is the most common vasculitis in the elderly. “Numb chin syndrome” is a sensory neuropathy characterized by hypoesthesia or paresthesia over the region supplied by the mental nerve. We present a rare case of chin numbness as initial presentation of GCA, where further diagnostic studies revealed a lytic bone metastasis that led to the identification of a hematologic malignancy. The prevalence of tumors among patients with GCA is estimated at between 6.5 to 16%.¹

Clinical case: We describe a case of a 76-year-old man with hypertension, dyslipidemia and benign

prostatic hyperplasia, with no relevant family history. He complained of chin paresthesia for the past 4 months that started after a mild COVID infection. His family doctor required a mandible CT scan that was normal.

For the last 3 months, he also reported right temporal headache, jaw claudication, poor appetite, fatigue, unintentional weight loss (9 kg, 11% body weight) and unspecific generalized arthralgia. He had no other associated symptoms, namely fever, night sweats, scalp tenderness or stiffness on shoulder or hip girdles.

A week before admission, he reported diplopia with no amaurosis fugax or other visual disturbance. He was observed at the emergency room and his clinical picture was consistent with a sixth nerve palsy. On examination, right temporal artery was tender and non-pulsatile. The remaining physical exam was unremarkable.

Blood tests showed normocytic anemia (Hb 11.9 g/dL), normal white blood count and platelets, C-reactive protein 3.9mg/dL and erythrocyte sedimentation rate 51mm/1st. At this point, diagnosis of GCA was considered and a temporal artery color doppler ultrasound was performed, with halo sign visible at the frontal branch of right temporal artery.

The patient started therapy with pulses of intravenous methylprednisolone 1000mg for three days, and then prednisolone 40mg daily. His symptoms improved and the inflammatory markers normalized in one week.

Because of the atypical presentation, a body-CT scan was performed to rule out occult neoplasia. It showed a focal area of cortical irregularity in the right iliac crest, similar to a lytic lesion, with no adenomegalies or other signs of a solid tumor. According to the radiologist, the main diagnostic hypothesis was a bone metastatic lesion.

The man had recently performed innocent endoscopic studies, a prostatic ultrasound with no suspicious nodules and had normal PSA levels. A CT-guided bone biopsy revealed nodular infiltration of small lymphocytes. PET scan showed multiple lesions involving the axial and peripheral skeleton consistent with malignancy.

During follow up, lymphocytosis began to rise (maximum 54%, 8.91 x10⁹ cells/L). Blood smear showed mature lymphocytes with nuclear shadows. Flow cytometry was compatible with the diagnosis of chronic lymphocytic leukemia with 11.8% of monoclonal B cells.

The patient is currently under therapy with methotrexate and oral prednisolone has been slowly tapered over several months. He was referred to the hematologist for further assessment and treatment.

Discussion: Multiple reports suggest an association between vasculitis and hematologic malignancies, although results of studies investigating the association between GCA and tumors are conflicting. In this case, the features that suggested an underlying disease were the atypical presentation, constitutional symptoms and abnormal blood counts. The physician should also be aware that corticosteroid therapy used to treat the vasculitis can mask the hematological disease.

Conclusion: We describe a case of GCA that started with chin numbness. Our patient went through an extensive evaluation and he ended up being diagnosed with a lymphoproliferative disorder with secondary bone involvement.

This case intends to remember the importance of high clinical suspicion of this vasculitis, and that rheumatic manifestations may be the first clue to an underlying neoplasia.

References:

Deshayes S, Liozon E, Chanson N, et al. Concomitant association of giant cell arteritis and malignancy: a multicenter retrospective case-control study. *Clin Rheumatol.* 2019;38(5):1243-1249. doi:10.1007/s10067-018-04407-y

PO CCLIN 06 • ACIDOSE TUBULAR RENAL: MANIFESTAÇÃO INICIAL INCOMUM DE SÍNDROME DE SJOGREN

Margarida Correia¹, Carla Campinho Ferreira¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Joana Sousa Neves¹, José Redondo¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Roxo Ribeiro¹

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

Introdução: A Síndrome de Sjogren Primária é uma doença imuno-mediada caracterizada pela disfunção das glândulas exócrinas devido à presença de um infiltrado linfoplasmocítico, que se traduz em sintomas sicca. A prevalência do envolvimento renal nesta doença é de cerca de 5%², sendo a nefrite tubulo-intersticial a manifestação mais frequente, seguida da acidose tubular renal distal (ATRd). Esta última entidade caracteriza-se numa incapacidade de acidificação da urina, na maioria das vezes assintomática e sub-diagnosticada, mas que raras vezes pode cursar com hipocaliemia grave e paralisia hipocaliémica.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 33 anos de idade, com antecedentes pessoais de perturbação depressiva, medicada com benzodiazepina. Após quadro de infeção das vias aéreas superiores, iniciou quadro clínico caracterizado por falta de força muscular progressiva e astenia, com impacto funcional

marcado e condicionando limitação para as atividades de vida diárias, motivo pelo qual recorreu ao serviço de urgência (SU). À avaliação no SU apresentava tetraplegia e disфонia, sem outras alterações ao exame físico. A gasimetria de sangue arterial demonstrava a presença de hipocaliemia grave (K^+ 1,1 mmol/L), acidose metabólica grave (pH sanguíneo de 7.02) e bicarbonato sérico baixo (HCO_3^-) 11 mmol/L. O eletrocardiograma revelava bradicardia de 45 bpm e presença de ondas U. A doente apresentou agravamento do estado geral, com dessaturação, tendo sido admitida na Unidade de Cuidados Intensivos para reposição de potássio e bicarbonato endovenoso. Do estudo analítico complementar realizado apresentava VS 81 mm/s, pH urinário > 5,5, fator reumatóide 193, ANA positivos 1/320 com anti-SSA positivo em título elevado, hipergamaglobulinemia e ausência de consumo de complemento. Com a introdução da terapêutica endovenosa com potássio e bicarbonato, verificou-se uma melhoria progressiva do estado clínico. A doente foi avaliada por Reumatologia, referindo que desde há cerca de 6 meses apresentava queixas de xerostomia com aumento da ingestão de água e xerofthalmia, embora pouco significativas. Negava artralgias inflamatórias, lesões mucocutâneas ou queixas respiratórias. Foi também avaliada por Oftalmologia, apresentando um Teste de Schirmer de 3-4mm bilateralmente e um *Break Up Time* lacrimal inferior a 10 seg. Realizou ainda biópsia da glândula parótida direita, cuja histologia revelou a presença de agregados linfóides com centro germinativo. O quadro clínico foi interpretado como uma ATRd secundária a Síndrome de Sjogren Primário, apresentando um ESSDAI de 13. Foi instituída terapêutica com prednisona 40 mg/dia em esquema de desmame e mantida suplementação com potássio oral, tendo a doente recuperado dos défices motores após correção da caliémia, não tendo apresentado recidiva clínica com a redução da corticoterapia.

Discussão: O caso clínico apresentado revela a importância da identificação precoce da ATRd, bem como da identificação da causa subjacente. Apesar da ATRd demonstrada como paralisia hipocaliémica ser uma forma de acometimento extra-glandular rara na Síndrome de Sjogren Primária, esta pode mesmo ser a sua manifestação inicial, sendo importante para o prognóstico do doente o seu reconhecimento e tratamento atempados.

Conclusão: O caso apresentado alerta para a consideração do Síndrome de Sjogren Primário no diagnóstico diferencial da ATRd, uma vez que o envolvimento extra-glandular, nomeadamente o renal, pode ser a forma de apresentação da doença e conduzir a um aumento da morbi-mortalidade associada a esta patologia.

PO CCLIN 07 • FENÓMENO DE RAYNAUD SECUNDÁRIO A INFEÇÃO POR SARS-COV2

Margarida Correia¹, Carla Campinho Ferreira¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Joana Sousa Neves¹, José Redondo¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Roxo Ribeiro¹

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

Introdução: Nos últimos anos, a infeção por SARS-CoV2 emergiu, tendo sido atribuídas a esta doença múltiplas manifestações clínicas, incluindo alterações vasculares. O Fenómeno de Raynaud representa um fenómeno vaso-espástico que conduz à alteração da coloração dos dedos em resposta ao frio e ao stress. Apesar de raramente descrito, o Fenómeno de Raynaud foi associado à COVID19, quer como sintoma decorrente da infeção aguda, quer como sintoma persistente após a resolução do quadro infeccioso. Atualmente, a disfunção endotelial é reconhecida como um dos principais mecanismos patológicos associados à COVID19, tendo-se demonstrado que a capilaroscopia do leito ungueal nestes doentes pode cursar com alterações como rarefação capilar e presença de capilares dilatados, megacapilares ou micro-hemorragias.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 60 anos, com antecedentes de pneumonia a SARS-Cov2 grave complicada por sobre-infeção bacteriana e fúngica e trombo-embolismo pulmonar, com internamento prolongado na Unidade de Cuidados Intensivos por necessidade de ventilação mecânica invasiva, cerca de 1 ano antes. O doente descreve, desde o internamento por COVID19, episódios praticamente diários de alteração da coloração dos dedos das mãos, com fase branca e cianótica, de predomínio na mão direita, associados a dor e parestesias, sem episódios de úlceras digitais, sugestivos de Fenómeno de Raynaud bifásico assimétrico. Avaliado neste contexto em consulta de Reumatologia: queixas de cansaço e dispneia para médios esforços desde a infeção, sem tosse ou toracalgia; negava noção de espessamento cutâneo, síndrome sicca, aftose oral recorrente ou alterações muco-cutâneas, descrevendo episódios de perniose na adolescência apenas, sem recidiva recente; negava disfagia, pirose ou alterações do transito gastro-intestinal; negava artralguas inflamatórias, sintomas genito-urinários ou sintomas constitucionais. Ao exame físico, sem puffy fingers, sem telangiectasias, sem espessamento cutâneo, com extremidades quentes e bem perfundidas, sem artrite periférica, sem alterações à auscultação cardiopulmonar. Realizado estudo analítico para estudo do Fenómeno de Raynaud: hemograma sem citopenias, creatinina 1,4 mg/dL, VS 5 mm/s, PCR 1 mg/L, bioquímica hepática sem alterações, TSH

suprimida, mas com T4 normal, ANA positivo 1/160 com ENA negativos, crioglobulinas negativas, anticoagulante lúpico e anti-b2glicoproteína negativos, IgG anti-cardiolipina 17. A capilaroscopia do leito ungueal apresentava densidade capilar preservada, microarquitetura vascular com alguns capilares tortuosos e ramificados, e no 2º dedo da mão direita revelava a presença de um capilar dilatado e duas micro-hemorragias “em chama de vela”. Atendendo à ausência de outros sintomas ou sinais ao exame físico sugestivos de conectivite, e tendo em conta a relação temporal com a infeção por SARS-Cov2, o quadro clínico foi interpretado como Fenómeno de Raynaud secundário à COVID19, tendo o doente apresentado uma melhoria clínica apenas com a adoção de medidas conservadoras.

Discussão: Apesar dos poucos casos descritos, este caso vem demonstrar a associação entre a infeção por SARS-Cov2 e o desenvolvimento de Fenómeno de Raynaud, neste caso com a persistência do mesmo após a resolução da infeção. Para além disso, pretende também caracterizar as alterações que podemos encontrar na capilaroscopia do leito ungueal em doentes com antecedentes de infeção por SARS-Cov2, que podem mimetizar um padrão esclerodérmico.

Conclusão: O caso apresentado pretende alertar para a consideração da infeção por SARS-Cov2 no diagnóstico diferencial do Fenómeno de Raynaud, assim como para as possíveis alterações na capilaroscopia que podemos encontrar nestes doentes.

PO CCLIN 08 • DOUTOR, SINTO-ME ENFERRUJADO – UM RELATO DE CASO

Ana Rita Laranjeiro¹, Cláudio Espírito Santo², João Amaral Figueiredo³, Marta Costa Cardoso¹

¹USF Araceti, ACeS Baixo Mondego; ²USF CelaSaúde, ACeS Baixo Mondego; ³USF Nautilus, ACeS Baixo Mondego

Introdução: A Polimialgia Reumática (PMR) é a doença reumatológica mais comum em pessoas com idade superior a 50 anos, sendo 2-3 vezes mais comum em mulheres. Caracteristicamente, manifesta-se de forma aguda por dor e rigidez matinal prolongada do pescoço, ombros, ancas e coxas e melhoria ao longo do dia. O diagnóstico é essencialmente clínico, mas a ecografia é importante para exclusão dos diagnósticos diferenciais. Uma resposta rápida à terapêutica glucocorticóide e a completa remissão da sintomatologia em 4 semanas são um sinal quase patognomónico de PMR. A arterite temporal, a diabetes e a osteoporose são comorbilidades frequentemente associadas, que importa pesquisar durante a evolução da doença. A

escolha deste caso teve como objetivo descrever uma sequência diagnóstica baseada essencialmente na clínica, convidando à reflexão.

Caso Clínico: Trata-se de um homem de 68 anos, com o 4º ano de escolaridade, agricultor de profissão (aposentado há 1 ano). Apresenta antecedentes pessoais de dislipidemia, hipertrofia benigna da próstata, hérnia do hiato esofágico e adenocarcinoma do sigmóide e antecedentes familiares de “reumatismo”, sic. (pai e avô paterno). A 02/07/21, o doente recorreu a Consulta de Agudos (CA) por queixas de dor e rigidez matinal, localizadas ao pescoço, ombros e ancas e noção de edema das mãos, que melhorava ao fim de 3 horas (após toma de acetaminofeno e com o movimento). Queixava-se também de dor “ao virar-se na cama”, a meio da noite. Apresentava evolução de 6 meses, com agravamento nas últimas semanas, tendo, já, realizado fisioterapia em clínica particular, por sua iniciativa, sem melhoria. Negava sintomas sistémicos, queixas axiais, alterações visuais, cefaleias e claudicação mandibular. Ao exame objetivo, apresentava limitação no movimento de sentar e levantar da cadeira e na mobilidade dos ombros, bem como tumefação articular localizada a várias articulações de ambas as mãos. Por suspeita de PMR, foi codificada L99 “Doença do Aparelho Músculo-Esquelético Outra” e iniciado ciclo curto de corticoterapia. Foi ainda solicitado estudo analítico, demonstrando leucocitose com neutrofilia, elevação da velocidade de sedimentação e da proteína C reativa, e fator reumatóide, anticorpos antinucleares e antigénio de histocompatibilidade B27 negativos. Duas semanas depois, recorreu novamente a CA por agravamento da sintomatologia após término do ciclo de corticoterapia (“hoje nem me conseguia calçar”, sic.), pelo que foi realizada referência para consulta de Reumatologia. De acordo com os critérios da *European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR)/The American College of Rheumatology (ACR)*, foi confirmado o diagnóstico de PMR e realizou ecografia (punhos, mãos, cotovelos, joelhos, tornozelos e pés), que revelou somente calcificação dos meniscos. O doente mantém, atualmente, seguimento em consulta de Reumatologia, estando medicado com metotrexato e prednisolona em dose mínima eficaz, sem queixas álgicas, bem como carbonato de cálcio, colecalciferol, bifosfonato e ácido fólico, para prevenção de efeitos secundários da terapêutica basilar.

Discussão: A PMR cursa habitualmente sem complicações e com cura definitiva em cerca de 2 anos, durante os quais o corticóide aliado ao metotrexato (como terapêutica poupadora de corticóides) foram associados a um menor risco de recidiva. Descreveu-se, pois, um caso com prognóstico favorável, em que o doente apresenta um quadro clínico característico,

com evolução dentro do expectável, fazendo uso da terapêutica mais comum.

Conclusões: De uma forma geral, este caso enfatiza a importância de realizar uma história clínica detalhada, não esquecendo os antecedentes familiares. Na presença de elevado índice de suspeição, a realização de exames complementares de diagnóstico não deve atrasar o início do tratamento. Importa, assim, estarmos despertos para a existência desta patologia, de forma a proporcionarmos aos nossos doentes a abordagem mais correta e atempada possível.

PO 09 • BIOLOGIC AND TARGET SPECIFIC DMARDS IN RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS IN SUSTAINED CLINICAL REMISSION: MAINTENANCE OR SUSPENSION? AN EVIDENCE BASED REVISION

André Pinto Saraiva¹, Ana Isabel Maduro¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Beatriz Mendes¹, Adriana Carones¹, Marlene Sousa¹, Margarida Coutinho¹

¹ Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introduction: Remission is the main goal in Rheumatoid Arthritis (RA) treatment being associated with better outcomes, mainly if sustained (1,2). The definition of sustained remission (REM) is not agreed upon, although six months is the most reported time frame. According to the *European League Against Rheumatism*, when remission is achieved treatment with both biologic (bDMARD) and target specific (tsDMARD) drugs can be titrated (3). Many Randomised Clinical Trials (RCT) address this matter, however they usually report shorter times in remission and some even include patients with low disease activity, with conflicting data.

Objectives: To assess the efficacy and safety of down titration/stopping of bDMARD/ tsDMARD in RA patients in REM.

Methods: Evidence based review with inclusion criteria according to PICO: Population- adults with RA treated with bDMARD/tsDMARD in REM (for at least 6 months); Intervention- down titration/stopping of bDMARD/tsDMARD; Comparison- maintenance of treatment; Outcome- efficacy and safety. Pubmed, Embase and Cochrane databases were searched in June 2022 and only systematic reviews with/without meta-analysis, and randomized clinical trials were included.

Results: Three RCT were included.

One RCT (4) assessed the efficacy and safety of spacing administration of *Etanercept* (ETN) and *Adalimumab* (ADA). Tapering was not equivalent to maintenance

strategy and injection spacing significantly increased the risk of relapse. There were no significant differences related to safety.

A second RCT (5) assessed the effect of half dose of ETN. This was effective in maintaining remission, in arresting radiographic progression, and it was associated with a decreased risk of infections.

The third RCT (6) assessed the feasibility of discontinuation of ADA. Remission was rarely maintained in patients who discontinued ADA. There were no significant differences related to safety.

Discussion/ Conclusion: According to this revision, based in high quality RCT (GRADE A-SORT), drug titration (mainly dose titration) might be feasible for RA patients in REM, as it is associated with arrest of radiographic progression, with a good safety profile. In case of relapse, reintroduction of previous treatment achieved DAS28-defined remission without any unexpected safety concerns or progression of joint damage. The Definition of REM should be well established and new RCT with longer follow-up that address other bDMARD/tsDMARD are needed.

Bibliographic references:

¹ Bilsma J. et al, Textbook on Rheumatic Diseases, Kilcheberg: BMJ Publishing Group, 2017

² Ajeganova S, Huizinga T. Sustained remission in rheumatoid arthritis: latest evidence and clinical considerations. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2017 Oct;9(10):249-262. doi: 10.1177/1759720X17720366. Epub 2017 Aug 2. PMID: 28974987; PMCID: PMC5613855.

³ Smolen JS et al. EULAR recommendations for the management of rheumatoid arthritis with synthetic and biological disease-modifying antirheumatic drugs: 2019 update. *Ann Rheum Dis.* 2020 Jun;79(6):685-699. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-216655. Epub 2020 Jan 22. PMID: 31969328.

⁴ Fautrel B et al. Step-down strategy of spacing TNF-blocker injections for established rheumatoid arthritis in remission: results of the multicentre non-inferiority randomised open-label controlled trial (STRASS: Spacing of TNF-blocker injections in Rheumatoid Arthritis Study). *Ann Rheum Dis.* 2016 Jan;75(1):59-67. doi: 10.1136/annrheumdis-2014-206696. Epub 2015 Jun 23. PMID: 26103979.

⁵ Raffeiner B et al. Effects of half dose etanercept (25 mg once a week) on clinical remission and radiographic progression in patients with rheumatoid arthritis in clinical remission achieved with standard dose. *Clin Exp Rheumatol.* 2015 Jan-Feb;33(1):63-8. Epub 2014 Dec 22. PMID: 25535985.

⁶ Chatzidionysiou K et al. A multicentre, randomised,

controlled, open-label pilot study on the feasibility of discontinuation of adalimumab in established patients with rheumatoid arthritis in stable clinical remission. *RMD Open.* 2016 Jan 14;2(1):e000133. doi: 10.1136/rmdopen-2015-000133. PMID: 26819752; PMCID: PMC4716561.

⁷ Henaux et al. Risk of losing remission, low disease activity or radiographic progression in case of bDMARD discontinuation or tapering in rheumatoid arthritis: systematic analysis of the literature and meta-analysis. *Ann Rheum Dis.* 2018 Apr;77(4):515-522. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-212423. Epub 2017 Nov 29. PMID: 29187350.

PO 10 • FRAGILITY FRACTURE PREVENTION TREATMENT IN A CONTINUED CARE FACILITY: AN OPPORTUNITY FOR INTERVENTION

André Pinto Saraiva^{1*}, Carolina Paiva^{2*}, Sofia Moreira^{2*}, Pedro Peixoto², Margarida Coutinho¹, Jorge Lains^{2,3}

¹ Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ² Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro – Rovisco Pais; ³ Univ. Coimbra, Faculty of Medicine

*Contributed equally

Introduction: Fragility fractures occur spontaneously or after minor trauma, are common in frail patients and are associated with increased disability, morbidity and mortality being a major economic burden (1,2). Despite the availability of various cost-effective pharmacologic interventions, most patients sustaining a fragility fracture do not receive anti-osteoporotic drugs (3).

Objectives: To characterize a cohort of fragility fractures and to assess if patients are receiving adequate fragility fracture prevention treatment in a Continued care facility.

Methods: Retrospective cohort study conducted at Unidade de Cuidados Continuados do Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro- Rovisco Pais. We included all patients admitted to our facility from July 2021 to August 2022, with a fragility fracture. Variables were described at the time of discharge, as means and standard deviation or as percentages, as applicable. Associations were assessed using Chi-square test, Fisher exact test, Student's t-test or Mann-Whitney U test. A clinical statistic significance was assumed for $p < 0,05$.

Results: Eighty patients were included (mean age = 85 ± 8.71 years; female = 76,2%; average length of stay = 60 ± 25.8 days; proximal femur fracture = 91,3%, vertebral fracture = 8,8%), most of them being frail (Prisma 7 ≥ 3 = 75%). Frail patients were older (86.0

vs 78.5 years, $p < 0.001$), had more previous falls (48.1 vs 15.8, $p < 0.013$) and were most likely to have an adverse event during stay (88,3 vs 60,0, $p < 0,005$). At the time of discharge 16 (21,6%) had been prescribed anti-osteoporotic drugs, 15 (20.5%) Vitamin D and only 2 (2.7%) had been prescribed calcium. Six (7.5%) had a subsequent fracture.

Discussion: Patients with fragility fracture should be started on anti-osteoporotic drugs if they have either a hip or symptomatic vertebral fracture or if they have at least 2 fragility fractures, regardless of location. (1,4). Adequate calcium and Vitamin D supplementation must also be ensured. Most patients were old and frail, and all of them should have been placed on treatment, however most of them weren't.

Conclusion: Despite the availability of various effective pharmacologic interventions and well-established guidelines for fracture prevention, most patients sustaining a fragility fracture did not receive anti-osteoporotic drugs in our setting. There is clear room for improvement and this study sets the pace for developing an intervention protocol.

Bibliographic references:

¹ Li, N., Hiligsmann, M., Boonen, A. et al. The impact of fracture liaison services on subsequent fractures and mortality: a systematic literature review and meta-analysis. *Osteoporos Int* 32, 1517–1530 (2021). <https://doi.org/10.1007/s00198-021-05911-9>

² Filippo M, Riccardo G, et al. Fragility Fractures: Risk Factors and Management in the Elderly. *Medicina (Kaunas)*. 2021 Oct; 57(10): 1119

³ Marques, Andréa & Rodrigues, Ana & Romeu, José & Ruano, Afonso & Barbosa, Ana & Simões, Eugénia & Águas, Fernanda & Canhão, Helena & Delgado Alves, José & Lucas, Raquel & Branco, Jaime & Lains, Jorge & Mascarenhas, Mário & Simões, Susete & Tavares, Viviana & Lourenço, Óscar & Silva, José. (2016). Recomendações multidisciplinares portuguesas sobre o pedido de DXA e indicação de tratamento de prevenção das fraturas de fragilidade. *Revista Portuguesa de Medicina Geral e Familiar*. 32. 425-41. 10.32385/rpmgf.v32i6.11964.

⁴ Portuguese recommendations for the prevention, diagnosis and management of primary osteoporosis – 2018 update setting.

PO 11 • HIDROTERAPIA EM DOENTES COM ESPONDILARTRITE AXIAL DE LONGA EVOLUÇÃO

André Pereira, Carolina Carvalho, Inês Santos Jorge, André Cruz

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, ULSAM

Introdução: A espondilartrite axial é uma doença inflamatória crónica com atingimento preferencial das articulações axiais, caracterizada por dor em repouso e rigidez matinal. Surge mais frequentemente na terceira década de vida e a sua identificação permanece na capacidade de o clínico reconhecer o padrão de atingimento da doença. São descritos atrasos de diagnóstico de 5 a 7 anos desde o início do quadro algico, com compromisso importante da atividade social, laboral e produção económica.

O exercício físico é um pilar do tratamento desta entidade nosológica em conjunto com as medidas farmacológicas. A hidroterapia constitui uma modalidade terapêutica alternativa aos exercícios realizados em solo, sobretudo nos indivíduos mais frágeis ou com grave atingimento articular.

A maioria dos doentes com atingimento articular grave e dor não controlada recorre à hidroterapia de forma contínua, sendo difícil avaliar o seu efeito sem limitar o acesso. A interrupção dos tratamentos no contexto de pandemia, até janeiro de 2022, criou uma oportunidade de analisar o impacto desta modalidade terapêutica neste grupo de doentes.

Objetivos: Analisar o impacto da hidroterapia na atividade de doença, funcionalidade e consumo de medicação dos doentes com espondilartrite axial com 20 ou mais anos de evolução.

Material e Métodos: Foram selecionados todos os doentes com diagnóstico de espondilartrite axial radiográfica com 20 ou mais anos de evolução e em tratamento de hidroterapia hospitalar.

Os índices de BASDAI e BASFI e consumo de medicação analgésica de resgate foram recolhidos antes da reabertura de tratamentos e após um mínimo 3 meses de reabilitação em programa de hidroterapia acompanhado por fisioterapeuta em piscina hospitalar (temperatura 30° – 36°C)

Resultados: De um total de 167 doentes, 10 respeitaram os critérios de inclusão. Destes 2 foram excluídos por ausência de dados para as variáveis de interesse. Dos restantes, 6 eram do sexo masculino e 2 do sexo feminino. A idade mediana foi de 67 anos. [59, 80]. Os resultados do índice BASDAI foram: medianas 6,7 [4,8; 9,3] pré-tratamento e 4,38 [3,0; 6,8] após tratamento, com mediana das diferenças de 1,9 [1,0; 3,6] e mediana da percentagem de variação de 30% [15, 48]. O índice BASFI registou: medianas 70 [28, 87]

pré-tratamento e 53 [15, 71] após tratamento, com mediana das diferenças de 15 [2, 28] e mediana da percentagem de variação de 22% [4, 46]. Quanto ao uso de medicação analgésica de resgate, 3 doentes mantiveram o consumo habitual e 5 doentes reduziram o número de tomas.

Discussão / Conclusões: Os resultados deste trabalho apontam para um impacto positivo da hidroterapia em doentes com espondilartrite com grave atingimento articular na atividade de doença, funcionalidade e controlo da dor, reduzindo o número de tomas de medicação analgésica de resgate e cujo tratamento de forma continuada poderá ser uma alternativa complementar na gestão da doença. A interpretação destes dados deve ter em atenção os múltiplos viés não controlados e o baixo tamanho da amostra. Seria interessante, para além do aumento do tamanho amostral, realizar avaliações seriadas destes doentes para perceber o efeito da intervenção de acordo com o tempo.

PO 12 · PROPOSTA DE PROGRAMA DE REABILITAÇÃO PÓS SUTURA DA COIFA DOS ROTADORES EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE

António Pais Neto¹, Tiago Cunha¹, Inês Andrade¹, Joselda Abreu, Adriana Pereira¹, Maria Martin¹, Luís Miranda²

¹Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão;

²Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A artrite reumatóide (AR) é uma doença inflamatória crónica que atinge predominantemente as articulações e tendões, causando dor e deformidades articulares contribuindo para limitação funcional e diminuição da qualidade de vida destes doentes. A articulação glenoumeral é reconhecidamente uma das articulações mais afetadas sendo que mais de 90% dos pacientes com AR desenvolve patologia do ombro ao longo da sua vida. O envolvimento do tendão pode ser um sinal inicial de uma artrite inflamatória que pode evoluir para lesões irreversíveis como rotura quando não é identificada e tratada precocemente. A sutura do tendão por via artroscópica surge como opção de tratamento de rotura da coifa do rotadores (CR) em casos selecionados. De forma a potenciar o ganho funcional e diminuir o risco de re-rotura pós-operatório é importante o cumprimento de um programa de reabilitação estruturado e orientado e que respeite a correta regeneração tecidual.

Objetivo: Os doentes com AR e outras artrites inflamatórias apresentam alterações estruturais da articulação glenoumeral e dos tecidos moles que podem ter impacto no potencial de recuperação após sutura da

CR, pelo que surge a necessidade de elaboração de um programa de reabilitação que tem em conta as recomendações na literatura actual.

Material e métodos: Realizou-se pesquisa electrónica de artigos a partir da base de dados MEDLINE (Pubmed) e utilizou-se os termos: “Rheumatoid arthritis”; “cuff tendon repair”; “rehabilitation”. Apenas revisões literárias, revisões sistemáticas e metanálises publicadas entre 2015 a 2022 foram revistas. Depois de selecionar e analisar os artigos, os autores elaboraram uma proposta de programa de reabilitação que reunisse uma abordagem consensual segundo a literatura revista.

Resultados: A literatura actual tem demonstrado resultados semelhantes no que diz respeito à recuperação funcional, controlo de dor e baixa taxa de falência cirúrgica entre doentes com AR e a população geral que realizam programas de reabilitação sobreponíveis em contraste com a literatura mais antiga que mostrava que doentes com AR apresentavam maiores taxas de re-rotura. Desta forma o programa proposto não diverge das recomendações estabelecidas para a população geral. O programa de reabilitação está dividido em 3 fases e deverá ser individualizado. A progressão entre fases deverá ser feita segundo o cumprimento de critérios estabelecidos. 1º Fase – Manter e proteger integridade da sutura; controlar dor e inflamação; prevenir inibição muscular e promover independência modificada nas AVD. Nesta fase, o período de imobilização com “Sling” varia consoante o tamanho da rotura. 2º Fase – Promover o aumento gradual da amplitude articular e introdução de exercícios funcionais de fortalecimento muscular, nomeadamente dos músculos estabilizadores da omoplata. Nesta fase deve existir restrição de movimentos que provoquem o estiramento excessivo do tendão reparado. 3º fase – A partir das 12 semanas não há indicação de restrição de movimentos. Pretende-se o ganho de amplitude articular completa do ombro. Inicia-se exercícios de fortalecimento muscular com cargas adequadas e progressivas a partir de exercícios dinâmicos em todos os eixos de movimento.

Discussão e conclusão: A optimização de utilização de fármacos antirreumáticos modificadores de doença, a identificação precoce de doentes com AR e o melhor controlo da doença pode justificar os resultados semelhantes comparativamente com a população geral no que diz respeito à recuperação funcional após o procedimento cirúrgico. No entanto, vários autores defendem que um programa de reabilitação que compreende o processo de regeneração tecidual, que tem em conta critérios estabelecidos para a progressão em diferentes fases e que seja individualizado é fundamental para que se alcance os resultados funcionais desejados.

PO CCLIN 13 • A RARE ASSOCIATION OF CRYOGLOBULINAEMIC VASCULITIS AND GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS TREATED WITH A SHORT COURSE OF GLUCOCORTICOIDS COMBINED WITH CYCLOPHOSPHAMIDE AND RITUXIMAB

Augusto Silva¹, Cláudia Costa², Iolanda Godinho², Sofia Jorge², Lurdes Correia³, João Boavida³, Pedro Vasconcelos⁴, Rita Theias⁵, João Janeiro⁶, João Inácio⁶, José António Lopes², José Carlos Romeu¹, João Eurico Fonseca¹, Estela Nogueira², Cristina Ponte¹

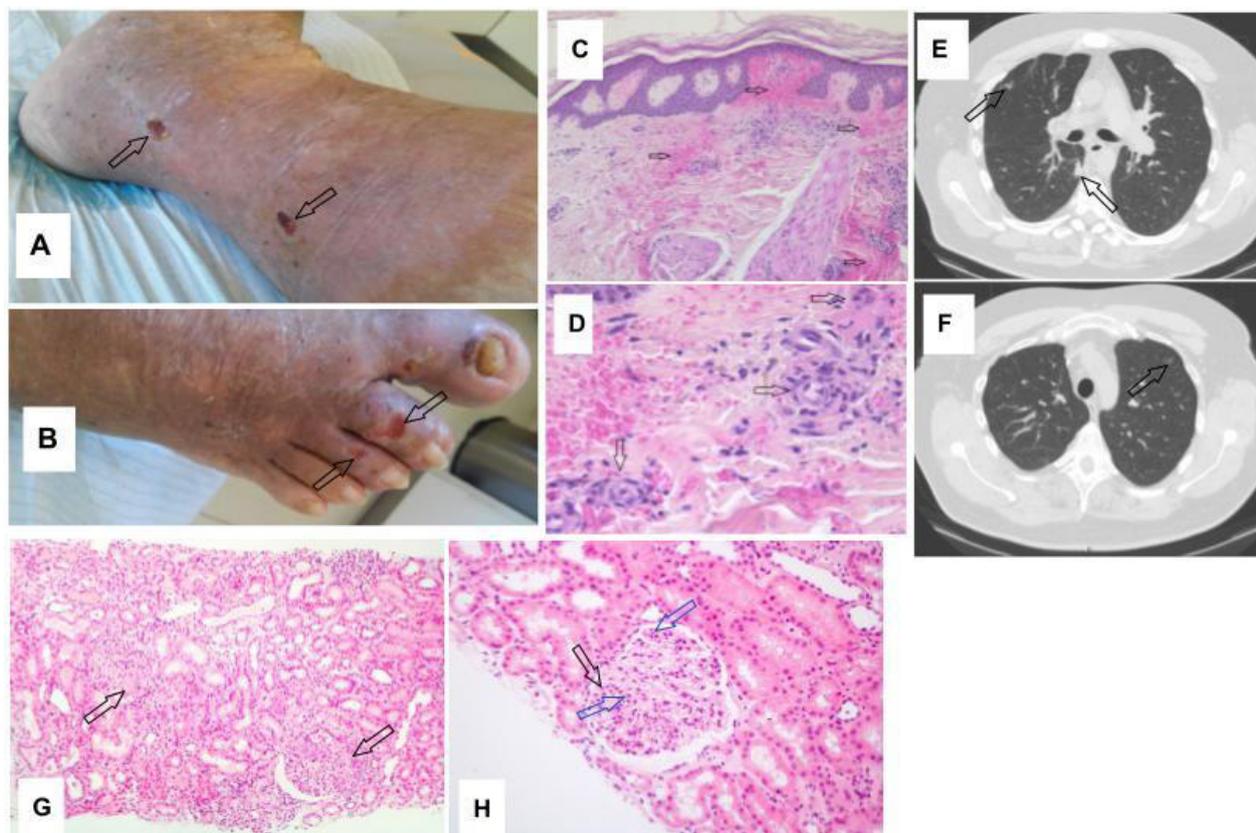
¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; ² Serviço de Nefrologia e Transplantação Renal, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; ³ Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa; ⁴ Laboratório de Histopatologia Cutânea, Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; ⁵ Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; ⁶ Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Background: Granulomatosis with Polyangiitis (GPA) is an antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV), related with the presence of proteinase 3 (PR3)-ANCA. Cryoglobulinaemic vasculitis (CV) is caused by cryoglobulin immune-complex deposits that precipitate in vivo at temperatures of less than 37°C. Both diseases affect small- to medium-sized vessels and are characterized by inflammatory infiltrates and destruction of vessel walls. Although GPA and CV have different pathogenesis, their association has been documented in very few case reports.

Case-report: A 34-year-old male, Caucasian, presented to our Rheumatology outpatient clinic with a three-year history of erythematous-purpuric rash on both legs with recent worsening and development of ulcers on his toes (figures A and B). He was previously evaluated in the Dermatology outpatient clinic and underwent skin biopsy, which revealed leukocytoclastic vasculitis of the superficial dermal plexus without eosinophils (figures C and D). He had a background history of intraventricular fibrillary astrocytoma with leptomeningeal dissemination treated with surgery and in remission for more than 18 years, right lobectomy due to bronchopneumonia 15 years ago and severe osteoporosis due to hypogonadism and prolonged immobilization. Laboratory tests revealed normocytic normochromic anaemia (Hb 9.2 g/dL), leucocytes

of 4300 cells/mm³ without eosinophilia, rapidly progressive renal insufficiency (SCr 0,9 mg/dl to 1,7 mg/dl), active urinary sediment, proteinuria of 1873.1 mg/24h, erythrocyte sedimentation rate of 119 mm/h, C-reactive protein of 7.5 mg/dL, hypergammaglobulinemia (1600 mg/dL), complement consumption (C3: 35 mg/dl, C4: 7 mg/dl, CH50 <13.5 U), positive PR3-ANCA (631.7 UQ), negative myeloperoxidase-ANCA and presence of cryoglobulins with a polyclonal pattern and monoclonal tendency IgG (lambda). Free light chain assay, serum and urine immunofixation, and myelogram excluded monoclonal gammopathy. Thoracic computed tomography showed several nonspecific pulmonary inflammatory infiltrates in both lung fields (figures E and F). The patient was referred to the Nephrology team and underwent a renal biopsy, which revealed crescentic pauci-immune glomerulonephritis (figures G and H). Diagnosis of GPA and CV was then assumed. Considering the severity of the renal lesions and the need to preserve fertility and avoid GC toxicity, the patient was started on rituximab (RTX, two pulses of 1g), low-dose cyclophosphamide (CYC, five pulses of 500 mg every 15 days) and 60 mg of daily prednisolone with a rapid 2-weeks tapering scheme (SMARTVAS protocol). A marked improvement was observed with resolution of the skin lesions and recovery of the renal function (SCr down to 1mg/dl). Cryoglobulins became negative and the complement normalized. The patient is currently in remission, under maintenance treatment with RTX 500 mg every six months, and no adverse events have been reported.

Conclusion: This case describes a rare presentation of CV and GPA, in a young patient, with a favorable response to induction treatment with a combined RTX and CYC/GC-sparing regimen. Very short courses of GCs combined with both RTX and CYC may offer a safe alternative to reduce GC toxicity and CYC-toxicity effects.



Figures A and B – ulcers on his toes and legs (arrows); **Figure C** – Skin biopsy from left leg (x100, HE): moderate edema of the papillary and medium dermis with abundant extravasated erythrocytes (arrows); superficial perivascular inflammatory infiltrate composed of lymphocytes, histiocytes and neutrophils with no eosinophils. **Figure D** – Skin biopsy from left leg (x400, HE): fibrin deposits on the vessel walls of the superficial dermis, with surrounding inflammatory infiltrate rich in neutrophils, representing the typical features of leukocytoclastic vasculitis (arrows); **Figure E and F** – Axial thoracic computed tomography with several pulmonary inflammatory infiltrates (arrows). **Figure G** – Photomicrograph of renal biopsy where two glomeruli with crescents are identifiable (H&E, 100x). **Figure H** – Detail of glomerulus with cellular proliferation (black arrow) and presence of neutrophils in capillary lumens and mesangium (blue arrow) (H&E, 200x).

References:

- Cunha I, Santos MT, Pereira PR. Can cryoglobulinemia trigger ANCA vasculitis? *Port J Nephrol Hypert* 2020; 34(1): 21-24.
- Chung SW. Vasculitis: From Target Molecules to Novel Therapeutic Approaches. *Biomedicines* Published Online First: 30 June 2021. doi: 10.3390/biomedicines9070757.

- Hasegawa J, Wakai S, Kono M, Imaizumi Y, Masuda S, Ishizu A, Honda K. An Autopsy Case of Myeloperoxidase-anti-neutrophil Cytoplasmic Antibody (MPO-ANCA)-associated Vasculitis Accompanied by Cryoglobulinemic Vasculitis Affecting the Kidneys, Skin, and Gastrointestinal Tract. *Intern Med*. 2018; 57: 2739-2745.

- Lamprecht P, Schmitt WH, Gross WL. Mixed cryoglobulinaemia, glomerulonephritis, and ANCA: essential cryoglobulinaemic vasculitis or ANCA-associated vasculitis? *Nephrol Dial Transplant*. 1998; 13(1): 213-221.

PO 14 • DADOS DE VIDA REAL DE BARICITINIB NA ARTRITE REUMATOÍDE – A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO PORTUGUÊS

Bárbara Lobão¹, Luís Cunha Miranda¹, Sara Cortes¹, Filipe Barcelos¹, Susana Fernandes¹, Dina Medeiros¹, Cláudia Miguel¹, Cândida Silva¹, Helena Santos¹

¹Instituto Português de Reumatologia

Introdução: Nos últimos anos assistiu-se a uma evolução histórica na abordagem e estratégia terapêutica da Artrite Reumatoide (AR).

Na ausência de resposta aos DMARDs sintéticos convencionais (csDMARDs), estão indicados os DMARDs biológicos (bDMARDs) ou DMARDs sintéticos de alvo (tsDMARDs). O baricitinib é um inibidor

oral seletivo e reversível da janus quinase 1 e 2, com eficácia demonstrada no tratamento da AR para controle da atividade da doença, e com elevada taxa de remissão/baixa atividade de doença.

Objetivos: Determinar a resposta ao baricitinib em doentes com AR na consulta posterior à sua introdução (3 ou 4 meses após início de baricitinib) comparativamente com parâmetros medidos na *baseline*.

Material e métodos: Foram avaliados os processos clínicos e registos no Reuma.pt dos doentes com diagnóstico de AR seguidos no nosso centro sob terapêutica com baricitinib. Colheram-se dados demográficos, clínicos e laboratoriais tendo sido analisados os índices de atividade de doença, função e qualidade de vida, antes do início da terapêutica com baricitinib e posteriormente na primeira consulta de *follow-up* recorrendo a: escalas visuais analógicas (EVA) do doente, EVA da dor, EVA médico, *disease activity score* 28 articulações com velocidade de sedimentação (DAS28 VS) e com proteína C reativa (DAS28 PCR), *Simplified Disease Activity Index* (SDAI), *Clinical Disease Activity Index* (CDAI) e *Health Assessment Questionnaire* (HAQ). As diferenças entre scores de atividade são

representadas como delta (Δ).

Resultados: Foram incluídos um total de 23 doentes, com média de idade de 59,3 (DP 13,7) anos, 100% do género feminino com uma média de duração de doença de 18,2 (DP 11,1) anos. Cerca de 78% dos doentes eram fator reumatoide positivo. Noventa e seis por cento estavam sob terapêutica com csDMARDs e 61% eram *naive* para bDMARDs ou tsDMARDs. Trinta e nove por cento (n=9) tinham feito bDMARDs (5 com 1 e 4 com 2 biológicos prévios).

Quando comparamos a média dos índices de atividade de doença (DAS28 VS; DAS28 PCR; SADI; CDAI) na *baseline* e na consulta de *follow-up* pós-baricitinib verifica-se em todos uma variação (delta) negativo. Antes da introdução de baricitinib nenhum doente estava em remissão e 8,7% apresentavam baixa atividade da doença em todos os índices. Após o tratamento, e tendo em conta a avaliação do primeiro *follow-up*, verificou-se um aumento na taxa de remissão e baixa atividade de doença em todos os scores de atividade, bem como, uma melhoria na capacidade funcional pelo HAQ (tabelas 1 e 2).

TABELA 1. VARIAÇÃO DA ATIVIDADE CLÍNICA PELOS ÍNDICES DAS28-VS, SDAI E CDAI

| | BASELINE Nº DOENTES (%) | FOLLOW-UP Nº DOENTES (%) | fj VARIAÇÃO Nº DOENTES |
|--------------------------------|-----------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|
| DAS28-VS | | | |
| REMISSÃO <2,6 | 0 | 4 (17,4%) | +4 |
| BAIXA ATIVIDADE ≥2,6 - <3,2 | 2 (8,7%) | 3 (13%) | +1 |
| ATIVIDADE MODERADA ≥3,2 - <5,1 | 6 (26,1%) | 15 (65,2%) | +9 |
| ATIVIDADE ELEVADA ≥5,1 | 15 (65,2%) | 1 (4,3%) | -14 |
| SDAI | | | |
| REMISSÃO ≤3,3 | 0 (0%) | 3 (13%) | +3 |
| BAIXA ATIVIDADE >3,3 - ≤11 | 2 (8,7%) | 7 (30,4%) | +5 |
| ATIVIDADE MODERADA >11 - ≤26 | 7 (30,4%) | 13 (56,5%) | +6 |
| ATIVIDADE ELEVADA >26 | 14 (60,9%) | 0 (0%) | -14 |
| CDAI | | | |
| REMISSÃO ≤2,8 | 0 (0%) | 3 (13%) | +3 |
| BAIXA ATIVIDADE >2,8 - ≤10 | 2 (8,7%) | 6 (26,1%) | +4 |
| ATIVIDADE MODERADA >10 - ≤22 | 7 (30,4%) | 12 (52,2%) | +5 |
| ATIVIDADE ELEVADA >22 | 14 (60,9%) | 2 (8,7%) | -12 |

DAS28-VS- *disease activity score* 28 com velocidade de sedimentação; SADI- *Simplified Disease Activity Index*; CDAI- *Clinical Disease Activity Index*

TABELA 2. VARIAÇÃO DA INCAPACIDADE PELO HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (HAQ-DI)

| | BASELINE Nº DOENTES (%) | FOLLOW-UP Nº DOENTES (%) | fj VARIAÇÃO Nº DOENTES |
|--------|-----------------------------------|------------------------------------|----------------------------------|
| HAQ <1 | 4 (17,4%) | 7 (30,4%) | +3 |
| HAQ ≥1 | 19 (82,6%) | 16 (69,6%) | -3 |

Discussão/Conclusões: Esta análise mostrou uma melhoria significativa na atividade de doença e função, independentemente dos índices de atividade de doença utilizados, verificando-se um aumento considerável nas taxas de remissão e baixa atividade de doença logo na primeira avaliação de *follow-up*. Estes dados reforçam, em linha com os vários estudos de vida real conhecidos, a rapidez de ação e eficácia de baricitinib na nossa prática clínica em doentes com AR.

PO CCLIN 15 · ESPONDILARTRITE AXIAL COM POLIARTRITE PERIFÉRICA EROSIVA NUMA DOENTE VIH-2 POSITIVA – OVERLAP OU O ESPECTRO DA MESMA DOENÇA

Bárbara Lobão¹, Susana Fernandes¹, Eugénia Simões¹, Helena Santos¹

¹Instituto Português de Reumatologia

Introdução: Várias síndromes articulares têm sido descritos ao longo dos anos como associadas à infeção do vírus da imunodeficiência humana adquirida (VIH). Por outro lado, doentes com VIH têm um maior risco de desenvolver doenças reumáticas.

Caso Clínico: Mulher, de 57 anos, natural da Guiné-Bissau a residir em Portugal desde 1988, com antecedentes de VIH subtipo 2 diagnosticada em 1989 e sob terapêutica com antirretrovirais: lamivudina, abacavir e doletegravir desde 2017. Referenciada a consulta de Reumatologia em novembro de 2018 por quadro com 10 anos de evolução de raquialgias cervico-lombares, de ritmo inflamatório, associadas a despertar noturno e rigidez matinal > 1 hora. Referia nos últimos 6 meses artralguas, de ritmo inflamatório, aditivas e simétricas dos punhos e joelhos. Negava queixas sugestivas de uveíte, alterações do trato gastrointestinal, infeções recentes ou história pessoal ou familiar de psoríase. Ao exame objetivo apresentava manobras sacroilíacas (SI) positivas e artrite dos punhos e joelhos. Analiticamente VS 32mm/hr, PCR 0,122mg/dL, HLA-B27 positivo, fator reumatoide e anti-CCP negativos. A radiografia da bacia revelou esclerose exuberante e destruição da SI direita. Realizada ecografia poliarticular que revelou: articulações metacarpofalângicas (MCF) com hipertrofia sinovial grau I-II em várias MCF, sem erosões, com diminuição da espessura da cartilagem interarticular; punhos com derrame articular e hipertrofia sinovial grau I-II bilateral, sem sinal Doppler; joelhos com hipertrofia da sinovial grau I-II. Posteriormente foi solicitada ressonância magnética das SI que revelou envolvimento inflamatório bilateral das SI. No seguimento destes exames foi iniciada terapêutica com anti-inflamatórios

não esteroides e salazopirina até dose de 2gr/dia. Apesar do benefício inicial da terapêutica instituída, assistiu-se a reagravamento das queixas articulares sobretudo a nível periférico, com acentuada sinovite dos punhos. Nessa altura, foi associado metotrexato até aos 20mg/semana e prednisolona 5mg/dia. Apesar da terapêutica a doente evolui com crises recorrentes de dor dos punhos, MCF e joelhos, tendo a última ecografia articular revelado irregularidade da cortical óssea e erosões com sinal doppler grau I nos punhos e 2ª MCF. Joelhos com ligeiro derrame articular e entesopatia inflamatória e erosiva do tendão quadricipital direito.

Discussão: A literatura descreve casos de artropatia relacionada com VIH que se traduz por: Poliartrite Artrite Reumatóide (AR)-like, Espondiloartrite (em regra com início atípico e componente articular periférico grave, como é o caso desta doente); Artrite Psoriática, quadro fibromialgia-like, entre outros. Por outro lado, doentes com VIH positivo e AR têm como características peculiares o fato da doença poder aparecer “*de novo*” ou sofrer *flare* aquando do início da terapêutica antirretroviral, assistindo-se, por contrário, a uma remissão ou baixa atividade da doença aquando do diagnóstico da infeção a VIH ou a descida dos CD4.

No caso que descrevemos discute-se se estaremos perante um caso de manifestação atípica de espondiloartrite seronegativa axial com poliartrite erosiva periférica, ou se a infeção VIH e o início da terapêutica antirretroviral contribuiu para o desenvolvimento do quadro periférico mais agressivo e em progressão apesar da terapêutica dirigida. Em qualquer dos casos preconiza-se terapêutica com DMARDs clássicos, desde que CD4 >100 células/ml. A necessidade de terapêutica biotecnológica deve ser discutida com o infeciologista, existindo séries de casos na literatura, em que a utilização de anticorpo anti-TNF alfa foi eficaz e segura.

Conclusões: A concomitância do diagnóstico de VIH com doença reumatológica constitui um desafio quer na abordagem diagnóstica, quer terapêutica destes doentes. O impacto na definição de estratégias terapêuticas prende-se com a segurança e com possíveis interações dos fármacos imunossupressores.

PO CCLIN 16 - ARTRITE SÉTICA POR MYCOBACTERIUM CHIMAERA

Carla Campinho Ferreira¹, Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Ribeiro¹, Joana Leite Silva¹, José Redondo¹

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

O *Mycobacterium chimaera* é uma micobactéria não-tuberculosa, indolente, com origem na água, que atua como microrganismo oportunista uma vez que se associa a infeções do trato respiratório, através da inalação de partículas aerossolizadas, em doentes imunocomprometidos ou com doença respiratória de base. Desde 2013, esta micobactéria foi identificada como responsável por infeções em doentes submetidos a cirurgias cardíacas de coração-aberto, nomeadamente infeções de próteses valvulares e vasculares e da loca cirúrgica ou de infeções disseminadas, entre outras, com um período de latência de até 6 anos.

Doente do sexo masculino, 63 anos, com diagnóstico de oligoartrite indiferenciada (provável artrite psoriática), sem antecedentes pessoais de relevo, medicado com 30mg metotrexato por semana, 2,5mg prednisolona por dia e 300mg secucinumab de 4 em 4 semanas, tendo apresentado resposta apenas parcial a este bDMARD. Em consulta, referiu aparecimento de artromialgias com 3 meses de evolução, um pico febril de 39,5° no dia prévio e tumefação do joelho direito. Negava sintomas de outros aparelhos ou sistemas. Foi realizada artrocentese do joelho, na qual se observou a saída de 90ml de líquido com pouca filância, tendo este sido enviado para contagem celular e pesquisa de bactérias e micobactérias. O resultado revelou líquido com características inflamatórias (30.000 células, 90% de neutrófilos), tendo sido dada a indicação para aumentar transitoriamente a dose de prednisolona. Um mês após o procedimento isolou-se no líquido sinovial *Mycobacterium chimaera*. Neste contexto, o doente teve indicação para suspender a medicação imunossupressora e foi enviado para avaliação no centro de diagnóstico pneumológico (CDP), onde realizou baciloscopias em exame direito e cultural, que foram ambas negativas. Neste contexto, foi decidido no CDP que teria indicação para início de terapêutica com rifampicina, etambutol e azitromicina, com duração previsível de 12 meses. Na última avaliação, 2 meses após a suspensão da imunossupressão e 1 mês após o início de antibioterapia, o doente encontrava-se sob prednisolona 10mg por dia e com evidência de artrite do joelho e tibiotársica esquerdas. Assim, dado que o doente apresenta atividade da doença, foi proposto para switch de bDMARD, que irá iniciar assim que tiver cumprido 2 meses de terapêutica antibiótica.

Neste caso, em que a doença articular se encontrava em atividade inflamatória, a presença de monoartrite poderia ser explicada pela sua patologia reumática de base. Contudo, tratando-se de um doente imunodeprimido, com quadro constitucional concomitante, não se pode excluir quadro infeccioso concomitante, apesar de não apresentar claros fatores de risco para artrite séptica. Quanto ao microrganismo identificado, trata-se de uma micobactéria atípica que tem maior probabilidade de infeção em doentes imunodeprimidos, como é o caso deste doente que se encontrava sob terapêutica com csDMARD em dose máxima e bDMARD.

Este caso clínico demonstra a importância de considerar sempre a hipótese de artrite séptica, num doente que se apresenta com monoartrite, ainda que haja um diagnóstico de doença inflamatória articular de base. Além disso, alerta-nos para a importância de serem considerados microrganismos atípicos e de crescimento fastidioso, cujo resultado poderá demorar entre 6 a 8 semanas.

PO CCLIN 17 - CEFALIA E DIPLOPIA – SERÁ O ADALIMUMAB O CULPADO?

Carla Campinho Ferreira¹, Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Ribeiro¹, Joana Leite Silva¹, José Redondo¹

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

O Adalimumab é um anticorpo monoclonal que inibe o *tumor necrosis factor (TNF) -α*, estando indicado para o tratamento de várias doenças inflamatórias sistémicas. Apesar de habitualmente bem tolerado, estão descritos vários efeitos adversos, de entre os quais, casos de desenvolvimento de lesões granulomatosas.

Doente do sexo feminino, 43 anos, com antecedentes de hidradenite supurativa, obesidade, bócio multinodular e insuficiência venosa periférica, medicada com Adalimumab desde há um ano e meio. Apresenta-se com quadro de cefaleia temporoparietal direita, de evolução progressiva; e posteriormente inicia dor retro-ocular direita intensa, com dificuldade nos movimentos oculares, diplopia binocular e hipovisão do olho direito. Negava sintomas constitucionais, lesões cutâneas, queixas musculoesqueléticas, cardiorrespiratórias, gastrointestinais, genito-urinárias ou auditivas. Para esclarecimento do quadro, realizou RM cerebral que revelou a presença de “lesão expansiva a envolver o ápex orbitário direito, a parede lateral do seio cavernoso e as divisões mandibular e maxilar do nervo trigêmeo ipsilateralmente”. Foram colocadas como hipóteses diagnósticas sarcoidose, doença de IgG4, granulomatose com poliangeite, reação

granulomatosa induzida por anti-TNF- α , infecção ou neoplasia (linfoma). Iniciou pulsos de metilprednisolona, com melhoria significativa das queixas ao 3º dia. Do estudo complementar efetuado, salienta-se o facto de não haver adenomegalias hilares enquadráveis em eventual contexto de sarcoidose, ECA normal; TC abdominal sem alterações e doseamento de subclasses de IgG normais; VS de 31 mm/h, PCR de 10.1 mg/L, amilase e lipase normais; ANCA negativos; serologias de hepatite B, C, vírus da imunodeficiência humana e VDRL negativos. Teve alta medicada com prednisolona 80mg/dia em esquema de desmame e suspensão do Adalimumab. Em consulta de reavaliação, 2 meses após a alta repetiu RM cerebral, onde se verificou “regressão significativa da lesão previamente descrita”, encontrando-se assintomática. Um ano após a alta, já sob prednisolona em dose baixa, repetiu RM que demonstrou ausência da lesão inicialmente descrita.

Das hipóteses diagnósticas colocadas, a que se tornou mais provável após término de toda a investigação foi a de reação granulomatosa induzida pelo anti-TNF- α , uma vez que a lesão regrediu totalmente após suspensão do fármaco. De facto, a doente não apresentava adenomegalias hilares sugestivas de sarcoidose e a ECA era normal, afastando o diagnóstico de sarcoidose; o doseamento de subclasses de IgG foi normal, a TC abdominal não apresentava sinais sugestivos de fibrose retroperitoneal e as enzimas pancreáticas estavam dentro da normalidade, pelo que a hipótese de doença de IgG4 se tornou menos provável; o doseamento de ANCA negativo e a ausência de outra sintomatologia sugestiva de granulomatose com poliangeíte, nomeadamente sintomas respiratórios, fazem este diagnóstico improvável. A resposta rápida à corticoterapia e a diminuição progressiva das dimensões da lesão, colocam também as hipóteses de processo infeccioso e neoplasia em segundo plano. Neste caso teria sido útil a realização de punção lombar, que não foi realizada porque a doente apresentava amígdalas baixas. Na literatura existem já alguns casos descritos de doença *sarcoid-like* induzida pelos anti-TNF- α , com granulomas em diversos órgãos como pele, órbita e nódulos linfáticos, sem envolvimento de gânglios hilares e pulmonar.

Assim, apesar de não se ter efetuado um diagnóstico definitivo, o diagnóstico de presunção considerado mais provável foi o de se tratar de uma reação granulomatosa induzida pela terapêutica com anti-TNF- α , tendo a sintomatologia resolvido e a lesão regredido completamente com a terapêutica com corticosteroides e suspensão do Adalimumab. A formação de granulomas secundária à terapêutica com anti-TNF- α deve ser incluída nos diagnósticos diferenciais deste tipo de lesões, após exclusão de causas mais comuns.

PO 18 · EFFECTS OF METABOLIC SYNDROME IN NON-WEIGHT-BEARING JOINTS OSTEOARTHRITIS

Carolina Paiva¹, António Paiva¹, André Saraiva², Sofia Moreira¹, Sandra Assunção¹

¹ Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro –Rovisco Pais; ² Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introduction: Osteoarthritis (OA) is a significant health problem worldwide, affecting approximately 10% of men and 18% of women over the age of 60. 1 There is converging evidence from numerous studies indicating that obesity-related OA is one aspect of a broader phenotypic group known as metabolic OA. 2 The high prevalence of this condition in obese individual's non-weight bearing joints, suggests the contribution of factors other than simple biomechanics. 3 Soluble factors such as adipokines, including adiponectin, leptin and visfatin, may also play an important role in the onset of OA. 4 These metabolic factors are known to possess catabolic and proinflammatory properties, which orchestrate the pathophysiological processes in OA. 2,3 An additive effect of other metabolic syndrome (MetS) components (hypertension, diabetes, dyslipidemia) has been also reported for hand OA. 2

Objective: To review the association between metabolic syndrome and osteoarthritis of non-weight bearing joints.

Methods: We performed a research at PubMed during October 2022, using the MeSH Terms “Osteoarthritis” AND “Metabolic Syndrome”. We included systematic reviews with/without meta-analysis and randomized clinical trials written in english.

Results: Out of 7 articles, 2 were selected based on title and abstract, another one was included based on references.

A systematic review (Li 2019) found insufficient data from large high-quality studies on the association of MetS with OA, especially hand OA. However, another systematic review (Gao 2020) found an association between MetS and OA in clinical studies. It was shown that MetS has a cumulative and negative effect on hand OA, independently of weight. Animal studies have shown that metabolic dysregulation could lead to OA pathogenesis. In addition, accumulating evidence suggests that leptin plays a potential role in OA.

A meta-analysis (Jiang 2016) found a positive association between increased body mass index (BMI) and the risk of radiographic hand OA, with a five-unit increase in BMI being significantly related to an increased risk of radiographic hand OA. However, this was a weak association, which suggested that

inflammatory factors other than mechanical forces may play an important role in OA pathophysiology, like cytokines, adipokines such as leptin, abnormal metabolites, and acute phase reactants.

Discussion/Conclusions: Based on this evidence, there seems to be an association between metabolic syndrome and osteoarthritis of non-weight bearing joints, mainly in hand OA. Given that obesity is associated with the onset of OA, weight loss represents an important preventive strategy. However, other factors such as leptin, seem to play an important role in OA pathophysiology. Therefore, leptin and its receptor may be an emerging target for intervention in metabolic-associated OA. However, as stated in some of these studies, more robust longitudinal evidence is needed.

References

1. Richmond SA, Fukuchi RK, Ezzat A, Schneider K, Schneider G, Emery CA. Are joint injury, sport activity, physical activity, obesity, or occupational activities predictors for osteoarthritis? A systematic review. *The Journal of orthopaedic and sports physical therapy*. 2013;43(8):515-b19.
2. Sellam J, Berenbaum F. Is osteoarthritis a metabolic disease? *Joint, bone, spine : revue du rhumatisme*. 2013;80(6):568-73.
3. Rai MF, Sandell LJ. Inflammatory mediators: tracing links between obesity and osteoarthritis. *Critical reviews in eukaryotic gene expression*. 2011;21(2):131-42.
4. Gabay O, Hall DJ, Berenbaum F, Henrotin Y, Sanchez C. Osteoarthritis and obesity: experimental models. *Joint, bone, spine : revue du rhumatisme*. 2008;75(6):675-9

PO CCLIN 19 - FENÓMENO DE RAYNAUD DO MAMILO: O DESAFIO DO DIAGNÓSTICO

Carolina Quental¹, Daniel Bertoluci Brito², João Sobral³, Manuel Veloso⁴, Ana Mafalda Macedo¹

¹USF Prelada, ACES Grande Porto V – Porto Ocidental;

²USF Espaço Saúde, ACES Grande Porto V – Porto

Ocidental; ³USF Baltar, ACES Tâmega II – Vale

do Sousa Sul; ⁴USF São Bento, Grande Porto II – Gondomar

Introdução: O fenómeno de Raynaud traduz episódios recorrentes de vasospasmo, que resultam de uma resposta exagerada e inapropriada da circulação cutânea à exposição ao frio ou stress emocional. Na sua apresentação clínica típica está presente a alteração da coloração da pele, associada a dor, sensação de queimadura ou parestesias. O diagnóstico

é estabelecido com base na história clínica e no exame objetivo. Apresenta-se mais frequentemente nas extremidades dos membros superiores e inferiores, mas também pode afetar outras partes do corpo, como o mamilo. No fenómeno de Raynaud do mamilo existe uma mudança na coloração, acompanhada de dor e desconforto, associados à amamentação. Este caso clínico pretende reforçar o papel dos profissionais de saúde, sobretudo nos Cuidados de Saúde Primários, na abordagem desta entidade clínica, dado ser uma causa tratável de dor durante a amamentação e representar um risco importante de abandono precoce do aleitamento materno.

Caso Clínico: Utente do sexo feminino de 29 anos, saudável e sem hábitos medicamentosos regulares, Gesta 1 Para 1, gestação evolutiva sem complicações, concebida espontaneamente com parto de termo eutócico às 40 semanas, sem intercorrências. Na segunda semana pós-parto desenvolve dor mamilar bilateral intensa durante e após a mamada, que associou a dificuldades na técnica de amamentação num período inicial. Um mês após o início da sintomatologia recorre a médico particular que ao exame objetivo observa mamilo pálido e esbranquiçado, sem outras alterações, iniciando tratamento com antifúngico oral. Na consulta de Saúde Infantil dos 2 meses do recém-nascido com o Médico de Família refere persistência das queixas algicas mamilares, descrevendo alteração bifásica da coloração mamilar (palidez e, posteriormente, hiperemia) concomitante, assumindo-se o diagnóstico de Raynaud do mamilo. Foram recomendadas a aplicação de compressas mornas nos mamilos após as mamadas e a utilização de bombas elétricas de esvaziamento mamário, com algum alívio transitório. Em consulta de reavaliação foi medicada com nifedipina e explicada posologia, apresentando boa resposta e com resolução completa das queixas após quatro semanas de tratamento.

Discussão: O Fenómeno de Raynaud do mamilo deve ser equacionado em mulheres que amamentam e que referem dor e desconforto mamilar. Apesar de poucos casos relatados, o diagnóstico desta entidade clínica é possível através de uma história clínica e exame objetivos completos da mãe e do bebé. O tratamento assenta em técnicas locais, evicção de vasoconstritores, como a nicotina e a cafeína, e farmacoterapia com nifedipina, um antagonista dos canais de cálcio seguro na amamentação.

Conclusões: A dor nos mamilos pode ser atribuída a diversas etiologias e, geralmente, é resultado de uma cascata de eventos. Na prática clínica é uma queixa muito frequente, sendo responsável por muitos casos de abandono precoce da amamentação ou da sua exclusividade. É, por isso, indispensável realizar um

diagnóstico precoce e implementar um tratamento correto e imediato, promovendo a manutenção da amamentação e da sua exclusividade até aos seis meses de idade, pelos benefícios inerentes, como é preconizado pela Organização Mundial de Saúde.

PO CCLIN 20 - ANEURISMA DE ARTÉRIA PULMONAR POR DOENÇA DE BEHÇET: SÍNDROME DE HUGHES STOVIN

Adriano Reinaldo Timm¹, Cassiane Martina Ambrosi Reiter², Nicole Kovalhuk Borini², Thelma Larocca Skare¹, Thiago Alberto Fernandes Gomes dos Santos¹

¹ Faculdade Evangelica Mackenzie do Paraná (FEMPAR) – Brasil; ² Membros da Liga Acadêmica de Reumatologia da FEMPAR

Introdução: A doença de Behçet (DB) é uma vasculite rara, com manifestações ulcerosas orais e/ou genitais, panuveites, lesões cutâneas, entre outras manifestações. A síndrome de Hughes-Stovin é uma variante da DB, caracterizada por aneurismas pulmonares e trombozes em grandes vasos. Pacientes com fenômenos trombóticos não devem ser tratados com anticoagulação plena isoladamente, pois o maior impacto prognóstico é da imunossupressão.

Caso Clínico: Homem, 47 anos, com diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica há 8 anos, procura serviço por queixa de tosse e hemoptise volumosa. Foi internado por 10 dias com diagnóstico de pneumonia adquirida na comunidade. Um teste rápido para tuberculose foi negativo e uma angio-tomografia não mostrou focos de sangramento. Após 7 dias de alta, retorna por novos episódios de tosse e hemoptise e associada a perda ponderal de 2,5 k. Realizou-se uma fibrobroncoscopia com biópsia que mostrou inflamação linfocítica focal e era negativa para neoplasia. Após 9 meses, retorna ao hospital por queixa de episódios semanais de hemoptise, mas em menor volume do que no quadro inicial. Foi realizado um pet-scan, que evidenciou aneurisma sacular de artéria pulmonar em lobo inferior direito, trombose subsegmentar do lobo superior do pulmão esquerdo, com aumento da captação em mucosa oral e epidídimos. Uma arteriografia confirmou a presença de aneurisma associado a fistula artério-venosa pulmonar de ramo arterial ífero medial direito. Exames laboratoriais evidenciaram hemoglobina de 14,3 g/dL, hematócrito 41,1%, leucócitos 6400/mm³ e plaquetas 230000/mm³, velocidade de hemossedimentação 46 mm, proteína C reativa 11,1 mg/dL, culturas negativas, ecocardiograma com refluxo aórtico moderado e demais parâmetros normais. Ao ser questionado quanto a sintomas sugestivos de DB, relatou úlceras orais recorrentes e

um episódio de úlcera genital; negava histórico de outros sinais ou sintomas da doença. Com diagnóstico de DB, foi medicado com glicocorticoides em altas doses e ciclofosfamida, com plano cirúrgico.

Discussão: O caso descrito apresentou-se como uma lesão pulmonar. Não existe uma gama muito grande de doenças associadas a aneurismas da artéria pulmonar. Aneurisma de artéria pulmonar é uma das lesões vasculares pulmonares vistas no Behçet, sendo muito incomum em outras doenças. Hughes-Stovin é a associação de aneurisma de artéria pulmonar e trombose de vasos de grande calibre e essa síndrome é considerada como uma variante da DB. Além da síndrome de Hughes-Stovin, aneurismas de artéria pulmonar são encontrados em dilatação pós estenótica da válvula pulmonar, casos de hipertensão pulmonar por doença da válvula mitral, ducto arterioso patente e defeitos do septo atrial ou ventricular, ou ainda em casos de necrose cística da média como a encontrada na síndrome de Marfan. Além de aneurismas micóticos e casos associados com infecção por COVID-19.

A apresentação mais comum da Síndrome de Hughes-Stovin é a de hemoptise, o que pode levar à suspeita de embolia pulmonar e anticoagulação – a qual pode ter efeitos desastrosos neste contexto. Devido à possibilidade de aneurisma micótico, hemoculturas e ecocardiograma transtorácico foram feitas no sentido de afastar infecção. Todavia foi a realização do pet scan com captação em região de mucosa oral e epidídimos que favoreceu a possibilidade de DB.

No caso descrito não foi possível fechar a pontuação para o diagnóstico de certeza da doença Behçet. Todavia a presença da síndrome de Hughes-Stovin pode ser afirmado sem restrições, uma vez que, o paciente possuía tanto trombose como a presença do aneurisma pulmonar – que são os requisitos necessários para seu diagnóstico.

Conclusões: O caso traz à discussão a suspeita, diagnóstico e terapêutica de uma condição complexa e rara. Ressalta a importância de trazer a DB como um diagnóstico diferencial em casos de aneurisma pulmonar.

PO 21 - AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO CARDÍACA POR MÉTODOS ECOCARDIOGRÁFICOS EM PACIENTES ASSINTOMÁTICOS COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Carolina Mei Siqueira¹, Cassiane Martina Ambrosi Reiter¹, Thelma Larocca Skare¹, Thiago Alberto Fernandes Gomes dos Santos¹, Sônia Perretto¹

¹ Faculdade Evangelica Mackenzie do Paraná – Brasil

Introdução: O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune multissistêmica crônica, que

acomete principalmente mulheres jovens e apresenta sintomatologia variada; a atividade da doença é caracterizada por períodos de remissão e exacerbação, podendo ser mensurada por meio do SLEDAI (SLE disease activity index). Em função de seu caráter inflamatório crônico, pacientes com LES tem mortalidade aumentada em até cinco vezes em relação à população geral. Uma das importantes complicações relativas a autoimunidade e ao próprio tratamento do LES e o acometimento cardiovascular, com prevalência de mais de 50% nos pacientes lúpicos. No entanto, a maioria destas doenças cardiovasculares é oligossintomática, sendo necessário o diagnóstico subclínico para evitar a progressão do acometimento. O ecocardiograma é o exame mais acessível para avaliação da função cardíaca, e tem importante valor preditivo para disfunções; desta forma, este exame poderia ser utilizado na identificação da prevalência e no diagnóstico precoce de alterações cardíacas em pacientes com LES. A comparação do SLEDAI com os resultados obtidos possibilitaria, ainda, vincular atividade da doença e disfunção ventricular.

Objetivos: Estudar a prevalência de disfunção cardíaca em uma população local com LES e verificar se o grau de disfunção está associado com o a atividade da doença medida pelo SLEDAI.

Material e Métodos: Foram selecionados 19 pacientes do ambulatório de Reumatologia do Hospital Universitário Evangélico Mackenzie com diagnóstico de LES em acompanhamento regular como amostra de conveniência, formada por todos os pacientes que frequentam o ambulatório pelo período de oito meses (outubro de 2020 a maio de 2021). Todos os pacientes tinham idade acima de 18 anos e preenchiam os critérios de classificação para LES do Colégio Americano de Reumatologia/ EULAR (Liga Europeia contra o Reumatismo) de 2019.

Resultados: Os 19 pacientes estudados eram todos do sexo feminino, com média de idade de 41,05 anos. A pontuação no SLEDAI variou entre 0 e 20, com mediana 6 (atividade moderada). Disfunções cardíacas não foram identificadas, com exceção de um caso isolado de derrame pericárdico discreto. Quanto à correlação entre atividade da doença e as alterações funcionais detectadas na amostra, após correção dos parâmetros ecocardiográficos para idade e índice de massa corpórea, apenas a fração de ejeção e massa do ventrículo esquerdo permaneceram significantes, com $p = 0,02$ e $p = 0,03$, respectivamente.

Conclusões: Não foi possível identificar disfunção cardíaca na amostra estudada. Pontuações mais altas no índice de atividade do lúpus (SLEDAI) demonstraram correlação com aumento de massa de ventrículo esquerdo e fração de ejeção.

PO CCLIN 22 - DOENÇA RELACIONADA AO IGG4 APRESENTANDO-SE COMO NÓDULO PERIORBITAL: UM RELATO DE CASO

Adriano Reinaldo Timm¹, Carolina Mei Siqueira¹, Cassiane Martina Ambrosi Reiter¹, Thelma Larocca Skare¹, Thiago Alberto Fernandes Gomes dos Santos¹

¹ Faculdade Evangélica Mackenzie do Paraná – Brasil

Introdução: A doença relacionada a imunoglobulina G4 (DR-IgG4) é caracterizada por infiltração de células plasmáticas portadoras de IgG4. Suas manifestações estão relacionadas com a tumefação de órgãos. Os critérios diagnósticos da doença não estão bem estabelecidos, pois as manifestações clínicas dependem dos órgãos acometidos, o que traz dificuldades e gera incertezas quanto ao seu reconhecimento. Isso traz prejuízos para o paciente, visto que quando diagnosticada precocemente, apresenta melhor prognóstico. Desta forma, esta exposição justifica-se pela escassez de material científico sobre a doença relacionada a IgG4 e por suas várias formas de apresentação clínica.

Caso Clínico: Paciente do sexo feminino, 36 anos, admitida com aumento de volume em pálpebra direita de início há 5 anos, com progressão lenta e evolução similar na pálpebra esquerda há 6 meses, em menores proporções. Teve diagnóstico inicial de doença cística, sem tratamentos prévios. Em associação, apresentava flutuação de acuidade visual e nodulações subcutâneas em região cervical. Na história pregressa, destaca-se um AVE isquêmico ocorrido há 2 anos, que resultou em seqüela motora na mão direita. A biópsia da lesão orbitária revelou proliferação linfóide atípica associada a fibrose, rica em células inflamatórias. O perfil imuno-histoquímico em conjunto com os achados morfológicos foi consistente com doença orbital relacionada a IgG4. A ressonância magnética de crânio apresentava encefalomalácia leucocortical frontoparietooccipital esquerda com gliose adjacente, podendo corresponder a seqüela de injúria vascular isquêmica crônica com transformação hemorrágica prévia; havia também lesão sólida expansiva infiltrativa na topografia de glândula lacrimal de órbita direita associada a espessamento dos ventres musculares dos retos superior e lateral, determinando exoftalmia ipsilateral, e observou-se lesão semelhante na glândula lacrimal esquerda. Foi iniciada corticoterapia com 40 miligramas ao dia de prednisona oral, e a paciente evoluiu com redução da lesão em pálpebra direita e remissão completa da lesão palpebral esquerda e dos linfonodos cervicais palpáveis.

Discussão: O caso apresentou-se com aumento de volume palpebral direito. A doença por IgG4 é bastante proteiforme o que dificulta o seu reconhecimento. Por isto, alguns autores agrupam a DR-IgG4

em quatro tipos principais de fenótipos. O primeiro, conhecido como doença pancreatobiliar; o grupo 2 representa os com fibrose retroperitoneal e aortite; o grupo 3 – no qual o caso em questão está inserido – é a doença limitada à cabeça e pescoço; e o grupo quatro é o com Síndrome de Mikulicz.

No caso descrito foi possível firmar o diagnóstico de (DR-IgG4) baseado na biópsia, presença de nódulo periorbital e dosagem sérica de concentração de Ig G4. Existe neste caso, uma história de acidente vascular encefálico isquêmico ocorrido aos 34 anos de idade, que resultou em sequelas importantes. Existem outros relatos de acidentes vasculares associados a DR-IgG4. Por exemplo, o caso de um paciente masculino de 49 anos com AVEs recorrentes atribuídos à DR IgG4 tendo creditado os mesmos à ocorrência de arterites. Há outro caso de AVE em um paciente com DR IgG4 que foi submetido à anastomose da artéria cerebral média com a temporal superficial, no qual o histopatológico da artéria temporal mostrou proliferação de musculatura lisa e infiltração por células plasmocitárias IgG4 +.

Conclusões: O caso traz à discussão a suspeita, diagnóstico e terapêutica de uma condição complexa e rara; e ressalta a importância de trazer a DR-IgG4 como um diagnóstico diferencial em condições fibro-inflamatórias. A patologia deve ser considerada em caso de acidente vascular cerebral idiopático recorrente, embora ainda não foi possível estabelecer relação definitiva entre a DR-IgG4 e eventos cardiovasculares maiores, como o acidente vascular encefálico.

PO CCLIN 23 • NECROSE AVASCULAR DA CABEÇA DO FÊMUR – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Catarina Afonso¹, Diogo Ribeiro Martins^{1,2,3}, Inês Camarinha¹, Adriana Correia¹, Rita Jesus¹

¹ CHULC; ² CMD-HGO; ³ NMS

Introdução: A necrose avascular (NAV) da cabeça do fêmur advém da interrupção do fornecimento sanguíneo ao osso, afetando maioritariamente jovens adultos com uma idade média de 38 anos, podendo resultar de fatores traumáticos e/ou não traumáticos. A maioria dos casos são não traumáticos sendo a principal causa a utilização de corticoterapia, variando o risco consoante a dose diária, dose cumulativa, dose máxima, modo de administração e patologia subjacente. A dor da NAV é classicamente descrita como inguinal com eventual irradiação glútea, trocantérica ou ao joelho; o ritmo é geralmente mecânico, ainda que possa apresentar ritmo misto em *flares*.

O diagnóstico é estabelecido através da correlação

entre a apresentação clínica e os exames de imagem, nomeadamente a radiografia simples ou a RMN. Quando os sintomas se manifestam o quadro geralmente já é considerado irreversível, uma vez que as alterações morfoestruturais típicas estão já presentes. O tratamento definitivo é cirúrgico, através de substituição artroplástica, e deverá ser ponderado consoante a evolução das queixas álgicas e compromisso funcional. Em doentes selecionados as técnicas ecoguiadas poderão ter um papel importante na palição de sintomas, contribuindo para a gestão das queixas álgicas e protelar da colocação de prótese total da anca (PTA).

Caso clínico: Mulher de 44 anos, com história conhecida de asma e utilização de corticoterapia inalada de longa data. Apresenta quadro de glútea direita crónica (4 a 5 anos), EN média de 5/10, mal definida, de ritmo mecânico, com agravamento nos 12 meses prévios, causando compromisso funcional considerável e perda de qualidade de vida.

Foi referenciada para consulta de MFR – intervenção músculo-esquelética para gestão das queixas. Apresentava ao exame objetivo manobras provocatórias positivas para dor intra-articular (IA) à coxo-femoral (CXF), com dor posterior (reprodução das queixas habituais). Foi requisitada uma radiografia da bacia com evidente necrose avascular da cabeça do fémur, perda considerável da habitual esfericidade, já com alterações degenerativas consideráveis. A avaliação ecográfica na consulta revelou uma cabeça femoral dismórfica, osteofitose do rebordo acetabular, derrame IA moderado e distensão capsular. Após discussão com a doente, foi realizada uma injeção ecoguiada intrarticular à CXF com hialuronato e hexacetonido de triancinolona (Cingal), sem intercorrências. A doente foi reavaliada aos 3 e 6 meses pós-procedimento, com queixas álgicas consideradas controladas (EN basal 0/10 e EN peak 1/10) e ganho funcional considerável.

Discussão: Este caso demonstra um fator de risco clássico e importante para NAV da cabeça do fémur que é a utilização de corticoterapia inalada de longa data. A apresentação do quadro é relativamente típica, com dor glútea mecânica de agravamento progressivo, o exame objetivo era claro, e a radiografia simples confirmou o diagnóstico.

Ainda que o tratamento definitivo seja a PTA, os procedimentos minimamente invasivos ecoguiados poderão ser utilizados para gestão de sintomas com eficácia, ainda que essa decisão deva ser tomada em conjunto com o doente após uma discussão franca sobre a história natural da doença e as opções disponíveis. Apesar do tempo de follow-up pós-injeção ser curto, a abordagem parece ter sido uma opção razoável proporcionando um controlo álgico quase total.

Conclusões: A NAV da cabeça do fêmur é uma doença debilitante e relativamente frequente para a qual os clínicos deverão estar atentos. A apresentação clínica, faixa etária e utilização de corticoterapia crónica deverão fazer suspeitar desta entidade, e os exames de imagem deverão ser requisitados. Consoante a expectativa do doente, idade e demanda funcional, várias opções poderão ser tomadas. As técnicas ecoguiadas podem apresentar um papel fundamental neste contexto, permitindo uma palição eficaz de sintomas por um período razoável de tempo.

PO CCLIN 24 • POLIARTRITE REATIVA A SARS-COV-2 – UMA ENTIDADE A CONSIDERAR

Catarina Afonso¹, Diogo Ribeiro Martins^{1,2,3}, Inês Camarinha¹, Adriana Correia¹, Rita Jesus¹

¹ CHULC; ² CMD-HGO; ³ NMS

Introdução: A infeção causada por Sars-Cov-2 colocou uma pressão enorme sobre os sistemas de saúde a nível mundial sobretudo pela manifestação respiratória da doença, evoluindo inicialmente com uma morbi-mortalidade absolutamente alarmante que, com o aparecimento da vacinação e dos subtipos menos agressivos, tem vindo a reduzir-se. Apesar de causar uma doença sobretudo com atingimento respiratório, múltiplos aparelhos e sistemas poderão ser afetados.

A artrite reativa pode surgir após a infeção causada por vários agentes virais, ainda que seja considerada incomum. Existem muito poucos casos descritos de artrite associada à infeção por Sars-Cov-2, e parecem demonstrar a possibilidade de relação causal entre exposição ao vírus e o início do quadro clínico. O mecanismo pelo qual o Sars-Cov-2 pode causar artrite reativa não está totalmente compreendido. Para fazer o diagnóstico diferencial é necessária uma história clínica detalhada, avaliação analítica e análise do líquido sinovial, sendo também importante a avaliação ecográfica pela sua simplicidade em regime de *point of care*. A maioria dos doentes responde bem ao tratamento com corticosteroides orais e/ou intrarticulares/peri-tendão e AINEs.

Caso clínico: Homem de 57 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia, e long Covid após internamento longo (27 dias) por pneumonia Sars-Cov-2 com critérios de gravidade. Durante o internamento desenvolveu quadro de omalgia direita, de ritmo misto. Cerca de 15 dias após desenvolve quadro de gonalgia direita e dor a ambos os punhos, de ritmo misto. Foi medicado com AINEs e analgésicos com resposta parcial. Foi referenciado a consulta de MFR 10 meses após a alta do internamento, cerca

de 14 meses após início dos sintomas. Após anamnese cuidada foi executado exame objetivo do qual se destaca sobretudo aumento do volume do joelho direito e ambos os punhos. Em avaliação ecográfica há evidência de derrame articular ao ombro direito e bursa sub-acromio-deltaideia distendida com sinovite doppler+; joelho direito com derrame volumoso não puro, com sinovite exuberante doppler +; ambas as radiocárpicas com alterações erosivas e derrame com sinovite e doppler+.

Foi requisitada avaliação analítica, a destacar: Leucopenia com leucócitos 2.820, PCR 3,3, VS 21, Ac. Anti-CCP e FR negativos. Iniciou prednisolona 10mg/dia durante 7 dias, entretanto com redução para 5mg e com ótima resposta. 3 meses após o diagnóstico encontrava-se com as queixas algicas controladas e sem compromisso funcional apreciável.

Discussão/Conclusões: O quadro de poliartrite assimétrica e historial de infeção a Sars-Cov-2 deverá chamar a atenção para a possibilidade de artrite reativa associada a este vírus. Tratando-se de um quadro infeccioso com uma casuística esmagadora em termos globais, esta entidade deverá ser tida em conta e prontamente abordada, ainda que os casos descritos sejam bastante raros segundo a literatura publicada à data. É necessária uma suspeição clínica elevada e o processo de diagnóstico deverá ser agilizado, uma vez que se trata de um quadro incapacitante, mas que responde bem aos corticosteroides orais. De salientar ainda o longo tempo de evolução das queixas até que o diagnóstico tenha sido estabelecido, com prejuízo considerável da qualidade de vida do doente e o potencial dano articular.

PO 25 • ALTERAÇÕES HEMATOLÓGICAS NA ESCLEROSE SISTÉMICA – UMA MANIFESTAÇÃO EXTRA-CUTÂNEA A CONSIDERAR?

Cláudia Pinto Oliveira¹, Sofia Ferreira Azevedo¹, Carolina Mazeda¹, Ana Rita Prata¹, Anabela Barcelos¹

¹ Departamento de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

Introdução: A esclerose sistémica (ES) é uma doença autoimune caracterizada por vasculopatia e fibrose de órgãos-alvo. Ao contrário do que sucede em outras doenças autoimunes sistémicas, nas quais as alterações hematológicas podem ser consideradas marcadores de inflamação sistémica, estas são raras na ES. **Objetivo:** Caracterizar a prevalência de alterações hematológicas numa coorte de doentes portugueses com o diagnóstico de ES, seguidos num departamento de Reumatologia.

Material e Métodos: Foi realizado um estudo retrospectivo monocêntrico transversal com doentes com o diagnóstico de ES, cumprindo critérios de classificação ACR/EULAR de 2013, entre janeiro e agosto de 2022. A partir dos registos clínicos dos doentes, foram colhidas informações demográficas, clínicas e laboratoriais. Definiram-se limiares para anemia (hemoglobina inferior a 12 g/dL ou 13 g/dL para o sexo feminino e masculino, respetivamente), leucopenia (contagem de leucócitos totais inferior a $4,1 \times 10^9/L$), neutropenia (contagem de neutrófilos inferior a $2,0 \times 10^9/L$), linfopenia (contagem de linfócitos inferior a $1,5 \times 10^9/L$), monocitose (contagem de monócitos superior a $0,8 \times 10^9/L$) e trombocitopenia (contagem de plaquetas inferior a $150 \times 10^9/L$). Para a análise estatística dos resultados obtidos, utilizou-se o *software* SPSS® versão 28.0, recorrendo-se a testes paramétricos e não paramétricos. Considerou-se estatisticamente significativo um valor de *p* inferior a 0,05.

Resultados: Foram incluídos 45 doentes (37 com ES forma cutânea limitada, 7 com ES forma difusa e 1 doente com *overlap* ES / lúpus eritematoso sistémico), com predomínio do sexo feminino (84,4%; *n*=38) e uma média de idades de $64 \pm 11,5$ anos. A duração média da doença foi de $5,7 \pm 4,4$ anos. Mais de metade dos doentes (55,6%; *n*=25) apresentou algum tipo de alteração no hemograma. A alteração hematológica mais comumente encontrada foi a linfopenia (35,6%; *n*=16), seguida da anemia (17,8%; *n*=8) e da monocitose (11,1%; *n*= 5). Por fim, a leucopenia foi identificada em 3 doentes (6,7%), valor idêntico ao que se verificou para a neutropenia e a trombocitopenia. Quer a anemia, quer a linfopenia foram significativamente mais comuns entre os doentes com duração de doença igual ou superior a 5 anos (*p* < 0,05). Relativamente a características clínicas, verificou-se que doentes com padrão capilaroscópico tardio apresentavam mais frequentemente monocitose (*p* < 0,05). Doentes com positividade para anticorpos anti-SCL-70 e/ou anti-SSA apresentaram menor prevalência de alterações hematológicas, enquanto que a presença do anticorpo anti-RNA – Polimerase III se associou a maior prevalência de leucopenia e neutropenia (*p* < 0,05).

Discussão / Conclusões: De acordo com o presente estudo, poderá existir uma frequência não desprezível de alterações hematológicas em doentes com ES. Os distúrbios do hemograma parecem correlacionar-se com determinadas características clínicas, tais como a duração da doença e o perfil imunológico. Serão necessários estudos com maior tamanho amostral no sentido de uma adequada caracterização da prevalência de preditores clínicos das anormalidades hematológicas na ES.

Referências bibliográficas:

1 – Wielosz, Ewa, e Maria Majdan. “Haematological abnormalities in systemic sclerosis.” *Reumatologia/Rheumatology* 58.3 (2020): 162-166.

PO CCLIN 26 • CALCINOSE CUTÂNEA NA ESCLEROSE SISTÉMICA – BACK TO THE BASICS

Cláudia Pinto Oliveira¹, Ana Rita Prata¹, Anabela Barcelos¹

¹ Departamento de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

Introdução: A esclerose sistémica (ES) é uma doença autoimune caracterizada por vasculopatia e fibrose. As manifestações clínicas são diversas, sendo a pele um dos órgãos mais frequentemente acometidos. O envolvimento cutâneo pode manifestar-se sob a forma de calcinose cutânea, com a formação de depósitos calcificados na pele ou tecido subcutâneo. Estima-se que a sua prevalência se encontre aproximadamente entre 20 a 50% nos doentes com ES1,2.

Caso clínico: Apresentamos o caso de uma doente do sexo feminino, de 57 anos de idade, observada em primeira consulta no nosso Departamento de Reumatologia com o diagnóstico de ES forma cutânea difusa, com sete anos de evolução. A doente referia noção de aparecimento indolente de tumefação dura na região do punho direito, motivo pelo qual já havia realizado exames imagiológicos, nomeadamente ecografia e ressonância magnética dos punhos. Ao exame objetivo, verificava-se a presença de uma estrutura nodular de consistência pétreia na região medial do punho direito, com cerca de um centímetro de diâmetro. A ecografia dos punhos confirmava a existência de estrutura nodular hipocogénica e heterogénea. Na ressonância magnética, a lesão de 19 por 9 milímetros foi caracterizada como ovoide, ligeiramente lobulada, de aspeto inespecífico, provavelmente enquadrável em granuloma de corpo estranho. Face à sintomatologia apresentada e achados clínicos encontrados em doente com ES forma cutânea difusa, foi solicitada radiografia simples dos punhos, que mostrou aspetos compatíveis com calcinose cutânea na região referida do punho direito (figura 1).

Discussão: A calcinose cutânea é uma forma de envolvimento cutâneo na ES. É mais frequentemente encontrada a nível das mãos, particularmente no lado dominante1. A radiografia simples é considerada de primeira linha para o diagnóstico destas lesões, dispensando muitas vezes a realização de exames complementares mais dispendiosos e morosos.

Conclusão: O aparecimento de lesões subcutâneas de consistência dura em doentes com ES, particularmente a nível das mãos, deverá levantar a hipótese de calcinose cutânea. A radiografia simples permanece o exame imagiológico de eleição para confirmação diagnóstica.

Referências bibliográficas:

1 – Elahmar, Hadiya, Brian M. Feldman, and Sindhu R. Johnson. “Management of calcinosis cutis in rheumatic diseases.” *The Journal of Rheumatology* (2022): jrheum-211393.

2 – Valenzuela, Antonia, et al. “Calcinosis is associated with digital ulcers and osteoporosis in patients with systemic sclerosis: a Scleroderma Clinical Trials Consortium study.” *Seminars in arthritis and rheumatism*. Vol. 46. No. 3. WB Saunders, 2016.



Figura 1 – Radiografia simples dos punhos, mostrando calcinose cutânea do punho direito (cabeça de seta), com calcificação dos tecidos moles envolventes.

PO CCLIN 27 · FEBRE DE ORIGEM INDETERMINADA: UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE DOENÇA POR DEPOSIÇÃO DE CRISTAIS DE PIROFOSFATO DE CÁLCIO

Cláudia Pinto Oliveira¹, Ana Rita Prata¹, Anabela Barcelos¹
¹ Departamento de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

Introdução: A doença por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio (DDPC) é mais frequente em indivíduos com mais de 50 anos. A sua apresentação é variável, desde formas assintomáticas com condrocalcinose radiográfica, até quadros que mimetizam outras artropatias inflamatórias crônicas ou osteoartrite em localizações atípicas¹.

Caso clínico: Mulher de 77 anos, com antecedentes de gonartrose bilateral com agudizações frequentes, foi admitida no Serviço de Urgência por astenia, anorexia, perda ponderal de 5 kg e febre diária vespertina (máximo 39°C) desde há 6 meses. Quando questionada, referia ainda gonalgia bilateral contínua, dor e noção de tumefação da região das articulações esternoclaviculares, já presentes há vários anos, mas com agravamento recente. Negava outras queixas. Analiticamente, apresentava anemia normocítica normocrômica *de novo* (Hb 7,6 g/dL) e elevação dos parâmetros inflamatórios (velocidade de sedimentação eritrocitária 140 mm/hr; proteína C-reativa 12 mg/dL). O exame sumário da urina, radiografia simples do tórax e restante rastreio sético, incluindo hemoculturas e urocultura, foram normais. Pela febre de origem indeterminada, a doente foi internada para estudo adicional e exclusão de foco infeccioso, neoplásico ou inflamatório ocultos. Solicitaram-se exames serológicos, bem como colheita e análise do lavado broncoalveolar, para deteção de infeção por agentes víricos, bacterianos e fúngicos, negativos. Realizou tomografia computadorizada tóraco-abdomino-pélvica, mamografia, ecografia tiroideia e medulograma, não sugestivos de neoplasia oculta. O ecocardiograma transtorácico não mostrou endocardite infecciosa. Na tomografia por emissão de positrões (PET 18F-FDG), destacou-se captação nas articulações esternoclaviculares. A ecografia vascular das artérias temporais e carótidas não sugeria vasculite. No 14.º dia de internamento, mantendo febre vespertina sem foco objetivado, a doente foi observada após pedido de colaboração interna ao Serviço de Reumatologia. Objetivou-se artrite bilateral das articulações esternoclaviculares e joelhos. Realizou-se artrocentese do joelho direito, com saída de líquido sinovial de características inflamatórias (13220 células/ μ L), sem identificação de cristais e negativo para agentes bacterianos. Os doseamentos séricos de fator reumatoide e anticorpos anti-péptido citrulinado cíclico foram normais. Nas radiografias dos punhos e joelhos comprovou-se condrocalcinose (figuras 1 e 2). As concentrações séricas de cálcio, fósforo, magnésio, hormonas tiroideias, paratiroideia e saturação da transferrina eram normais. Pelo diagnóstico presuntivo de DDPC com apresentação atípica, iniciou-se prednisolona 15 mg e colchicina 1 mg/dia. Efetuou-se infiltração articular com corticoide do joelho mais sintomático. Verificou-se resolução da febre após 24 horas de terapêutica, melhoria das queixas álgicas e sinais objetivos de artrite, bem como normalização dos parâmetros inflamatórios. A doente recebeu alta clínica e foi reavaliada em consulta 4 semanas depois, sem recorrência do quadro.

Discussão: A DDPC apresenta-se mais frequentemente sob a forma de monoartrite aguda recorrente, artropatia inflamatória crônica ou osteoartrose atípica, especialmente em idosos¹. Pode cursar com acometimento do estado geral, com mal-estar e febre, associado a achados laboratoriais sugestivos de rebote sistêmico, o que dificulta o diagnóstico diferencial e tende a atrasar a terapêutica dirigida². O atingimento das articulações esternoclaviculares é também possível, mas raro³. A radiografia articular permite pesquisar condrocalcinose que, no contexto clínico adequado, aumenta a suspeição diagnóstica para esta entidade. A identificação de cristais de pirofosfato de cálcio é importante para o diagnóstico definitivo, embora a sua sensibilidade seja baixa⁴.

Conclusão: A DDPC é uma causa comum de artrite em idosos, podendo cursar com febre.

Referências bibliográficas:

- 1 – Abhishek, Abhishek, e Michael Doherty. “Update on calcium pyrophosphate deposition.” *Clin Exp Rheumatol* 34.4 Suppl 98 (2016): 32-38.
- 2 – Morillo, Fernando Lozano, Isabel de la Cámara Fernández, e Elena Rabadán Rubio. “Constitutional syndrome and fever in a patient with atypical presentation of calcium pyrophosphate deposition disease.” *Reumatología Clínica (English Edition)* 16.5 (2020): 366-367.
- 3 – Borowski, Andreas, Sebastian Heikau, e Muhammed Kurt. “Calcium pyrophosphate dihydrate crystal deposition disease of the sternoclavicular joint.” *The Thoracic and cardiovascular surgeon reports* 4.01 (2015): 046-048.
- 4 – Zell, Monica, et al. “Calcium pyrophosphate crystal size and characteristics.” *Osteoarthritis and cartilage open* 3.1 (2021): 100133.



Figura 1 – Radiografia pósterio-anterior da mão esquerda. Observa-se calcificação do ligamento triangular do carpo (seta).



Figura 2 – Radiografia ântero-posterior dos joelhos. Observa-se calcificação bilateral de ambos os meniscos.

PO CCLIN 28 • DIETA CARNÍVORA E OSTEOPOROSE

David Cordeiro¹, Sara Lorga¹, Inês Mendes Ribeiro¹, João Luís¹, Fernanda Pinheiro¹, Susana Farinha¹, David Moura²

¹ Hospital Garcia de Orta; ² Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga

Introdução: A osteoporose é uma doença sistémica que se caracteriza pela diminuição da densidade mineral óssea (DMO) e por distúrbios da microarquitetura tecidual dos ossos, levando a aumento da fragilidade óssea e do risco de fraturas. A importância clínica da osteoporose reside no risco de fraturas de fragilidade. Estas fraturas ocorrem com traumatismo de baixa energia, isto é, com traumatismo de intensidade inferior à que seria normalmente necessária para as originar. As localizações mais frequentes para as fraturas são o fémur proximal, vértebras, ossos do antebraço e costelas.

A avaliação do risco e o diagnóstico de osteoporose assentam na histórica clínica e DMO. A DMO pode ser medida através da densitometria óssea. Normalmente este exame é realizado na coluna lombar, punho e/ou no colo do fémur. O objetivo é medir a densidade dos ossos e compará-la com referenciais de um jovem adulto saudável no pico da sua densidade óssea.

Há muitos fatores que influenciam a propensão para o desenvolvimento de osteoporose. Fatores modificáveis como distúrbios alimentares, com dietas restritivas e reduzido aporte de cálcio e de vitamina D, foram comprovadamente associados a maior risco de osteoporose.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 46 anos, previamente autónomo. Recorreu ao Serviço de Urgência por dor na coxa esquerda e impotência funcional após queda da própria altura. Ao exame objetivo tinha dor à palpação da anca esquerda, com dor exacerbada com o *log roll test*, sem compromisso neurovascular aparente. Radiograficamente objetivou-se fratura intertrocantérica do fémur esquerdo, tendo sido submetido a encavilhamento proximal do fémur. O doente foi posteriormente encaminhado para consulta de Medicina Física e de Reabilitação (MFR). Tratava-se de um homem com 166cm, com 53kg e um IMC 19,5kg/m². Constatou-se que tinha história de alcoolismo com consumo de 5-10 unidades de bebida padrão diariamente durante 15 anos, tendo cessado há > 13 anos. Não tinha história de fraturas prévias, história familiar de osteoporose, tabagismo, medicação crónica ou outras patologias. Em termos alimentares mantinha uma dieta carnívora restritiva desde há 2 anos, consistindo exclusivamente no consumo de 1200g de carne vermelha crua diariamente. Era um

homem fisicamente ativo com treinos de força muscular de 1 hora 6 vezes por semana.

Dada a fratura e os fatores de risco realizaram-se análises clínicas e densitometria óssea. Analiticamente tinha défice de vitamina D (25ng/ml – valor normal > 30ng/ml), com função hepática normal. Na densitometria tinha um índice T -2,8 no colo do fémur e -2,9 em L1-L4.

Discussão: O papel da MFR na reabilitação de doentes após fraturas engloba uma abordagem holística do doente, com atenção à sua histórica clínica, antecedentes e fatores de risco, com o objetivo de o avaliar como um todo e, assim, diagnosticar e prevenir patologias que podem ter repercussões futuras, como a osteoporose.

Esta avaliação inclui ainda o início de terapêuticas farmacológicas, a correção de fatores de risco modificáveis, bem como orientação para consultas especializadas, sempre que necessário. Permite também o ajuste dos programas de reabilitação, com vista à melhoria do equilíbrio, prevenção de quedas, eventual prescrição de auxiliares de marcha e ainda a elaboração de programas de exercício a longo prazo que limitem ainda mais a perda de densidade óssea.

Conclusão: Embora a literatura científica em relação à associação entre dieta carnívora restritiva e a osteoporose seja escassa, neste caso, e apesar dos antecedentes de alcoolismo (cessado há > 13 anos), a dieta parece-nos o maior fator de risco para a osteoporose.

Realçamos a necessidade da realização de uma história clínica minuciosa, uma vez que a deteção precoce da osteoporose permite atuar sobre fatores de risco modificáveis como os causados por dietas restritivas (cada vez mais em voga), como a dieta carnívora, limitando assim consequências futuras.

PO CCLIN 29 • OSTEOPOROSE E CANCRO DA MAMA – UMA RELAÇÃO CONFLITUOSA?

Diana Ameixa Palma¹, Sara Calmeiro², Catarina Pereira³, Lénia Amaral⁴, Ana Luísa Rodrigues⁵

^{1,2 e 3} Internas da formação específica MGF USF ANDREAS; ^{4 e 5} Assistentes MGF USF ANDREAS

Enquadramento: Os inibidores da aromatase são a primeira escolha no tratamento hormonal do cancro da mama positivo para recetores de estrogénio (RE+), em mulheres na pós-menopausa. Como terapia adjuvante ou primária, impedem a conversão de androgénios em estrogénios, diminuindo ou bloqueando a propagação das células tumorais. No entanto, os estrogénios desempenham um papel fundamental na remodelação óssea e a diminuição dos níveis em circulação aumenta o risco de desenvolvimento de osteoporose.

Descrição do Caso: Mulher de 68 anos, com antecedentes de depressão crônica, cirurgia por discopatia lombar, salpingectomia à direita por gravidez ectópica, excisão de fibroadenomas na mama esquerda aos 30 e 32 anos e menopausa aos 56 anos.

Aos 61 anos (2015), na sequência de autopalpação de um nódulo axilar esquerdo, recorreu à médica de família e realizou estudo mamário, observando-se um nódulo sólido, irregular, no quadrante infero-esquerdo da mama esquerda e uma volumosa adenopatia axilar homolateral, com BIRADS-5. Histologicamente, foi diagnosticado carcinoma invasivo RE+, com metastização de gânglio axilar à esquerda. Realizou quimioterapia neoadjuvante e tumorectomia com esvaziamento axilar. Ainda em 2016, foi submetida a radioterapia e iniciou terapêutica hormonal com Letrozol.

Paralelamente à identificação do nódulo mamário, foi diagnosticada osteopénia na densitometria óssea (DEXA) de 2015 (T-score do colo do fémur: -0.7; coluna lombar: -1.2), tendo iniciado tratamento com Carbonato de cálcio + Colecalciferol. Por diminuição da massa óssea na DEXA de 2017 (T-score do colo do fémur: -1.3; coluna lombar: -2.2), foi instituído Ácido Zoledrónico, efetuado anualmente por via intra-venosa. Em 2019, face à evolução desfavorável para osteoporose (T-score do colo do fémur: -1.5; coluna lombar: -2.8), a administração do bifosfonato passou a caráter semestral. Perante um agravamento persistente da densidade óssea (DEXA de 2022: T-score do colo do fémur: -1.8; coluna lombar: -3.1), foi suspenso o Letrozol em setembro de 2022, mantendo vigilância oncológica anual.

Foi obtido o consentimento, livre e informado, da utente para a apresentação do caso clínico.

Discussão: A osteoporose é uma doença esquelética sistémica caracterizada por uma diminuição da massa óssea e compromisso da arquitetura tecidual, traduzindo-se em maior fragilidade óssea e risco de fratura. Através da densitometria óssea, é identificada quando T-score $\leq -2,5$, enquanto que valores $]-2,5; -1[$ correspondem a osteopénia.

As mulheres pós-menopáusicas são uma população particularmente suscetível ao desenvolvimento de osteopénia e osteoporose, pela diminuição do nível de estrogénios. Nesta fase da vida, a produção hormonal depende exclusivamente da aromatização dos androgénios, devido à perda de função dos ovários. Aos 61 anos, a utente já apresentava osteopénia ao nível da coluna lombar e a menopausa foi o único fator de risco encontrado.

O risco de desenvolver osteoporose na pós-menopausa aumenta consideravelmente sob a terapêutica com inibidores da aromatase, pois a única via da síntese de estrogénios é bloqueada. Neste caso

clínico, é possível observar uma diminuição exponencial da densidade óssea após o início da terapêutica com Letrozol (inibidor da aromatase). Apesar da suplementação com cálcio e colecalciferol e ajuste do bifosfonato, a osteoporose manteve um agravamento gradual, pelo que foi suspenso o Letrozol.

Conclusão: Consideramos este caso de particular interesse, por ilustrar de forma tão expressiva o desenvolvimento de osteoporose como um dos efeitos adversos da terapêutica com Letrozol. Os profissionais de saúde devem estar atentos aos diferentes fatores de risco desta doença, de forma a poderem adotar, precocemente, estratégias diagnósticas e preventivas face à osteoporose, incluindo a antecipação da realização da DEXA e o incentivo à prática de exercício físico (com carga), exposição à luz solar e suplementação com cálcio e vitamina D.

PO CCLIN 30 - SÍNDROME DE ATIVAÇÃO MACROFÁGICA NO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: RELATO DE UM CASO CLÍNICO

Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Ana Rita Prata¹, Helena Assunção¹, Tânia Santiago¹, Maria J. Salvador¹

¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença autoimune que pode afetar, virtualmente, qualquer órgão ou sistema. A sua apresentação clínica é variada e heterogénea, sendo comum a presença de sintomas inespecíficos como a febre. Contudo, a presença de febre de novo num doente com LES comporta um dilema diagnóstico entre infeção ativa, atividade da doença e suas complicações.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 22 anos, com LES com diagnóstico inaugural aos 12 anos e envolvimento multiorgânico cumulativo, incluindo nefrite lúpica classe III, sob Hidroxicloroquina 200/400 mg em dias alternados e Micofenolato de Mofetil (MMF) 2 g/dia. Foi internada no Serviço de Reumatologia por febre elevada e diarreia com 5 dias de evolução, associadas a quadro de poliartralgias inflamatórias, adenopatias generalizadas e hepatomegalia, bem como elevação de novo do anti-dsDNA e hipocomplementemia com 3 meses de evolução.

Por suspeita de gastroenterite aguda em doente imunodeprimida, foi solicitado rastreio sético, teste multiplex de fezes e serologias infecciosas, iniciada antibioterapia empírica com ciprofloxacina 500 mg 12/12h, suspendendo-se MMF. Após 48h de antibioterapia, a doente mantinha febre e dejeções diarreicas, tendo sido objetivada positividade em urocultura para

E. coli multissensível, bem como presença de anticorpos anti-citomegalovírus (CMV) IgM, confirmados por dois métodos serológicos. Por suspeita de Pielonefrite Aguda atípica a *E. coli* foi escalada antibioterapia para Ceftriaxone 2g/dia e, dada a elevada probabilidade de colite a CMV, associou-se Ganciclovir 10 mg/Kg/dia enquanto aguardava carga viral e colonoscopia com biópsias, as quais se revelaram, posteriormente, negativas. A instituição de antibioterapia com Ceftriaxone motivou uma descida da proteína C reativa e normalização da procalcitonina sérica. No entanto, verificou-se manutenção de febre elevada não remitente, bem como disfunção neurológica progressiva, bicitopenia de novo, citocolestase hepática marcada, elevação da LDH e hiperferritinemia crescente (máximo 8813 ng/mL). Foi alargado estudo de febre sem foco, tendo sido realizados ecocardiograma transtorácico, punção lombar e broncofibroscopia, sem evidência de foco infeccioso. Equacionando-se a hipótese de Síndrome de Ativação Macrofágica, com base na revisão da literatura, incluindo HScore, com *trigger* provável em infecção aguda e/ou flare lúpico, foi realizado medulograma e iniciada corticoterapia em alta dose com pulsos de metilprednisolona. Esta terapêutica motivou marcada melhoria clínica, com apirexia sustentada e resolução progressiva das alterações analíticas, não tendo sido necessária terapêutica de resgate.

Discussão: A Síndrome de Ativação Macrofágica é uma complicação rara e potencialmente fatal de doenças autoinflamatórias e autoimunes, incluindo o LES. A apresentação clínica pode incluir febre elevada e persistente, hepatoesplenomegalia, adenopatias e disfunção do sistema nervoso central, as quais também podem ser observadas no LES em atividade. Assim, é importante um elevado grau de suspeição e realização de um estudo atempado visando o diagnóstico precoce, uma vez que o atraso no tratamento pode afetar, adversamente, o prognóstico.

Conclusão: O diagnóstico de Síndrome de Ativação Macrofágica baseia-se num conjunto de achados clínicos e laboratoriais, frequentemente, de difícil distinção da doença de base. Uma vez que a literatura atual não fornece normas de diagnóstico e os critérios propostos têm limitações, o relato destes casos apresenta especial relevância para a prática clínica.

PO CCLIN 31 · JOVEM COM ESPONDILITE ANQUILOSANTE E OSTEOPOROSE – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Filipa Dionísio, Carlos Pereira, Virgínia Reis, Ana Vasconcelos, Isabel Batalha
Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

Introdução: A Espondilite Anquilosante (EA) é uma doença reumática crônica, de natureza inflamatória, afeta predominantemente o esqueleto axial podendo levar, quando não tratada, à anquilose da coluna vertebral. O sexo masculino é o mais afetado. A doença atinge mais frequentemente os jovens com idades compreendidas entre os 15 e 30 anos. Dos principais sintomas destacamos: rigidez matinal, lombalgia de ritmo inflamatório, talalgias, tendinites e artrite periférica. O diagnóstico realiza-se através dos critérios de Nova Iorque modificados para a classificação da EA (1984).

Caso Clínico: Jovem de 17 anos de idade, natural e residente em Cabo Verde. Iniciou, em 2020, queixas algicas nas ancas e coluna lombar associadas a rigidez articular, com agravamento em Janeiro de 2021 incluindo progressiva perda da capacidade de marcha. Realizou avaliação analítica que demonstrou atividade inflamatória com marcador HLA-B27+. Começou tratamento dirigido para a dor, no entanto sem alívio. Foi evacuado para Portugal em Outubro 2021 por intensas queixas algicas. Deu entrada no Hospital D. Estefânia (HDE), onde realizou terapêutica imunossupressora com prednisolona, metotrexato e adalimumab, com melhoria do quadro algico e parcialmente da mobilidade articular. Realizou os seguintes exames complementares de diagnóstico:

- Ressonância Magnética (RM) da Bacia: artropatia coxofemoral com condrolise global generalizada, sinais de migração axial da cabeça femoral mais acentuada à esquerda e sinais de sinovite ativa. Sacroileíte bilateral.

- RM das articulações Tibiotársicas: artropatia bilateral com sinovite ativa. Entesite distal do Aquiles bilateral, pior à esquerda.

Foi referenciado para o Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão (CMRA), tendo sido observado pela primeira vez no dia 7/1/2022, destacando-se ao exame físico: flexo de 30° nas ancas e cerca de 20° nos joelhos, com muito pouca amplitude de movimentos, sobretudo pelas queixas algicas muito intensas. Articulação tibiotársica direita sem limitações e esquerda com limitação na dorsiflexão mas atingindo 0°. Dor à palpação das articulações sacroilíacas e apófises lombares. Sem capacidade de marcha, deambulava em cadeira de rodas e encontrava-se muito dependente nas atividades da vida diária.

Nessa mesma consulta foi realizada avaliação radiográfica das articulações, tendo se verificado existência de fratura do fémur direito com calo ósseo em formação, a qual não estava descrita na nota de transferência, retornou ao HDE e ficou com reavaliação agendada para o dia 17/02/2022. Nesse dia ficou internado no CMRA para a realização de programa de reabilitação.

Discussão: Durante o internamento no CMRA foi possível controlar as queixas álgicas, houve uma franca melhoria na independência nas AVD, na mobilidade geral, tolerância ao esforço, e uma modesta melhoria das amplitudes articulares. A posição de pé foi tentada em plano inclinado, sendo muito dificultada pelo flexo dos joelhos e por queixas álgicas logo a partir dos 30°, pelo que foi abandonada. Em contexto de piscina verificou-se uma franca melhoria da mobilidade geral, sendo capaz de dar passos. Foi observado por Ortopedia, que considerou ter indicação para artroplastia total da anca bilateralmente, numa fase em que a terapêutica imunossupressora o permita.

Conclusão: A Espondilite Anquilosante é caracterizada por surtos de inflamação ativa, alternados com períodos de escassa ou nenhuma inflamação. O tratamento adequado melhora a qualidade de vida dos doentes. É fundamental a toma de medicação prescrita pelo reumatologista, a realização de fisioterapia e exercício físico adequado, em particular, a hidroterapia. De salientar a colaboração estabelecida entre diversas especialidades como a Reumatologia, a Medicina Física e de Reabilitação e a Ortopedia.

PO CCLIN 32 · UM CASO DESAFIANTE DE MIOPATIA INFLAMATÓRIA – QUANDO A HISTOLOGIA É INCERTA

Hugo Parente¹, Maria Pontes Ferreira¹, Catarina Soares¹, Emanuel Costa², Francisca Guimarães¹, Soraia Azevedo¹, Daniela Faria¹, José Tavares-Costa¹, Daniela Peixoto¹, Carmo Afonso¹, Filipa Teixeira¹

¹ Rheumatology department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

² Rheumatology department, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Introdução: As miopatias inflamatórias são um grupo heterogêneo de doenças imunomediadas raras, caracterizadas por fraqueza muscular, elevação de enzimas musculares, auto-anticorpos e inflamação na biópsia muscular. Dividem-se em polimiosite (PM), dermatomiosite (DM), miosite de corpos de inclusão, síndrome anti-sintetase e miosite necrotizante imunomediada (MNI). A MNI corresponde a 10-30% dos casos, associando-se a auto-anticorpos, estatinas e neoplasias. O diagnóstico depende da serologia e anatomopatologia, e o tratamento é mais difícil. Apresenta-se um caso de MNI de diagnóstico desafiante, pela histologia dúbia, e lesões cutâneas atípicas, cujo tratamento com imunoglobulina intravenosa (IgIV) foi eficaz.

Caso clínico: Mulher de 67 anos, diabética, é encaminhada a consulta de Reumatologia por mialgias e défice de força muscular (FM) proximal, de ritmo

tendencialmente mecânico, com 2 anos de evolução e limitação para actividades de vida diária – pentear e deambulação em subidas, tendo propiciado a quedas. Sem associação a fase de actividade física ou ingestão alimentar de carbo-hidratos/lípidos; sem sintomas constitucionais (excepto anorexia e perda ponderal de 4kg em 6 meses), mucocutâneos, vasculares ou esofágicos. Analiticamente, com aumento de creatinina (CK – 2212U/L), mioglobina (1181U/L) e aldolase (22.3U/L), VS/PCR normais e padrão de recrutamento miopático na electromiografia, com estudo neurográfico normal. A biópsia muscular evidenciou aspectos comuns a MNI/PM. A imunologia foi negativa e a pesquisa de neoplasia (TC toraco-abdomino-pélvica, PET, mamografia e endoscopias digestivas) inocente. Já sob prednisolona (PDN) 70mg/dia (em melhoria – CK 728, mioglobina 646), objectivou-se rash heliotropo. A pesquisa de anti-TIF1y e anti-NXP2 foi negativa. Após 1 mês de tratamento, pelo agravamento clínico, iniciou azatioprina (AZA) 50mg/dia e suspendeu atorvastatina 10mg/dia (iniciada 7 anos antes). Na ausência de resposta, o estudo foi dirigido ao despiste de MNI – a pesquisa de anti-HMG CoA reductase foi positiva. Surgiram efeitos laterais da corticoterapia: catarata, hiperglicemia, fácies cushingoide. Assim, iniciou tratamento com IgIV na dose de 2g/kg por 5 dias, seguido de ciclos mensais de 1.2g/kg por 3 dias. A resposta clínica e analítica foi significativa: CK 22, mioglobina 20.

Discussão: A MNI classifica-se em anti-SRP, anti-HMG CoA reductase e seronegativa, estas últimas com possível associação a neoplasias. O défice de FM é mais rapidamente progressivo e doloroso, e o prognóstico e resposta a terapêutica são piores. A histologia revela necrose marcada e poucos infiltrados linfocíticos. A suspensão de estatinas é essencial. Este caso revela um quadro doloroso lentamente progressivo, com anti-HMG CoA reductase e possível associação a estatina, mas histologia não diagnóstica. Não parece existir neoplasia subjacente. Como expectável, a boa resposta a PDN foi temporária. Em segunda linha, o metotrexato, a AZA e o micofenolato podem ser utilizados. Contudo, a principal arma terapêutica, sobretudo com anti-HMG CoA reductase, é a IgIV. A associação da MNI a manifestações extra-musculares é incomum¹, havendo um caso reportado de envolvimento cutâneo². Aqui, descrevemos um primeiro caso com heliotropo sobreposto.

Conclusões: O fenótipo clínico e imunológico tem um papel cada vez mais importante no diagnóstico de miopatias inflamatórias, podendo colmatar falhas da histologia. A integração destes aspectos permite a melhor resolução diagnóstica e tratamento. A MNI pode ter, raramente, envolvimento extra-muscular, incluindo achados cutâneos típicos de DM.

¹ Pinal-Fernandez I et al. Immune-mediated necrotizing myopathy. *Curr Rheumatol Rep.* 2018;20:21.

² Souza BCE et al. Immune-Mediated Necrotizing Myositis Presenting with Cutaneous Lesions. *Indian J Dermatol.* 2021 Jul-Aug;66(4):447. doi:10.4103/ijd.IJD_666_20. PMID:34759427;PMCID:PMC8530046.

PO 33 • THE IMPACT OF GASTROINTESTINAL INVOLVEMENT IN QUALITY OF LIFE IN SYSTEMIC SCLEROSIS PATIENTS – A COHORT STUDY

Inês Genrinho^{1,2}, Inês Santos¹, Maura Couto¹, Carolina Mazeda², Anabela Barcelos², Adriana Carones³, Tânia Santiago³, Maria Rato⁴, Georgina Terroso⁴, Tiago Beirão⁵, Flávio Campos⁵, Pedro Ferreira⁶, Paulo Monteiro¹

¹ Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar Tondela Viseu; ² Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar Baixo Vouga; ³ Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ⁴ Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário São João; ⁵ Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; ⁶ Faculdade de Economia da Universidade de Coimbra

Introduction/Aim: Gastrointestinal (GI) disease is a major cause of morbidity and mortality in systemic sclerosis (SSc) and affects up to 90% of patients. Due to its clinical heterogeneity, GI manifestations are frequently unrecognized in early phases resulting in a significant impairment on health-related quality of life (HRQoL). The aim of this study was to evaluate GI involvement in patients with SSc and its impact on HRQoL.

Methods: A cross-sectional multicenter study was conducted, enrolling SSc patients from five Rheumatology centers that fulfilled ACR/EULAR 2013 classification criteria. Patients were requested to answer UCLA Scleroderma Clinical Trial Consortium Gastrointestinal Tract (UCLA SCTC GIT 2.0), Scleroderma Health Assessment (SHAQ) and Short Form Health Survey (SF36) v2 questionnaires. HRQoL was assessed by the European Quality of Life-5 Dimensions (EQ5D) questionnaire. Social-demographic and clinical data were collected.

The GI involvement was determined by the presence of at least one of the following criteria: GI symptoms for at least 3 of the last 7 days, abnormalities in GI exams and/or use of pharmacological therapies to manage GI symptoms.

General descriptive analysis and independent parametric or non-parametric tests were performed using SPSS Statistics v26.

Results: Eighty nine patients were included, being 73 female (82%), with a mean age of 57.1 ± 12.38 years-old and a mean duration of disease 79.0 ± 75.8 months. 59 patients (66.3%) had limited SSc and 30 (33.7%) diffuse SSc. Sixty three patients with SSc (70.8%) had GI involvement. Clinical manifestations were present in 47 (52.8%) patients, abnormality GI exams were reported in 29 (32.6%) and pharmacotherapy was used in 33 (37.1%) patients. Thirty three patients (52.4.2%) present more than one criteria for GI involvement.

The most frequent UCLA SCTC domains involved were reflux (54%), distension (44.4%), constipation (33.3%), diarrhea (12.7%) and faecal soilage (4.8%). GI exams determine the presence of dysmotility in 33.3% patients, esophagitis in 22.2%, lower oesophageal sphincter dysfunction in 11.1% and gastric antral vascular ectasia in 7.8%. Thirty three patients used GI pharmacotherapy, being proton pump inhibitors the most frequent drug, followed by prokinetics, laxatives and antibiotherapy for small intestinal bacterial overgrowth. Five patients needed more than one pharmacological approach.

Patients with GI involvement presented higher UCLA scores in all domains, with exception of faecal soilage. Severe disease was found in 10 patients (15,9%). EQ5D, SF36 and several SHAQ domains (VAS for pain, intestinal problems, Raynaud and disease gravity) presented higher scores when GI tract were involved. No differences were found in disease duration between groups.

Discussion/ Conclusion: The overall prevalence of GI involvement in SSc patients was 70,8%, similar from other studies reported in literature. GI manifestations negatively affected HRQoL in physical and mental domains, increased pain VAS and were associated to severe disease.

PO 34 • THE IMPACT OF SLEEP DISORDERS IN FIBROMYALGIA – A CASE-CONTROL STUDY

Genrinho I.¹⁻³, Azevedo S. F.¹⁻², Saldanha J.⁴, Portelada MDC¹, Costa G.¹, Cunha I.¹⁻²

¹ Rheumatology Department, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro; ² Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance, Portugal; ³ Rheumatology Department, Centro Hospitalar Tondela Viseu, Viseu; ⁴ Physical Medicine and Rehabilitation Department, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro

Introduction: Poor sleep quality in Fibromyalgia (FM) is a major cause of morbidity and affects the majority of patients. Sleep disturbances seem to have a bidirectional relation with the disease. While chronic pain

may disrupt sleep through autonomic nervous system involvement, sleep deprivation can exacerbate the widespread feelings and lower pain threshold. As a result, lack of sleep or poor sleep quality may cause or exacerbate fibromyalgia symptoms, both resulting in a significant impairment on health-related quality of life (HRQoL). The aim of this study was to determine the prevalence of sleep disturbances in FM patients and its impact on HRQoL.

Methods: A single-centre, case-control study was conducted enrolling FM patients that fulfilled ACR 2016 criteria and an healthy control group matched by sex and age. All patients were requested to answer Functional Assessment of Chronic Illness Therapy – Fatigue (FACIT-F), Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), Montreal Cognitive Assessment test (MoCA), Fibromyalgia Impact Questionnaire validated for Portuguese population (FIQ-P, not applicable to control group) and Visual Analogic Scale for pain and fatigue. HRQoL was assessed by the European Quality of Life-5 Dimensions (EQ5D) questionnaire. Sleep quality assessment was determined by the Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI), with a total of ≥ 5 being indicative of poor sleep quality. Social-demographic and clinical data were collected. General descriptive analysis and independent parametric or non-parametric tests were performed using SPSS Statistics v26.

Results: A total of 47 FM patients and 19 healthy controls were included, all female, with the mean age 48.7 (SD 9.9) and 44.8 (SD 2.8) years old, respectively. The mean age for the first FM symptoms was 32.3 ± 9.9 years old and the median disease duration of 4 [IQR 9] years. All FM patients presented poor sleep quality with higher PSQI comparative to control group (14.36 ± 2.82 vs 7.26 ± 3.94 , respectively $p=0.00$). Excluding the sleep duration domain, subjective sleep quality, sleep latency, habitual sleep efficiency, sleep disturbances, use of sleeping medications and daytime dysfunction over the last month were significantly higher in FM patients. Regarding to medications, almost one half of FM patients were under anxiolytics, 6.4% tricyclic antidepressants, 53.3% muscle relaxants (being cyclobenzaprine the most frequent, followed by tizanidine and thiocolchicoside) and 22.5% neuromodulators (being pregabalin the most prescribed compared to gabapentin). It was found a moderate correlation between sleep disturbances and FIQ ($r_2 = 0.43$), FACIT ($r_2 = -0.52$) and total EQ5D ($r_2 = -0.41$).

Conclusion: This study permitted an objective assessment of the most affected sleep domains in FM patients and their impact on HRQoL. Despite the algic component being the main complaint of the patient, sleep disorders should not be neglected as they are

associated with severe disease, worst fatigue and negative functional impact on HRQoL. Despite crescent studies in the area, the relationship between sleep disturbances and FM remains uncertain and more studies regarding this association are paramount.

PO CCLIN 35 · LUXAÇÃO ATLANTO-AXOIDEIA EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE

João Ventura Luís, David Cordeiro, Fernanda Pinheiro, Rute Pereira, Inês Ribeiro, André Yee, Susana Almeida
Hospital Garcia de orta

Introdução: A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença inflamatória autoimune crónica e sistémica que afecta predominantemente pequenas articulações periféricas como as articulações das mãos, punhos, pés, tornozelos e joelhos. A seguir a estas pequenas articulações, a localização mais afectada é a coluna vertebral cervical. A inflamação crónica nesta localização resulta, inicialmente, em erosões ósseas e laxidez ligamentar que, em último caso, são responsáveis por instabilidade da coluna cervical, das quais a mais comum é a subluxação atlanto-axoideia. Se não tratada, em estadios mais avançados pode levar a alterações neurológicas graves com repercussões na qualidade de vida do doente e, em último caso, pode mesmo levar à morte por acidente vascular cerebral ou hidrocefalia obstrutiva.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 74 anos, diagnosticado com AR há 29 anos, mas com seguimento irregular por Reumatologia. Recorre ao Serviço de urgência por quadro de parestesias dos membros superiores e de diminuição da força muscular dos membros superiores e inferiores com 2 meses de evolução. Ao exame objectivo, constata-se quadro neuromotor de tetraplegia AIS D com nível neurológico em C1. Sinal de Lhermitte positivo. Apresentava, ainda, deformidades articulares com desvio radial do punho e desvio cubital compensatório dos dedos e dedos em colo de cisne, a condicionar a funcionalidade em actividades bimanuais. A TC-Cervical mostrou luxação anterior de C1, com aumento do espaço atlanto-axoideu anterior (6mm) e espessamento tecidual local, a condicionar compressão medular acentuada. O doente foi imobilizado com colar cervical do tipo Philadelphia e ficou internado para posterior estudo e decisão terapêutica. Foi submetido a instrumentação da coluna cervical com fixação das vértebras C1 e C2. No pós-operatório imediato, apresentava défices semelhantes aos da avaliação inicial. O doente tem alta hospitalar, mantendo tratamentos de reabilitação em regime de ambulatório, tendo ficado referenciado para internamento em Centro de Reabilitação.

Discussão: O papel da MFR em doentes com AR

vai além da manutenção das amplitudes articulares e força muscular. Passa também pela prevenção da progressão das deformidades características da AR e pela adaptação do doente às actividades de vida diária através da utilização de produtos de apoio com grande impacto no controlo álgico e na qualidade de vida do doente.

A progressão das deformidades pode ser evitada através da utilização de talas e ortóteses individualizadas para cada doente cujo objectivo é estabilizar e descarregar as articulações afectadas, deixando-as simultaneamente, na posição de maior funcionalidade. Entre as mais comumente utilizadas, temos as ortóteses dinâmicas para mãos com desvio cubital dos dedos e as ortóteses em anel ou talas termoplásticas para dedos em colo de cisne e em botoeira.

Os produtos de apoio são utensílios que simultaneamente compensam a limitação das amplitudes articulares e aliviam a dor, tornando o doente o mais autónomo possível. Para doentes com AR, são frequentemente introduzidos engrossadores para os diversos utensílios de uso diário (talhares, escovas de dentes, pentes). Estes são feitos à medida do doente e tendo por base um molde da mão numa posição funcional. No caso clínico acima descrito, além da gestão das deformidades e adaptação de produtos de apoio ao dia-a-dia do doente, será importante o treino de transferências, os ensinamentos de mobilização, bem como fortalecimento muscular, treino de marcha e estudo e reeducação vesicoesfincteriana, devolvendo ao doente a sua autonomia.

Conclusões: A apresentação deste caso serve para chamar a atenção para a subluxação atlanto-axoideia, uma complicação da AR com consequências potencialmente graves. E, por outro lado, para alertar para a importância da MFR na gestão de outras consequências da AR que condicionam diariamente a qualidade de vida do doente.

PO CCLIN 36 • POLIMIALGIA REUMÁTICA REFRACTÁRIA À TERAPÊUTICA

João Oliveira¹, Maria João Cadório¹, Mariana Luís¹, Armando Malcata¹

¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A polimialgia reumática (PMR) é uma doença reumática inflamatória com uma prevalência na ordem dos 0.3-0.6% (1) em pessoas acima dos 50 anos e que se caracteriza, entre outros aspetos, pela sua excelente e rápida resposta à terapêutica com doses baixas a moderadas de corticoterapia (habitualmente prednisolona (PDN) 12,5-15mg/dia) (REF) (2).

Caso Clínico: Mulher, caucasiana, 76 anos, previamente autónoma, sem antecedentes relevantes. Iniciou quadro de dor e rigidez das cinturas escapular e pélvica com marcada incapacidade funcional, com perda ponderal de 2kg neste período temporal e anorexia associada. Negava queixas articulares periféricas, cefaleia, alterações visuais e claudicação da mandíbula. Analiticamente, apresentava anemia normocítica normocrômica (Hb 9.8 g/dL) e elevação dos marcadores de fase aguda (proteína C reativa 7.37 mg/dL e velocidade de sedimentação eritrocitária de 78 mm/h). A doente foi inicialmente observada em consulta de medicina interna. Colocada a hipótese diagnóstica de PMR e iniciada corticoterapia com PDN 20 mg/dia, suspensa ao fim de 4 semanas por ausência de resposta. Por manutenção das queixas e agravamento progressivo do estado geral, inclusive do quadro constitucional, e das alterações analíticas, foi referenciada a consulta de Reumatologia. Nesta consulta, a doente apresentava-se confinada a cadeira de rodas, caquética (IMC 17.1), com palidez cutâneo-mucosa e grande dificuldade no levante e abdução ativa dos ombros. Atendendo ao quadro constitucional marcado e refratariedade à terapêutica com PDN 20mg/dia, foi solicitada PET-FDG-18 para exclusão de neoplasia oculta e/ou processo inflamatório sistémico. A PET mostrou uma hiper captação a nível dos ombros e ancas, sugestivo de patologia inflamatória com elevada atividade, e ainda da aorta, artérias subclávias e femorais, compatível com vasculite de grandes vasos (Figura 1). Assumiu-se então o diagnóstico de PMR com arterite de células gigantes (ACG) associada e foi iniciada PDN 1mg/kg/dia. Em consulta de reavaliação 2 semanas depois, a doente apresentava franca melhoria clínica e analítica, com autonomia total para marcha sem apoio, aumento ponderal, melhoria da anemia e diminuição dos marcadores de fase aguda.

Conclusão: Com o relato deste caso, os autores pretendem salientar a importância de manter uma elevada suspeita diagnóstica de ACG em doentes com PMR, mesmo na ausência de queixas típicas como cefaleia, amaurose fugax ou claudicação da mandíbula. Neste caso, a ausência de resposta à terapêutica dirigida à PMR foi o que levantou a suspeita de ACG, posteriormente confirmada por PET.

¹ Manzo C. Incidence and Prevalence of Polymyalgia Rheumatica (PMR): *The Importance of the Epidemiological Context. The Italian Case.* Med Sci (Basel). 2019 Aug 30;7(9):92.

² Dejaco C, Singh YP, Perel P, et al. 2015 *Recommendations for the management of polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative* Ann Rheum Dis 2015;74:1799–1807.

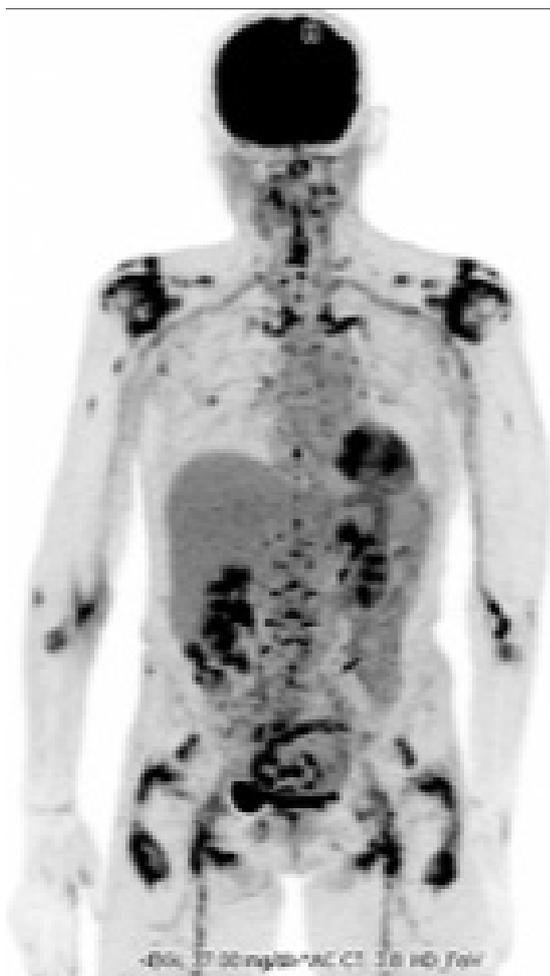


Figura 1: PET FDG-F18 – Aumento da captação nos ombros, articulações esterno-claviculares, coxo-femorais, e várias articulações inter-apofisárias vertebrais. De notar a captação aumentada das paredes da aorta torácica ascendente, crossa, aorta torácica descendente e aorta abdominal, artérias subclávias e femorais, sugestivas de vasculite em atividade.

PO CCLIN 37 • ARTRITE REACTIVA CRÓNICA E GLOMERULONEFRITE – UMA COMPLICAÇÃO RARA

Jorge Pestana Lopes¹, Raquel Roque¹

¹ Hospital Garcia de Orta

Introdução: O diagnóstico de artrite reactiva caracteriza-se classicamente pela presença da tríade de artrite, uretrite e conjuntivite, após quadro infeccioso gastrointestinal ou genitourinário. Encontra-se associada, com maior frequência, a infeções por *Chlamydia trachomatis*, *Neisseria gonorrhoeae* ou *Salmonella enteritidis*.

Caso clínico: Descrevemos o caso de um doente do sexo masculino, de 50 anos, com antecedentes

personais de hipertensão arterial controlada. Do ponto de vista epidemiológico, destacam-se relações sexuais desprotegidas frequentes, sem parceira fixa.

O doente encontrava-se no seu estado habitual de saúde até à primeira semana de janeiro de 2022, altura em que inicia queixas de disúria e corrimento uretral. Neste contexto, cumpriu antibioterapia empírica com amoxicilina. Ao 4.º dia de antibioterapia refere dor de início súbito, rubor e edema do pé direito e de ambos os joelhos. Referia, ainda, olho vermelho à direita com exsudado purulento, tendo sido medicado com clonixina e cloranfenicol, com ligeira melhoria.

No dia 28 de janeiro, por agravamento de queixas de artralgia de ambos os joelhos e da articulação tibiotársica direita, com marcada impotência funcional, recorreu ao serviço de urgência do Hospital Garcia de Orta. À admissão, o doente encontrava-se febril (TT de 38.1°C), com olho vermelho à direita e artrite de ambos os joelhos e da tibiotársica direita. Negava, em qualquer momento, diarreia ou episódios prévios semelhantes. Analiticamente destacava-se elevação da PCR (48.7 mg/dL) e VS (120 mm/h). O doente foi internado para estudo de quadro de oligoartrite febril. Foi realizada artrocentese do joelho esquerdo com saída de 140 cc de líquido sinovial amarelo turvo. À visualização por microscopia directa de luz polarizada não foram observados cristais. O exame citoquímico do líquido sinovial era compatível com etiologia inflamatória. O exame bacteriológico foi estéril. O doente iniciou terapêutica com naproxeno 500 mg bid com melhoria parcial do quadro algico após 3 dias. Assumiu-se o diagnóstico de artrite reactiva aguda e o doente teve alta.

Cerca de 6 semanas após a alta hospitalar, o doente recorreu à consulta por persistência de artralgia inflamatória dos joelhos e tibiotársicas e queixas *de novo* de lombalgia inflamatória. Analiticamente mantinha elevação da PCR (4.8 mg/dL), VS (78 mm/s), HLA-B27 positivo, redução das frações de complemento C3 e C4 e hematúria microscópica *de novo*. Nesta fase o doente iniciou terapêutica com sulfasalazina, que foi titulada até 3 g/dia, com melhoria significativa das queixas algicas. Nas radiografias da coluna e da bacia destacava-se a presença de grandes sindesmófitos “*em vela*”.

Cerca de 7 meses após início da terapêutica, o doente apresentou novo episódio de oligoartrite, aumento dos parâmetros inflamatórios e agravamento da hematúria, com proteinúria *de novo*, apesar de bom controlo tensional. O doente foi medicado com metotrexato e encaminhado à consulta de Nefrologia onde foi colocada a hipótese de glomerulonefrite pós-infecciosa. À última observação o doente encontrava-se assintomático, medicado com metotrexato 15 mg/semana.

Discussão: Descrevemos um caso de um doente com quadro sugestivo de artrite reactiva crónica, com artrite refratária a anti-inflamatório não esteróide e sulfasalazina. Após o episódio inicial, o doente apresentava sedimento urinário activo, com hipocomplementemia *de novo*, tendo sido assumido o diagnóstico de glomerulonefrite pós-infecciosa, uma complicação rara e com prognóstico desfavorável no adulto.

Conclusão: A maioria dos casos de artrite reactiva é auto-limitada. No entanto, alguns doentes mantêm sintomas após 6 meses, geralmente com envolvimento das articulações sacroilíacas. Alguns doentes podem apresentar envolvimento articular periférico ou, em casos raros, envolvimento vascular, ocular ou renal.

PO CCLIN 38 • HIPERCALCEMIA SINTOMÁTICA SECUNDÁRIA A SUPLEMENTAÇÃO COM VITAMINA D

Jorge Pestana Lopes¹, Raquel Roque¹

¹ Hospital Garcia de Orta

Introdução: A vitamina D3 é uma hormona esteróide produzida na pele em quantidades diárias até 25.000 U.I., através da ação da radiação UVB e 7-dehidrocolesterol. A deficiência de vitamina D é altamente prevalente na população portuguesa. A sua suplementação é frequentemente recomendada e apresenta uma janela de segurança ampla. Os casos de toxicidade secundários a vitamina D são raros e os sintomas mais frequentes encontram-se associados a hipercalcemia sintomática. Estes sintomas incluem náuseas, palpitações, nefrolitíase e, em casos raros, dor óssea.

Caso clínico: Apresentamos o caso de um doente de 57 anos com antecedentes pessoais de Doença de Crohn sob terapêutica com infliximab e prednisona 7.5 mg/dia. Por controlo inadequado da sua doença de base, recorreu a consulta médica particular onde terá sido medicado com suplementos vitamínicos manipulados, com altas doses diárias (não quantificadas) de vitamina D3, vitamina C e vitamina A. Cerca de 3 meses após o início da suplementação, o doente iniciou quadro de queixas de náuseas, sensação de mal-estar geral e palpitações, com agravamento progressivo. Quatro meses após o início da terapêutica, o doente apresentou queixas de fraqueza muscular e de dor, de início insidioso, agravamento progressivo, elevada intensidade, profunda, com envolvimento da coluna, ombros, braços, punhos e joelhos. Referia episódios de dor nocturna, sem rigidez matinal ou sinais inflamatórios. Por persistência das queixas de dor foi encaminhado à consulta de Reumatologia. À avaliação, o doente referia episódios de diarreia sanguinolenta no contexto da Doença

de Crohn e mantinha as queixas acima referidas. Ao exame objetivo, destacava-se apenas algumas extrasístoles ocasionais e um quadro de fraqueza muscular generalizada (grau 4). Não apresentava artrite. Foram solicitadas análises, radiografias e electrocardiograma. Dos resultados analíticos destaca-se hipercalcemia de 14.3 mg/dL, 25-hidroxivitamina D >200 ng/mL e VS de 93mm/h. As radiografias articulares revelaram apenas discretas alterações degenerativas das mãos. Um segundo doseamento de 25-hidroxivitamina D revelou um nível sérico de 311 ng/mL. O electrocardiograma revelou um intervalo QT curto e alterações inespecíficas da repolarização ventricular. Nesta fase, o doente foi encaminhado ao serviço de urgência com indicação para suspensão imediata da suplementação com vitamina D. No serviço de urgência, o doente recusou internamento e teve alta contra parecer médico. Compareceu novamente à consulta cerca de 6 meses após a avaliação inicial com resolução das queixas de náuseas, palpitações e dor óssea. À reavaliação analítica mantinha, ainda, um nível de 25-hidroxivitamina D de 72 ng/mL com normalização da calcemia (9.3 mg/dL).

Discussão: A suplementação de vitamina D é uma causa rara de hipercalcemia sintomática. Esta pode apresentar-se com dor óssea. O diagnóstico diferencial de hipercalcemia sintomática é extenso, e torna-se particularmente desafiante na presença de fatores confundidores como outras doenças inflamatórias sistémicas ou suspeita de neoplasia.

Conclusões: Apesar da segurança global associada à vitamina D, é importante ter em consideração que a suplementação em doses excessivas pode causar hipercalcemia, com potenciais complicações graves. Com o diagnóstico crescente de hipovitaminose D, a suplementação é cada vez mais frequente. A existência de suplementos manipulados e com doses não quantificadas podem apresentar riscos, particularmente em casos de toma crónica.

PO CCLIN 39 • MIXED CONNECTIVE TISSUE DISEASE AND INTERSTITIAL LUNG DISEASE – MCTD OR COVID

Jorge Pestana Lopes¹, Raquel Roque¹

¹ Hospital Garcia de Orta

Introduction: Interstitial lung disease (ILD) is a well-established, although heterogeneous complication of MCTD, with significant mortality and morbidity. However due to the advent of the SARS-COV2 pandemic, we have registered an increase in ILD abnormalities in the overall population. Interstitial lung and fibrotic abnormalities have been described during and

following SARS-COV2 infection, with abnormal CT scan findings persisting over 6 months after infection in over half of all affected patients with pneumonitis. Herein, we report a case of a young MCTD patient with ILD following SARS-COV2 infection.

Case Report: A 22-year-old female patient, born in Angola, with unremarkable medical history, not under any medication and with no known familial history of autoimmune disease.

In January of 2021 the patient developed symptoms of severe fatigue, low-grade fever, weight loss (7 kg in 3 months), and severe migratory arthritis, involving the hands, shoulders and feet. The initial laboratory tests ordered in a private hospital showed several alterations, including normocytic normochromic anemia, an elevated ESR (120 mm/1st h) and a high ANA titer (1/2560).

The patient was referred to our Rheumatology department, 2 months after the initial symptoms. At our observation the patient presented with discernible Raynaud's phenomenon, puffy hands with arthritis of several metacarpophalangeal and proximal interphalangeal joints. The requested laboratory evaluation revealed an elevated ESR and CRP, a high ANA titer of 1/2560, with a strongly positive anti-U1 RNP, a positive anti-Rib-P antibody and an elevated CPK level of 426 U/L. The requested thoracic radiograph and pulmonary lung function tests were normal.

At this point the diagnosis of MCTD was established and the patient was medicated with hydroxychloroquine 400 mg/day, methotrexate (15 mg/week), prednisolone 20 mg/day, tapering to 7.5 mg after 3 weeks, with complete resolution of all symptoms. Follow-up blood tests showed normal levels of hemoglobin, ESR and CPK.

The patient remained asymptomatic during approximately 1 year, until February 2021, at which time the patient presented with fever (39°C), dry cough. At this point the patient tested positive for SARS-COV2. The patient was not vaccinated against SARS-COV2. There was no interruption of the prescribed medication for MCTD. One month later during a routine evaluation, due to persisting complaints of fatigue, cough, and the reappearance of arthritis of the hands and feet new exams were ordered, including a thoracic CT scan.

The laboratory tests showed an elevated ESR level (112 mm/1st h) and a CPK level of 291 U/L. The CT scan showed the presence of extensive areas of bilateral ground-glass opacities, interstitial thickening, with upper lobe predominance associated with a small area of peripheral fibrotic honeycombing (<10%). New pulmonary function tests were ordered, and the patient was referred to a Pneumology specialist consult.

The patient missed the following scheduled consults, returning 6 months later with a new thoracic CT scan, showing a complete resolution of the ground-glass opacity alterations, remaining only the fibrotic alterations, with no radiographic progression. The complaints of fatigue had resolved.

After 1 year of follow-up, after the initial SARS-COV2 infection, the patient is completely asymptomatic, with normal pulmonary function tests, and blood analysis.

Discussion: We describe the case of a young female patient with a recent diagnosis of MCTD, and, following SARS-COV2 infection new-onset pulmonary symptoms and lung fibrosis. This posed a diagnostic challenge, since both SARS-COV2 and MCTD may cause ILD but with different approaches and prognosis.

Conclusion: ILD is a dreaded complication of MCTD with follow-up and therapeutic implications. However, SARS-COV2 infection, with pulmonary involvement may be associated with ILD, even months following the initial infection, which may present a diagnostic challenge.

PO 40 • PROGRAMA DE REABILITAÇÃO PÓS ARTROPLASTIA TOTAL DO JOELHO

Joselda Abreu¹; António Pais Neto¹; Cláudia Miguel²

¹ Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão;

² Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A osteoartrose (OA) é uma das doenças reumáticas mais prevalente na população. Ocorre uma deterioração progressiva da cartilagem da articulação e do osso subjacente podendo causar dor, rigidez e limitação dos movimentos. Contribuindo para limitação funcional e diminuição da qualidade de vida destes doentes. O joelho é a grande articulação mais frequentemente envolvida, sendo a 4^a causa de incapacidade na mulher e a 8^a no homem. A artroplastia total do joelho (ATJ) está indicada em estádios avançados da doença. De forma a potenciar o ganho funcional e o retorno a atividade funcional é importante o cumprimento de um programa de reabilitação estruturado e orientado.

Objetivo: A ATJ é um procedimento comum em doentes com Gonartrose avançada, pelo que surge a necessidade de elaboração de um programa de reabilitação que tem em conta as recomendações na literatura atual.

Material e métodos: Realizou-se pesquisa electrónica de artigos a partir da base de dados MEDLINE (Pubmed) e utilizou-se os termos: "Knee osteoarthritis"; "Total Knee athroplasty"; "rehabilitation". Apenas revisões literárias, revisões sistemáticas e metanálises

publicadas entre 2015 à 2022 foram revistas. Após a seleção e análise dos artigos, foi elaborado uma proposta de programa de reabilitação que reúne uma abordagem consensual segundo a literatura revista.

Resultados: De acordo com a literatura atual um programa de reabilitação pós-operatória é de grande importância, pois permite melhorar o outcome da intervenção, a mobilidade e a funcionalidade dos doentes após ATJ. O programa de reabilitação está dividido em 3 fases e deverá ser individualizado. A progressão entre fases deverá ser feita segundo o cumprimento de critérios estabelecidos. 1º Fase (0 às 2 semanas pós-operatório): Manter e proteger integridade da sutura; controlar dor e inflamação; prevenir inibição muscular e promover independência modificada nas AVD. Nesta fase, deverá ser realizada marcha com andador ou 2 canadianas de acordo com a carga tolerada. 2º Fase (3 às 6 semanas): Promover o aumento gradual da amplitude articular e introdução de exercícios funcionais de fortalecimento muscular, nomeadamente dos músculos quadríceps femorais, adutores e glúteos. Progredir para marcha com 1 canadiana (utilizar no lado contrário ao membro operado) se possível e de acordo com a tolerância. 3º fase (7 às 12 semanas): Nesta fase é expectável que o doente não apresente dor ou edema, nem assimetrias musculares significativas. Mantém-se exercícios de fortalecimento muscular (focando quadríceps, adutores e glúteos) e de ganho de amplitudes articulares de flexão e extensão do joelho, de acordo com necessidades do doente, com incremento da resistência e número de repetições (quando aplicável). Correto padrão de marcha sem auxiliares de marcha, dor ou instabilidade. Autonomia nas atividades de vida diária.

Discussão e conclusão: Não está claro na literatura a altura para iniciar e a duração do programa de reabilitação que melhore significativamente os resultados clínicos. É consensual que a realização de um programa de reabilitação individualizado que envolva a recuperação da amplitude articular, força muscular, equilíbrio, tolerância ao esforço e capacidade para marcha permitem ao doente retorno às atividades de vida diária com o máximo de independência possível.

PO CCLIN 41 • DOR PRODRÓMICA: SINAL DE ALERTA “NÃO ATÍPICO”

Gomes, Juliana¹; Pinto, Ana Sofia²; Cunha Santos, Filipe²; Paiva Dinis, Sara²; Noro, Melani³; Fonseca Ferreira, Joana^{2,4}; Madeira, Nathalie²; Vaz, Cláudia^{2,4}

¹ USF A Ribeirinha, ULS Guarda; ² Serviço de Reumatologia, ULS Guarda; ³ UCSP da Guarda, ULS Guarda; ⁴ Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior

Introdução: Os bifosfonatos reduzem o risco de fratura em mulheres na pós-menopausa com osteoporose. No entanto, o tratamento prolongado com bifosfonatos tem sido associado, paradoxalmente, à ocorrência de fraturas femorais atípicas. Clinicamente pode estar presente uma dor prodrômica semanas a vários meses antes e há formação de um calo de stress, sugerindo que o mecanismo não é dependente de trauma.

Descrição do Caso: Doente do sexo feminino, 69 anos, com antecedentes pessoais de artrite reumatóide com 43 anos de evolução e osteoporose fraturária, medicada com metotrexato 20mg, lepicortinolo 5mg, ácido fólico, pantoprazol 20 mg, atorvastatina 20 mg, cálcio, vitamina D e ácido zolendrónico anual desde há 5 anos. Apresenta ainda dislipidemia, uma prótese total do joelho bilateralmente por osteoartrose e é portadora de *pacemaker*. Teve fratura do úmero direito 2015 e fratura bimaléolar direita em 2008 após quedas da própria altura. Na última densitometria disponível (2015) apresentava T-score na coluna lombar de -0,9 e no colo do fémur de -0,6.

Em abril de 2021 inicia coxalgia esquerda de ritmo mecânico com dor de 7 em 10 na escala visual analógica, com claudicação e sensação de instabilidade associada, pelo que começou a utilizar auxiliar de marcha à direita. Por este motivo, realiza em maio de 2021 uma tomografia computadorizada da bacia que revelou a “presença de aspeto ligeiramente esclerótico do contorno lateral do terço proximal da diáfise femoral, com sugestão de zona hipodensa no seu interior, podendo traduzir osteoma osteóide. A imagem não apresenta características de suspeição. Restantes estruturas sem alterações.” Posteriormente, é avaliada em consulta particular de Ortopedia, cuja dor é interpretada no contexto da artrite reumatóide e não relacionada com osteoma osteóide. Foi-lhe proposta infiltração da anca, que não chegou a realizar pois teve queda da própria altura em julho de 2021, após sensação de grande instabilidade do membro inferior esquerdo ao caminhar, da qual resultou fratura subtrocantérica do fémur esquerdo, tendo sido submetida a redução fechada e osteossíntese com cavilha. Radiograficamente verificou-se traço de fratura transversa, envolvendo ambas as corticais do fémur, que se encontravam espessadas. Estas alterações associadas ao mecanismo de fratura apontam fortemente para fratura atípica do fémur. Por este motivo, e por apresentar densitometria (2021) normal – T-score na coluna lombar de -0,3 e no colo do fémur de -0,6 – foi suspensa a terapêutica anti-reabsortiva.

Discussão: A frequência de dor prodrômica é alta em pacientes que desenvolvem fraturas atípicas. O intervalo entre o início da dor e o diagnóstico de fratura atípica varia muito, podendo demorar até

2 anos. Neste caso, a dor prodrômica apresentada 3 meses antes da fratura era um sinal de alerta. O diagnóstico de artrite reumatóide e a referência na tomografia computadorizada ao osteoma osteóide podem ter contribuído para que não tivessem sido consideradas outras hipóteses de diagnóstico, nomeadamente uma fratura osteoporótica atípica. A presença de “aspeto ligeiramente esclerótico do contorno lateral do terço proximal da diáfise femoral, com sugestão de zona hipodensa no seu interior” poderia ser a alteração inicial de uma fratura iminente no local, especialmente por se associar a dor.

Conclusão: Num paciente a realizar terapêutica com bifosfonatos uma possível dor prodrômica deve ser investigada com radiografia e, preferencialmente, com tomografia computadorizada ou ressonância magnética. Quando são encontradas alterações indicativas de fratura, a terapêutica antirreabsortiva deve ser descontinuada. Assim, é importante estar atento à dor num doente com osteoporose, por forma a diagnosticar precocemente uma fratura atípica. A suspeita deve ser particularmente alta em pacientes com artrite reumatóide, sob corticoterapia e inibidor da bomba de prótons, todos fatores presentes no caso descrito.

PO CCLIN 42 · ARTRITE E GOTA – UM CASO DE SOBREPOSIÇÃO DAS DUAS PATOLOGIAS

Laura Gago^{1,2}, Margarida Lucas Rocha³, Maria Helena Lourenço^{1,2}, Alexandre Sepriano¹, Maria Manuela Costa¹, Jaime C. Branco^{1,2}, Ana Filipa Mourão^{1,2,4}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz EPE, Lisboa, Portugal; ²Centro de Estudos de Doenças Crônicas (CEDOC), NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa, Portugal; ³Rheumatology Department, Hospital de Faro, CHA, Faro, Portugal; ⁴Comprehensive Health Research Center (CHRC), Universidade NOVA de Lisboa, Portugal, Lisboa, Portugal

A Gota e a Artrite Reumatoide (AR) são artropatias inflamatórias com prevalência semelhante no nosso país, sendo que cada vez mais são descritos casos de doentes com AR que posteriormente desenvolvem gota.

Descrevemos um caso de um doente do sexo masculino, com diagnóstico prévio de AR seropositiva e erosiva, com posterior desenvolvimento de gota.

Homem, 82 anos, com antecedentes de insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida, hipertensão, doença pulmonar obstrutiva crónica com necessidade de oxigenoterapia no domicílio, excesso de peso e AR do idoso com fator reumatoide (283 mg/dL) e anticorpo

anti peptídeo citrulinado cíclico (127.9) positivos, medicado com metotrexato (MTX) oral 15 mg/semana e leflunomida (LFN) 20 mg/dia, furosemida 20 mg e ivabradina 7,5 mg, que cumpria com irregularidade. Apresentava quadro com 4 meses de evolução de dor, edema e rubor do pé direito associado a úlcera do dorso do pé sem febre associada. Recorreu ao serviço de urgência (SU), sendo medicado com ciprofloxacina, sem resolução do edema e da dor e com aparecimento de nova úlcera no dorso do pé direito, retomando ao SU um mês depois. Radiologicamente existia nova erosão sobre o osso navicular direito. Nas análises apresentava anemia normocrômica normocítica (NN), proteína C Reativa (PCR) de 3.91 mg/dL, sem outras alterações. Foi realizado novo ciclo de antibioterapia com amoxicilina+ácido clavulânico e claritromicina com resolução das úlceras, porém, manteve edema e rubor do pé direito, motivo pelo qual foi internado no serviço de Reumatologia. Mantinha anemia NN, PCR 0.93 mg/dL, ácido úrico de 4.7 mg/dL e hemoculturas negativas. A ecografia articular do pé direito mostrava sinovite da segunda e terceira metatarsofalângica, hipertrofia da membrana sinovial da tibio-társica direita, sinal de duplo contorno e a presença de tofos gotosos (Figura 1). Foi também realizada RMN do pé direito com osteomielite dos ossos do tarso e artrite séptica talo-navicular. Procedeu-se a artrocentese diagnóstica, observando-se ao microscópio óptico de luz polarizada cristais de monurato de sódio. No exame cultural foi isolado *Staphylococcus aureus* oxacilina sensível. Tendo em conta os resultados descritos, assumiu-se como hipóteses diagnósticas artrite gotosa, osteomielite dos ossos do tarso e artrite séptica talo-navicular. Foi iniciada terapêutica com colchicina 1 mg/dia e antibioterapia com flucloxacilina 2 g. endovenosa, mantendo terapêutica com MTX e LFN. Verificou-se melhoria do edema e dos sinais inflamatórios associados, todavia, houve franco agravamento da função renal com desenvolvimento de síndrome cardiorenal, anasarca e agravamento da insuficiência respiratória com necessidade de diálise e ventilação não invasiva. Contudo, o doente não respondeu à terapêutica e viria a falecer.

Alguns autores defendem que a gota e a AR são mutuamente exclusivas, porém, já foram descritos vários casos de doentes com ambas as patologias. Num estudo desenvolvido por Merdler-Rabinowicz et al. os principais fatores de risco identificados para desenvolvimento de gota em doentes com AR foram o sexo masculino, idade avançada, hipertensão arterial e excesso de peso. Neste estudo, os doentes apresentavam níveis de ácido úrico dentro dos parâmetros de normalidade, o que levou à formulação da hipótese que em doentes com AR o limiar de ácido úrico para

desenvolvimento de uma crise gotosa é mais baixo. Este caso alerta-nos para a importância de um diagnóstico precoce de gota, para instituição correta de terapêutica e assim evitar destruição articular e outras complicações.

PO CCLIN 43 • ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES – A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO NOS CUIDADOS DE SAÚDE PRIMÁRIOS- RELATO DE CASO CLÍNICO

Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Liliana Saraiva¹, Mariana Luís¹, Cátia Duarte¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A arterite de células gigantes (ACG) é uma vasculite dos vasos de médio e largo calibre que afeta sobretudo mulheres, manifestando-se depois dos 50 anos. A apresentação clínica pode ser insidiosa ou abrupta e pode apresentar uma grande variedade de sinais e sintomas. Os mais comuns são a cefaleia de novo, claudicação da mandíbula e alterações visuais (diplopia, amaurose fugaz). O diagnóstico baseia-se na idade, manifestações clínicas, velocidade de sedimentação e achados da biópsia da artéria temporal. O seu reconhecimento e tratamento precoces são muito importantes para evitar complicações graves, como a perda de visão.

Caso Clínico: Homem de 89 anos, com antecedentes de fibrilhação auricular, hipertensão arterial, dislipidemia, neoplasia maligna da próstata sob hormonoterapia, asma, maculopatia exsudativa com perdas bilaterais muito graves da visão e polimialgia reumática com diagnóstico em 2013 medicado com prednisolona de forma intermitente. Em julho de 2021 o doente apresentou dois episódios de queda da própria altura com traumatismo crânio-encefálico associado. No primeiro episódio não procurou observação médica, no segundo, foi observado em serviço de urgência (SU) e apresentava queixas de cefaleia temporal que se tinha iniciado à data da primeira queda. Realizou TC-CE que não mostrou alterações e teve alta medicado com paracetamol. Estes episódios foram atribuídos à fragilidade e défice sensorial. Alguns dias depois o doente mantém queixas de cefaleias, tonturas e diminuição da força muscular. Foi realizada consulta telefónica com o seu médico de família que pediu avaliação analítica. O doente é ainda observado novamente em SU por manutenção das queixas onde repete TC-CE que é sobreponível e tem alta medicado com paracetamol, metamizol e ciclobenzaprina. Na reavaliação pelo médico de família e, cerca de 1 mês após o início das primeiras queixas, mantinha

cefaleia fronto parietal bilateral, queixas subjetivas de astenia, anorexia e perda ponderal, sem alterações visuais de novo. Analiticamente destacava-se anemia de novo (Hb 10.7 g/dl; VGM 92.9 fL; HGM 30.1 pg), VS 105 mm/h e PCR 14.4 mg/dL. Foi colocada a hipótese diagnóstica de ACG e referenciado ao SU/Reumatologia. O doente foi internado, confirmado o diagnóstico e medicado com prednisolona 60 mg/dia. Realizou ecodoppler das artérias temporais, faciais, axilares e subclávias cujo resultado foi compatível com ACG com envolvimento craniano. Realizou ainda biópsia da artéria temporal esquerda cujo resultado se aguarda. O doente teve alta com melhoria franca das queixas. Atualmente mantém seguimento em consulta de doenças auto-imunes sob prednisolona.

Discussão: O diagnóstico desta patologia pode ser desafiante. A existência de queixas, muitas vezes, inespecíficas e que podem ser atribuíveis a outras causas leva à procura de vários profissionais de saúde e atraso diagnóstico. Há uma forte relação entre ACG e polimialgia reumática. Neste caso, nas várias idas ao SU não existe referência ao antecedente de polimialgia reumática. Por outro lado, a sintomatologia relativamente fruste e a existência de um evento traumático sobreponível atrasaram o diagnóstico. Tal como recomendado, o tratamento foi iniciado com corticoides com boa resposta clínica e laboratorial.

Conclusões: A cefaleia é uma queixa muito comum nos cuidados de saúde primários, no entanto o diagnóstico de ACG é pouco frequente. Este caso mostra a importância de ter esta entidade presente e da sua inclusão no diagnóstico diferencial. Apesar da existência de um evento traumático a partir do qual se desenvolveram as queixas, o conhecimento prévio do doente, com especial importância na valorização dos antecedentes pessoais, permitiu a suspeição diagnóstica e correta orientação do doente.

PO 44 • ACUTE PERICARDIAL AND MYOCARDIAL INVOLVEMENT IN SYSTEMIC SCLEROSIS: A MULTICENTRE CASE SERIES

M Neto¹, F Albuquerque¹, C Siero Santos², M Rato³, A Cordeiro⁴, Manuel Silvério-António^{5,6}, T Beirão⁷, C Campinho⁸, A Chicharo⁹, SP Silva¹⁰, S Mariana¹¹, R Miriam Ferreira³, C Resende⁵, P Pinto⁷, J Silva⁸, G Sequeira⁹, A Barcelos¹⁰, Maria J Salvador¹, T Santiago¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal; ²Complejo Asistencial Universitario de León, Rheumatology Department, Spain; ³Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Portugal; ⁴Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta, Portugal; ⁵Serviço de Reumatologia e Doenças

Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal;⁶ Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal;⁷ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho;⁸ Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga, Portugal;⁹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve – Hospital de Faro, Portugal;¹⁰ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga – Hospital de Aveiro, Portugal;¹¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital de Egas Moniz, Portugal

Background: Acute, life-threatening cardiac manifestations of systemic sclerosis (SSc) are rare and can present as severe pericardial effusion and myocarditis. [1, 2] These events may occur at different stages of disease progression, preceding skin involvement in some cases. Early signs of cardiac involvement can be subtle and distinguishing them from other causes of cardiomyopathy remains challenging. [3]

Objectives: To describe the clinical features, treatment, and outcome of patients with SSc developing severe pericardial effusion or acute myocardial involvement.

Methods: Retrospective analysis of patients from 15 Iberian rheumatology centres (14 Portuguese and 1 Spanish), with SSc (fulfilling 2013 ACR/EULAR classification criteria), presenting with hemodynamically significant pericardial effusion or myocardial involvement. Diagnosis of the event was based on clinical, laboratory, and imaging features. Exclusion criteria were 1) a more probable cause for the acute event, including other autoimmune disorders, infections, neoplasms, or non-SSc-related heart disease; and 2) incomplete data regarding SSc diagnosis or the diagnosis of the heart involvement.

Results: Nine centres reported a total of 23 patients, of which 7 did not fulfil the eligibility criterion and 5 were excluded based on the exclusion criteria (2 by incomplete data and 3 had a more probable cause for the acute event than SSc heart involvement). Six centres reported no patients fulfilling the eligibility criterion.

A total of 11 patients were included (63,3 % female), with a mean age at SSc diagnosis of 46,6±17,6 years, and at the time of the acute event of 50,4±18,0 years (tables 1 and 2). Six patients (54,5%) had the limited cutaneous SSc subtype, and the remainder had the diffuse subtype. All patients were positive for antinuclear antibodies; 7/11 were Scl-70 positive. In 3 cases,

the acute cardiac event was simultaneous or preceded SSc diagnosis.

Pericardial effusion was present in 9/11 patients (81,8%), 6 of whom with tamponade. Pericardiocentesis was performed in 6 patients, revealing an exudate (Light's criteria) and negative microbiology in all cases.

Myocardial involvement was present in 3/11 patients (27,3%), 2 had acute myocarditis and 1 had extensive myocardial fibrosis, confirmed by histopathology. One patient had concomitant pericardial effusion.

Cardiac MRI was performed in the 3 patients with myocardial involvement, revealing chamber enlargement and systolic dysfunction in all of them and late myocardial enhancement in 2. One patient with cardiac tamponade performed MRI 5 months after the event, revealing mild systolic dysfunction.

All patients were hospitalized, with a median stay of 17 days (IQR 7-30). Besides supportive therapy, 10/11 patients received corticosteroids (>10mg/d prednisolone), and 3 patients with cardiac tamponade started colchicine. Induction treatment with cyclophosphamide was started on 2 patients (in one case oral and the other IV), and mycophenolate was started in 1 patient.

There was an improvement with no relapse in 8/11 patients, with follow-up ranging from 8 months to 8,6 years (median 12,5 months). Two patients with cardiac tamponade died 2 days after admission. The patient with myocardial fibrosis was hospitalized 4 months after the event due to cardiac complications and died 2 months later.

Conclusions: Severe pericardial effusion and myocardial involvement are rare complications of SSc but can be the first manifestation. [1, 2]. The prevalence of SSc is higher in females, but a more severe disease has been described in males. [4] The high proportion of males in our sample reflects these findings and suggests that sex may have a role in disease monitoring and decision-making. Early identification of heart involvement and its risk factors is crucial for prompt intervention to avoid progression. Optimal screening and treatment guidelines are lacking, representing an area in need of research.

TABLE 1. DEMOGRAPHIC AND CLINIC CHARACTERISTICS OF INCLUDED PATIENTS. M – MALE; F – FEMALE; SSC – SYSTEMIC SCLEROSIS; AC-1 – NUCLEAR HOMOGENOUS ANA PATTERN; AC-3 – CENTROMERE ANA PATTERN; AC-5 – NUCLEAR LARGE/COARSE SPECKLED ANA PATTERN; AC-29 – TOPO-I LIKE ANA PATTERN

| PATIENT | GENDER | AGE AT SSC DIAGNOSIS (YEARS) | AGE AT TIME OF THE EVENT (YEARS) | SSC SUBTYPE | AUTOIMMUNITY PROFILE | ACUTE EVENT |
|---------|--------|------------------------------|----------------------------------|-------------|----------------------|---|
| 1 | M | 37 | 37 | DIFFUSE | AC-29; SCL-70+ | CARDIAC TAMPONADE |
| 2 | F | 24 | 25 | LIMITED | AC-1; SCL-70+ | CARDIAC TAMPONADE |
| 3 | F | 31 | 31 | DIFFUSE | AC-29; SCL-70+ | ACUTE MYOCARDITIS |
| 4 | F | 35 | 45 | LIMITED | NUCLEAR | CARDIAC TAMPONADE |
| 5 | F | 27 | 29 | DIFFUSE | AC-1; SCL-70+ | ACUTE MYOCARDITIS + MODERATE PERICARDIAL EFFUSION |
| 6 | M | 42 | 52 | LIMITED | NUCLEOLAR; SCL-70+ | SEVERE PERICARDIAL EFFUSION |
| 7 | M | 61 | 64 | LIMITED | NUCLEOLAR; SCL-70+ | MYOCARDIAL FIBROSIS |
| 8 | F | 51 | 64 | DIFFUSE | AC-3 | CARDIAC TAMPONADE |
| 9 | F | 67 | 65 | LIMITED | AC-3 | SEVERE PERICARDIAL EFFUSION |
| 10 | M | 74 | 79 | DIFFUSE | AC-5; SCL-70+ | CARDIAC TAMPONADE |
| 11 | F | 64 | 63 | DIFFUSE | AC-5 | CARDIAC TAMPONADE |

TABLE 2. DEMOGRAPHIC AND CLINICAL CHARACTERISTICS OF THE WHOLE COHORT

| | |
|--|-------------|
| FEMALE GENDER, N (%) | 7 (63,6) |
| AGE AT SSC DIAGNOSIS, MEAN ffl SD (YEARS) | 46,6ffl17,6 |
| AGE AT THE TIME OF THE EVENT, MEAN fflSD (YEARS) | 50,4ffl18,0 |
| INAUGURAL MANIFESTATION, N (%) | 3 (27,3) |
| SSC SUBTYPE | |
| LIMITED, N (%) | 6 (54,5) |
| DIFFUSE, N (%) | 5 (45,5) |
| TYPE OR CARDIAC INVOLVEMENT | |
| CARDIAC EFFUSION, N (%) | 9 (81,8) |
| TAMPONADE, N (%) | 6 (66,7) |
| MYOCARDIAL, N (%) | 3 (27,3) |
| ACUTE MYOCARDITIS, N (%) | 2 (66,7) |
| FIBROSIS, N (%) | 1 (33,3) |
| AUTOIMMUNITY PROFILE | |
| ANA POSITIVITY, N (%) | 11 (100) |
| NUCLEAR HOMOGENEOUS (AC-1), N (%) | 2 (18,2) |
| NUCLEAR, N (%) | 1 (9,1) |
| NUCLEOLAR, N (%) | 2 (18,2) |
| CENTROMERE (AC-3) | 2 (18,2) |
| TOPO-I LIKE (AC-29), N (%) | 2 (18,2) |
| NUCLEAR LARGE/COARSE SPECKLED (AC-5), N (%) | 2 (18,2) |

Acknowledgements: The authors would like to thank the following members of the GEDRESIS/SPR group for their collaboration: Dr^a A. Neto, Dr^a Filipa Farinha, Dr. Filipe Araújo, Dr^a Marília Rodrigues and Dr^a Teresa Nóvoa.

Bibliography

1. Fernández Morales A, Iniesta N, Fernández-Codina A, et al. Cardiac tamponade and severe pericardial effusion in systemic sclerosis: report of nine patients and review of the literature. *Int J Rheum Dis* 2017;20(10):1582-92.
2. Desai CS, Lee DC, Shah SJ. Systemic sclerosis and the heart: current diagnosis and management. *Curr Opin Rheumatol* 2011;23(6):545-54.
3. Bruni C, Buch MH, Furst DE, et al. Primary systemic sclerosis heart involvement: A systematic literature review and preliminary data-driven, consensus-based WSF/HFA definition. *J Scleroderma Relat Disord* 2022;7(1):24-32.
4. Elhai M, Avouac J, Walker UA, et al. A gender gap in primary and secondary heart dysfunctions in systemic sclerosis: a EUSTAR prospective study. *Ann Rheum Dis* 2016;75(1):163-9.

PO CCLIN 45 • HEMARTROSE ESPONTÂNEA DO OMBRO APÓS DUPLA ANTIAGREGAÇÃO

M. Beatriz Castanheira¹, Rui Lino¹, Susana Candeias Rodrigues¹, Sofia Madeira¹, Cátia Nunes¹, Inês Severino Rocha¹, Nuno Gonçalves Geada²

¹ Hospital Garcia de Orta; ² Hospital Luz Setubal

A hemartrose é uma causa de dor e derrame monoarticular. Pode ser devida a causas traumáticas e não traumáticas. As causas não traumáticas englobam os distúrbios hemorrágicos hereditários como hemofilias, ou adquiridos como doença renal crónica ou hepática, défice de vitamina K, coagulação intravascular disseminada e anticoagulação. A relação da hemartrose em doentes anticoagulados com varfarina ou heparina está bem descrita. No entanto, até à data, a hemartrose associada a antiagregação tem apenas um caso descrito, em que ocorreu hemartrose espontânea do joelho após associação de Ácido Acetilsalicílico+Clopidogrel.

Descreve-se um caso de uma doente do sexo feminino, de 90 anos, com antecedentes de dislipidemia, hipertensão arterial, doença vascular aterosclerótica medicada com Ácido Acetilsalicílico 150 mg id e Clopidogrel 75 mg id, síndrome depressivo e perturbação do sono. Apresentou-se no Serviço de Urgência por dor e aumento do volume do ombro direito desde há 3 meses com agravamento há 2 dias,

sem história de traumatismo, febre ou outros sintomas constitucionais. Ao exame objetivo, apresentava equimose extensa do ombro e crepitação à mobilização. A radiografia do ombro demonstrava destruição articular com deformidade da cabeça umeral, lise da clavícula e da articulação acrómio-clavicular. Realizou TAC articular que revelou destruição óssea da articulação gleno-umeral com deformidade da cabeça umeral e da glenóide, e marcado derrame articular. Analiticamente, não apresentava alteração das provas de coagulação. Realizou-se artrocentese evacuadora com saída em grande quantidade de sangue com coágulos em suspensão, sem gordura.

O clopidogrel é um inibidor dos recetores ADP e, em combinação com o ácido acetilsalicílico, é utilizado na doença vascular aterosclerótica para prevenção secundária de eventos isquémicos.

Dado que a doente não apresentava história de trauma nem distúrbios da coagulação, assumiu-se que a causa mais provável da hemartrose fosse a toma de dupla antiagregação. Como a doente tem 90 anos e após a artrocentese não apresentava queixas algícas e tinha boa função do ombro para as suas atividades de vida diária, não foi proposto tratamento subsequente.

Em conclusão, a hemartrose espontânea é uma possível complicação da dupla antiagregação. pelo que se recomenda a sua ponderação como etiologia em caso de derrame articular.

PO 46 • AVALIAÇÃO DOS FATORES DE RISCO CARDIOVASCULAR E DETERMINAÇÃO DO RISCO CARDIOVASCULAR A 10 ANOS NAS DOENÇAS DO TECIDO CONJUNTIVO ESCLEROSE SISTÉMICA, LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO E SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMÁRIO

Maria Beatriz Batista¹, Sara Paiva Dinis², Ana Sofia Pinto², Filipe Cunha Santos², Nathalie Madeira², Claudia Vaz^{1,2}, Joana Fonseca Ferreira^{1,2}

¹ Faculdade De Ciências Da Saúde Da Universidade Da Beira Interior; ² Serviço De Reumatologia Da ULISG

Introdução: As doenças reumáticas inflamatórias estão associadas a maior risco cardiovascular (RCV) o que motivou a criação de recomendações pela EULAR para avaliação deste risco nos doentes com artrite reumatóide, espondilartrites e artrite psoriática em 2010 (e respetiva atualização em 2016). A literatura tem mostrado um aumento do risco cardiovascular noutras doenças reumáticas e mais recentemente, em 2021, a EULAR fez recomendações para a gestão do risco cardiovascular em doentes com lúpus eritematoso sistémico (LES), esclerose sistémica

(SSc) e Síndrome de Sjgren primário (SSj). O risco cardiovascular mais elevado nestes doentes não parece ser explicado apenas pelo aumento da prevalência de fatores de risco tradicionais, mas estar associado a inflamação crónica subjacente e à exposição a anti-inflamatórios e glucocorticóides.

Objetivos: Avaliar e comparar os fatores de risco e o risco cardiovascular em doentes com SSc, LES e SSj assim como estimar o risco cardiovascular a 10 anos usando *Systematic Coronary Risk Evaluation (SCORE)* para países de baixo risco, como recomendado pela EULAR.

Material e métodos: Estudo observacional, transversal e retrospectivo de doentes consecutivos, com o diagnóstico de SSc, LES e SSj acompanhados na consulta de Reumatologia de um hospital terciário com pelo menos uma consulta entre 1 de outubro de 2021 e 1 de outubro de 2022. Os registos clínicos desses doentes, incluídos no Reuma.pt, foram consultados e as seguintes variáveis foram colhidas: idade, sexo, índice de massa corporal (IMC), tabagismo, histórico de hipertensão arterial (HTA) e dislipidemia, história de diabetes mellitus, duração da doença, anticorpos presentes, manifestações sistémicas, história prévia de eventos cardiovasculares e medicação. O risco cardiovascular individual foi calculado usando o SCORE. Foi considerado risco CV muito elevado quando o SCORE $\geq 10\%$, alto risco quando o SCORE $\geq 5\%$ e $< 10\%$, risco moderado se SCORE entre $\geq 1\%$ e $< 5\%$ e baixo risco se SCORE $< 1\%$

Resultados: Dos 93 doentes acompanhados no Serviço de Reumatologia, 46 estão na faixa etária de aplicação desta calculadora cardiovascular (40-65 anos). 3 foram excluídos por já terem tido um evento cardiovascular (2 enfartes miocárdio e uma tromboembolia pulmonar; nestes só um dos doentes era ex-fumador, e não foram identificados outros fatores de RCV). 43 doentes foram incluídos no estudo: 26 doentes com LES, 9 com SSj e 8 com SSc. 86% eram do sexo feminino, com idade média de 51,77 ($\pm 6,82$) anos. 93% dos doentes não fumavam ou eram ex-fumadores, 28% dos doentes faziam anti-hipertensor e 26% estavam medicados para a dislipidemia. A média da tensão sistólica na última consulta foi 126,0 ($\pm 15,4$) mmHg e a média do colesterol total foi de 175,8 ($\pm 37,1$) mg/dL. O IMC médio foi de 26,18 ($\pm 5,1$) Kg/m².

O SCORE foi calculado e 45% dos doentes apresentavam baixo RCV (13 SLE, 3 SSj, 3 SSc) e 55% apresentava risco moderado (12 SLE, 6 SSj, 5 SSc).

Conclusão: O nosso estudo aponta para risco baixo a moderado nesta população entre os 40 e os 65 anos. No entanto 3 doentes, desta faixa etária, já tinham sofrido eventos cardiovasculares e apenas uma das doentes era ex-fumadora, não existindo outros fatores

de risco, o que relembra que nestas doenças o componente inflamatório pode contribuir para um aumento do risco inflamatório, que geralmente não é incluído nos scores de avaliação de risco cardiovascular.

PO CCLIN 47 - "TENHO UM RATO NO MEU JOELHO" – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Carolina Pereira e Carvalho¹, André Pereira¹,
Inês Santos Jorge¹, André Cruz¹, Luísa Patrício¹
¹ SMFR ULSAM

Introdução: Os corpos livres intra-articulares, frequentemente designados por *joint mouse*, são fragmentos ósseos, fibrinosos, cartilagíneos ou osteocartilagíneos localizados numa cavidade articular. Têm origem em superfícies ósseas com cartilagem hialina e cápsulas articulares envoltas em membrana sinovial, podendo ser classificados como estáveis ou instáveis. Estes últimos podem sofrer compressão entre superfícies articulares, causando bloqueio da articulação, limitação da mobilidade, dor ou derrame intra-articular. Podem também deslocar-se na articulação causando sensação de mobilidade. Os fragmentos estáveis, localizados em recessos sinoviais ou em bursas são, normalmente, assintomáticos. As articulações maiores, sujeitas a maior sobrecarga, são as habitualmente envolvidas.

Caso Clínico: Mulher de 53 anos, encaminhada à consulta de Medicina Física e Reabilitação por gonartrose bilateral. A doente demonstrava preocupação com a presença de um corpo estranho no joelho, de crescimento progressivo no último ano, que se movia pela coxa, sobretudo, durante a noite. Ao exame objetivo, apresentava o joelho direito globalmente doloroso, com uma tumefação de grandes dimensões e de consistência dura na região supra-patelar, mobilizável à palpação em toda a extensão anterior do joelho. Marcha claudicante, com dor associada, mas sem uso de produtos de apoio. A ressonância magnética (RMN) do joelho evidenciava uma gonartrose tricompartmental, com extenso derrame sinovial, e um fragmento livre intra-articular no recesso supra-patelar, compatível com *joint mouse* de, aproximadamente, 3 cm de diâmetro.

Discussão: Os corpos livres intra-articulares podem ter diversas formas, são habitualmente unilaterais e a origem pode ser traumática, em contexto pós-cirúrgico ou, mais frequentemente, associados à osteoartrose ou à artrite reumatóide. O número e o tamanho dos fragmentos livres dependem da sua etiologia. Os corpos intra-articulares múltiplos são, normalmente, mais pequenos e mais uniformes e ocorrem mais

frequentemente na osteocondromatose sinovial. Os fragmentos únicos são geralmente em fraturas cartilagineas, na osteocondrite dissecante, na osteoartrose e na osteonecrose. No nosso caso clínico, a hipótese mais provável é estar associado à osteoartrose, devido às alterações imagiológicas e à história clínica descrita. O diagnóstico é sobretudo imagiológico, dado, na maioria dos casos, as manifestações clínicas serem pouco específicas. Neste caso, o elevado tamanho do corpo livre e a localização permitiram a sua palpação no exame objetivo, o que raramente acontece.

O corpo movia-se sobretudo à noite devido à extensa quantidade de líquido sinovial presente, que é deslocada para a região supra-patelar quando o membro inferior se encontra em repouso no leito, levando ao movimento do corpo livre.

A doente está proposta para artroplastia total do joelho, podendo o estudo histopatológico ser realizado nessa altura, para confirmação da etiologia.

Conclusões: Embora a história clínica da nossa doente fosse inespecífica, tratava-se de um corpo livre intra-articular, que pelo seu tamanho e mobilidade, lhe causava um grande desconforto. Deste modo, salienta-se a necessidade de valorizar sempre as queixas dos nossos doentes, mesmo quando nos parecem irrealis à descrição.

PO 48 · ULTRASOUND-GUIDED MUSCLE BIOPSY: 4-YEAR EXPERIENCE FROM A PORTUGUESE TERTIARY CENTRE

Maria Helena Lourenço^{1,2,3}, Laura Gago^{1,2,3}, Rita Pinheiro Torres^{1,2,3}, Nuno Pina Gonçalves^{2,4}, Ana Bento Silva^{1,2}, Santiago Manica^{2,3}, José Marona^{2,5}, Inês Silva^{1,3}, Jaime C. Branco^{1,2,3}, Manuela Costa¹

¹ Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa;

² Comprehensive Health Research Centre (CHRC), NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa; ³ NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa; ⁴ Serviço de Reumatologia, Hospital Central do Funchal; ⁵ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira

Introduction: Myopathy is a muscle disease characterized by muscle weakness, pain, and tenderness, sometimes coursing with impaired function in activities of daily life. There are several types of myopathies, and the histopathological evaluation is essential for their diagnosis.

Muscle biopsy may be performed in different ways; in our practice, the most common is the surgical biopsy. However, as it is performed blindly, there is a risk of local neurovascular complications. Besides, it requires

a surgical theatre and a prepared team. In our centre, we perform ultrasound-guided biopsy since 2019, with favourable results.

Objectives: Our main goal was to describe the experience of a tertiary Portuguese centre performing ultrasound-guided muscle biopsy, proposing this method as a viable option to diagnose myopathy.

Material and Methods: We conducted a retrospective medical review on patients who underwent ultrasound-guided percutaneous muscle biopsy from January 2019 to September 2022 at the Rheumatology department.

Firstly, an ultrasound was performed on the quadriceps muscle to analyse the muscle fibres and to select the appropriate local to conduct the biopsy avoiding major neurovascular structures. Subsequently, a local anaesthetic was applied underneath the skin and subcutaneously, until the deep fascia. A 14-gauge semi-automatic guillotine needle for soft tissue biopsy (SPEEDYBELL™) was introduced in the selected region, with an introducer needle, with the guidance of the ultrasound. At least 6 samples were obtained from each patient (longitudinal to the muscle fibres) and placed inside a dry small container. Until December 2020, the samples were sent to the Pathological Anatomy department at Egas Moniz hospital; from then on, the samples were sent to the Neuropathology department at Santa Maria hospital due to the absence of a trained muscle-expertise pathologist at our centre.

Results: In total, 16 patients underwent ultrasound-guided percutaneous muscle biopsy (69% women; n=11). The mean age of the patients was 49 years old. The majority (n=15) of the biopsies were performed in the left quadriceps muscle. In only two cases the sample was described as of small quantity but did not avoid the histopathological analysis. Local complications were observed in two cases: one auto-limited local haemorrhage and one extensive hematoma, which resolved with local measures without the need of drainage.

Regarding the histopathological results, of results, 10 patients had a normal examination; however, two of them were later diagnosed with dermatomyositis and one with limited cutaneous systemic sclerosis, while seven were discharged from the rheumatology department without a diagnosis of a rheumatic disease. From the remaining cases, three were histologically diagnosed with an inflammatory myopathy (two of them with a T lymphocyte infiltrate in the endomysium – these patients were clinically diagnosed with polymyositis, while the third patient had an antisynthetase syndrome). Another patient was diagnosed with a metabolic myopathy – - McArdle disease (glycogen

storage disease). Up to this date, two patients are still awaiting the histopathological results.

Discussion and Conclusion: The ultrasound-guided percutaneous muscle biopsy allowed a diagnosis of muscle disease (or its exclusion) in most of the patients who underwent it, with only two cases reporting local complications, both auto limited and non-life-threatening. This procedure offers a reliable alternative to the surgical biopsy, being less invasive and safer. It is also a more accessible procedure, as there is no need of a surgical theatre, which may not always be readily available. In order to increase our experience, this technique needs to be performed more often. Larger and comparative studies between the ultrasound-guided muscle biopsy and the surgical biopsy are needed to establish the efficacy and accuracy of this technique.

PO CCLIN 49 - A IMPORTÂNCIA DA ASSOCIAÇÃO ENTRE ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES E POLIMIALGIA REUMÁTICA

Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Líliliana Saraiva¹, Mariana Luís¹, Cátia Duarte¹

¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: As Vasculites podem cursar com uma variedade de manifestações clínicas, implicando elevada suspeita diagnóstica. Por vezes, certas síndromes alertam-nos para determinado diagnóstico, tal como a associação entre Arterite de Células Gigantes (ACG) e Polimialgia Reumática (PMR).

Caso Clínico: Mulher, 85 anos, sem antecedentes relevantes, iniciou quadro de dor e rigidez cervical de agravamento progressivo, com 1 semana de evolução. Questionada, admitiu astenia, dor e rigidez matinal das cinturas pélvica e escapular desde há meses. Analiticamente, com anemia normocítica normocrômica, leucocitose com neutrofilia, trombocitose e elevação da PCR e VS. A radiografia cervical evidenciou alterações degenerativas. Por suspeita de PMR, iniciou prednisona 15 mg/dia e após 48h de internamento, verificou-se melhoria clínica marcada. Na enfermaria, referiu cefaleia holocraniana, que descreveu como habitual. Foi também constatada hiperestesia bitemporal e claudicação mastigatória. Neste contexto, colocou-se a hipótese de ACG, pelo que foi ajustada a dose de prednisona para 1 mg/kg/dia enquanto aguardava os seguintes exames complementares: ecodoppler transcraniano da artéria temporal, que revelou segmentos com espessamento hipoeogénico da parede; biópsia da artéria temporal, que mostrou células gigantes multinucleadas, compatível

com ACG; PET-FDG, que excluiu atingimento de grandes vasos. Foi também observada por Neurologia, para exclusão atingimento ocular. Estabelecido o diagnóstico de ACG com sobreposição de PMR, a doente teve alta medicada com prednisona 1 mg/kg/dia e foi reavaliada em consulta após 1 mês, onde se encontrava assintomática e com normalização dos parâmetros analíticos.

Discussão: Apesar de ainda não totalmente entendida, é conhecida a associação entre PMR e ACG, de tal modo que a primeira ocorre em 40 a 50% dos doentes com ACG, e, inversamente, cerca de 10% dos doentes com PMR desenvolve ACG.

Conclusão: Pela íntima associação entre estas entidades clínicas, recomenda-se uma pesquisa ativa de sinais ou sintomas que levantem ou reforcem a hipótese de ACG num doente com PMR. A sua deteção precoce permite o correto tratamento e prevenção de complicações associadas.

PO 50 - SARCOIDOSE – SÉRIE DE CASOS DE DOENTES SEGUIDOS NA CONSULTA EXTERNA DE REUMATOLOGIA DO CHUC

Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Líliliana Saraiva¹, Mariana Luís¹, Cátia Duarte¹

¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A Sarcoidose é uma doença autoimune multissistémica rara de etiologia desconhecida, cuja apresentação clínica (aguda ou indolente) pode mimetizar outras doenças, dificultando o seu correto diagnóstico e implicando abordagens terapêuticas distintas.

Objetivo: Caracterização epidemiológica, clínica e analítica, e follow-up de doentes com Sarcoidose atualmente seguidos na consulta externa de Reumatologia do CHUC.

Materiais e Métodos: Foram incluídos 8 doentes, 5 do sexo feminino e 3 do sexo masculino com o diagnóstico inequívoco de Sarcoidose em atual seguimento na consulta externa de Reumatologia do CHUC. Foram retrospectivamente colhidos, através da consulta do processo clínico, dados clínicos, analíticos e imagiológicos dos mesmos, num período compreendido entre o momento de diagnóstico e outubro de 2022.

Resultados: Os doentes em estudo apresentavam uma mediana de idade atual de 47,5 anos. A mediana de idade ao diagnóstico é de 34,0 anos e o tempo médio de follow-up após o diagnóstico de 11,9 anos. Relativamente ao atingimento orgânico, 50% apresentou envolvimento de 2 sistemas, 37,5% de 3 e 12,5% de 4. Todos os doentes apresentaram envolvimento pulmonar em meios complementares de diagnóstico,

dos quais apenas 37,5% manifestou sintomatologia à data de diagnóstico. Paralelamente, 100% dos doentes teve envolvimento: musculoesquelético em 87,5%, dos quais 85,7% correspondem a poliartralgias/poliartrite aguda e 14,3% a envolvimento muscular; cutâneo (eritema nodoso) em 37,5%; e ocular (uveíte) em 12,5%. A síndrome de Lofgren foi a manifestação inicial em 25%. Por fim, 62,5% dos doentes manifestou queixas de fadiga.

Analicamente, à data de diagnóstico, todos apresentavam elevação ligeira a moderada da PCR e VS, e metade tinha elevação da ECA, valores que normalizaram após controlo da doença. Relativamente ao envolvimento pulmonar observado em TC torácica de alta resolução, 37,5% exibiam padrão imagiológico II e III, e 12,5% padrão I e II.

Apenas metade dos doentes realizou biópsia (ganglionar – cervical e mediastínica -, cutânea e muscular), cujo resultado confirmou a suspeita diagnóstica de sarcoidose. Os restantes apresentavam inicialmente características clínicas e imagiológicas consideradas suficientemente específicas para dispensar este exame invasivo (nomeadamente síndrome de Lofgren e adenopatias hilares bilaterais).

Quanto à forma de instalação e curso da doença, 4 dos 8 doentes apresenta atualmente uma doença indolente que carece de tratamento (metotrexato, corticoterapia e ácido fólico). Destes, 3 sofreram recaída durante a redução da corticoterapia e 1 necessitou de suspender temporariamente o metotrexato por elevação da enzimologia hepática, com boa resposta. Os restantes 4 doentes manifestaram uma forma aguda da doença, cujo tratamento foi sintomático (AINE e/ou corticoterapia durante um curto período) e encontram-se atualmente em remissão sem tratamento.

Discussão/Conclusão: Apesar de pequena, a amostra estudada permite concluir que os doentes seguidos na consulta externa do CHUC são predominantemente jovens adultos do sexo feminino, o que vai de encontro com as características epidemiológicas já conhecidas da Sarcoidose. Como esperado, o atingimento pulmonar é extremamente comum, porém, contrariamente à evidência científica, todos os doentes manifestaram envolvimento extrapulmonar, sendo o mais comum o atingimento musculoesquelético. Embora nem sempre presentes, importa realçar que certas características permitem um diagnóstico clínico-imagiológico, poupando o doente a determinados procedimentos invasivos.

Com esta série de casos, os autores pretendem alertar para a diversidade de apresentações da Sarcoidose, de modo a evitar atrasos no diagnóstico e tratamento.

PO CCLIN 51 • RHEUMATOID ARTHRITIS: A CASE OF SERIOUS DEFORMITIES AS A REMINDER OF THE OLD DAYS

Maria Pontes Ferreira¹, Catarina Dantas Soares¹, Sara Paiva Dinis², Hugo Parente¹, Francisca Guimarães¹, Soraia Azevedo¹, Daniela Santos-Faria¹, Daniela Peixoto¹, Filipa Teixeira¹, Carmo Afonso¹, José Tavares-Costa¹

¹ Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

² Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde da Guarda, Portugal

Introduction: Rheumatoid arthritis (RA) is a chronic autoimmune inflammatory disease of the joints, that might also be associated with extra-articular involvement. Prolonged arthritis causes articular damage and classical deformities of hands and feet of multifold degree and variety. The aim of the treatment of RA is to decrease joint inflammation in order to prevent these deformities and associated disability.

Clinical case: A 77 years old woman is followed in our centre since July of 2006 with the diagnosis of RA, with positive rheumatoid factor and anti-cyclic citrullinated peptide (CCP) antibody in high titres. Initial symptoms begun in 2005 with hands' extensor tenosynovitis and arthritis of hands' small joints, and then addictively involvement of both wrists, metatarsophalangeal joints, knees and shoulders. In December 2006, immunomodulating therapy with methotrexate was introduced, in increasing doses up to 20mg/week, with tolerability. However, due to signs of evolving disease, in particular maintained arthritis and progressing erosions, worsening of the deformities of hand and feet with the classical "swan-neck" and "boutonniere" deformities and ulnar drift, and the development of extra-articular manifestations, such as ocular involvement (with severe visual impairment) and rheumatoid nodules (mostly hands and elbows), she begun treatment with iv tocilizumab (8mg/kg/month), in February 2012. Due to the multiple deformities of both hand and feet, with subluxation of all metatarsophalangeal joints, with severe disability for walking, the case was discussed in our multidisciplinary meeting with Orthopedy, and it was decided to perform surgical correction of the feet in 2014. As the rheumatoid nodules rapidly progressed, methotrexate was suspended as an attempt to slow their progression, and she was submitted to their excision in 2016, with little success on both attitudes. Despite having no signs of synovitis, no inflammatory osteoarticular pain, and negative acute reactive parameters for the last years, her deformities and rheumatoid nodules have been progressing (picture 1 and 2), with severe disability of daily activities, such as walking, bathing, dressing and eating.

Discussion: RA is a chronic inflammatory disease that classically showed severe deformities that caused severe disability and pain. Development of new and more powerful treatments for RA has been changing the paradigm of this disease. However, despite

availability of biological and targeted synthetic disease-modifying antirheumatic drugs, some patients have worse prognosis, namely those with high titres of rheumatoid factor and anti-CCP antibodies and those who might have missed the therapeutic window.



Picture 1A-B: documenting radiographic progression of the disease on the hands in 10 years.



Picture 2A-D: Multiple rheumatoid nodules and severe deformities of the hands.

Conclusions: We present this case as a reminder that RA may be difficult to treat and a reality hard to manage, despite optimal treatment even with biotechnological agents, leading to progression of the disease and causing disability and low quality of life. It is important, in our opinion, to learn more about physiopathology of the disease in order to find new treatments to this disease, particularly addressing extra-articular manifestations like rheumatoid nodules, for which there are no good treatment options.

References:

Radu AF, Bungau SG. Management of Rheumatoid Arthritis: An Overview. *Cells*. 2021;10(11):2857. Published 2021 Oct 23. doi:10.3390/cells10112857
Tilstra JS, Lienesch DW. Rheumatoid Nodules. *Dermatol Clin*. 2015;33(3):361-371. doi:10.1016/j.det.2015.03.004

PO CCLIN 52 - PERSISTENT SHOULDER PAIN AS A FIRST MANIFESTATION OF VASCULO-BEHÇET

Maria Seabra Rato¹, Raquel Miriam Ferreira¹, Lúcia Costa¹

¹ Centro Hospitalar Universitário de São João

Introduction: Behçet disease (BD) is a multisystem inflammatory disease that can involve skin, mucous membranes, joints, nervous and gastrointestinal systems, eyes and blood vessels. It is classified as a variable vessel vasculitis that can affect arteries and veins of any size. Vascular involvement is seen in almost a third of BD patients, usually venous thrombosis. In contrast to venous involvement, arterial disease is relatively infrequent with a prevalence ranging from 4% to 11%.

Clinical case: A 37-year-old Caucasian female developed an asymmetric polyarthritis, recurrent oral and genital ulcers and extensive pseudofolliculitis lesions, accompanied by weight loss and generalized weakness. The initial laboratory results showed mild normocytic anemia and marked elevation of C-reactive protein (98mg/L) and sedimentation rate (67mm/hr). The complement C3 and C4 levels were within normal limits and the autoantibodies (including antinuclear antibody, anti-dsDNA, anti-extractable nuclear antigen and rheumatoid factor) were negative. VDRL test and serologies for HIV and viral hepatitis were negative. Testing for HLA-B51 and the pathergy test were also negative. Ophthalmological screen did not reveal features of uveitis. The diagnosis of BD was established and the patient started prednisolone 20mg/day and colchicine 1mg/day with good response. A few weeks later, she had no more arthritis

on physical examination, which was confirmed by articular ultrasound. Azathioprine (AZA) was introduced and steroid weaning was possible until 7.5mg/day. However, she presented angioedema, nausea and vomiting with AZA, for which it was withheld. Six months later, she persistently complained about exercise-induced right shoulder pain and fatigue, mostly performing some activities that demanded upper limb elevation, suggesting intermittent claudication. She also reported intense and continuous left cervical pain and transient episodes of dizziness. On the follow-up, inflammatory parameters decreased but remained discrepantly very high. A new examination of the shoulders did not reveal localized tenderness, differences in temperature and colour or limitations in the range of motion. However, brachial and radial pulses were decreased on the right side. No other changes were found that could suggest ischemia. Cardiopulmonary auscultation was normal, with no audible bruits in the vascular territory. Measurement of four-limb blood pressure was normal and symmetrical. On palpation, tenderness of the carotid artery was observed, confirming carotidynia. A magnetic resonance angiography was performed and showed a concentric vessel wall thickening with lumen narrowing of the aortic arch, brachiocephalic arterial trunk, right and left common carotid arteries, right and left subclavian arteries and right axillary artery, compatible with vasculitis. No aneurysms or pseudoaneurysms were evident. Based on these findings, the diagnosis of a vasculo-Behçet was established. The patient was treated with a high-dose glucocorticoid (prednisolone 1mg/kg/day, gradually tapered to 10mg/day) and monthly intravenous cyclophosphamide (750mg) for 6 months with a complete symptom relief and decrease in serum inflammatory markers.

Discussion: This case is a quite rare presentation of vasculo-Behçet as it occurred in a female patient, venous involvement was conspicuously absent and the arterial involvement was observed in unusual locations, making arm claudication the main manifestation of the patient.

Conclusion: Although mucocutaneous and ocular involvement is considered the “fingerprint” of the disease, BD is a systemic vasculitis with a broad spectrum of clinical manifestations that require high clinical suspicion. It is critical to make an accurate assessment to identify patients with vasculo-Behçet as these patients have relatively poorer prognosis. An increased awareness of BD and its vascular related signs, symptoms and complications is essential.

**PO CCLIN 53 · SKIN MANIFESTATIONS
IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS
– AN IMPRESSIVE AND SAFE RESPONSE
TO ANIFROLUMAB**

Maria Seabra Rato¹, Raquel Miriam Ferreira¹, Miguel Bernardes¹, Lúcia Costa¹

¹ Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal

Introduction: Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic multisystem auto-immune disease with a complex pathogenesis which poses therapeutic challenges. Despite improvements in survival rates over the past decades, the management of SLE is not optimal and complete control of disease activity is not frequently achieved, owing to the wide spectrum and severity of clinical manifestations and toxicity associated with long-term use of oral corticosteroids and immunosuppressants. The authors present a case of subacute cutaneous lupus in a SLE patient that was successfully, rapidly and safely treated with anifrolumab, a drug that adds a different class of therapy to the armamentarium against nonrenal SLE.

Clinical case: A 37-year-old woman presented with a one year history of extensive erythematous annular lesions on the upper thorax, back, extensor surfaces of arms and forearms (fig 1a, b) and non-scarring alopecia. She also complained about inflammatory polyarthralgias, xerophthalmia and xerostomia. Laboratory tests revealed positivity for anti-SSA and anti-nuclear antibodies (titer of 1/1000; speckled pattern), with normal blood cell count, complement levels and kidney function. Skin biopsy confirmed the diagnosis of subacute cutaneous lupus. Schirmer's test was normal and salivary gland biopsy didn't reveal histopathological changes. A diagnosis of SLE was established and hydroxychloroquine was initiated. However, only improvement of the articular

involvement was observed. For that reason, oral prednisolone up to 40mg/day, topical betamethasone and azathioprine up to 1.5mg/kg/day were introduced, without response. Azathioprine was also discontinued due to severe lymphopenia. Mycophenolate mofetil up to 1500mg/day was tried but lymphopenia was once again observed. The iatrogenic effect was confirmed systematically with normalization of white cell count after drugs withdrawal. Given the patient's significant disease activity despite multimodal therapy, anifrolumab 300mg infusion was started every 4 weeks. Two months later, the patient showed a dramatic improvement of the skin lesions (Fig 1c,d) and the dose of prednisolone was progressive tapered to 5mg/day in 3 months. No adverse effects have been noted during biologic therapy.

Discussion: Activation of the type I interferon (IFN) pathway is recognized as playing a critical role in the pathogenesis of SLE. Anifrolumab, a fully humanized monoclonal antibody that selectively binds to IFN receptor subunit 1, was recently approved for the treatment of moderate-severe SLE in addition to the standard care for patients without renal or CNS involvement.

Conclusion: This case highlights the value of anifrolumab in the treatment of cutaneous lupus after the failure of multiple therapies, due to ineffectiveness or adverse effect.



Fig 1 (a, b) Subacute cutaneous lupus showing annular erythematous plaques coalescing into polycyclic plaques with raised borders and scaling before treatment and (c, d) improvement after two infusions of anifrolumab with total resolution of the lesions.

PO 54 • ANTIOSTEOPORÓTICOS NA ABORDAGEM DA OSTEOPOROSE NOS LESIONADOS MEDULARES: ESTADO DA EVIDÊNCIA

Mariana Martins¹, Ana Pereira¹, Denise Marruaz¹, André Teixeira¹, Diana Lima¹, Nuno Lope¹, Diogo Rodrigues¹, Rita Jesus¹, Adriana Correia¹

¹ Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: A osteoporose, a mais comum de todas as doenças ósseas metabólicas, é definida pela OMS como “uma doença esquelética, caracterizada por perda progressiva de massa óssea com deterioração da microarquitetura do tecido ósseo, consequente aumento da fragilidade e suscetibilidade para fraturas ósseas”. A lesão vertebromedular (LVM) é uma causa secundária de osteoporose e ocorre em cerca de 70% desta população. A desmineralização óssea ocorre em todo o esqueleto com maior acometimento dos membros inferiores. As fraturas de fragilidade são prevalentes nestes doentes, e geralmente ocorrem na sequência de pequenos traumas. Este trabalho pretende rever o grau de evidencia e recomendações atuais sobre o uso de antiosteoporóticos no tratamento da osteoporose secundária à lesão medular.

Métodos: Pesquisa bibliográfica na *Pubmed* desde 2012 até à atualidade com as seguintes palavras chave: “spinal cord injury” “osteoporosis” “bisphosphonates”. Após análise detalhada dos títulos e resumos, foram selecionados 10 artigos relevantes.

Resultados: A redução máxima da massa óssea ocorre nos primeiros 6 meses após a lesão medular, com uma taxa de 4% e 2%/mês, no osso trabecular e cortical, respetivamente. A atividade dos osteoclastos é dez vezes maior em relação ao normal logo às 10 semanas após a lesão. Fatores de risco adicionais incluem: lesão neurológica precoce (< 16 anos), elevado consumo de álcool (>5 porções/d), IMC < 19, duração da lesão > 10 anos, quadro clínico de paraplegia, lesão motora completa, género feminino, fratura prévia por fragilidade. DXA é o *gold standard* para o diagnóstico e deve ser realizada, idealmente, até as 12 semanas e assim que estiverem clinicamente estáveis, em doentes *AIS Impairment Scale A-C*, em que se estima deambulação em cadeira de rodas. A evidência nesta área de trabalho é bastante limitada. A combinação de exercício com terapias antireabsorptivas foi relatada como tendo um efeito maior na DMO, mitigando o desequilíbrio entre a osteogénese e reabsorção. Os bifosfonatos apresentam-se como primeira linha, no entanto os estudos são bastante limitados nesta população. Segundo as recomendações “*SI Guidelines on Bone Impairment in Spinal Cord Injury 2021*”: *T scores* entre -1,0 e -2,0

com indicação para terapêutica com cálcio e vitamina D na dosagem recomendada pelas *guidelines* internacionais. O limiar de tratamento com bifosfonatos para os doentes com LVM não deambulantes deve ser ajustado para *Z score* -2,0. Há evidência de que uma única dose intravenosa de zoledronato estabiliza o fémur intertrocanterico em 12 meses na paraplegia AIS A ou B versus placebo. Dependendo do perfil de efeitos secundários e da forma de administração possível, a preparação mais adequada deve ser selecionada individualmente. A administração precoce do denosumab tem mostrado aumento da DMO na coluna vertebral e no fémur na LVM, mas ainda com pouca evidencia. Não há publicações da terapêutica anabólica, embora estejam descritos ensaios clínicos em curso.

Conclusão: A incapacidade para o ortostatismo/marcha e perda de estímulos mecânicos no osso afeta profundamente a integridade óssea, já largamente descrita em períodos de imobilidade prolongada. Na LVM, a desmineralização óssea é uma complicação secundária bem descrita, e que ocorre particularmente nas zonas de maior carga, fémur distal e tibia proximal, com dominância de osso trabecular. Para além dos fatores mecânicos, estão descritos outros fatores neurovasculares e endócrinos que contribuem para a progressão da perda de massa óssea. Tendo em conta a prevalência de fraturas de fragilidade na lesão medular, e estando estas associadas a múltiplas complicações como consolidação tardia, infeções, úlceras de pressão, disreflexia autonómica e aumento da espasticidade, torna-se essencial criar protocolos de diagnóstico e abordagem da osteoporose nesta população, tão específica e vulnerável.

PO CCLIN 55 • SEVERE DIGITAL ISCHEMIA OF UNKNOWN ETIOLOGY

Mariana Emília Santos¹, Ana Teodósio Chicharo², Laura Gago¹, Maria João Gonçalves¹, Manuela Costa¹, Jaime C. Branco^{1,3}, Alexandre Sepriano^{1,3}

¹ Department of Rheumatology, Hospital Egas Moniz – CHLO, Lisbon, Portugal; ² Department of Rheumatology, Hospital de Faro – CHUA, Algarve, Portugal; ³ NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

Introduction: digital ischemia is caused by a reduction of the arterial blood flow and may have a wide variety of underlying etiologies, including embolism, local thrombosis, systemic connective tissue diseases, vasculitis or paraneoplastic syndromes. However, it can be also idiopathic. The rheumatologists are frequently the first health professionals to manage patients with digital ischemia.

Case report: We report a case of a 19-year-old girl of African descent, who presented in the emergency department of a tertiary hospital in January 2022 complaining of pain and changes in color of

the fingers and toes while exposed to cold. She also had inflammatory, additive and symmetric polyarthralgia, with 1 month duration, as well as anorexia and unintentional weight loss. There was no previous



Figure 1 Ischemic lesions progression

A – clinical status at emergency department; B – ischemia progression to necrosis 1 week after initial treatment; C – stopped progression after intensive glucocorticoid treatment; D – Re-evaluation after discharge

relevant medical history or medications. In the 2 years before, she started to smoke (1.20 pack-year), and reported drug abuse (MDMA) and binge-drinking episodes.

At physical observation, she had cold extremities, digital cyanosis of both feet and hand with rare petechiae. One digital pulp was pale and 3 were erythematous (Figure 1A). All pulses were present. Laboratory results revealed leukocytosis and a slight increase of the erythrocyte sedimentation rate and C-Protein Reactive (27 mm/h and 3.45 mg/dL, respectively). The patient was admitted into our department for diagnosis and treatment.

The immunologic study showed only weak positive values of anti-neutrophils antibodies, anti-nRNP and cryoglobulins (<1%). The capillaroscopy revealed unspecific abnormalities and the remaining diagnostic study was negative (e.g. no underlying malignance and no vascular abnormalities).

The patient was (empirically) treated with iloprost, prednisolone 30 mg/day and acetylsalicylic acid (AAS) 100 mg/day with little success. The digital cyanosis aggravated, progressing to ischemia and necrosis of the digital pulp of the second finger of both hands and of the second left toe (Figure 1B). Because of this unfavorable progression, three pulses of methylprednisolone (1000 mg/day during 3 days) with a subsequent switch to 1 mg/Kg/day of prednisolone, was added to iloprost and AAS. The patient also initiated hyperbaric treatment. One week after the new treatment the lesions stopped to progress (Figure 1C), and then eventually reduced their size. Initially, it was considered the possibility of starting rituximab before discharge. However, due to the significant clinical improvement observed, it was chosen a wait and see attitude. The lesions continued to progress well after the suspension of the iloprost and hyperbaric treatment. In the most recent visit, the patient was asymptomatic and free of lesions (Figure 1D).

Discussion: Since the patient responded well to immunosuppressive therapy (in combination with iloprost and hyperbaric treatment), an early manifestation of a systemic rheumatic disease, cannot be completely ruled out. Tromboangiitis obliterans is also an option given the history of smoking, even though it occurs more frequently in males with heavy tobacco load, and it does not explain the constitutional symptoms of our patient.

Conclusions: Irrespective of the underlying cause, this case shows the benefits of quick and aggressive treatment in cases of severe digital ischemia.

PO CCLIN 56 · PYCNODYSOSTOSIS: A RARE CAUSE OF PATHOLOGICAL FRACTURES AND EXUBERANT CLINICAL MANIFESTATIONS IN TWO SISTERS

Marlene Sousa^a, Ana Isabel Maduro^a, André Saraiva^a, Ana Rita Prata^a, Armando Malcata^{a,b}

^a Rheumatology Unit, Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Praceta Professor Mota Pinto, 3004-561 Coimbra, Portugal; ^b Faculty of Medicine, University of Coimbra, Portugal

Introduction: Pycnodysostosis is a rare inherited lysosomal storage disorder caused by the mutation of the CTSK gene provoking abnormal degradation of bone matrix proteins. Patients with Pycnodysostosis usually present skeletal abnormalities including short stature, open fontanels and sutures and increased bone density with an increased risk of pathologic fractures.

Case report: We report the case of a 46-year-old female admitted to our Metabolic Bone Disease Clinic at age of 35-year-old due to osteoarticular pain in load joints. She had a history of multiple low-impact fractures of ribs, right tibia and right fibula and multiple tooth extractions from the age of 30. On physical examination, she presented short stature and dysmorphic facial features, including high forehead, parietal bossing, convex nasal bridge, small jaw, dental anomalies, and dystrophic nails. Plain radiographs revealed obtuse angled mandible, open anterior and posterior fontanels, non-pneumatized sinuses, acro-osteolysis of the distal phalanges and left tibial fibular consolidated fractures. The patient had attained normal sexual maturity and gave birth to two healthy children before. She worked like homemaker. Familial history of consanguinity was reported. Her sister was 39 and had been diagnosed with pycnodysostosis a year before based on similar phenotypical characteristics and gene sequencing which demonstrated a homozygous variant of CTSK: c.721C>T (p. Arg241STOP).

Based on the clinical and radiological findings and familial history the diagnosis of Pycnodysostosis was made. A regular semestral long-term surveillance in a dedicated Rheumatology clinic and supportive treatment were initiated as well as support from Orthopedics, Stomatology and sleep disturbances consultation.

Discussion: Pycnodysostosis is a rare metabolic bone disease commonly diagnosed during childhood, with most clinical and radiological features being evident from an early age. Notwithstanding the exuberant manifestations, our patient attained the age of 35 years, without any prior medical follow up or specific treatment may be due to the absence of severe disability.



Figure 1: Plain radiographs of the skull, right foot (anteroposterior view) left lower limb (lateral view) and cranial computerized tomography. Open anterior and posterior fontanelle and non-pneumatized sinuses are shown, acro-osteolysis of the distal phalanges and left tibial and fibular shaft healing fractures and obtuse angled mandible

Conclusion: The authors highlight the importance of considering Pycnodisostosis and other congenital rare osteopathies in the diagnostic workup of multiple fractures, even in adult patients.

PO CCLIN 57 • WHIPPLE'S DISEASE MIMICKING PERIPHERAL SPONDYLOARTHRITIS

Marlene Sousa ^a, João Oliveira ^a, Ana Maduro ^a,
Mariana Luís ^{a,b}

^a Rheumatology Unit, Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Praceta Professor Mota Pinto, 3004-561 Coimbra, Portugal; ^b Faculty of Medicine, University of Coimbra, Portugal

Introduction: Whipple's disease is a chronic systemic infection caused by *Tropheryma whippelii*. It predominantly affects middle-aged men, and presents with

weight loss, chronic intermittent diarrhea and colic-like abdominal pain. Up to 75% of cases are preceded by joint manifestations that run an intermittent course of chronic oligoarthritis or seronegative polyarthritis. The definitive diagnosis is based on observation of histological lesions in duodenal and jejunal biopsies with detection of PAS (periodic acid-Schiff)-positive macrophages.

Case report: We report the case of a 55-year-old male followed in our rheumatology outpatient clinic due to a peripheral spondylarthritis. One year after the rheumatological diagnosis, the patient develops persistent fever which occurred in the afternoon, loss of appetite, significant weight loss and persistent diarrhea. The patient had an emaciated appearance, and no other changes were detected on physical examination. Laboratory findings revealed increased C-reactive protein. Hemocultures, infectious blood serologies parasitological exam and fecal cultures were negative. Cervical, thoracic, and abdominal computed

tomography revealed the presence of multiple mediastinal paratracheal and mesenteric adenopathies, hepatomegaly and splenomegaly, with hypermetabolic changes in Positron Emission Tomography with FDG-18, raising the suspicion of lymphoproliferative disease. An enlarged inguinal lymph node was biopsied revealing a reactive process, without any signs of malignancy. As the patient's clinical and laboratorial condition worsened, immunosuppressive treatment was stopped and antibiotic treatment was prescribed empirically, without improvement.

He underwent a colonoscopy, which failed to detect any changes. An upper digestive endoscopy was then performed, with duodenal macroscopy being suggestive of Whipple's disease. Histological examination using periodic acid-Schiff (PAS) stain confirmed the diagnosis.

The patient was started on ceftriaxone, later switched to trimethoprim- sulfamethoxazole. Clinical improvement was observed within days. Two months later, he was regaining weight, no longer had diarrhea, and remained without active arthritis, with no further need of immunosuppressive therapy.

Discussion: We presented a patient with a recent diagnosis of peripheral spondylarthritis based on a chronic symmetrical distal oligoarthritis, who later develops constitutional symptoms and chronic diarrhea, later confirmed to be Whipple's disease. Seronegative arthritis of large joints is frequent in Whipple's disease, and usually precedes gastrointestinal symptoms. Arthritis treatment consists of treating the underlying disease. Ceftriaxone and trimethoprim – sulfamethoxazole are very effective treatments of *Tropheryma whipplei* infection.

To establish an early diagnosis is essential to avoid a long-lasting escalation of symptoms, which lead to cachexia and a devastating loss of the patient's quality of life.

Conclusion: This case highlights the need to consider Whipple's disease when faced with a chronic arthritis with insufficient response to treatment.

Keywords: Whipple's disease; *Tropheryma whipplei*; periodic acid-Schiff (PAS) stain; spondylarthritis mimics

PO CCLIN 58 - UM CASO DE GOTA TOFÁCEA EXUBERANTE

Marta Barroso¹, Patrícia Oliveira¹, João Coelho¹

¹ USF Fonte Luminosa

Introdução: A gota é uma doença crónica que se manifesta geralmente por episódios recorrentes de crises agudas de monoartrite, associadas a dor severa, por

deposição intra-articular de cristais de monourato de sódio. Afeta sobretudo os homens, com início habitualmente entre os 40 e os 60 anos, sendo muito rara em mulheres antes da menopausa. Fatores de risco importantes, para além da hiperuricemia, são a obesidade, hipertensão, consumo de álcool e alimentos ricos em purinas e alguns fármacos como aspirina de baixa dose, diuréticos e beta-bloqueantes. Em quadros de longa evolução, particularmente em casos sem seguimento ou adesão adequada ao tratamento, pode surgir a gota tofácea crónica, que se caracteriza por aparecimento de tofos gotosos e deformações articulares irreversíveis. O mau controlo da doença aumenta também o risco cardiovascular e de doença renal crónica.

Caso clínico: Homem, 68 anos, antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia, diabetes e cardiopatia isquémica (angioplastia de 3 vasos), com quadro de gota úrica tofácea com cerca de 20 anos de evolução. Apresenta múltiplos tofos gotosos (regiões aquilianas, articulações interfalângicas proximais das mãos e pés e cotovelos) e episódios recorrentes de crises agudas que condicionaram múltiplos períodos de absentismo laboral e dois internamentos por quadro poliarticular no contexto de agudização de gota úrica tofácea crónica. Trata-se de um doente seguido na consulta de Reumatologia, medicado com colchicina 1 mg, alopurinol 150 mg, prednisolona 5 mg e AINEs em SOS, com má adesão terapêutica e que refere não tolerar febuxostat nem alopurinol em dose superior a 150 mg. Medicado também com empagliflozina + metformina 5 + 850 mg *bid*, enalapril + lercanidipina 20 + 10 mg e bisoprolol 5 mg. Ao exame objetivo apresenta deformação das mãos com exuberantes tofos gotosos amarelo-esbranquiçados nas articulações dos dedos e cotovelos. Analiticamente, apresentava inicialmente valores de ácido úrico na ordem dos 11-12 mg/dl, que desceram pela primeira vez há 2 anos, para valores inferiores a 6,5 mg/dl.

Discussão: A gota tofácea crónica é uma consequência da gota poliarticular recorrente e ocorre após cerca de 10 anos de evolução desta doença. O controlo eficaz da gota implica normalmente um tratamento farmacológico sustentado e alterações de hábitos de vida de forma a controlar fatores de risco como a hiperuricemia, obesidade, dislipidemia e hipertensão arterial. O caso clínico apresentado ilustra como o mau controlo da doença pode conduzir ao desenvolvimento de formas graves e incapacitantes, com deformações corporais irreversíveis e crises severas que podem condicionar até o internamento hospitalar. O tratamento desta doença é fundamental desde a fase inicial, para prevenir não só aparecimento de deformações articulares irreversíveis, como o risco de doença renal crónica e cardiovascular.

Conclusões: O início do tratamento da gota na fase inicial da doença e a sua manutenção de forma sustentada é essencial para reduzir o número de crises agudas e prevenir a evolução para artrite gotosa crônica, que condiciona alterações articulares que podem ser responsáveis por importantes consequências funcionais. O médico de família tem um papel essencial no diagnóstico precoce, bem como na educação para a saúde, no sentido de aumentar a adesão à terapêutica farmacológica e mudanças no estilo de vida.

PO CCLIN 59 - ESPONDILODISCITE A CITROBACTER KOSERI UM CASO RARO DE LOMBALGIA EM DOENTE COM PSORÍASE

Noro, Melani¹; Pinto, Ana Sofia²; Cunha Santos, Filipe²; Paiva Dinis, Sara²; Gomes, Juliana⁵; Fonseca Ferreira, Joana^{2,3}; Madeira, Nathalie²; Vaz, Cláudia^{2,3}; Quinaz, Catarina⁴

¹ UCSP da Guarda, Unidade Local de Saúde da Guarda;

² Serviço de Reumatologia do Hospital Sousa Martins, Unidade Local de Saúde da Guarda; ³ Faculdade de Ciências da Saúde - Universidade da Beira Interior;

⁴ Assistente Hospitalar de Infecção, Hospital Sousa Martins, Unidade Local de Saúde da Guarda;

⁵ USF A Ribeirinha, Unidade Local de Saúde da Guarda

Introdução: A espondilodiscite caracteriza-se por uma infecção dos discos intervertebrais podendo haver afetação das vértebras contíguas, com maior frequência por via hematogénica. É uma doença rara e de difícil diagnóstico sendo a causa mais comum *Staphylococcus aureus* representando 50% dos casos. A sua incidência varia entre 1:100 000 e 1:250 000, afetando principalmente adultos com >50 anos e com maior incidência no sexo masculino.

Caso clínico: Mulher de 39 anos, autónoma, com antecedentes de psoríase desde os 18 anos, abscesso perianal e fistula em 2017 e colocação de piercing orelha esquerda em 04/2022. Avaliada em Reumatologia por quadro com cerca de 6 semanas de evolução caracterizado por lombalgia, de início súbito após um levante, irradiada à região inguinal esquerda, com agravamento progressivo da intensidade e impotência funcional em horas, de ritmo inflamatório e com múltiplos despertares noturnos pela dor. Referia importante limitação para a realização das suas atividades da vida diária e persistência da dor apesar de toma de AINE e paracetamol. Negava febre, antecedentes de traumatismo e de lombalgia prévios. Ao exame objetivo destacava-se necessidade de apoio de terceiros nas mudanças de posição, psoríase extensa, mobilização dolorosa da coluna lombar em todos os planos e à palpação das apófises espinhosas lombares, manobras sacroilíacas

positivas à esquerda, ausência de dor e de limitação das rotações das coxo-femorais. Era portadora de análises com leucócitos $7.6 \cdot 10^3/uL$; neutrófilos 71.3 %, Hb 10.7 g/dL, VS 35 mm/h, PCR 7.00 mg/L, TAC da bacia sem alterações de relevo e RMN da coluna lombar com alteração do sinal dos corpos vertebrais de L3 e L4, do respetivo disco, do músculo psoas e formação ovalada paravertebral esquerda de 3,1 cm de maior diâmetro. Assumiu-se Espondilodiscite com abscesso paravertebral com extensão ao psoas e internou-se para estudo. Foi pedida biópsia do disco que foi compatível com Espondilodiscite aguda, com posterior identificação de *Citrobacter koseri*. Cumpriu inicialmente 5 dias de vancomicina e após resultado de TSA, ceftriaxone 2gr endovenoso que cumpriu durante 33 dias em internamento, verificando-se normalização dos parâmetros inflamatórios. A dor, inicialmente lombar esquerda, resolveu posteriormente com início de quadro algico semelhante à direita, de difícil controlo até ao 21º dia de internamento, tendo melhorado paulatinamente, com necessidade de analgesia por várias classes farmacológicas, nomeadamente AINE (em doses máximas, inicialmente diclofenac, seguido de naproxeno), paracetamol, opioides (tentados sucessivamente tramadol, morfina, petidina, buprenorfina), relaxantes musculares (ciclobenzaprina, tiocolquicosido e baclofeno) e uso de colete *Knight Taylor*. A migração da dor foi compatível com a captação de contraste paravertebral à direita na RMN realizada ao 23º dia de internamento. A doente teve alta com ciprofloxacina 750mg 12/12h em ambulatório, até perfazer três meses de antibioterapia total. A RMN ao 70º dia de antibioterapia mostra redução assimétrica de predomínio direito do espaço intervertebral L3-L4, com conseqüente atitude escoliótica de convexidade esquerda. Clinicamente verifica-se desnível da bacia e escoliose compensatória.

Discussão: A instalação súbita do quadro e rápida deterioração funcional, bem como a refratariedade às medidas analgésicas, nomeadamente aos AINEs administrados em *full-dose* foram sinais de alarme que motivaram um estudo mais detalhado que evidenciou a presença de Espondilodiscite. Salientam-se a extrema raridade do agente implicado e escassa literatura sobre o tema. Estudos adicionais estão em curso para aferir a sua origem.

Conclusões A lombalgia de causa infecciosa não deve ser esquecida, nomeadamente nos doentes com antecedentes patológicos que poderiam apoiar a hipótese de doença reumática inflamatória sistémica, como a psoríase. O diagnóstico precoce é fundamental para permitir o início do tratamento e diminuição de complicações.

PO CCLIN 60 - "DOUTORA, TENHO DORES QUE NUNCA PARAM" – RELATO DE CASO

Patrícia Oliveira¹; Sérgio Pestana¹; Marta Barroso¹

¹USF Fonte Luminosa, ACES Lisboa Central, ARSLVT

Introdução: A polimialgia reumática (PMR) é uma doença inflamatória crônica que acomete indivíduos com >50 anos de idade, sobretudo do sexo feminino, sendo caracterizada por dor articular bilateral de início súbito e rigidez matinal (com duração >30min) ao nível do pescoço, ombros e cintura pélvica, com limitação funcional, que condiciona as atividades de vida diária. Pode acompanhar-se por sintomatologia constitucional, como febre, perda ponderal e anorexia, bem como por manifestações musculoesqueléticas distais. A sua etiologia e patogénese são desconhecidas, mas pode associar-se a Arterite de Células Gigantes, pelo que este diagnóstico deve ser excluído.

Caso Clínico: Sexo feminino, 88 anos, caucasiana, autónoma. Antecedentes de hipertensão arterial, dislipidémia, osteoporose e osteoartrose. Medicada com perindopril+amlodipina e ezetimiba. No dia 11/03/2022 recorreu à consulta do Dia da sua Unidade de Saúde Familiar (USF) por dor intensa (classificada como 9 em 10) ao nível da cintura escapular, simétrica, com irradiação bilateral para os ombros, desde há cerca de 2 semanas. Sem história de trauma. Ao exame objetivo (EO) apresentava dor à palpação da região escapular e à mobilização dos ombros, com acentuada limitação funcional. Fez 1 fórmula de tiocolquicosido intramuscular na USF e foi medicada para ambulatorio com analgesia e anti-inflamatório, bem como com indicação para realização de avaliação analítica. No dia 16/03/2022 enviou o resultado das análises por email, destacando-se uma anemia normocítica normocrômica (Hb 11 g/dL), sem leucocitose nem neutrofilia, mas elevação da VS (58 mm/h), com PCR sem alterações (5.6 mg/L), FR e ANAs negativos. Quando questionada referiu que mantinha dores intensas ao nível da cintura escapular com irradiação aos membros superiores. Perante estes achados clínicos e laboratoriais, colocou-se a hipótese de PMR, tendo iniciado a toma de deflazacort 6mg 2id. No dia 22/03/2022 por persistência das queixas, com cerca de 1 mês de evolução, recorreu novamente a consulta com a sua MF, que procedeu ao aumento da dose de deflazacort para 30mg 2id. Posteriormente, foi observada em consulta de Reumatologia, tendo sido confirmada a PMR e colocada a hipótese de eventual síndrome paraneoplásica. Neste sentido, repetiu a avaliação analítica e realizou ecografia renal/suprarenal, ecografia/TC abdominal, mamografia, ecografia mamária, radiografia do ombro e tórax e osteodensitometria. Dos exames realizados, destacava-se diminuição da VS

(14 mm/h) e PCR (1.1 mg/L), CA 19.9 positivo, bem como T score (coluna lombar) -2.4 e T score (colo do fémur) -2.4. Do restante estudo, sem alterações a destacar. Para além disso, foi alterada a terapêutica para prednisolona 5mg 2id e iniciou suplementação com vitamina D e cálcio, com melhoria da sintomatologia após cerca de 72h. A 07/10/2022 foi reobservada na MF, referindo franca melhoria das queixas iniciais, tendo já iniciado o desmame da corticoterapia. Foi pedida nova avaliação analítica para controlo.

Discussão: As queixas osteoarticulares são um dos motivos de consulta mais preponderantes ao nível dos Cuidados de Saúde Primários, pelo que o MF deve saber reconhecer sinais e sintomas que permitam diferenciar doenças reumatológicas. O diagnóstico da PMR é essencialmente clínico e de exclusão, sendo muitas vezes negligenciado. Este assenta numa anamnese e EO minuciosos, bem como em determinados parâmetros laboratoriais, onde caracteristicamente se verifica uma elevação da VS e PCR.

Conclusões: O pilar terapêutico é a corticoterapia na dose mínima eficaz, sendo a boa resposta à terapêutica a favor do diagnóstico, verificando-se concomitantemente uma recuperação gradual da funcionalidade. A profilaxia com bifosfonatos, cálcio e vitamina D está indicada para prevenção da osteoporose associada a corticoterapia.

PO CCLIN 61 - ARTRITE PSORIÁTICA Paulo

Sérgio M. Guariento¹, Mariana Pupo Lameiras¹, Rafael Henrique Dinis²

¹ USF Carnide Quer, ARSLVT; ² USF Andreas. ARSLVT

A evolução da medicina leva a uma cada vez maior sub-especialização médica. No entanto, os utentes continuam a ser um todo e necessitam ser tratados em todas as suas individualidades. A medicina geral e familiar (MGF) deve ter um papel de articulação com os cuidados de saúde hospitalares. A optimização desta relação bilateral, permite fornecer os melhores cuidados aos utentes reduzindo a iatrogenia. Neste caso clínico iremos apresentar um caso que ilustra a importância desta articulação na gestão de patologias relativamente comuns.

Sexo masculino, 57 anos. Reside com esposa e filho. Trabalha na manutenção do Hospital Vila Franca de Xira.

Antecedentes pessoais: Psoríase com componente de artrite psoriática; Hipertensão arterial essencial; SAOS sob CPAP; Hérnia discal lombar; Safenectomia bilateral; Fumador; fractura clavícula esquerda traumática; Medicação habitual: Metotrexato 15 mg semanal, ácido fólico 15 mg semanal, betametasona +

calcipotriol SOS, acetaminofeno 90 mg, perindopril/amlodipina/hidroclorotiazida 5+10+1,25 mg lcp ao jantar, Desconhece alergias medicamentosas Sem história familiar reumatológica ou oncológica relevante.

Trata-se de um doente com seguimento em consulta de Reumatologia e Dermatologia do Hospital de Santa Maria (HSM) no contexto de uma artrite psoriática com cerca de 10 anos de evolução e envolvimento axial, periférico, ungueal e cutâneo. Em 11/2021 o utente foi proposto para tratamento biológico (adalimumab) por agravamento clínico com sintomatologia marcada, atividade elevada e incapacidade funcional que impedia o utente de trabalhar desde 10/2021.

Em consulta presencial de vigilância na USF a 22/12/2021, o utente traz o resultado de colonoscopia total realizada no mês anterior no Hospital da Luz que revelava adenocarcinoma do cólon sigmóide, pelo que protelou-se o início do tratamento com biológicos tendo sido referenciado para o serviço nacional de saúde. Apresentava na consulta queixas algicas essencialmente dos joelhos e tornozelos, bem como lesões de psoríase dos cotovelos, antebraços e joelhos que foram medicadas A 21/03/2022, em consulta presencial, o utente referiu fezes pretas. Iniciou terapêutica dirigida e foi pedida endoscopia digestiva alta. A 28/03/2022 o utente foi submetido a hemicolectomia direita no HSM. A anatomia patológica da peça operatória não evidenciou doença residual e pela ausência de metástases teve alta da consulta de oncologia.

Em consulta a 19/05/2022 o utente referiu a resolução do quadro de fezes pretas. O exame endoscópico revelava neoplasia submucosa do esófago (lesão polipóide de consistência dura com cerca de 1,2cm). Realizou a 03/08/2022 no HSM ecoendoscopia para biópsia de lesão, cuja anatomia patológica revelou um tumor de células granulares com estudo imunocitoquímico em curso.

Presentemente o utente mantém a incapacidade para atividade laboral apresentando lesões cutâneas e queixas algicas axiais e periféricas não totalmente controladas com a medicação oral. Já assinou o consentimento informado para tratamento com biológicos e aguarda consulta para iniciar tratamento.

Destacamos neste caso a patologia reumatológica seguida no SNS que passa a ser limtiada pela patologia oncológica de diagnóstico inicial no particular e seguimento posterior no SNS por medicina geral e familiar, reumatologia, oncologia e cirurgia geral. A possibilidade de acesso da informação clínica hospitalar pelo sistema informático nas consultas de MGF facilita a articulação entre especialidades de modo a

otimizar o tratamento e acompanhamento do doente. No entanto, poderia ser benéfico existirem vias mais diretas de comunicação e articulação, eventualmente reuniões que englobassem todas as especialidades envolvidas.

Concluimos assim que mesmo em situações clínicas relativamente lineares, a interarticular eficaz entre especialidades e o papel do(a) MGF na centralização de informação e cuidados é útil para tentar minimizar o sofrimento do utente e maximar a qualidade dos cuidados prestados.

PO CCLIN 62 · BONE PAIN AND PSEUDOSYNDACTYLY IN A YOUNG BOY WITH RECESSIVE DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Semedo L¹, Abreu P^{1,2}

¹Faculdade Ciências da Saúde, UBI; ²Unidade de Reumatologia, ULSCB, EPE

Introduction: Epidermolysis bullosa is a rare group of inherited diseases that affect the skin fragility causing it to blister in response to even minor trauma. Clinical manifestations range widely from localized to generalized blistering. It has no effective management or cure. The authors present a rare case with osteoarticular manifestations.

Case report: A 14-year-old male young child presented with a diagnosis of recessive dystrophic epidermolysis bullosa (DEB). His family history was unremarkable.

At observation, the patient complained of rashes on the skin of the back and upper and lower extremities, accompanied by some difficulty in swallowing, itching, and pain, sometimes, which were aggravated by movements (walking) or during treatments. Examination of the skin revealed that at least 50% of the body surface was covered with lesions.

The patient's height and weight were 143 cm and 26.5 kg, respectively, with BMI 12.9.

There were multiple erosions, which were irregular in shape, on the skin of the upper extremities, shoulder girdle, elbow and wrist joints, of the back, buttocks and thighs. Some with erosive defect areas of atrophy of the skin. He had pronounced flexion contractures of his hand joints with minimal finger range of motion (pseudosyndactyly). Although there existed finger deformities on both hands, he had some range of motion. Gripper function is preserved. Loss of all nails.

Because the child present erosions in the tongue, and mucosal ulceration it was advised not to use anti-inflammatory drugs and instead paracetamol.

Discussion / Conclusion: This disease has a devastating impact on the quality of life of patients and requires multi-disciplinary team support.

The disease causes several functional deficiencies. In the hands, the repeated minimal trauma, the abnormal inflammatory dysbalance and the fibrotic changes associated with lack of collagen VII lead to pseudosyndactyly with partial and / or complete loss of the interdigital spaces, flexion contractures of the joints and adduction contracture of the thumb.

Digital contractures and pseudosyndactyly are frequently found in patients with EB leading to a severe functional hand impairment. Due to permanent blistering, such deformities, if left untreated, become worse with time. The locomotor consequences of this condition can cause the patients to suffer greater isolation.

Established novel treatments are limited in the literature due to its rarity, and more research is needed to set a global management approach.

PO CCLIN 63 • LIPOMA ARBORESCENS: A CASE OF KNEE PAIN AND SWELLING – CASE REPORT

Abreu P^{1,2}

¹Unidade de Reumatologia, ULSCB, EPE; ²Faculdade Ciências da Saúde, UBI

Background: Lipoma arborescens (LA) is a rare benign type of synovial membrane tumor. It occurs due to replacement of synovial tissue by mature adipocytes. In most cases, it is monoarticular and affects the knee. The author presents a case diagnosed in a secondary hospital in Beira Interior.

Case Report: An 61-year-old male patient started outpatient care at a Rheumatology Unit in Castelo Branco with complaints of chronic pain in both knees and right knee swelling. He reported a 10-year history of pain and progressive joint “growth” for 8 years. On physical examination, he was obese and presented with soft boggy swelling in the suprapatellar fossa with apparently minimal effusion and painless.

On previous radiographs of both knees, there were not presence of other bone lesions except osteoarthritis of both knees (grade 2, *Kellgren-Lawrence scale*).

Magnetic resonance imaging of right knee showed, in the extensor compartment, extensive joint effusion in greater volume in the suprapatellar recess, villous lipomatous proliferation of synovium showing signal intensity of fat on T2 weighted sagittal image, which was considered pathognomonic for LA.

Discussion / Conclusion: LA is an uncommon type

of benign synovial fluid tumor. Its most common location is on the knee, followed by the shoulder, elbow, wrist, hip and ankle. In most cases, it is unilateral; when they are bilateral or affect different joints, they are considered atypical cases. It affects men and women in the same proportion, usually between the fourth and fifth decades of life.

Magnetic resonance imaging (MRI) is the exam of choice. The treatment of choice is open synovectomy. Recurrence after surgery is not common.

In this case followed up by Rheumatology Unit, although a rare situation, the patient presented a clinical picture similar to reports in the literature (the location of the pathology and its monoarticular feature, as well as the description of symptoms).

Although rare, LA should be considered in the differential diagnosis of knee pathologies.

PO CCLIN 64 • POLYMYALGIA RHEUMATICA AND SECONDARY AMYLOIDOSIS AA – A CASE REPORT

Abreu P^{1,2}

¹Unidade de Reumatologia, ULSCB, EPE; ²Faculdade Ciências da Saúde, UBI

Background: Polymyalgia rheumatica (PMR) represents the most frequent inflammatory rheumatic disease in the elderly. PMR may be complicated by systemic secondary AA amyloidosis.

This report concerns a patient in whom renal amyloidosis with nephrotic syndrome developed three years after the onset of PMR. This association of diseases illustrates an unusual facet of a usually benign syndrome.

Case Report: A 87-year-old man was followed in the Rheumatology Unit since November.2019 with a one-month history of pain, stiffness and decreased range of motion affecting both shoulders and hips, which limited daily activities. He had no complaints about pain or oedema in peripheral joints. He denied symptoms of giant cell arteritis.

The patient had a past medical history of hypercholesterolemia, essential hypertension and hyperplastic prostate. He had no smoking history. The patient was under medication with valsartan/hydrochlorothiazide 80/12.5mg/day, atorvastatin 20mg/day, tamsulosin and finasteride daily.

Physical examination was remarkable for pain with active and passive movement of shoulders and a decreased active range of motion of the shoulder girdle. There were no swollen joints.

Laboratory tests revealed an erythrocyte sedimentation rate of 26mm/h and a C-reactive protein 20.6mg/l above

the normal range. Fibrinogen was elevated (442mg/dl). His renal function was normal, with negative proteinuria. The remaining laboratory tests, including rheumatoid factor and anti-CCP antibody, were negative. PSA 0.38ng/ml. Diagnosis of PMR was considered and prednisolone 20mg/day was started. In March.2020, patient was with complete symptom relief.

In 2022, as part of the evaluation of his essential hypertension, he underwent a urinalysis that showed proteinuria in a 24-h urine collection (3.45g/24H). Percutaneous renal biopsy showed secondary amyloidosis. Immunohistochemical analysis showed that the amyloid deposits were of AA type (secondary amyloidosis).

Discussion / Conclusion: AA amyloidosis is caused by extracellular deposition of fibrils composed of fragments of the acute-phase reactant serum amyloid A protein. Deposition can lead to progressive organ dysfunction, particularly of the kidneys.

AA amyloidosis is found in several rheumatological conditions, most notably rheumatoid arthritis. GCA and/or PMR have rarely been associated with amyloidosis.

PMR may have serious consequences. This fact is illustrated by the association of PMR with renal amyloidosis in the reported case.

PO CCLIN 65 • PREGNANCY UNDER SEKUCINUMAB – CASE REPORT

Abreu P^{1,2}

¹Unidade de Reumatologia, ULSCB, EPE; ²Faculdade Ciências da Saúde, UBI

Background: Psoriatic arthritis (PsA) often affects women of reproductive age. Secukinumab (SEC), a monoclonal antibody against interleukin-17A is effective in contrasting the progression of articular and cutaneous manifestations of PsA but has not been extensively studied in pregnancy, despite 84 cases of accidental exposure reported with reassuring safety outcomes. The objective to present this case is to evaluate the maternal and fetal outcomes in a woman with PsA exposed to SEC during pregnancy.

Case report: The author observed 1 pregnancy from 1 mother (European ethnicity) with PsA under SEC 300mg subcutaneously every month after weekly induction. SEC was the sixth biologic after previous failure to etanercept, adalimumab, golimumab, ustekinumab and tofacitinib. Patient age at conception was 39 years and was already taking SEC. No gestational complications were reported during pregnancy except an coronavirus infection in May.22. After that episode the pregnancy was unremarkable. One healthy girl

(weight: 2760g) was born, full term. Gestational age was 39 weeks and four days; 1 caesarean section was observed. The APGAR scores were above 8. (1st minute 9; 5th and 10th minute 10).

Discussion / Conclusions: The present case report presents an unexpected event in the course of biologic treatment, on pre-conceptual exposure to SEC.

The available data, due to the lack of controlled studies, place the drug's use on FDA "B" category. The limited knowledge on human beings suggests, nevertheless, not to administer SEC during pregnancy, unless a clear benefit overwhelms the potential risk (which happened in the present situation).

SEC, in conclusion, seems to have an acceptable safety profile, even when accidentally taken in the very first pregnancy phase.

PO CCLIN 66 • SEPTIC ARTHRITIS AFTER A RAT-BITE – AN UNUSUAL CASE REPORT

Abreu P^{1,2}

¹Unidade de Reumatologia, ULSCB, EPE; ²Faculdade Ciências da Saúde, UBI

Background: Rat bites were known to result in human diseases for more than 2000 years. *Streptobacillus moniliformis* is a zoonotic agent associated with rodent contacts. Although it is more commonly reported to cause rat-bite fever with reactive arthritis, it can also lead to pyogenic infection of the joints. The author presents a lady with history of nodal osteoarthritis developing an unusual septic arthritis of the second right distal interphalangeal joint.

Case Report: 73-year-old woman, who has been followed in Rheumatology Unit because of her nodal osteoarthritis (not requiring any regular treatment), was seen in follow-up appointment with a new complaint: pain and swelling of her second right finger. Three weeks before, the patient reported having been bitten by a rat on the second finger. She denied fever or any other complaint. Initially, she went to her general practitioner that prescribed ibuprofen 600mg twice daily, on demand, only. Physical examination revealed a tender and swollen 2nd finger (distal interphalangeal joint). She had no polyarticular involvement or fever. There were no other signs like rash, pustules or lymphadenopathies.

The leukocyte count was normal. The erythrocyte sedimentation rate was 44mm/hour and C-reactive protein was elevated to 26.1mg/dL. The liver and renal functions were all normal. Rheumatoid factor and CCP antibody were negative. X-ray of both hands showed juxta-articular erosion and loss of cartilages. A presumptive diagnosis of septic arthritis was made,

and she started with flucloxacillin 500mg every eight hourly. The patient experienced very good improvement in her synovitis.

Discussion / Conclusion: Early diagnosis requires a high index of suspicion and eliciting the relevant occupational, recreational, animal and pet exposure histories.

In this case it was only possible to make a presumptive diagnosis because it was not possible to have a positive bacterial culture that is essential to confirm the infective nature of the disease.

Streptobacillary septic arthritis is an infection caused by *S. moniliformis* differing from traditional rat-bite fever after exposure to rats or other rodents. Asymmetrical polyarticular involvement of the peripheral joints is typical for streptobacillary arthritis. In the literature, the most common joints associated with streptobacillary septic arthritis were the knees (58.3%), ankles (50%), wrists (41.7%), small joints of hands (33.3%), elbows (25.0%), shoulders (25.0%), hips (16.7%), and sternoclavicular joint (8.3%). In this case we verified a rat-bite after occupational activity with affection of the 2nd right finger (DIJ).

Penicillin is the current recommended treatment, but the best regime is yet to be determined. Our patient showed a very good response to flucloxacillin. Individuals should seek medical attention immediately and report the exposure history after rat bites.

PO CCLIN 67 - TO BE OR NOT TO BE A CASE OF POLYMYALGIA RHEUMATICA?

Abreu P^{1,2}

¹Unidade de Reumatologia, ULSCB, EPE; ²Faculdade Ciências da Saúde, UBI

Background: Polymyalgia rheumatica (PMR) represents the most frequent inflammatory rheumatic disease in the elderly. Because PMR may have multiple manifestations, such constitutional symptoms (general weakness, fever, weight loss) in association with elevated inflammatory markers it can be a diagnostic challenge and confounded with infection and cancer. On the other hand, PMR can represent a paraneoplastic syndrome. The association between PMR and cancer is controversial, and it is based on temporal concurrence and corresponding clinical course between the two pathologies. The author describes a challenging case of a 81-year-old man with PMR and a posteriori lung cancer.

Case Report: A 81-year-old man was re-followed in the Rheumatology Unit since January.2021 with a two-month history of pain, stiffness and decreased range of motion affecting both shoulders but not hips,

which limited daily activities. It was associated also with pain in both hands but without swollen joints.

The patient had a past medical history of type 2 diabetes mellitus, essential hypertension, hyperplastic prostate and polymyalgia rheumatica (1st episode in 2013 with complete remission with prednisolone, in 6 months). He was under medication with gliclazide 60mg/day, Janumet twice daily, Twynsta 20mg/day and tamsulosin 0.4mg/day.

Physical examination was remarkable for pain with active and passive movement of shoulders and a decreased active range of motion of the shoulder girdle. There were no swollen joints.

Laboratory tests revealed an erythrocyte sedimentation rate (ESR) of 32mm/h and a C-reactive protein (CRP) 8mg/l above the normal range. Fibrinogen and ferritin were normal. It also showed an hypovitaminosis D (8ng/ml) and hyperparathyroidism (PTH 97.9 pg/ml). The remaining laboratory tests, including rheumatoid factor and anti-CCP antibody, were unremarkable. Diagnosis of PMR was considered and prednisolone 10 mg/day was started. Because the patient had diabetes it was decided not to increase dose of prednisolone but start methotrexate 10mg per week and it showed clinically improvement. In April.2022 patient was with complete symptom relief.

Four months later, the patient was admitted to the emergency department for thoracic pain and loss of weight (10kg in last 12 months). Further study with thoracic x-ray showed a mass in the upper lobe of the right lung that was previously absent. The abnormality was confirmed by computed tomography scan to be suggestive of a lung carcinoma.

Discussion / Conclusion: Diagnosis of paraneoplastic rheumatic syndromes is a challenge.

Commonly associated neoplasms are haematolymphatic malignancies (1/3 of patients), followed by adenocarcinoma of the lung and breast (among others).

A careful history and rigorous examination are necessary for the correct diagnosis of PMR or for the diagnosis of a paraneoplastic PMR. In this case it seems that in the second episode exist a relationship between PMR and the underlying lung cancer, thus leading to the diagnosis of a paraneoplastic PMR.

PO CCLIN 68 - E SE FOR LUPUS?

DINIS, Rafael¹; PIMENTEL, Gonçalo¹; CARNEIRO, Olga¹; GUARIENTO, Paulo²; LAMEIRAS, Mariana²

¹USF Andreas; ²USF Carnide

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença que, pela sua complexidade e gravidade, se insere na área de atuação dos cuidados hospitalares.

Contudo, o seu diagnóstico pode ser iniciado a nível dos Cuidados de Saúde Primários, podendo o médico de família vir a ser questionado pelo doente com LES sobre os planos diagnóstico e terapêutico, prognóstico e incapacidade.

Relata-se o caso de uma mulher de 25 anos que se apresenta com um síndrome nefrótico, anasarca e cujo diagnóstico de LES foi feito na sequência de estudo efectuado nos Cuidados hospitalares. Manteve, nos meses seguintes ao diagnóstico, contacto frequente com o seu médico de família, partilhando apreensões, procurando conselhos, e levantando questões sobre o LES.

Caso clínico: GAOM, 25 anos, natural do Brasil, trabalha na indústria e comércio de carne, tem 1 filha. A viver atualmente na união de freguesias da Azueira e Sobral da azueira, frequentado a consulta do seu atual MF. Dos seus antecedentes destacam-se: hipertensão arterial, anemia NN, dislipidemia, hipoalbuminemia e hipotireoidismo.

10 de Janeiro de 2015

Internada no serviço de Medicina A1 do CHTV com o diagnóstico de Síndrome Nefrótica e Anasarca.

15 de Janeiro de 2015

Transferida do CHTV para o HSM para a sala de pequena cirurgia para realização de biópsia renal ecoguiada diagnóstica por suspeita de nefrite lúpica.

9 de Fevereiro de 2015

A utente recorre a consulta urgente com o seu MF para renovar o certificado de incapacidade temporária. Apresentou-se muito edemaciada em relação à última consulta há 6 dias atrás. Apresenta abdómen globoso aparentando ascite, doloroso à palpação com edema dos membros inferiores. Enviado para o serviço de urgência. Internada no serviço de nefrologia do HSM, medicada com Micofenolato de mofetil, corticosteróides e ciclosporina.

24 de Setembro de 2018

Realizou nova biópsia renal, sendo diagnosticada com nefrite lúpica classe IV AC e V.

17 de Outubro de 2018

Medicada com rituximab. Devido a recidiva de sintomatologia articular, volta a realizar MMF e PDN. Nas análises exibe Igra negativo e serologia de HBV negativo.

18 de Maio de 2019

Medicada de novo com rituximab por manter ainda proteinúria >3g/dia. Inicia esquema multitarget MMF/

PDN/FK-506 (imunossupressão). Agravamento da função renal, interpretado como necrose tubular aguda, por depleção do volume.

5 de Junho de 2022

Nova biópsia renal para esclarecer se doente mantém atividade histológica ou se são lesões cicatríciais (padrão tendencialmente fibrótico) – fibrose moderada a intensa. Fez estudo genético sem variantes patogénicas que explicassem quadro clínico apresentado.

12 de Agosto de 2022

Enviada da consulta externa de Nefrologia por doença renal crónica grau 4 por nefrite lúpica com Cr 3,82 mg/dL e eGFR 15 mL/min/1,73m², proteinúria 2135 mg/24h. A ponderar entre transplante renal e diálise peritoneal devido a agravamento da função renal e progressão de glomerulosclerose. Agenda consulta de esclarecimento com potenciais dadores de rim na família.

Discussão: No caso descrito, a LES apresenta-se inicialmente como um quadro de síndrome nefrótica, anasarca e anemia NN (não hemolítica). Apesar da marcha diagnóstica e titulação do tratamento ter sido um processo bastante moroso, a paciente sempre recorreu ao médico de família em consultas de baixa médica para dar feedback sobre as consultas hospitalares e para retirar as principais dúvidas.

Conclusão: Com a apresentação deste caso, ilustrativo do processo de tomada de decisão característico dos diferentes níveis de cuidados, pretende-se ainda salientar o papel do MF enquanto especialista em pessoas e reduto final de todos os seus problemas de saúde, espécie de gestor do paciente através dos diferentes níveis de cuidados do sistema de saúde, “actuando, se necessário, como advogado dos seus interesses”.

PO CCLIN 69 • PATHERGY-LIKE REACTION INDUCED BY LASER HAIR REMOVAL IN A PATIENT WITH BEHÇET'S DISEASE

Rafaela Nicolau¹, Teresa Martins Rocha², Lúcia Costa²

¹ Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; ² Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário São João

Introduction: Behçet disease (BD) is a rare systemic vasculitis disorder of unknown etiology, characterized mainly by recurrent oral aphthous ulcers, genital ulcers, uveitis, and skin lesions. Pathergy test positivity is a nonspecific inflammatory response of the skin to trauma and supports the diagnosis.¹ Recently, new

inducers of pathergy reactions has been described, such as placement of dental braces and laser hair removal.²

Clinical case: This is a case of a 25-year-old patient with BD diagnosis in 2014, presented with HLA-B51 positivity, familiar history of BD, mucocutaneous involvement (recurrent oral and genital ulcers, pseudofolliculitis lesions, positive pathergy test) and ocular (recurrent uveitis). He was under azathioprine 50 mg/day and colchicine 5 mg/day with symptomatic control and was kept on regular follow-up at our Rheumatology department.

In April 2022, he reported the appearance of new skin lesions in trunk and thighs. Symptom onset occurred 3 days after the first laser treatment for hair removal in the mentioned regions. On physical examination painless pustules were present on the anterior trunk, dorsal region and thighs (Figure 1). There were no other remarkable findings during the general physical examination. Laboratory tests showed a mildly elevated C reactive protein level (5,8 mg/L, reference < 3,0 mg/L). The dose of azathioprine was increased to 75 mg/day and of colchicine to 10 mg. At 1 month of follow-up the patient showed a clear improvement of the skin lesions.

Discussion/conclusion: The pathergy reaction is defined as a tissue inflammatory response to minor trauma and is a typical finding of Behçet's disease.³ Systemic response may also be a manifestation of pathergy reaction. Uveitis developing after ophthalmic surgery, transverse myelitis after lumbar steroid injection and aneurysms after vascular intervention in Behçet's patients have all been associated with pathergy phenomenon^{4,5}

To the best of our knowledge, only 1 case of pathergy like reaction due hair laser removal has been published. Our clinical case emphasizes the importance of thinking about this potential pathergy inducer when we have a patient with BD, in order to improve quality of life and avoid complications.

References:

- ¹ Sakane T, Takeno M, Suzuki N, Inaba G. Behçet's disease. *N Engl J Med.* 1999 Oct 21;341(17):1284-91.
- ² Van de Ree-Pellikaan C, Kiewiet-Kemper RM, Tchertverikov I, et al. Oral ulcerations after placement of orthodontic braces and skin pustules after laser hair removal: novel inducers of pathergy reactions in new-onset Behçet's disease. *Case Reports* 2016;2016:bcr2014209208.
- ³ Sequeira FF, Daryani D. The oral and skin pathergy test. *Indian J Dermatol Venereol Leprol.* 2011 Jul-Aug;77(4):526-30.
- ⁴ Boyvat A, Aygun M. A Case Report of Pathergy-Like Reaction in a Patient with Behçet's Disease Triggered by Wax Epilation. *Ann Dermatol.* 2021

Aug;33(4):388-389.

⁵ Deshpande, D., Krishnan, C. & Kerr, D. Transverse myelitis after lumbar steroid injection in a patient with Behçet's disease. *Spinal Cord* 43, 735–737 (2005).

PO CCLIN 70 - QUE ESFORÇO FIZ EU? – IMPORTÂNCIA DE “OLHO CLÍNICO” NA SUSPEIÇÃO DE POLIMIALGIA REUMÁTICA

Raquel Pires Santos¹; Ana Jorge Lopes¹; Inês Laial¹; Inês Santos Cruz¹; Ana Luísa Pinto¹

¹ USF Viriato

Introdução: A Polimialgia Reumática é uma patologia reumatológica inflamatória frequente, com maior incidência em idosos. A etiologia é desconhecida e o diagnóstico assenta na clínica e exclusão de outras patologias. A presença de dor e rigidez bilateral das cinturas pélvica e/ou escapular, elevação dos parâmetros inflamatórios e boa resposta à terapêutica com corticosteroide em baixa dose, faz suspeitar de Polimialgia Reumática.

Caso Clínico: Utente de 74 anos, sexo masculino, antecedentes pessoais de vitiligo, sem medicação habitual, recorre a consulta de clínica geral, por queixas de mialgias a nível dos membros inferiores, de início súbito, há 1 mês. Sem história de trauma ou esforços prévios ao aparecimento das queixas. Ao exame objetivo apresenta dor na região posterior da coxa bilateralmente. Foi medicado com associação de Paracetamol 500mg e Tiocolquicosido 2mg de 8 em 8 horas.

Recorre a nova consulta 15 dias depois por ausência de melhoria das queixas. Refere dor a nível das cinturas escapular e pélvica bilateralmente, rigidez matinal de 1 hora e dificuldade no início da marcha e nas mudanças de posição, principalmente de sentado para ortostatismo. Ausência de cefaleia ou alteração da acuidade visual, sugestivas de Artrite de Células Gigantes. Do estudo analítico, salienta-se elevação da VS e PCR e anemia normocrômica e normocítica de novo. Inicia terapêutica com Prednisolona 20 mg id. Em consulta subsequente, uma semana depois, apresenta resolução das queixas álgicas. Manteve Prednisolona 10 mg id e foi calculado o FRAX, com indicação para iniciar tratamento. Inicia Bifosfonato semanal, cálcio e vitamina D e é referenciado para Consulta de Reumatologia.

Discussão: Neste caso clínico, a presença de queixas álgicas simétricas, limitadas às cinturas escapular e pélvica, associadas a rigidez matinal superior a 30 minutos, com limitação funcional importante, levou a suspeição de patologia inflamatória subjacente. Segundo os critérios definidos pela EULAR/ACR para

classificação da Polimialgia Reumática, o utente apresenta um score de 6 sem ecografia, o que é altamente sugestivo do diagnóstico.

A aplicação do FRAX foi essencial, pois esta patologia carece de tratamento prolongado com corticosteroide. A exclusão de sintomatologia sugestiva de Artrite de Células Gigantes é pertinente, uma vez que parece existir associação entre as duas patologias.

Conclusão: As queixas músculo-esqueléticas são muito frequentes nos Cuidados de Saúde Primários. Apesar de, na maioria das situações, não haver etiologia reumatológica/inflamatória subjacente, é importante estar alerta para esta entidade. O diagnóstico é maioritariamente clínico e assenta numa história clínica detalhada e num exame objetivo pormenorizado. O tratamento é acessível e eficaz na resolução das queixas.

Neste caso, o olhar clínico do médico de família, foi essencial na suspeição de uma patologia reumatológica inflamatória de base, permitindo a correta orientação do utente.

PO CCLIN 71 · DA PICADA DE MOSQUITO AO LÚPUS NEONATAL

Sara Oliveira¹, Inês Costa¹

¹USF Ermesinde, ACeS Grande Porto III – Maia-Valongo

Introdução: O lúpus eritematoso neonatal é uma doença autoimune adquirida durante a vida fetal como resultado da passagem transplacentária dos antígenos A ou B relacionados com a síndrome de Sjögren (anti-SSA/Ro ou anti-SSB/La, respetivamente) ou auto-anticorpos antinucleares anti-U1 ribonucleoproteína (anti-U1-RNP). A apresentação clínica inclui lesões cutâneas semelhantes às observadas no lúpus eritematoso sistémico (LES), doença hepatobiliar e citopenias, que desaparecem com a eliminação dos auto-anticorpos maternos.

Caso Clínico: Lactente, membro de uma família nuclear, na fase II do Ciclo de Vida de Duvall. Gestação 38s3d, vigiada e sem intercorrências. Parto eutócico e período neonatal precoce sem intercorrências. Sem antecedentes familiares de relevo. Seguimento na Unidade de Saúde Familiar (USF) e em Pediatra particular. Na primeira consulta na USF, aos 10 dias de vida, apresentava duas lesões puntiformes, na região plantar esquerda e na região frontotemporal, semelhantes a picadas de inseto, sem febre ou outras queixas. As lesões foram evoluindo ao longo de 3 semanas para exantema eritematoso, anular e com bordos descamativos, dispersas pelo couro cabeludo e membros, com progressão diária. Por este motivo é encaminhado para consulta de Dermatologia, que colocou as

seguintes hipóteses diagnósticas: granuloma anular, histiocitose, lúpus subagudo, poroqueratose, sífilis congénita, pitiríase rosácea ou tinha cutânea. Foi internado para estudo, tendo realizado raspado para exame micológico, biópsia das lesões e estudo autoimune para exclusão de lúpus neonatal. Os exames não revelaram alterações. À mãe foi colhido estudo analítico geral e rastreio de sífilis e lúpus. Durante o internamento, verificou-se crescimento e extensão das lesões, iniciou tratamento tópico com hidrocortisona, com estabilidade e involução de algumas delas. Ao 7º dia do internamento, o estudo de autoimunidade da mãe revela anticorpos anti-SSA e anti-SSB positivos, tendo sido estabelecido o diagnóstico de Lúpus neonatal. À data de alta, é encaminhado para consulta de Dermatologia Pediátrica, Pediatria Geral, Cardiologia Pediátrica e Reumatologia, tendo sido excluídas complicações. Apesar da evolução favorável nas duas semanas após a alta, que motivou suspensão da terapêutica tópica, na terceira semana regressa ao serviço de urgência por agravamento e suspeita de sobre-infeção de lesões, tendo iniciado antibioterapia tópica e oral, reintroduzido corticoide tópico e oral e suspenso aleitamento materno por doseamento de anticorpos no leite materno positivo. Aos 5 meses, apresenta melhoria franca das lesões, sem outras alterações de relevo ao exame objetivo e adequado desenvolvimento psicomotor. Foi realizado aconselhamento à mãe em relação a gravidez futura e serão repetidos os anticorpos aos 9-12 meses.

Discussão: O presente caso demonstra a importância do exame físico do recém-nascido. O “olhar atento” para a criança, inserida na sua família e no seu contexto psicossocial, permite valorizar os pormenores aparentemente insignificantes do seu quotidiano que nos poderão dar pistas para um diagnóstico. Além do mais, destaca-se a necessidade de uma equipa multidisciplinar coesa e em uníssono, capaz de gerir e orientar as famílias e as suas patologias. Ao médico de família cabe o papel da gestão de expectativas e preocupações dos pais, esclarecendo e apoiando, em particular da mãe que sentiu quebrado um dos mais importantes elos de ligação com o seu bebé, a amamentação.

Conclusões: A complexidade de patologias como a que se descreve neste caso clínico demonstra a importância do olhar atento de cada um dos profissionais de saúde que acompanham a família nas suas diferentes fases da vida. O médico de família tem um lugar privilegiado na responsabilidade de cuidar e orientar cada um dos elementos que a integram.

Palavras-chave: Lúpus neonatal; Diagnóstico diferencial; Autoanticorpos maternos; Lesões cutâneas; Reumatologia Pediátrica.

PO CCLIN 72 · PYOGENIC EXTENSOR TENOSYNOVITIS OF THE ANKLE WITH ASSOCIATED SYNOVIAL CYST CAUSED BY STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE – A CASE REPORT

Sara Paiva Dinis^{1,2}, Francisca Guimarães², Hugo Parente², Catarina Soares², Maria Pontes Ferreira², Soraia Azevedo², Daniela Santos-Faria², Daniela Peixoto², Carmo Afonso², Filipa Teixeira², José Tavares-Costa²

¹ Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde da Guarda, Guarda, Portugal; ² Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

Introduction: Pyogenic tenosynovitis is a bacterial infection of the synovial sheath that surrounds a tendon, occurring almost exclusively in flexor tendons of distal extremities, with only isolated cases reports in extensor compartments (1–5). Its etiology is most commonly due to trauma with direct inoculation of a tendon sheath, contiguous spread from an infection of adjacent soft tissues, or hematogenous spread (5).

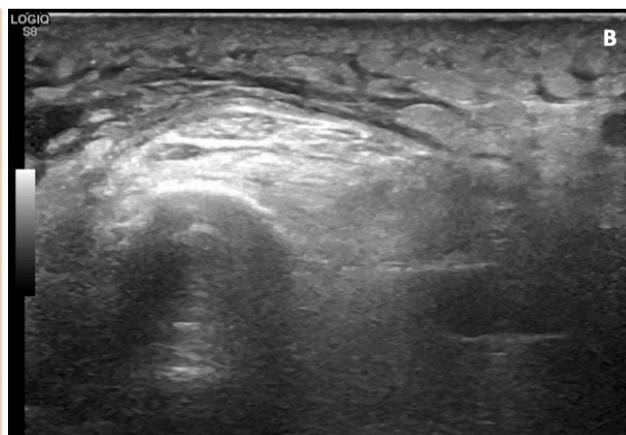
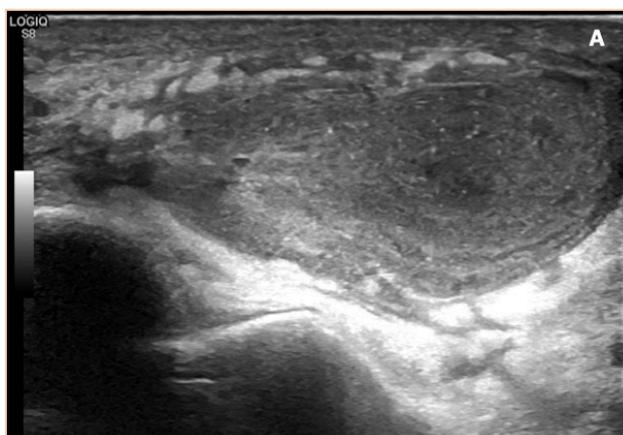
Case Report: We report a case of an 81-year-old Caucasian male followed in our rheumatology department for the last 4 years with a diagnosis of calcium

pyrophosphate deposition disease, currently treated with colchicine 0.5 mg/day and prednisolone 2.5 mg/day, who presented with painful swelling and erythema of the right ankle and dorsum of the right midfoot for 3 weeks. He had no history of fever or recent trauma. His past medical history was significant for arterial hypertension and atrial fibrillation. The physical examination revealed painful right ankle mobilization accompanied by unequivocal local signs of inflammation at the anterolateral aspect of the right ankle and proximal foot, without any wounds or abrasions. His white blood cell count was elevated at $11.1 \times 10^3/\mu\text{L}$, erythrocyte sedimentation rate was elevated (115 mm/h) and C-reactive protein was normal (0.25 mg/dL). On ultrasonography (US), synovial thickening of extensor digitorum longus and peroneus tertius tendons was observed, as well as a circumscribed hypoechoic lesion (of 12.7 mm axial and 27.8 mm longitudinal length) arising from tendon sheath, correlating with a cystic nature. US-guided percutaneous aspiration of the synovial cyst was performed, draining purulent fluid, which was sent to cell count analysis and culture, and empirical antibiotic treatment was started until cultures could narrow the coverage. Examination of the fluid under polarized light microscopy revealed rhomboid, positively



Figure 1. A clinical photograph showing swelling and erythema over the lateral aspect of the right ankle.

Figure 2. (A) Ultrasound of the right ankle showing synovial thickening of the extensor digitorum longus tendon and soft-tissue edema and a circumscribed hypoechoic lesion of 12.7 mm axial and 27.8 mm longitudinal length arising from tendon sheath. (B) Ultrasound reevaluation after treatment showing subcutaneous tissue edema and complete reabsorption of the synovial cyst.



birefringent crystals of calcium pyrophosphate dihydrate and synovial fluid culture identified *Streptococcus pneumoniae*. He was diagnosed as pyogenic extensor tenosynovitis of the ankle due to *S. pneumoniae* and after discussion with the orthopedic team it was decided to perform ultrasound-guided percutaneous tendon sheath lavage and start treatment with cefuroxime 250 mg twice daily for 20 days. Outpatient clinical follow-up review at the end of medical treatment revealed total resolution of local inflammatory signs and ultrasound reevaluation showed absence of synovial thickening of extensor digitorum longus and peroneus tertius tendons as well as complete reabsorption of the synovial cyst.

Discussion: To the best of our knowledge, no case of pyogenic tenosynovitis in extensor tendons of ankle due to *Streptococcus pneumoniae* has been reported yet. A case of acute flexor tenosynovitis of the hand caused by *Streptococcus pneumoniae* has been previously described in a healthy male patient (6).

Isolated pyogenic tenosynovitis of extensors tendons without a predisposing cause is extremely rare and a high index of suspicion is required. In our case, the local inflammatory signs around the ankle could mimic pseudogout arthritis based on his comorbidities. Fortunately, US was readily performed with findings that raised concern for extensor tenosynovitis, which resulted in prompt treatment, and the definite diagnosis was confirmed on bacteriology. Our patient was successfully treated with percutaneous lavage and antibiotic therapy.

Conclusions: We describe a rare case of idiopathic pyogenic extensor tenosynovitis in a distal lower extremity with no evidence of penetrating trauma. This case further highlights the utility of ultrasound in the diagnosis and prompt treatment of such pathology, which should be considered in patients presenting with isolated ankle and dorsal foot erythema, swelling and pain, even in the presence of comorbidities such as pseudogout.

References:

- ¹ Probst FA, Koch M, Lohmeyer J, MacHens HG, Schantz JT. Tuberculous extensor tenosynovitis of the hand. Vol. 132, Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery. 2012. p. 1141–5.
- ² Mason SJ, Keith PPA. Chronic suppurative cryptococcal extensor tenosynovitis in a patient with Castleman's disease: A case report. Hand. 2011 Dec;6(4):450–3.
- ³ Hee-Nee Pang B, Teoh TC, MMedSurg Frscg, Yam AK, Yi-Liang lee J, Puhaindran ME, et al. Factors Affecting the Prognosis of Pyogenic Flexor Tenosynovitis. 2007.
- ⁴ Dailiana ZH, Rigopoulos N, Varitimidis S, Hantes M, Bargiotas K, Malizos KN. Purulent flexor

tenosynovitis: Factors influencing the functional outcome. Journal of Hand Surgery: European Volume. 2008 Jun;33(3):280–5.

⁵ Fortier LM, Dasari SP, Gibbs DB. Atraumatic Pyogenic Extensor Tenosynovitis of the Extensor Digitorum Longus. Cureus. 2021 Aug 6;

⁶ Wise KA. CASE REPORTS ACUTE FLEXOR TENOSYNOVITIS CAUSED BY STREPTOCOCCUS PNEUMONIA. Vol. 60, Aust. N.Z. J. Surg. 1990.

PO CCLIN 73 • SYSTEMIC AMYLOIDOSIS ASSOCIATED WITH PRIMARY SJÖGREN SYNDROME – A CASE REPORT

Sofia Ferreira Azevedo¹; Carolina Mazedo¹; Susana Pinto Silva¹; Inês Cunha¹

¹ Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga

Primary Sjögren's syndrome is an autoimmune disorder characterized by the presence of sicca syndrome and anti-nuclear autoantibodies, namely anti-SSa and Anti-SSb. Although glandular involvement represents the hallmark of the disease, many other organs and systems may be affected. The occurrence of amyloidosis in primary Sjögren's syndrome has been reported in few case reports, mostly cases of localized amyloidosis (pulmonary and cutaneous being the most frequently reported). We describe herein the case of a patient who presented with primary Sjögren's syndrome and systemic AL amyloidosis.

Case Report: A fifty-five years old Caucasian male with unremarkable past medical history except for previous tobacco abuse, was being followed in our hospital after two episodes of complicated bacterial pneumonia requiring Oxygen therapy. He complained of dry cough, xerophthalmia and xerostomia. Chest high-resolution computed tomography revealed multiple calcified nodular lesions, which were biopsied, demonstrating the presence of small foci of amorphous eosinophilic materials in the walls of small vessels and perivascular interstitium, forming nodular lesions. Congo-red staining showed green birefringence in polarized light, compatible with amyloid deposits. Pulmonary function tests (PFTs) were normal. Blood analysis revealed leucopenia (3.0×10^9 U/L) with neutropenia (1.5×10^9 U/L) and lymphopenia (0.9×10^9 U/L), positive anti-nuclear antibodies (title: 1/1280, speckled pattern, anti-SSA Ro52/Ro60 and anti-SSB positive), a hypergammaglobulinemia and elevated beta-2-microglobulin. Searches for cryoglobulin and markers for hepatitis C virus were negative. Medullar aspiration and biopsy did not show plasmocytic proliferation, and

urinary immunofixation was normal. Rectal and cutaneous biopsies were performed and were negative for amyloid substance. Schirmer test was positive (<5 mm bilateral) and histological examination of a minor salivary gland biopsy specimen showed infiltration of the glandular interstitium by lymphocytes as well as marked glandular fibroadipose involution. The patient was diagnosed with primary Sjogren's syndrome associated with nodular pulmonary amyloidosis and treatment with hydroxychloroquine 400 mg, prednisolone 5 mg and pilocarpine 5mg was initiated. Later, an abdominal fat biopsy was performed, with histology and immunohistochemistry showing focal amyloid substance deposits, in relation to kappa-light chains deposits, confirming a systemic amyloidosis with pulmonary involvement rather than localized pulmonary amyloidosis.

Periodic follow-up was maintained with pulmonary imaging and PFTs every 6-12 months, and serum and urinary analysis every 3-6 months and patient remains stable without further organ involvement.

Conclusion: Pulmonary manifestations are relatively common in Sjogren syndrome, most frequently with small airways involvement, but also with interstitial lung disease. Amyloid substance deposition in the lungs is rare and mostly in localized pulmonary forms.

PO CCLIN 74 • DOENÇA DE PAGET COMO ACIDENTALOMA

Sofia Madeira, Rui Lino, Susana Candeias Rodrigues, M. Beatriz Castanheira, Cátia Nunes, Inês Severino Rocha, Pedro Emanuel
Hospital Garcia de Orta

Introdução: A doença de Paget é uma condição idiopática do osso que envolve uma remodelação anormal do osso, existindo uma reabsorção de osso normal e sua substituição por osso patológico. A condição está presente geralmente em doentes acima de 40 anos. O seu diagnóstico é feito através do aspeto típico em radiografia e uma elevação da fosfatase alcalina em análises sanguíneas.

Pode ser uma patologia monostótica ou poliostótica. Dado que o osso patológico é mais propenso a fratura, por vezes o diagnóstico é feito na sequência de uma fratura.

Caso clínico: Trazemos um caso de uma doente com doença de Paget diagnosticada após uma vinda à urgência de Ortopedia por queda.

Trata-se de uma doente de 76 anos, com antecedentes de angina isquémica, síndrome demencial e sequelas de tuberculose pulmonar, que recorre ao serviço de

urgência por queda da própria altura, com traumatismo da anca direita, com dor nessa região e incapacidade para a marcha. Negava queixas prévias à queda.

Discussão: Foi pedida uma radiografia à bacia e anca direita para avaliar a existência de fraturas. Na radiografia, observam-se alterações do osso ilíaco à direita, para além de uma fratura intertrocanterica do fémur à direita.

Observa-se uma trabeculação aumentada do osso, com zonas escleróticas e espessamento das corticais face ao lado contralateral. Foi pedida avaliação analítica no serviço de urgência, que demonstrava um aumento da fosfatase alcalina sérica, sem alterações da função hepática ou renal.

Ainda no serviço de urgência, foi pedida TC craneo-encefálica por traumatismo desta região, onde se observa um espessamento marcado das corticais, com esclerose em várias áreas.

Foi submetida a redução incruenta e encavilhamento cervico-diafisário curto do fémur, tendo o procedimento decorrido sem intercorrências conhecidas.

A doente encontra-se na fase de reabilitação pós-cirúrgica.

Conclusão: A doença de Paget pode ser assintomática, ou ter sintomas bastante inespecíficos, como dor difusa e osteoartrose de grandes articulações, tornando o seu diagnóstico por vezes mais difícil. Torna-se importante procurar ativamente esta patologia em casos de doentes com alterações ósseas. Trazemos um caso de uma doença de Paget descoberta "acidentalmente" no serviço de urgência de Ortopedia por alterações radiográficas, mostrando assim a importância da comunicação entre equipas de forma a proporcionar o melhor cuidado aos doentes.

PO 75 • OBESIDADE, SARCOPENIA E RISCO DE COMPLICAÇÕES METABÓLICAS NA POPULAÇÃO IDOSA DA CASA DO POVO DE SÃO MARTINHO

Catarina Amaro¹, Madalena Cunha¹, Maria João Oliveira¹, Tatiana Silva¹, Bruno Sousa^{1,2}

¹Universidade Lusófona: Escola de Ciências e Tecnologias da Saúde; ²Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira

Introdução: A nutrição em idade geriátrica é extremamente importante sendo que as síndromes associadas ao envelhecimento **têm vindo a ser amplamente estudadas assim como os mecanismos envolvidos na etiologia das mesmas**, nomeadamente, a diminuição da síntese proteica, a proteólise e consequente sarcopenia, a exposição ao stress oxidativo, a elevação dos mediadores inflamatórios, a redução da função

neuromuscular e as alterações metabólicas e nutricionais que são responsáveis pelas elevadas taxas de prevalência de sarcopenia, obesidade e risco aumentado de complicações metabólicas nesta população.

Objetivo: Determinar a prevalência de obesidade, sarcopenia e de risco aumentado de complicações metabólicas na população idosa da Casa do Povo de São Martinho.

Material e Métodos: Este trabalho foi desenvolvido ao longo do mês de abril de 2022 e participaram um total de 13 idosos. Foram avaliadas diversas medidas antropométricas (peso, estatura, perímetro da cintura e perímetro geminal) aos utentes da Casa do Povo de São Martinho e calculado o Índice de Massa Corporal (IMC), de acordo com as normativas orientadoras da Direção Geral de Saúde.

Para classificar a obesidade foi utilizada a categorização baseada na proposta de Lipschitz, através do IMC e para determinar a sarcopenia e o risco de complicações metabólicas a classificação utilizada foi a da Organização Mundial de Saúde (OMS).

Resultados: Foi possível verificar que a amostra é maioritariamente do sexo feminino (76,92%) e que apresentavam uma idade média de $80,38 \pm 8,72$ anos. O peso e estatura médios foram de $75,56 \pm 13,68$ kg e de $1,52 \pm 0,08$ m, respetivamente. No que concerne ao IMC, 7,69% da população estudada encontra-se num estado eutrófico e 92,31% é obeso. Constatou-se igualmente que existe um risco muito aumentado de complicações metabólicas nesta população dado que 66,66% dos idosos do sexo masculino e 100% dos idosos do sexo feminino apresentam perímetros da cintura superiores a 102 cm e 88 cm, respetivamente. Por outro lado, 92,31% da população em estudo apresentava um perímetro geminal acima dos 31 cm o que reflete uma massa magra normal.

Conclusões: Existe uma elevada prevalência de obesidade e de risco aumentado de complicações metabólicas na população em estudo, contudo a sarcopenia não constitui um problema inerente a este grupo.

PO 76 • OSTEOARTRITE E NUTRIÇÃO: QUE EVIDÊNCIA?

Tatiana Silva¹, Bruno Sousa^{1,2}

¹Universidade Lusófona: Escola de Ciências e Tecnologias da Saúde; ²Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira

Introdução: A osteoartrite é uma das principais causas de incapacidade em adultos e idosos, e o seu tratamento habitualmente consiste no controlo dos sintomas, através de fármacos, contudo, determinadas mudanças de estilo de vida, nomeadamente a nível

alimentar e nutricional, podem ser essenciais.

Objetivo: Apresentar as atualizações das recomendações e da terapêutica nutricional para pacientes com artrose.

Material e Métodos: Foi realizada uma pesquisa bibliográfica na base de dados Pubmed utilizando como palavras-chave “Nutrition” e “Osteoarthritis”, tendo sido selecionados apenas os artigos dos últimos 4 anos.

Resultados: A obesidade é um fator de risco, por isso, entre as mudanças no estilo de vida, a perda de peso é fundamental, sendo que uma perda de 5 a 10% já demonstrou melhorias a nível funcional.

Na alimentação, a dieta mediterrânica tem sido reportada como benéfica na melhora da sintomatologia, devido aos seus efeitos anti-inflamatórios. Face à associação entre o colesterol sérico e a doença, as estratégias alimentares para o seu controlo são fundamentais, nomeadamente na redução da ingestão de gordura saturada, assim como ter uma ingestão adequada em fibras solúveis.

A nível nutricional, parece existir benefícios no aumento da ingestão de ácidos gordos ómega-3, pelo que é recomendável aumentar a ingestão de peixes ricos em ómega-3 de uma a duas vezes na semana, para além de se considerar a suplementação em óleo de peixe.

Face à importância das vitaminas antioxidantes A, C e E, muito particularmente a vitamina C, pela sua ação na formação de colagénio, é fundamental uma alimentação com quantidades adequadas em antioxidantes. Para outros micronutrientes, tem ainda sido demonstrado o seu papel na prevenção e tratamento, nomeadamente as vitaminas K e D, e os minerais magnésio e cálcio, devendo então ser garantida uma ingestão alimentar que assegure os níveis normalizados nestes nutrientes.

Conclusão: A evidência demonstra a importância das mudanças de estilo de vida no tratamento da osteoartrite, existindo uma associação com alguns fatores alimentares e nutricionais, pelo que a perda peso, a adesão a um padrão alimentar mediterrânico, com um adequado aporte nutricional nomeadamente em ómega-3, antioxidantes, vitaminas D e K, magnésio e cálcio pode trazer muitos benefícios, existindo assim a necessidade de uma intervenção individualizada do doente.

**PO CCLIN 77 - FRACTURAS
OSTEOPORÓTICAS: QUANDO NÃO AS
CONSEGUIMOS PREVENIR
A MFR NA LINHA DA FRENTE DA PREVENÇÃO
DE FRACTURAS SUBSEQUENTES**

Bonito da Cunha, Tiago¹; Silva, Bernardo²; Silva, Tomás²; Gomes, Rebeca²; Cordeiro, Edite²; Mirco, Teresa²

¹Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão; Cascais, Portugal; ²Hospital de Santa Maria; Lisboa, Portugal

Introdução: Osteoporose é uma doença caracterizada pela diminuição global da densidade óssea, com alterações da sua estrutura, que levam a um aumento da predisposição para fracturas. Divide-se em osteoporose 1^a (relacionada com o pós-menopausa/envelhecimento) ou 2^a (idiopática/medicamentosa). Segundo os critérios da OMS, para fazer o diagnóstico de osteoporose, a densidade mineral óssea (DMO) do indivíduo deverá ser \geq a 2,5 desvios-padrão da DMO média de um indivíduo saudável, da mesma idade. Estima-se que cerca de 200 milhões de pessoas sofram desta doença em todo o mundo, encontrando-se estas em maior risco de fractura do que a população em geral, sublinhando assim a necessidade de diagnóstico antecipado e instituição de medidas que tenham o intuito de reduzir as consequências da osteoporose. Embora a abordagem da osteoporose deva ser realizada em contexto multidisciplinar (MGF, Ortopedia, Reumatologia, MFR...), a Fisioterapia tem um papel de destaque na minimização das consequências advindas das fracturas osteoporóticas e na prevenção de novas fracturas, através do exercício (reforço muscular) e do treino de equilíbrio/proprioceptividade (prevenção de quedas).

Descrição do caso clínico: Apresentamos o caso de uma mulher de 69 anos, previamente autónoma nas actividades de vida diária, reformada (ex-enfermeira), que recorreu ao serviço de urgência do nosso hospital após queda da própria altura, com trauma directo bilateral dos joelhos no solo e posterior incapacidade para a marcha. A doente negava antecedentes pessoais de relevo para o quadro clínico. Ao exame objectivo no serviço de urgência, destacava-se a dor e edema da extremidade distal do fémur bilateralmente. Os exames de imagem (radiografia simples e TAC) revelaram presença de fractura supracondiliana bilateral, tendo a doente sido proposta para intervenção cirúrgica (osteossíntese com placa e parafusos). A cirurgia decorreu sem intercorrências, tendo a avaliação por MFR sido realizada 48 horas após a intervenção cirúrgica. Ao exame objectivo realizado pelo fisiatra, a destacar a ausência de alterações de sensibilidade

bilateralmente e a força muscular G3/5 nos grupos musculares dos membros inferiores. Iniciou programa de reabilitação durante o internamento, com o objectivo de manter amplitudes articulares e reforço da musculatura quadricipital e tendo indicação para não realizar carga até 8 semanas após a cirurgia.

Discussão: O caso apresentado neste trabalho realça o aspecto silencioso da osteoporose, sendo esta doença muitas vezes diagnosticada aquando de uma queda (usualmente de baixa cinética) que leva a uma fractura num osso que, de outra forma, provavelmente não teria fracturado. As consequências deste evento mórbido são bem visíveis, tendo a doente sido confinada a uma cadeira de rodas durante mais de 2 meses, de forma a conseguir locomover-se e tendo necessidade de apoio constante para as AVDs. O programa de reabilitação instituído foi eficaz durante o internamento, permitindo a preservação dos arcos de movimento e combatendo a atrofia muscular habitual dos internamentos mais prolongados. Esta doente teve também indicação para continuar programa de reabilitação mesmo após conseguir realizar marcha sem auxiliares, de maneira a melhorar o equilíbrio e padrão de marcha e de forma a existir uma atrofia muscular que levava a uma menor perda de densidade óssea.

Conclusões: As fracturas osteoporóticas são a consequência mais frequente e nefasta da osteoporose, levando a uma perda de qualidade de vida pela imobilização necessária após o tratamento da fractura. Com a descrição deste caso, pretendemos demonstrar que o acompanhamento de doentes com osteoporose deve ser realizado no contexto de uma equipa multidisciplinar (MFR, Reumatologia, Ortopedia, Fisioterapia, entre outros), sendo que a esse nível, o profissional de MFR intervém não só na reabilitação pós-fractura, mas também na redução da possibilidade de ocorrência de uma nova fractura. As fracturas descritas neste caso (fracturas supracondilianas do fémur) são umas das fracturas classicamente descritas após quedas da própria altura em doentes com osteoporose, tendo o treino de equilíbrio e marcha e o reforço muscular um papel fulcral no programa de reabilitação, empoderando o doente e diminuindo a probabilidade de ocorrer uma nova queda, com as consequências que daí advenham.

PO CCLIN 78 - UM CASO NÃO LINEAR DE ARTRITE REUMATÓIDE O PAPEL DA MFR NO CONTROLO DA DOR

Bonito da Cunha, Tiago¹; Neto, António¹; Guimarães, Anabela¹; Gonçalves Correia, Rita¹; M. de Andrade, Inês¹; Peres, Rui²; Matias e Sousa, Miguel³

¹Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão; Cascais, Portugal; ²Hospital Prof. Dr Fernando Fonseca; Amadora, Portugal; ³Instituto Português de Reumatologia; Lisboa, Portugal

Introdução: A primeira descrição de artrite reumatóide data do ano 1800 por Landré-Beauvais, embora o termo “artrite reumatóide” só tenha sido utilizado em 1859, tendo por autor Alfred Garrod. É uma doença inflamatória auto-immune classicamente caracterizada por rigidez e tumefacção articular em mais do que uma articulação, perda de peso, podendo também afectar outros sistemas de órgãos. O tratamento difere consoante a doença esteja em fase activa ou estabilizada, embora na maior parte dos casos assente na utilização de AINEs, corticóides e metotrexato (impede a progressão da doença). As erosões ósseas são uma das “marcas de assinatura” da AR, sendo muitas vezes acompanhadas por lesões de partes de moles e dos músculos localizados ao redor dessas erosões. Embora o controlo da doença seja importante, muitas vezes é descurada a reabilitação nos indivíduos com AR, tendo a Medicina Física e Reabilitação (MFR) um papel fulcral na minimização da perda de qualidade de vida destes doentes derivado à sua condição mórbida.

Descrição do caso clínico: Apresentamos o caso de uma mulher de 48 anos, secretária de profissão e tendo como antecedentes de relevo hipertireoidismo e hábitos tabágicos activos, diagnosticada com AR (FR e anti-CCP+) em 2013, tendo sido medicada ab initio com metotrexato+hidroxicloroquina, com posterior switch de hidroxicloroquina para leflunomida. A doente foi internada em maio de 2022 para início de medicação biológica (Tocilizumab) por falência da terapêutica descrita anteriormente e para reabilitação. Ao exame objectivo inicial, foi identificada a presença de 26 articulações dolorosas e 9 tumefacções, que acompanhavam queixas importantes ao nível da marcha (queixas algicas marcadas na região do antepé). Nos exames complementares de diagnóstico, destacavam-se as erosões e deformações das metacarpofalângicas de ambos os pés em radiografia simples, acompanhadas de rotura completa da placa plantar (descrita em ecografia). Foi iniciado um programa de reabilitação com vista ao reforço dos músculos intrínsecos do pé e à analgesia da região, através de agentes físicos (LASER e parafina). A doente teve alta com

melhoria do padrão de marcha e melhoria das queixas algicas, com indicação para continuar programa de reabilitação em clínica convencionada.

Discussão: O caso que descrevemos apresenta várias nuances que foram tidas em conta e que modificaram o nosso plano de actuação: por um lado temos uma doente jovem e com um trabalho exigente para as articulações da mão, com uma doença em estágio avançado; por outro lado, temos também uma história de incumprimento terapêutico e de perda de eficácia dos fármacos que foram sendo utilizados na tentativa de controlo da doença. Sendo assim, optou-se por uma intervenção em várias frentes: aumento da dose de corticóide e DMARD para controlo da doença e posterior início de Tocilizumab; educação para a saúde com o intuito de promover a adesão ao tratamento e programa de reabilitação para facilitar a realização das actividades de vida diária da doente. Destacamos o papel da MFR nestes doentes, pois embora a reabilitação não regride as erosões ósseas provocadas pela AR, melhora a sua capacidade cardiovascular (combatendo a fadiga provocada pela doença) e aumenta a força muscular, levando a menos desgaste ósseo pelo melhor suporte muscular presente. A doente destacada neste trabalho manteve o seu programa de reabilitação em ambulatório, tendo-lhe sido prescritas palmilhas de descarga com apoio retrocapital como forma de minimizar a rotura da placa plantar diagnosticada por ecografia.

Conclusões: Os doentes com AR erosiva e pouco controlada beneficiam do apoio da Medicina Física e Reabilitação para além do seu seguimento habitual pela especialidade de Reumatologia, de modo a alcançarem um controlo algico/de progressão da doença mais satisfatório. Este caso ilustra os benefícios da reabilitação nas zonas mais afectadas pela doença como forma de contrariar as fragilidades ósseas e lesões de tecidos moles associadas.

PO 79 - CAFEINA – UMA NOVA ARMA TERAPÊUTICA PARA O LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO?

Tiago Beirão¹, Beatriz Samões¹, Diogo Fonseca¹, Catarina Rua¹, Flávio Costa¹, Romana Vieira¹, Joana Abelha-Aleixo¹, Patrícia Pinto¹, Taciana Videira¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho, Vila Nova de Gaia

Introdução: O lúpus eritematoso sistémico é uma doença autoimune de atingimento multiorgânico. Ocorre preferencialmente em mulheres jovens. Entre os múltiplos fatores ambientais já associados à fisiopatologia da doença, os diversos elementos da

dieta estão a ser alvo de intenso estudo por parte da comunidade científica[1]. Uma das substâncias mais consumidas atualmente é a cafeína, que atua como um inibidor não-específico de fosfodiesterase, tendo sido já demonstrada a sua capacidade de influenciar o sistema imune[2]. Este trabalho tem como objetivo a revisão do estado de arte do papel da cafeína no lúpus eritematoso sistémico.

Métodos: Revisão sistemática baseada na pesquisa na base de dados MEDLINE com as palavras chave “*caffeine*” e “*lupus*” desde 2000 a 2022.

Resultados: A evidência científica atual sugere uma relação inversamente proporcional entre o consumo de cafeína e a atividade do lúpus eritematoso sistémico. De facto, *Orefice et al* demonstraram que o consumo de cafeína levava a uma diminuição da atividade da doença bem como diminuição dos níveis de citocinas pró-inflamatórias – IFN γ , IFN α , IL-17 e IL-6[3]. *Iris et al* demonstraram haver diminuição da produção de mRNA associado a genes pró-inflamatórios nas células mononucleares periféricas, bem como uma diminuição das citocinas pró-inflamatórias[4]. A nível clínico, esta diminuição traduziu-se numa menor frequência de envolvimento de órgão major (renal e neuropsiquiátrico) e na menor positividade de anti-dsDNA[3]. Mais recentemente, *Orefice et al* demonstraram o papel da cafeína na proteção das células progenitoras endoteliais, ao promover a autofagia e a inibição de apoptose, o que contribui para a reparação e regeneração vascular, protegendo contra a doença aterosclerótica[5]. *Alzate et al* demonstraram uma redução do risco de início precoce de lúpus eritematoso sistémico e da doença cardiovascular, bem como uma taxa maior de remissão clínica aos 6 meses. Em oposição a estes resultados, *Kiyohara et al* associaram o consumo de café a um aumento marginal do risco de desenvolver lúpus eritematoso sistémico[6].

Conclusão: A maioria dos estudos realizados sugerem um efeito benéfico no consumo de cafeína no aparecimento e progressão do lúpus eritematoso sistémico. Mais estudos serão necessários para clarificar a sua influência nesta doença autoimune.

¹ Islam MA, Khandker SS, Kotyla PJ, Hassan R: Immunomodulatory Effects of Diet and Nutrients in Systemic Lupus Erythematosus (SLE): A Systematic Review. *Front Immunol.* 2020, 11:1477. 10.3389/fimmu.2020.01477

² Al Reef T, Ghanem E: Caffeine: Well-known as psychotropic substance, but little as immunomodulator. *Immunobiology.* 2018, 223:818-825. 10.1016/j.imbio.2018.08.011

³ Orefice V, Ceccarelli F, Barbati C, Perricone C, Alessandri C, Conti F: The Impact of Caffeine Intake on

Patients with Systemic Lupus Erythematosus: Protect Yourself, Drink More Coffee! *Mediterr J Rheumatol.* 2020, 31:374-375. 10.31138/mjr.31.4.374

⁴ Iris M, Tsou PS, Sawalha AH: Caffeine inhibits STAT1 signaling and downregulates inflammatory pathways involved in autoimmunity. *Clin Immunol.* 2018, 192:68-77. 10.1016/j.clim.2018.04.008

⁵ Westerweel PE, Luijten RK, Hoefer IE, Koomans HA, Derksen RH, Verhaar MC: Haematopoietic and endothelial progenitor cells are deficient in quiescent systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis.* 2007, 66:865-870. 10.1136/ard.2006.065631

⁶ Kiyohara C, Washio M, Horiuchi T, et al.: Modifying effect of N-acetyltransferase 2 genotype on the association between systemic lupus erythematosus and consumption of alcohol and caffeine-rich beverages. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2014, 66:1048-1056. 10.1002/acr.22282

PO CCLIN 80 • SEQUELAS TARDIAS DA DOENÇA DE VOGT-KOYANAGI-HARADA

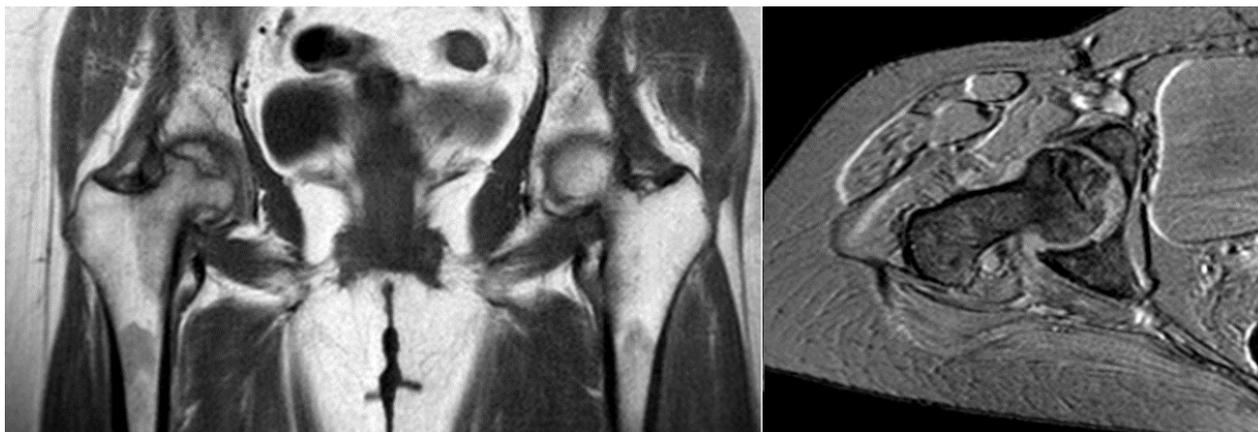
Tiago Beirão¹, Beatriz Samões¹, Diogo Fonseca¹, Catarina Rua¹, Flávio Costa¹, Romana Vieira¹, Patrícia Pinto¹, Taciana Videira¹, Joana Abelha-Aleixo¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho, Vila Nova de Gaia

Introdução: A corticoterapia permite o controlo do processo inflamatório eficaz e rapidamente. Contudo, a utilização dos mesmos, em particular em alta dose e de forma prolongada, traduz-se em efeitos laterais importantes, como o apresentado neste caso.

Caso clínico: Doente de 51 anos, do sexo feminino com o diagnóstico de Doença de Vogt-Koyanagi-Harada aos 40 anos por clínica de uveíte bilateral difusa, tendo sido medicada com prednisolona 100mg/dia para controlo dos sintomas durante 12 meses, com diminuição progressiva até suspensão em 5 anos.

A doente referia o início súbito da coxalgia mecânica à direita com três meses de evolução. Ao exame objetivo, apresentava diminuição da rotação interna e externa da articulação coxofemoral direita. Radiografia convencional da anca não apresentava alterações de relevo. Por persistência de sintomas sob terapêutica sintomática, foi realizado uma ressonância magnética nuclear, onde se objetivou edema difuso da região da cabeça e do colo femoral e alteração do osso subcondral abrangendo a região epifisária, compatível com necrose avascular da cabeça femoral estadio I-II classificação Ficat e Arlet. Foi proposto tratamento cirúrgico à doente, que recusou, mantendo descarga e analgésicos.



Discussão: A necrose avascular da cabeça do fêmur é uma doença de etiologia multifatorial, afetando mais frequentemente adultos jovens na faixa etária de 30 a 50 anos. Resulta de múltiplas agressões que levam a uma insuficiência vascular da cabeça femoral, tendo como principais fatores de risco o uso de corticosteroides e o alcoolismo crônico. A radiografia convencional é pouco sensível na fase precoce da doença, sendo a ressonância magnética o exame imagiológico mais sensível para detetar a doença.

A Doença de Vogt-Koyanagi-Harada é uma doença inflamatória de etiologia desconhecida, com manifestações oftalmológicas, dermatológicas, meníngeas e auditivas. A nível oftalmológico caracteriza-se por uma uveíte difusa bilateral, acompanhada por descolamento exsudativo de retina. O tratamento de primeira linha é a toma de prednisolona 1-1.5mg/kg/dia ou pulsos de 1g de metilprednisolona intravenoso durante 3 dias, seguido de corticoterapia oral, que deve ser reduzida ao longo de 6-12 meses, de forma a evitar a progressão da doença e os efeitos laterais da medicação, assim como profilaxia medicamentosa da osteoporose e vigilância de outros fatores de risco. Neste caso clínico, não se realizou a redução da dose de prednisolona, que se manteve na dose de 1.5mg/kg/dia durante 12 meses, com aumento de efeitos laterais associado à medicação e consequente aparecimento da necrose avascular nesta doente.

Conclusões: O uso de corticoterapia deve ser ponderado e vigiado sempre com a redução da dose o mais rápido possível, de forma a evitar efeitos laterais. Perante uma doente com coxalgia persistente e história de uso de corticoterapia em alta dose, devemos pensar sempre nesta hipótese diagnóstica.

PO CCLIN 81 • UMA ADAGA NAS COSTAS COM 50 ANOS DE EVOLUÇÃO

Tiago Beirão¹, Beatriz Samões¹, Diogo Fonseca¹, Catarina Rua¹, Flávio Costa¹, Romana Vieira¹, Patrícia Pinto¹, Taciana Videira¹, Joana Abelha-Aleixo¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho, Vila Nova de Gaia



Introdução: A espondilite anquilosante é uma doença imunomediada crónica caracterizada por inflamação do esqueleto axial, articulações periféricas e enteses, com uma prevalência estimada de 1 em cada 200 pessoas. Se não tratada, resulta numa perda da mobilidade do esqueleto axial, com interferência na qualidade de vida. O caso clínico apresentado representa as sequelas da ausência do tratamento nesta doença.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, de 78 anos, com diagnóstico de espondilite aos 29 anos, tendo recebido indicação para realização de anti-inflamatórios em SOS, dado pouca informação clínica e as escassas opções terapêuticas disponíveis, tendo perdido seguimento no ano seguinte. Recorre a consulta de reumatologia aos 78 anos por lombalgia persistente de ritmo mecânico. Ao exame físico,

apresenta perda da lordose lombar, com diminuição da mobilidade cervical e lombar, em todos os planos. Na metrologia apresentava distância tragus-parede (Direita/Esquerda) de 24cm/26cm, Flexão lateral 3cm a direita e 3cm a esquerda e distância intermaleolar de 50cm. No estudo analítico apresentava uma velocidade de sedimentação de 65mm/Hr e Proteína C Reativa de 0.33mg/dL. No exame radiográfico apresentava sindesmofitose difusa (sinal de “coluna de bambu”), anquilose parcial das articulações sacro-iliaças e calcificação do ligamento supra-espinhoso entre os níveis C5-C11 e L2-L5 (sinal da adaga). Foi tratado com terapêutica analgésica e indicação para prática de exercício físico.

Discussão: A espondilite anquilosante é uma doença inflamatória crónica cuja apresentação mais comum é lombalgia inflamatória em idade jovem. Nas últimas décadas, o arsenal mais vasto de armas terapêuticas tem permitido o controlo da progressão desta doença numa cada vez maior percentagem de doentes. O início de tratamento precoce aliado à prática de exercício físico permite retardar o aparecimento de deformidades e de complicações associadas a doença. Este caso clínico reflete as sequelas desta doença com a ausência de tratamento eficaz, bem como a dicotomia temporal contrastante há 50 anos atrás, em que apenas estava disponível para tratamento anti-inflamatórios, e a atualidade, em que temos um vasto leque de opções terapêuticas para tratamento e prevenção da progressão da doença.

Conclusão: O diagnóstico tardio e atraso no início do tratamento farmacológico e não farmacológico, implica sequelas estruturais e funcionais com impacto nas AVDs e qualidade de vida destes doentes.

PO 82 - B-ACTIVE: AN INTEGRATIVE INTERACTIVE PLATFORM FOR CHILDREN WITH RHEUMATIC DISEASES

Laura Gago^{1,2}, Maria Helena Lourenço^{1,2}, Paula Maciel³, Ana Raquel Pinto³, Mariana Saraiva⁴, Carlos Luz⁵, Francisco António⁶, Pedro Sousa⁶, Carla Damas⁴, Agna Neto⁷, Manuela Costa^{1,2}, Ana Maria Rodrigues^{2,8,10}, Helena Canhão^{2,9,10}, Ana Filipa Mourão^{1,2}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; ²CHRC, Comprehensive Health Research Centre, Nova Medical School; ³Pediatrics Department, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; ⁴Nutrition and Dietetics Department, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; ⁵Escola Superior de Educação de Lisboa/Centro Interdisciplinar de Estudo da Performance Humana; ⁶Department of Electrical Engineering of the Faculty of Science and Technology; ⁷Rheumatology Department, Hospital Central do

Funchal; ⁸Rheumatology Unit, Lusíadas Hospital; ⁹Rheumatology Unit, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; ¹⁰EpiDoC Unit, NOVA Medical School

Introduction: Young people often struggle to self-manage chronic diseases during the transition from childhood to adulthood. Doctors do their best to treat diseases, but also have a central role in promoting healthy lifestyles since childhood. We strongly believe that we must put in practice interventions to make the children “sit less and move more, sleep well and eat better”, not only to improve the disease symptoms but also to prevent future damage.

Methods: We have developed a virtual platform, where patients with juvenile rheumatic diseases answered questionnaires about disease activity (by completing the visual analogue scale (VAS) and painful joints in the homunculus), nutritional and physical activity habits and a questionnaire on mental health, where several questions were asked, such as “how do you feel about yourself?”, “how often do you feel sad?”, “do you have bad dreams?”. Before using the platform, they had a first evaluation performed by a multidisciplinary team (composed by rheumatologist, psychologist, personal trainer and nutritionist). After this evaluation, they had to fill out the platform on a weekly basis and could access an exercise plan according to their disease involvement, a nutritional plan adjusted to individual preferences and needs. Also, mindfulness programs and stress management strategies, are given, according to the answers.

Results: We have started recruiting patients in June 2022. Ten patients were included (8 female). The diagnosis were juvenile osteoporosis (n=1), oligoarticular juvenile idiopathic arthritis (JIA) (n=2), psoriatic JIA (n=2), Enthesitis-related arthritis (n=3), Marfan Syndrome (n=1) and Systemic Lupus Erythematosus (SLE) (n=1).

Regarding the frequency of platform use, of the 10 patients who were included, only two patients entered data into the application on a weekly basis and one patient never entered data (reported problems accessing it). Concerning the assessment of disease activity, 8 patients filled in data. On the first use of the application, most patients had a VAS of 0, and 4 patients had a VAS between 20 and 40, which improved over the weeks, to a VAS between 10 and 20.

Seven patients answered the nutritional questionnaire. The average Body Mass Index was 20.1. Considering eating habits, only 1 patient did not eat fruit daily, 4 patients did not eat vegetables daily, and also 4 patients did not eat fish at least 2 to 3 times a week.

We highlight that only two patients did not eat sweets on a daily basis.

In the psychological evaluation, 9 patients answered the questionnaire. We have verified that 1 has bad dreams, 1 patient is sad very often and the others answered that they would be sad once in a while, and in relation to how they feel about themselves, 2 patients answered that they hated themselves and seven patients answered that they liked them.

In general, the questionnaires with the highest frequency of records were those on disease activity and on mental health. The questionnaire with the lowest response rate was the one on physical activity, with only two patients completing training plans, and only once (they were supposed to complete it once a week).

Conclusions: Despite the very small sample size (10 patients), this preliminary analysis shows that most children have unhealthy eating habits, low physical activity, and poor mental health.

Multidisciplinary approach in paediatric rheumatic diseases is of utmost importance and the development of these online platforms benefits the patient and the professional-patient relationship.

We will continue recruiting patients and our goal is to take this application to other children with rheumatic diseases all over the country.

PO 83 • HOW OFTEN A SENTINEL FRAGILITY VERTEBRAL FRACTURE IS ASSOCIATED WITH HIP FRACTURE? – A RETROSPECTIVE STUDY

I. Genrinho^{1,2}, R. Cardoso³, S. P. Silva¹, C. Mazedo¹, P. Vilas Boas¹, B. Figueiredo¹, A. Barcelos¹

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro; ²Rheumatology Department, Centro Hospitalar Tondela Viseu, Viseu; ³Orthopedic Department, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro

Introduction: Vertebral fractures (VF) are the most common site for osteoporotic fracture, although they are frequently undiagnosed. Both clinical and radiological VF have been associated with increased morbidity even in the absence of significant pain. Common comorbidities are kyphosis, restrictive lung disease and spinal stenosis and contributes to the burden on quality of life and increased mortality rates. Previous investigations showed that individuals with VF are at a significantly increased risk of suffering hip and further vertebral fractures. For these reasons, early recognition of VF and the institution of treatment can improve morbimortality in patients with osteoporosis.

Aim: To determine the prevalence of previous VF in patients with fragility hip fracture and to characterize VF location, type and severity.

Methods: We retrospectively identified all fragility hip fractures admitted in our Fracture Liaison Service between 2019 and 2021. Those who had a thoracic and/or lumbar spine radiological imaging available in the previous 5 years were included. Demographic, lifestyle behaviours and FRAX data were collected. An independent, blinded rheumatologist and orthopaedist, reviewed the images for VF and quantified severity using the *Genant* semiquantitative method. General descriptive analysis and independent parametric or non-parametric tests were performed using SPSS Statistics v26.

Results: A total of 154 hip fracture patients were screened for eligibility. 126 of these patients had radiological imaging available for analysis. The mean age was 80.5 (SD+/-10.5) years old and the majority of patients were women (83.7%). Radiological VF were present in 43 patients (34.1%), but only 7 (16.3%) were previously diagnosed. Thoracic spine (39.5%) was the most frequently affected location, followed by the lumbar spine (34.9%). Multiple thoracolumbar spine fractures were observed in more than a quarter of patients (25.6%). The most prevalent VF was wedge-type, followed by biconcave and crush, respectively. Most of the identified VF were classified as severe (> 40% height loss) by the *Genant's* grading system. No differences were found between patients with and without VF regarding to smoking, alcoholism, body mass index and FRAX score.

Conclusion: More than one third (34.1%) of hip fracture patients have previous osteoporotic vertebral fractures. Thoracic spine was the most frequently involved location, wedge fracture the most common fracture type and the majority were severe. These findings highlight that VF are frequent under-recognized and delay proper osteoporotic treatment. Investigation, diagnose and the implementation of timely treatment for VF can prevent future fragility fractures.

PO CCLIN 84 • REABILITAÇÃO DA LESÃO MEDULAR SECUNDÁRIA A FRATURA CERVICAL NUM DOENTE COM ESPONDILITE ANQUILOSANTE – RELATO DE UM CASO

Fernanda Pinheiro¹, João Luís¹, Inês Mendes Ribeiro¹, Sofia Bento¹, Susana Almeida¹

¹ Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Garcia de Orta, Almada

Introdução: A espondilite anquilosante (EA) é uma doença inflamatória crónica, que afeta sobretudo o esqueleto axial, cursando com a perda da mobilidade da coluna vertebral. Afeta 0,5-1% da população mundial. O risco de fratura vertebral para

traumatismos de baixa energia está aumentado, sendo quatro vezes superior nesta população comparativamente à população geral.

Destas fraturas, 80% acomete a coluna cervical inferior e transição cérvico-torácica, associando-se a instabilidade com risco aumentado de lesão medular (LM).

Caso Clínico: Homem com 66 anos, autônomo, operário fabril, com antecedentes de EA medicado com sulfasalazina, HTA, SAOS, hiperuricemia e adenocarcinoma da próstata. É admitido no SU por queda no domicílio com traumatismo crânio-esnecefálico e cérvico-dorsal, sem perda de conhecimento. A TAC da coluna revelou fratura instável transmática de C6 e articular C5-C6, sem sinais de compromisso medular. Clinicamente estável e sem alterações ao exame neurológico. É internado para tratamento cirúrgico tendo sido submetido a instrumentação com artrodese posterior C2-T1. Agravamento progressivo a partir do 5º dia de pós-operatório com desenvolvimento de quadro de espasmos dolorosos irradiados pela coluna e ombros, instalação de quadro neuromotor de tetraplegia incompleta (AIS D, nível neurológico C4) com disfunção vesico-esfinteriana e necessidade de algaliação. Foi re-intervencionado ao 7º dia de pós-operatório, comprovando-se falência da instrumentação cervical a nível C3-C5-C5 direito, procedendo-se a extensão da instrumentação ao occipital e T2 e laminectomia descompressiva C5-C7. Durante o internamento iniciou programa de reabilitação precoce, visando fisioterapia e terapia ocupacional, com evolução favorável a nível da autonomia e marcha. À data da alta encontrava-se parcialmente dependente nas AVD e transferências, fazia marcha com apoio de tripé. Teve alta referenciado para programa de reabilitação intensivo em Centro de Reabilitação, mantendo seguimento em consulta de Neurocirurgia e Fisiatria.

Discussão: O risco de fratura traumática aumenta com o tempo desde o diagnóstico da EA, ocorrendo em média 20 anos após o início da doença. Dessas fraturas 75% são cervicais, das quais 72% entre C5 a C7. A frequência de complicações neurológicas nas fraturas da coluna vertebral em doentes com EA é cerca de 69 a 75%. As indicações para o tratamento cirúrgico são a instabilidade vertebral ou a existência de complicações neurológicas. O tratamento cirúrgico das fraturas vertebrais nesta população é particularmente difícil pelas alterações anatómicas, biomecânicas, e alta prevalência de osteoporose (19% a 61%). De referir ainda que as alterações do equilíbrio e coordenação motora são frequentes nestes doentes aumentando o risco de queda. A reabilitação em fase precoce melhora o prognóstico funcional destes doentes, sobretudo quando existe LM associada (19,7% a 67,2%). A reabilitação em meio hospitalar

é determinante no prognóstico funcional, bem como na gestão das comorbilidades associadas LM, nomeadamente a disfunção vesico-esfinteriana. Igualmente importante tanto numa fase preventiva como no acompanhamento pós-cirúrgico é a minimização do potencial risco de queda com ensino de estratégias e modificações do meio.

Conclusões: Doentes com EA tem risco aumentado de fratura cervical e LM em contexto de traumatismos de baixa energia. A cirurgia é a 1ª linha de tratamento. O risco de LM nestes doentes é elevado. A reabilitação tem um papel importante não só numa fase preventiva como no pós-operatório com ou sem LM associada.



Archives
in Rheumatic
and Musculoskeletal
diseases



CONCURSO DE IMAGENS

CI 01 • ARTRITE MUTILANTE: TIPO INCOMUM MAS GRAVE DE ARTRITE PSORIÁTICA

Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Marlene Sousa¹, Liliana Saraiva¹, Sara Serra¹, Armando Malcata^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

²Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Homem de 48 anos, recorre a consulta de Reumatologia por poliartrite deformante das mãos e pés com 15 anos de evolução. Durante este período desvalorizou o quadro progressivo de deformação articular, não procurando atendimento médico. Apresentava, ainda, alterações distróficas unguais compatíveis com psoríase ungueal, que corroboraram o diagnóstico de Artrite Psoriática Deformante/Mutilante.



Fig.1. Mãos do doente observadas ao exame objetivo (Fig.1A) com anquilose, luxações das pequenas articulações de mãos e fenómeno de telescopagem. A radiografia (Fig.1B) mostra reabsorção óssea/osteólise e deformação em “bico de lápis e taça”.

CI 02 - QUANDO EXISTE UM ESQUELETO EXTRA: UMA ENTIDADE RARA A CONHECER

Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Marlene Sousa¹, Liliana Saraiva¹, Sara Serra¹, Armando Malcata^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

²Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

A **Fibrodissplasia Ossificante Progressiva (FOP)** é uma doença genética muito rara e incapacitante causada pela mutação no gene *ACVR1*. Caracteriza-se por ossificação heterotópica progressiva dos músculos e outros tecidos moles; e malformação congénita bilateral do hálux. Apresentamos o caso de uma doente de 57 anos com diagnóstico de FOP com um longo tempo de evolução e grande incapacidade funcional.

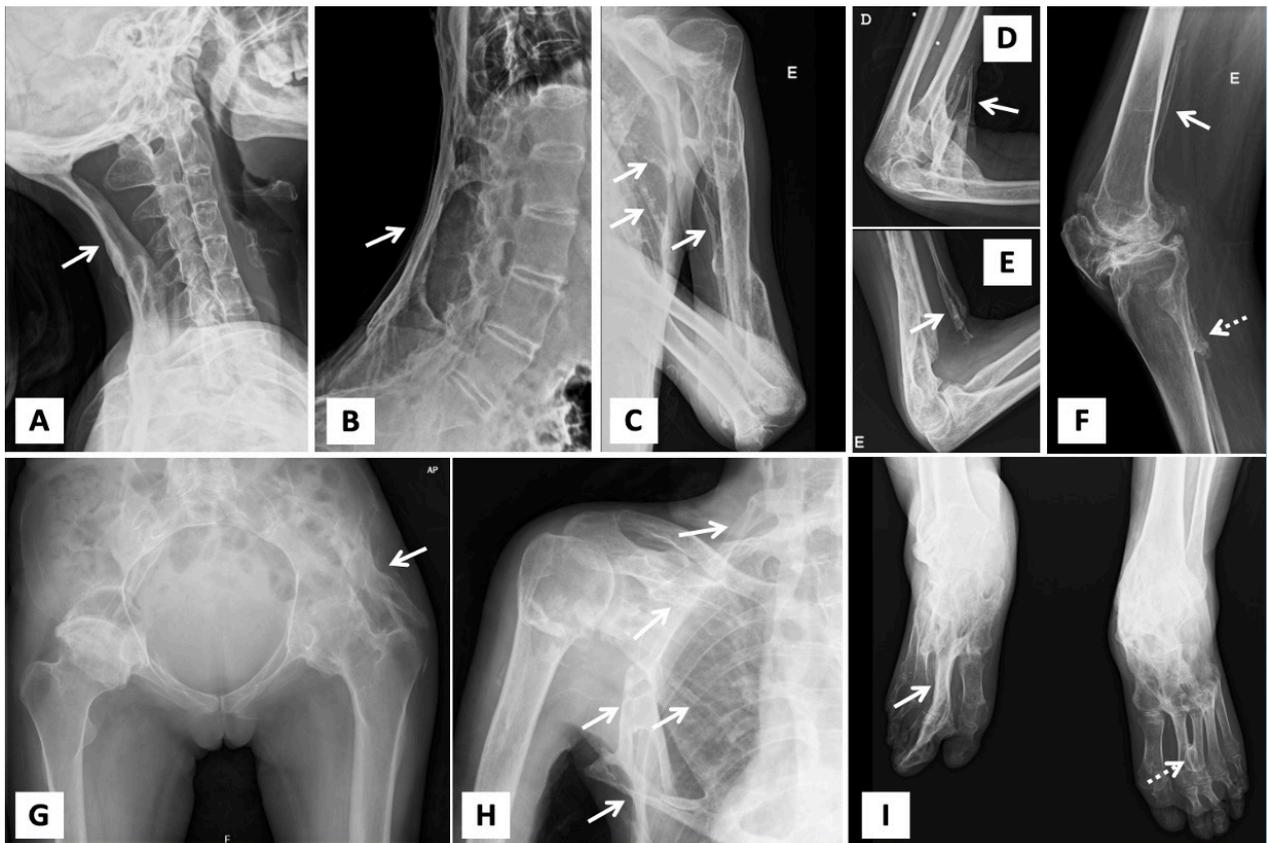


Fig.1. Ossificação heterotópica generalizada (setas cheias), que envolve os tecidos moles da coluna (A e B), braço esquerdo (C), cotovelos (D e E), ancas (G), região torácica (H); e pés (I). É também possível observar corpos vertebrais altos e estreitos na coluna cervical (A); colos femorais encurtados e largos (G), exostoses (setas pontilhadas) na região proximal da tíbia esquerda (F) e 3º metatarso esquerdo (I) e encurtamento bilateral do hálux por braquimetatarsia do 1º metatarso (I).

CI 03 - ARTRITE PSORIÁTICA MUTILANTE

Margarida Correia¹, Carla Campinho Ferreira¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, José Redondo¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Roxo Ribeiro¹

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga



Homem, 72 anos, Artrite Psoriática mutilante, com *telescoping* em vários dedos (A). Radiografia das mãos com alterações estruturais marcadas das articulações radiocárpica, cubitocárpica e carpometacárpicas bilateral; deformidade *pencil in a cup* em todas as IFP's, exceto na 4^a esquerda; fenómenos erosivos e osteoproliferativos difusos, marcados na apófise estilóide cubital direita e nas MCF's do 1^o dedo; fenómenos de periosteíte (B).

CI 04 • HUMERAL HEAD OSTEO NECROSIS: AN UNCOMMON LOCATION WITH A COMMON RISK FACTOR

André Saraiva¹, Ana Isabel Maduro¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Helena Assunção¹, Margarida Coutinho¹

¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra



An unusual Osteonecrosis location in an alcoholic patient with massive tissue destruction who presented with restricted mobility and painless right shoulder swelling for three years. Neoplastic aetiology was ruled out. Conservative treatment was offered.

Radiography at presentation (A) and ten years later (B). Evolution of osteonecrosis to complete humeral head destruction with bone fragmentation.

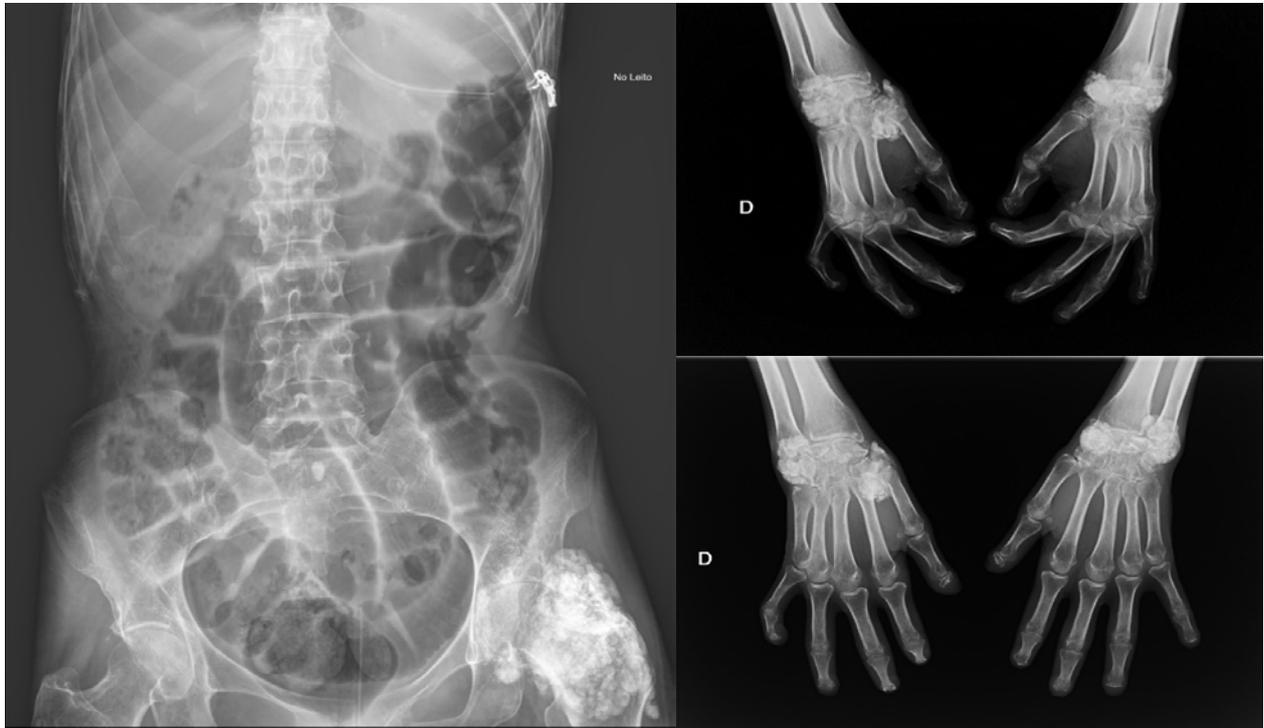
CI 05 • PROGRESSÃO RADIOGRÁFICA NA ARTRITE PSORIÁTICA – O IMPACTO DA COVID-19

Carla Campinho Ferreira¹, Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Ribeiro¹, José Redondo¹, Joana Sousa Neves¹, Joana Leite Silva¹

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga



Sexo feminino, 53 anos, diagnóstico de artrite psoriática desde 2012. Em 2020, por receio da COVID-19, decidiu suspender o bDMARD, estando ainda em atividade. A–Subluxação de IFP2 direita e deformidade pencil-in-a-cup em IFP5 esquerda. B– Subluxação de MCF1, IFP2 e 5 e aparente anquilose de IFP3 e 4, à direita; anquilose de IFP2, redução da interlinha de IFP3 e 4 e luxação de IFP5, à esquerda.

CI 06 • ACRO-OSTEOLYSIS AND SEVERE CALCINOSIS IN SYSTEMIC SCLEROSISCarolina Mazeda^{1,2}, Susana P Silva^{1,2}, Sofia Azevedo^{1,2}, Anabela Barcelos^{1,2}¹ Centro Hospitalar Baixo Vouga² Centro Académico Egas Moniz

A 65-year-old caucasian woman with a 35-year diagnosis of limited systemic sclerosis (anti-centromere positive) based on the presence of Raynaud's phenomenon, digital ulcers, multisite calcinosis, sclerodactyly and oesophageal dysmotility. X-rays demonstrate the presence of severe calcinosis in multiple locations and acro-osteolysis of the fingers.

CI 07 - CUTANEOUS MANIFESTATIONS IN BEHÇET'S DISEASECatarina Abreu¹, Vanessa Fraga¹, Ana Catarina Duarte¹, Alice Castro¹, Pedro Gonçalves¹, Maria José Santos¹¹ Hospital Garcia de Orta

20-year old male, with a personal history of recurrent oral ulcers since childhood and recurrent episodes of diarrhea, with normal endoscopic exams. The patient presents with new onset genital and oral ulcers, cutaneous lesions (images above), fever and weight loss. Skin biopsy was consistent with small vessel vasculitis. The patient was diagnosed with Behçet's disease and started prednisolone (0.5mg/kg/day) and azathioprine (1mg/kg/day) with clinical benefit.

CI 08 - COMPLICAÇÃO DE GOTA TOFÁCEA: UM CASO EXPLOSIVO

Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Maduro¹, André Saraiva¹, Marlene Sousa¹, Líliliana Saraiva¹, Sara Serra¹, Margarida Coutinho¹, Armando Malcata¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra



Fig 1. Tofos gotosos nos pés (A), mãos (B e D) e cotovelos (C); tofo infetado em drenagem espontânea (E)

Homem de 47 anos, com antecedentes de gota tofácea (Figura 1), internado no Serviço de Reumatologia por drenagem espontânea de tofo gotoso na base do hálux esquerdo, associada a celulite de pé homolateral (Fig. 1E), com necessidade de antibioterapia endovenosa. Pelas dimensões, incapacidade funcional e complicação associadas foi submetido a exérese do tofo.

CI 09 • MANIFESTAÇÕES MUCOCUTÂNEAS NO DIAGNÓSTICO INAUGURAL DE DOENÇA DE BEHÇET

Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Maduro¹, André Saraiva¹, Marlene Sousa¹, Liliana Saraiva¹, Ana Prata², Helena Assunção³, José Cardoso⁴, Tânia Santiago¹, João Rovisco¹, Maria J. Salvador¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

²Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Baixo Vouga

³Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Trás-Os-Montes e Alto Douro;

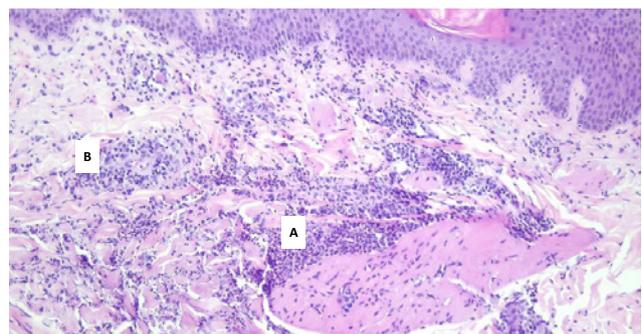
⁴Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Homem de 26 anos, com quadro subagudo de lesões aftosas necróticas orais (Fig. 1A-B) e genitais (Fig. 1C); lesões papulo-pustulosas de pequenas dimensões dispersas pelo tronco, dorso e membros (Fig. 1D-E); e placa eritematosa única na face anterior da perna direita (Fig. 1F). Apresentava HLA-B51 positivo. Por suspeita de Doença de Behçet, realizou biópsia cutânea (Fig. 2), corroborando diagnóstico.



Fig. 1. Observação de lesões na cavidade oral (A-B), escroto (C), tronco (D) e membros (E-F)

Fig. 2. Biópsia de pústula: observa-se infiltrado inflamatório foliculocêntrico (A) e perivascular (B)

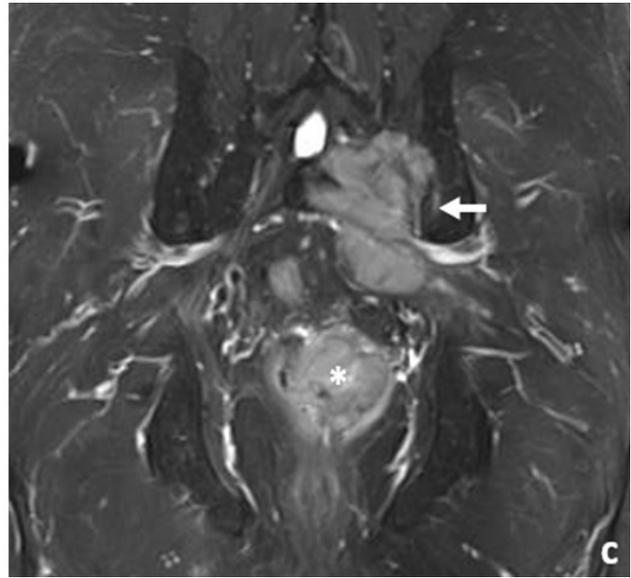


**CI 10 • LOMBOSSACRALGIA NUM DOENTE COM ARTRITE PSORIÁTICA
– QUANDO A DOENÇA REUMÁTICA ESTÁ INOCENTE**

Hugo Parente¹, Maria Pontes Ferreira¹, Catarina Soares¹, Francisca Guimarães¹, Soraia Azevedo¹, Daniela Faria¹, José Tavares-Costa¹, Daniela Peixoto¹, Carmo Afonso¹, Diogo Roriz², Filipa Teixeira¹

¹ Rheumatology department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

² Radiology department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo, Portugal

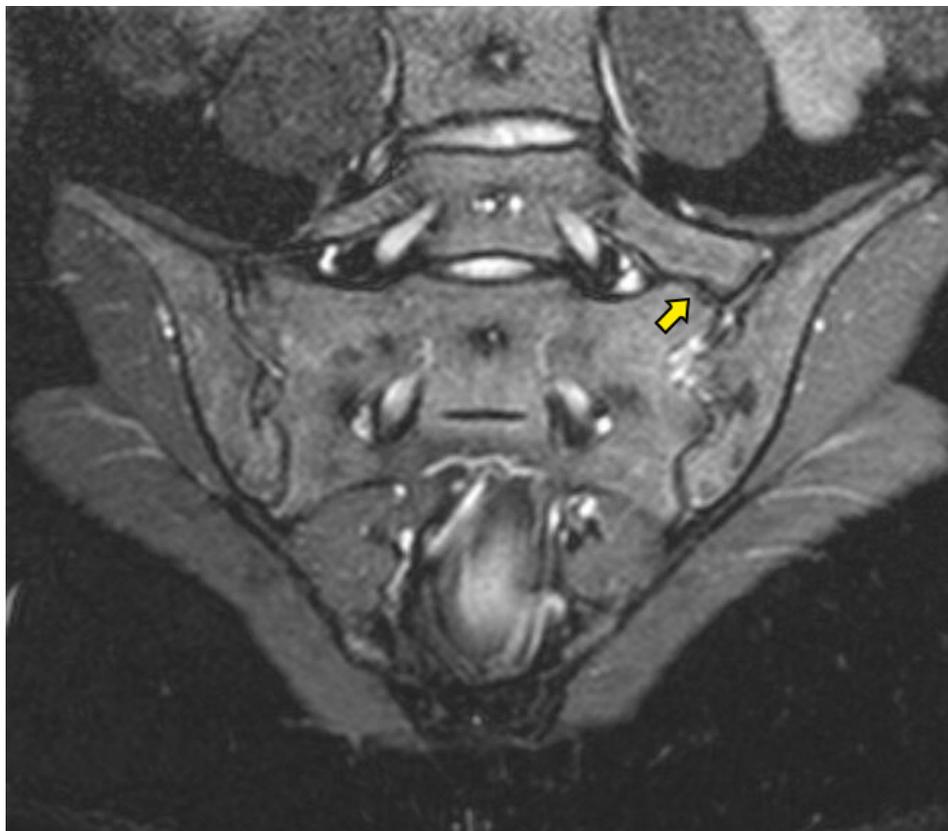


Homem de 70 anos, seguido por Artrite Psoriática *AR-like* em remissão. Observado por lombossacralgia esquerda de ritmo mecânico desde há um mês, sem sinais de alarme. A radiografia mostrou lesões líticas e a RMN neofor-mação da próstata e volumosa massa no sacro de extensão articular ao íliaco — provável neoplasia prostática com metastização óssea.

CI 11 - SÍNDROME DE BERTOLOTTI: UMA CAUSA DE LOMBOSSACRALGIA EM IDADE JOVEM

Inês Santos¹, Maura Couto¹, Nádia Martins¹, Paulo Monteiro¹

¹Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar Tondela – Viseu



Mulher de 33 anos com lombossacralgia esquerda de ritmo misto com 3 anos de evolução. Ao exame objetivo, palpação dolorosa da articulação sacroilíaca esquerda e do bordo superior do sacro adjacente. HLA-B27 +, sem outros critérios de espondilartrite. Em ressonância magnética da coluna lombar e das articulações sacroilíacas, neoarticulação entre mega-apófise transversa esquerda, sacro e íliaco.

CI 12 - UMA CAUSA DE ARTRALGIA REFRACTÁRIA

Inês Santos¹, Nádía Martins¹, Paulo Monteiro¹

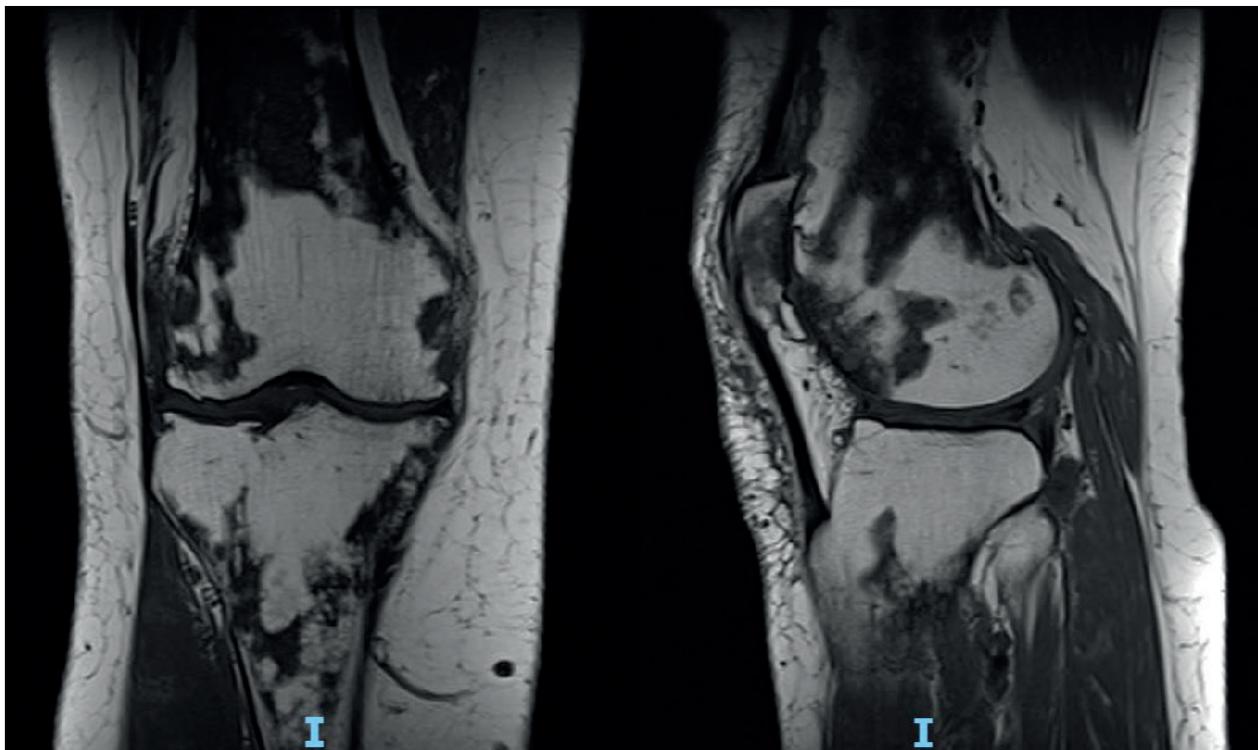
¹Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar Tondela – Viseu



Mulher de 58 anos seguida na consulta de Reumatologia por sarcoidose com envolvimento cutâneo, articular e pulmonar. Atualmente em remissão sob metotrexato subcutâneo na dose de 10 mg/semana. Única queixa persistente de tibiotarsalgia esquerda de ritmo mecânico, associada a tumefação óssea. Na tomografia computadorizada do tornozelo e pé esquerdos, destaca-se osso navicular acessório tipo 3.

CI 13 - OSTEOCONDROMA TIBIAL A CONDICIONAR PSEUDARTROSE DO PERÓNIOJoana Miranda¹, João Valadas², Catarina Pereira³, Fernando Amaral⁴¹⁻⁴ Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Sexo masculino, 17 anos. Avaliado no serviço de urgência por dor persistente na região lateral do tornozelo após trauma 15 dias antes. Diagnosticado com osteocondroma tibial com conseqüente pseudoartrose do perónio e eventual traço de fratura na cortical anterior do mesmo.

CI 14 • QUEIXAS OSTEO-ARTICULARES NO DIAGNÓSTICO DA DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTERJoana Miranda¹, João Valadas², Catarina Pereira³, Fernando Amaral⁴¹⁻⁴ Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Mulher, 67 anos. Seguida em consulta por queixas de gonalgia direita com agravamento progressivo. Em ressonância magnética identificaram-se lesões osteoescleróticas no fémur e tibia. Para averiguação de hipóteses diagnósticas como linfoma, doença metastática, histio/mastocitose ou doença de Engelmann foi realizada biópsia óssea cujo resultado anatomopatológico relevou Doença de Erdheim-Chester.

CI 15 • FRATURA DE STRESS DO COLO DO FÉMUR EM DOENTE COM COXA VARA

João Valadas¹, Joana Santos Miranda², João Castro³, Catarina Pereira⁴, Mafalda Lopes⁵, Fernando Amaral⁶

^{1,2,3,4,5,6} Hospital Prof.Dr. Fernando Fonseca, EPE



Doente do género feminino, 57 anos. Quadro de dor traumática da anca direita com 3 semanas de evolução, realizando marcha com 2 canadianas. Radiografia com fratura de stress do colo do fémur direito. Existem vários fatores de risco para este tipo de fratura: coxa vara, tabagismo, impingement fémoro-acetabular... A fixação cirúrgica é preconizada para fraturas no lado de tensão do colo do fémur.

CI 16 • OSTEONECROSE BILATERAL DA CABEÇA DO FÉMUR NUM DOENTE JOVEM

João Valadas¹, Joana Santos Miranda², Bárbara Teles³, Mafalda Lopes⁴

^{1,2,3,4} Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, EPE



Sexo masculino, 40 anos. Quadro de dor atraumática a nível de ambas as virilhas com 5 anos de evolução, marcha com auxiliares. Radiografia com osteonecrose bilateral da cabeça do fémur. Esta entidade pode associar-se a trauma, corticoterapia, discrasias hemorrágicas... O tratamento cirúrgico reserva-se para graus avançados de osteonecrose em doentes idosos ou na falência do tratamento conservador.

CI 17 - UNILATERAL RHEUMATOID ARTHRITIS

Pestana Lopes J¹, Roque R¹

¹Hospital Garcia de Orta, serviço de Reumatologia

Three images of a rheumatoid arthritis patient:



A) A 72 year old left-handed man, who worked as a watchmaker, with complaints of inflammatory arthralgia of the left hand with progressive 2 years of duration. The patient presented with arthritis of MCP and PIP joints, exclusively on the left hand.

B) The requested hand x-ray revealed several asymmetrical erosions and ulnar deviation of the left hand. The patient ESR and CRP levels were elevated, and RF and CCP antibody were both strongly positive.



C) Trauma has been described as a precipitating factor of rheumatoid arthritis. Cases of unilateral rheumatoid arthritis have been described in hemiparetic patients. Arthritis resolved following methotrexate.

CI 18 • MIOSITE OSSIFICANTE TRAUMÁTICALaura Gago^{1,2}, Maria Manuela Costa¹, Jaime C. Branco^{1,2}, Ana Filipa Mourão^{1,2}¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz EPE, Lisboa, Portugal,²Comprehensive Health Research Center (CHRC), Universidade NOVA de Lisboa, Portugal, Lisboa, Portugal

Doente, 70 anos, com história de acidente de viação do qual resultou fratura da tibia direita em 2015, enviada à consulta de reumatologia por dor na face anterior da perna direita com irradiação à tibio-társica. À observação a doente apresentava apenas dor à palpação da face anterior da perna direita, sem deformações ou massas associadas. Não apresentava atrofia musculares, ou défices de força ou da sensibilidade, nem articulações tumefactas ou dolorosas. Foi solicitado estudo radiográfico da perna direita onde era evidente uma imagem hiperdensa nos tecidos moles entre a tibia e o perónio (Figura 1). Foi solicitada TC da perna que mostrou extensa calcificação que envolvia o corpo muscular do tibial anterior e o longo extensor dos dedos com atrofia muscular associada. Estas alterações eram compatíveis com miosite ossificante, consequência do traumatismo prévio. Analiticamente não apresentava alterações e não apresentava presença de anticorpos anti-miosites negativos. Foi medicada com naproxeno 500 mg e iniciou fisioterapia dirigida com melhoria da sintomatologia.

A miosite ossificante ou ossificação heterotópica é uma ossificação do músculo que se desenvolve raramente após traumatismo com contusão ou estiramento das fibras musculares estando o seu desenvolvimento relacionado com a gravidade do trauma. Ocorre mais frequente no quadríceps e bíceps. É importante fazer o diagnóstico diferencial com osteossarcoma. Recomenda-se a realização de fisioterapia e o uso de anti-inflamatórios não esteróides. Se a lesão for muito extensa e causar dor incapacitante está recomendada a sua excisão cirúrgica.

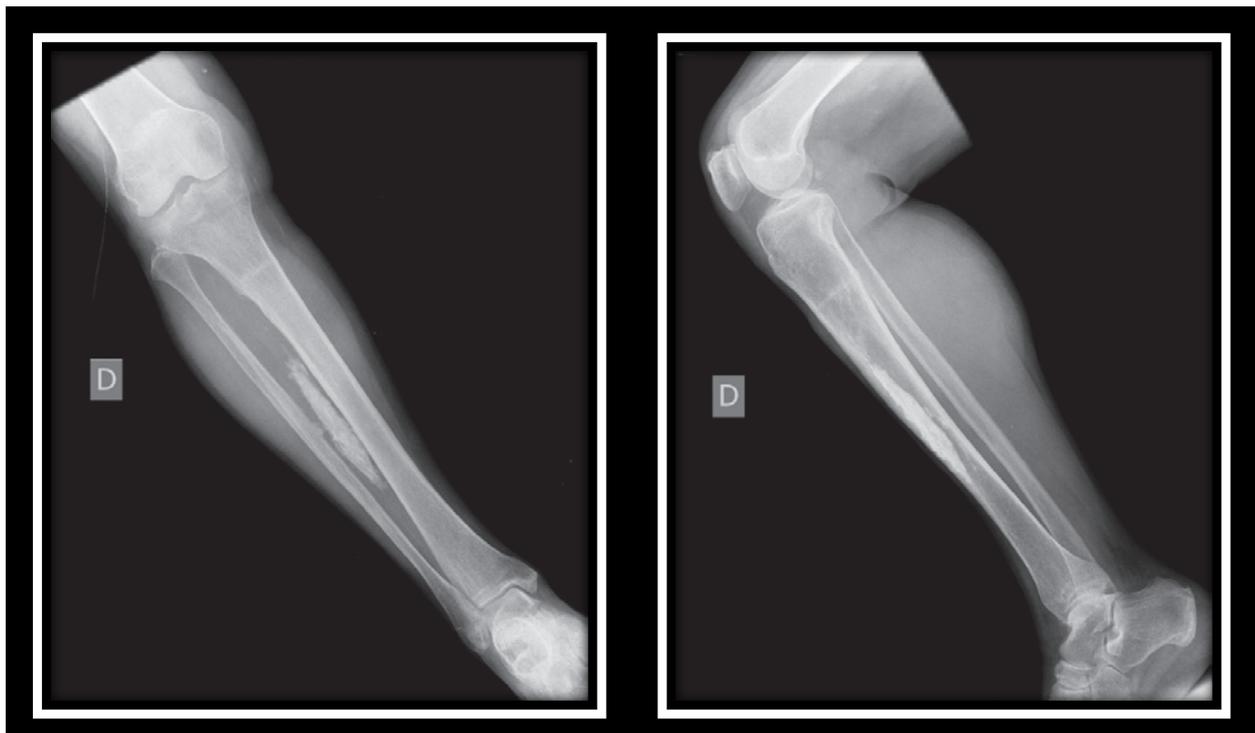


Figura 1. Miosite ossificante

CI 19 • OSTEOCONDROMA COMO CAUSA DE GONALGIALuísa Rodrigues¹, Ana Luísa Rodrigues², Catarina Pereira¹¹ Interna de formação específica de Medicina Geral e Familiar, USF ANDREAS² Assistente de Medicina Geral e Familiar, USF ANDREAS

Doente do sexo masculino, 50 anos.

Doente com antecedentes pessoais de obesidade, dislipidemia e hiperuricemia e faz de medicação habitual alopurinol 300 mg. Recorre à consulta de Medicina Geral e Familiar por queixas álgicas localizadas na região interna da coxa direita e um tumor palpável a esse nível, bem como gonalgia bilateral recorrente.

Realizou radiografia de joelhos em carga (imagem em anexo) que demonstrou uma exuberante formação exotóxica ao nível da região metafisária interno distal do fémur direito, entrelinhas femuro-tibiais e femuro patelares mantidas; calcificações tendões rotulianos e discreto aguçamento das espinhas tibiais e ambos os joelhos.

Aconselhou-se a perda ponderal e realizou-se a referência para consulta de ortopedia com suspeita de osteocondroma fémur direito associada a dor.

Observado na consulta de ortopedia onde manifestou melhoria da gonalgia com a perda ponderal e ao exame objetivo apresentava dor a palpação das interlinhas articulares, sem derrame ou sinais inflamatórios locais. Impressão diagnóstica: osteocondroma na face interna do fémur direito com vários anos de evolução, palpável e atualmente sem queixas álgicas. Medicado com glucosamina e analgesia em SOS.



Imagem A: Radiografia de Joelho em carga (visão lateral)



Imagem B: Radiografia de Joelho em carga (visão frontal)

CI 20 - ABDOMINAL CUTANEOUS TOPHI: AN UNUSUAL MANIFESTATION OF GOUT

Marcelo Neto¹, Fernando Albuquerque¹, André Saraiva¹, Ana Maduro¹, Tânia Santiago¹

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Picture of cutaneous abdominal tophi in a 44 years-old male with a 5-year diagnosis of gout, referred to our Rheumatology clinic due to an increased number of flares (approximately 1 per month).

Medical history was significant for obesity and essential arterial hypertension. He wasn't taking any medication at the time but reported previous use of allopurinol and colchicine, albeit erratically.

Physical examination showed multiple tophi in both elbows, a few MCP, PIP and MTP joints, as well as cutaneous abdominal tophi. There was no arthritis. Serum uric acid was 10.0 mg/dL. X-rays showed multiple tophi and typical punched-out lesions in the right elbow.

Treatment with allopurinol was started and escalated, and he was referred to an orthopaedic surgeon to assess the feasibility of surgery on the most debilitating tophi.



CI 21 - UM CASO DE GOTA ÚRICA TOFÁCEA EXUBERANTE

Margarida Lucas Rocha^{1,2}, Nikita Khmelinskii^{2,3}

¹ Serviço de Reumatologia, Hospital de Faro, Centro Hospitalar Universitário do Algarve

² Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa

³ Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa



A gota úrica é uma doença caracterizada pela deposição de cristais de monourato de sódio nas articulações, ossos e tecidos moles, com uma prevalência estimada de 1.3% na população portuguesa (EpiReumaPt, 2016).

As imagens correspondem às mãos, cotovelos e pé de um doente do sexo masculino de 63 anos com hábitos etanólicos marcados e gota úrica tofácea com 30 anos de evolução subtratada (sob terapêutica com alopurinol 100mg/dia e colquicina 1mg em SOS). Apesar da ausência de artrite, são visíveis dano estrutural articular, múltiplos tofos e bursite olecraniana bilateral. Analiticamente apresenta discreta hiperuricémia (7.4 mg/dL). A dose de alopurinol foi ajustada até ao alvo de 5 mg/dL de uricémia de acordo com as guidelines da EULAR, 2016.

Bibliografia

1. Branco JC, et al. EpiReumaPt study group. Prevalence of rheumatic and musculoskeletal diseases and their impact on health-related quality of life, physical function and mental health in Portugal: results from EpiReumaPt—a national health survey. *RMD Open*. 2016 Jan 19;2(1);
2. Richette P, et al. 2016 updated EULAR evidence-based recommendations for the management of gout. *Ann Rheum Dis* 2017;76:29–42.

CI 22 • DESTRUCTIVE RHEUMATOID ARTHRITIS: AN INITIAL PRESENTATION OF A YOUNG PATIENT

Maria Helena Lourenço^{1,2}, Ana Bento Silva^{1,2}, Laura Gago¹, Jaime C. Branco^{1,2,3}, Inês Crispim^{1,3}

¹ Hospital Egas Moniz, Department of Rheumatology, Lisbon, Portugal

² CEDOC (Chronic diseases research center), NOVA Medical School, Lisbon, Portugal

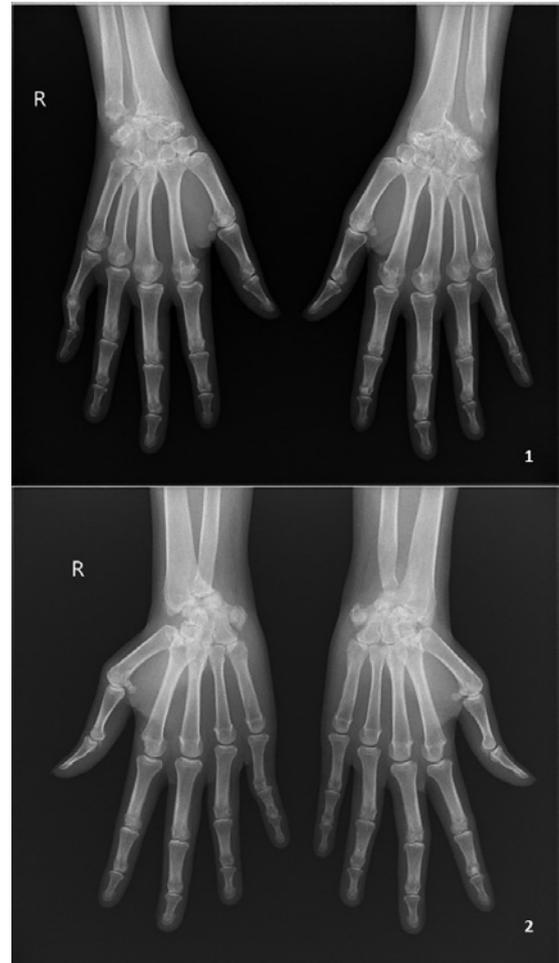
³ NOVA Medical School, NOVA Lisbon University, Lisbon, Portugal

Introduction: Rheumatoid arthritis (RA) is an autoimmune and systemic disease which natural history is characterized by progressive joint damage and deformity and rarely by extra-articular manifestations. With the advances in diagnosis and in therapy, the severe destruction of the joints is nowadays rare, and the disease can be controlled giving the patient a good quality of life.

In this case, we describe a patient whose late referral to the Rheumatology department resulted in a late diagnosis of RA, with irreversible damage.

Observation: A previously healthy thirty-one-year-old female presented to the Rheumatology outpatient clinic with inflammatory polyarthralgias of the small joints of the hands, wrists and feet since she was 18 years-old, accompanied by morning stiffness lasting more than one hour. She had been previously treated with non-steroidal anti-inflammatory drugs. Physical exam revealed polyarthritis of the small joints of the hands (metacarpophalangeal and interphalangeal joints), wrists, knees and tibiotarsal joints. There was a clear limitation of the flexion of the wrists (about 20°). Blood analysis showed negative inflammatory markers and a both positive rheumatoid factor and anti-cyclic citrullinated peptides antibody. The wrists x-ray showed major erosion with loss of the ulnar styloid process, narrowing of the joint space and erosions of the carpal bones (figures 1,2). A diagnosis of erosive and seropositive rheumatoid arthritis was made. Subcutaneous methotrexate 15mg per week and prednisolone 15mg per day in a weaning scheme were started, achieving low activity disease. The patient was referred to the Orthopaedics outpatient department to evaluate the need of arthrodesis of the wrists.

Conclusion: This case reports an advanced and destructive stage of rheumatoid arthritis, which is nowadays rare, and which presented as an initial evaluation of a young female, enhancing the need of being aware of the symptoms and the importance of early referral and treatment.



CI 23 • SKIN THICKENING – JUST SCLERODERMA OR ANOTHER DISEASE?

Maria Helena Lourenço^{1,2}, Ana Bento Silva^{1,2}, Laura Gago¹, Maria João Gonçalves¹, Jaime C. Branco^{3,2,1}, Inês Silva^{1,3}

¹ Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa

² Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC), NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa

³ NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa



Introduction: Scleroderma describes the thickening of the skin, and it is the main characteristic of systemic sclerosis. However, there are other rare conditions that may act as mimics and the differential diagnosis is essential for the treatment of the patient. Dermatomyositis is one of those conditions that may have an overlap with scleroderma, although rare. In this case, we describe a patient who presented to our rheumatology department with a generalized muscle atrophy and skin thickening and that after a thorough investigation, we assumed to be a dermatomyositis.

Observation: A thirty-year-old male, evacuated from Guinea Bissau, was admitted to the Rheumatology inward due to mechanic polyarthralgias and skin thickening (hands, elbows, knees – figures 1-3) with years of evolution. When asked, the patient also reported muscle weakness since childhood and skin depigmentation over the metacarpal and interphalangeal joints and elbows. Examination revealed skin thickening, sclerodactyly, and lesions that seemed similar to Gottron papules. Although a generalized muscle atrophy was observed, the patient had normal muscle strength. Inflammatory markers were negative, and the immunological study showed a positive anti-NXP2 antibody. Paraneoplastic syndrome was also excluded after exams. Considering all of this, a juvenile dermatomyositis was assumed. Methotrexate 15mg/week and prednisolone 5mg/day were started, but with no improvement of the lesions or pain, so their suspension was decided. The patient started physical therapy with a great improvement of the muscle atrophy. However, he eventually abandoned the hospital and therefore the therapy.

Conclusion: This patient was diagnosed with a juvenile dermatomyositis already as an adult and the immunosuppressive treatment was not effective since only damage of the disease was present, with no signs of active disease. This case reinforces the need of an early diagnosis as the delay may convey irreversible outcomes.

CI 24 - ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES, VARIANTE DE GRANDES VASOS

Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Líliliana Saraiva¹, Mariana Luís¹, Cátia Duarte¹

¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Mulher, 62 anos, com Polimialgia Reumática há 9 anos controlada sob prednisolona 2,5 mg/id, apresentou elevação dos reagentes de fase aguda de novo. Realizou PET-FDG-18 que se revelou compatível com vasculite de grandes vasos, envolvendo vários territórios arteriais (Fig. 1A). Após 8 meses de terapêutica (PDN e TCZ) verificou-se marcada redução da extensão e intensidade de captação de FDG-F18 (Fig. 1B).

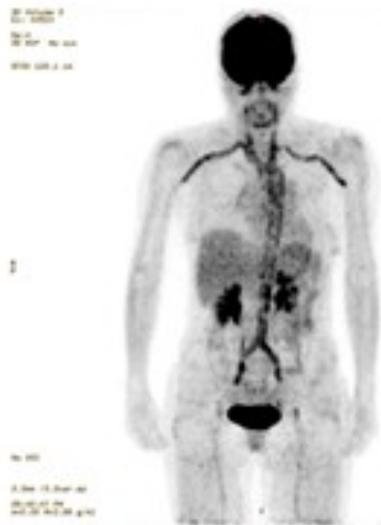


Figura 1A. PET-FDG-18: captação intensa e difusamente aumentada de FDG-F18 na topografia das paredes de vários territórios vasculares arteriais, envolvendo as artérias carótidas comuns, tronco braquiocefálico, artérias subclávias e axilares, a aorta em toda a sua extensão e as ilíacas comuns.

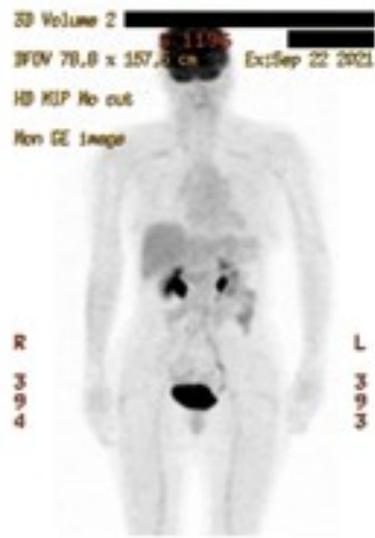


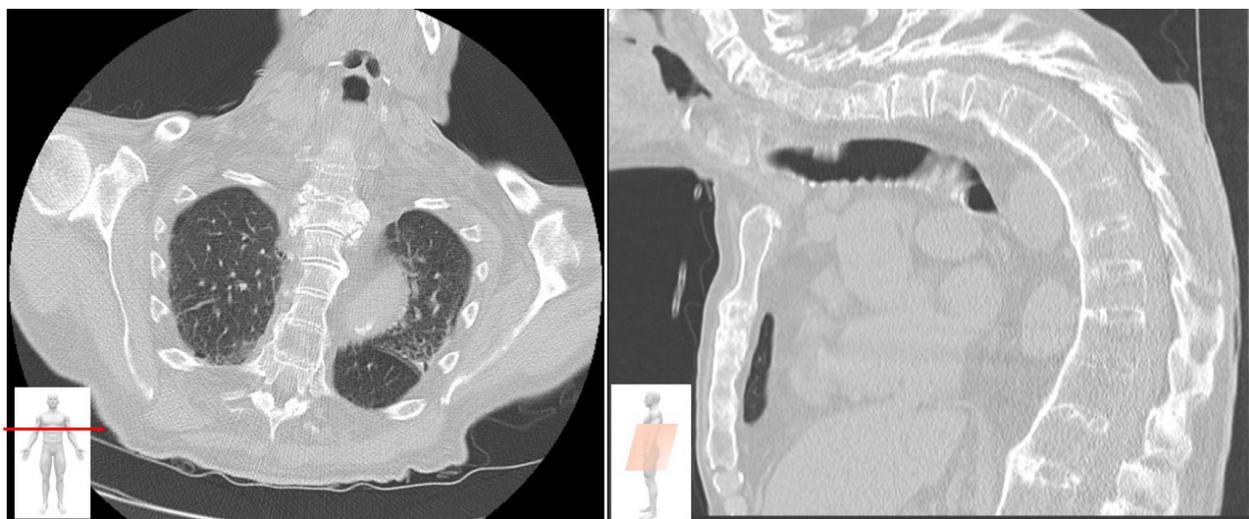
Figura 1B. PET-FDG-18: persistência de vasculite de grandes vasos com atividade residual na aorta ascendente e, eventualmente, em artérias de menor calibre, contudo com marcada redução da extensão e do grau de atividade face ao estudo anterior.

CI 25 - ESPONDILITE ANQUILOSANTE – UM CASO DE EVOLUÇÃO INCOMPLACENTE

Catarina Soares¹, Francisca Guimarães¹, Hugo Parente¹, Maria Pontes Ferreira¹, Sara Dinis², Soraia Azevedo¹, José Tavares-Costa¹, Daniela Peixoto¹, Carmo Afonso¹, Filipa Teixeira¹, Daniela Santos-Faria¹

¹ Rheumatology department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

² Rheumatology department, Unidade Local de Saúde de Guarda, Guarda, Portugal



Homem de 74 anos, com raquialgias inflamatórias desde os 20 anos de idade. Avaliado a primeira vez em consulta de reumatologia aos 70 anos de idade por coluna em bambu, com acentuação da cifose dorsal e anteversão do pescoço, achados em estudo não dirigido de TC torácico. HLA B27 positivo.

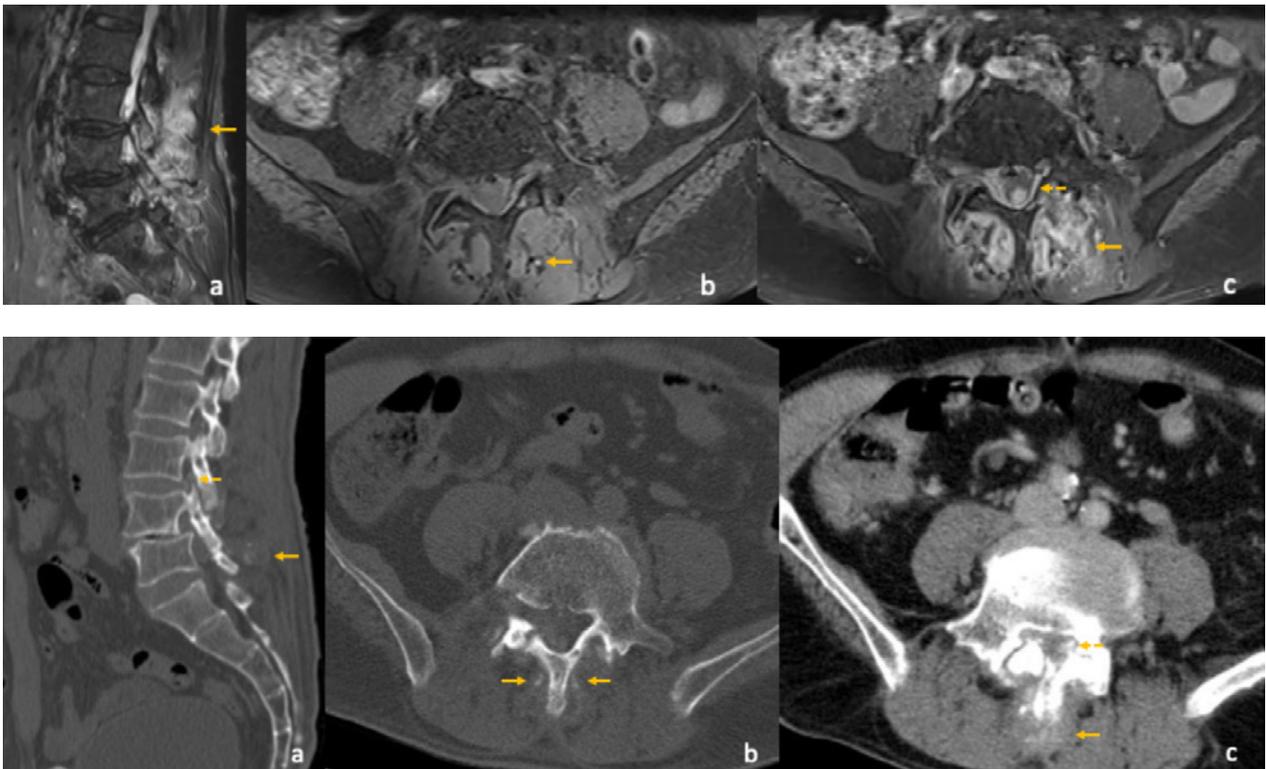
CI 26 • FEVER AND LOW BACK PAIN IN CPPD

Maria Pontes Ferreira¹, Patrícia Araújo², Catarina Dantas Soares¹, Hugo Parente¹, Francisca Guimarães¹, Soraia Azevedo¹, Daniela Santos-Faria¹, Daniela Peixoto¹, Filipa Teixeira¹, Carmo Afonso¹, António Ferreira², Diogo Roriz³, José Tavares-Costa¹

¹ Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

² Internal Medicine Department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo, Portugal

³ Radiology Department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo, Portugal



An 84 years old man with oligoarthritis due to calcium pyrophosphate crystal deposition disease, presented fever and inflammatory low back pain, with elevated acute phase reactants. A lumbar MRI (picture1) showed signs of muscle oedema with focal calcifications, suggestive of axial involvement of CPCD. A lumbar CT-scan (picture2) confirmed the diagnosis.

CI 27 • FENÓMENO DE RAYNAUD – QUANDO VALORIZAR?

Marta Costa Cardoso¹, Ana Rita Laranjeiro¹, Mariana Cruz e Castro¹, Raul Garcia², Ângela Santos Neves¹

¹ USF Araceti – ACeS Baixo Mondego

² USF Fernando Namora – ACeS Baixo Mondego



Vasoconstrição; Fenómeno de Raynaud; Autoimunidade;

Legenda – O Fenómeno de Raynaud resulta da resposta vascular exagerada a frio/stress emocional. Manifesta-se inicialmente por marcada palidez dos dedos, por vasoconstrição, segue-se a fase violácea e culmina em rubor resultante do mecanismo vasodilatação. Estima-se que afete 3 a 5 % da população, classifica-se em primário ou secundário. Apresenta-se um caso real da prática clínica de uma mulher de 29 anos.

CI 28 · BONE PAIN AND PSEUDOSYNDACTYLY IN A YOUNG BOY WITH RECESSIVE DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA

Semedo L¹, Abreu P^{1,2}

¹Faculdade Ciências da Saúde, UBI

²Unidade de Reumatologia, ULSCB, EPE



(A)



(A)



(B)

Hands deformity, scarring with contractures and pseudosyndactyly of the (A) upper and (B) lower limbs of an 14-year-old male young boy with dystrophic epidermolysis bullosa.

CI 29 - OSTEOPETROSE: A PROPÓSITO DE UMA IMAGEMRafaela Nicolau¹, Miguel Castro², Eva Mariz³, Lúcia Costa³¹ Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu² Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar e Universitário São João³ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário São João

Doente do sexo masculino, 23 anos, sem antecedentes de relevo. Após uma queda com fratura dos arcos costais, realizou uma radiografia da coluna e posteriormente TC, que evidenciavam alterações compatíveis com osteopetrose. É possível observar nos corpos vertebrais, bandas escleróticas densas e bem delimitadas, algumas com extensão ao longo dos limites anteriores e posteriores – conhecidas como, vértebras em *sandwich* e osso dentro de osso. Analiticamente, o estudo do metabolismo fosfocálcico não revelou alterações e a densitometria óssea revelou um aumento da densidade mineral óssea. Foi assumido o diagnóstico de Osteopetrose forma adulta.

CI 30 - CORTICOTERAPIA NA FISIOPATOLOGIA DE NECROSE AVASCULAR DA ANCA

Renata Vaz¹, Nuno Mendonça¹, Ricardo Pinto Rocha¹, Pedro Beckert¹

¹Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca



Homem de 34 anos com antecedentes de miopatia inflamatória, sem padrão imunológico específico, conhecida desde 2019 e medicada de janeiro a junho de 2021 com prednisolona (dose cumulativa de aproximadamente 5g), hipertrigliceridemia e infeção VIH desde 2011 sob terapêutica antirretroviral. Em 2021, início insidioso de coxalgia bilateral com irradiação ao joelho direito. Deambula com auxiliares da marcha. Radiografia a 06/2021 da bacia aparentemente normal, com posterior avaliação por RMN, onde se detetou necrose avascular de ambas as articulações coxofemorais, provavelmente secundária a corticoterapia nos meses prévios. Avaliado em consulta a 03/2022, tendo sendo observado radiograficamente progressão de necrose. Tratamento envolve artroplastia bilateral das ancas.

CI 31 - ESPONDILITE ANQUILOSANTE E COXARTROSE: OTIMIZAÇÃO TERAPÊUTICA PREVIAMENTE A CIRURGIARenata Vaz¹, Nuno Mendonça¹, Ricardo Pinto Rocha¹, Pedro Beckert¹¹Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

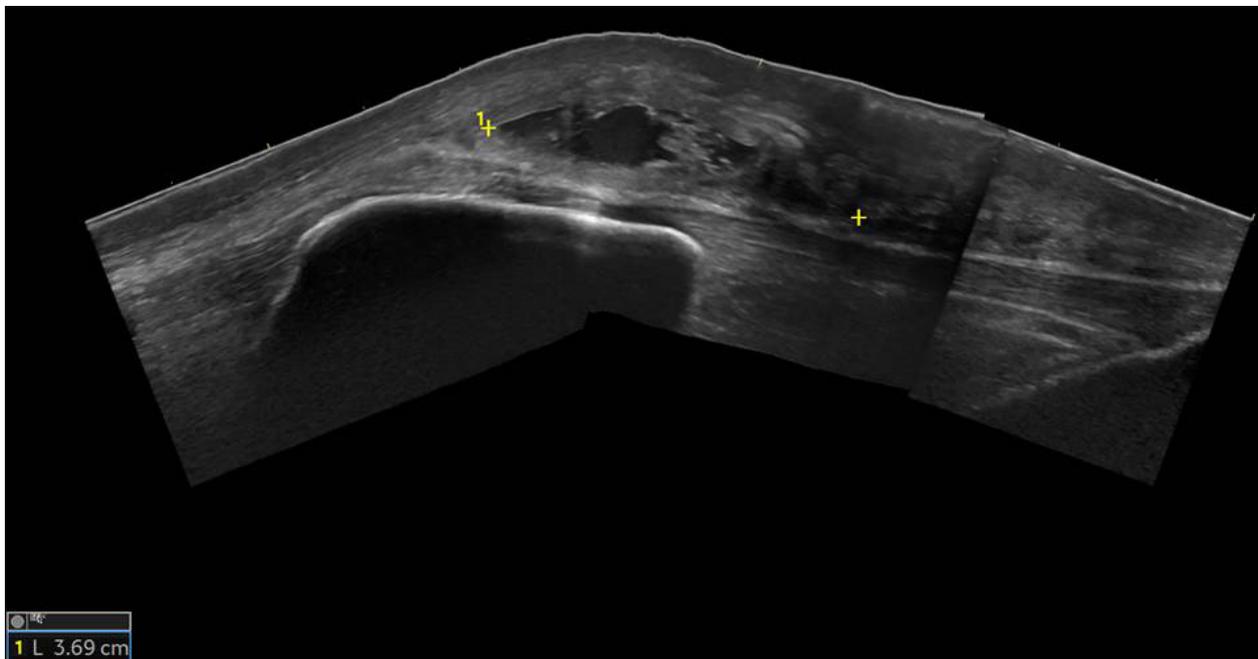
Homem de 33 anos com antecedentes de Espondilite Anquilosante HLA B27 + e Pancolite Ulcerosa, submetido a prótese total de anca direita há 5 anos. Medicado previamente com Messalazina e Infliximab. Suspendeu toma de Infliximab por Tuberculose peritoneal e pulmonar em 2016. Internado em 2017 por dor intensa na anca esquerda sem melhoria com analgesia. Radiograficamente, presença de coxartrose à esquerda (Tonnis 2). Retomou Infliximab com regressão franca de queixas álgicas, com recuperação da autonomia na marcha, ainda que com limitação de mobilidade da coluna.

CI 32 - BURSITE PRÉ-PATELAR: UM ACHADO EXUBERANTE EM ECOGRAFIA

Rui Peres¹; Catarina Peixoto¹; Ricardo Nunes¹; António Neto²; André Ladeira¹

¹Hospital Prof. Fernando Fonseca

²Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão



Homem de 62 anos, pintor, observado em consulta por gonalgia esquerda com 1 mês de evolução sem história de trauma ou esforço em apoio de joelhos. Avaliação ecográfica com exuberante bursite pré-patelar com cerca de 4cm de maior eixo. Resolução e alívio total após curto período de anti-inflamatório, repouso e crioterapia local.

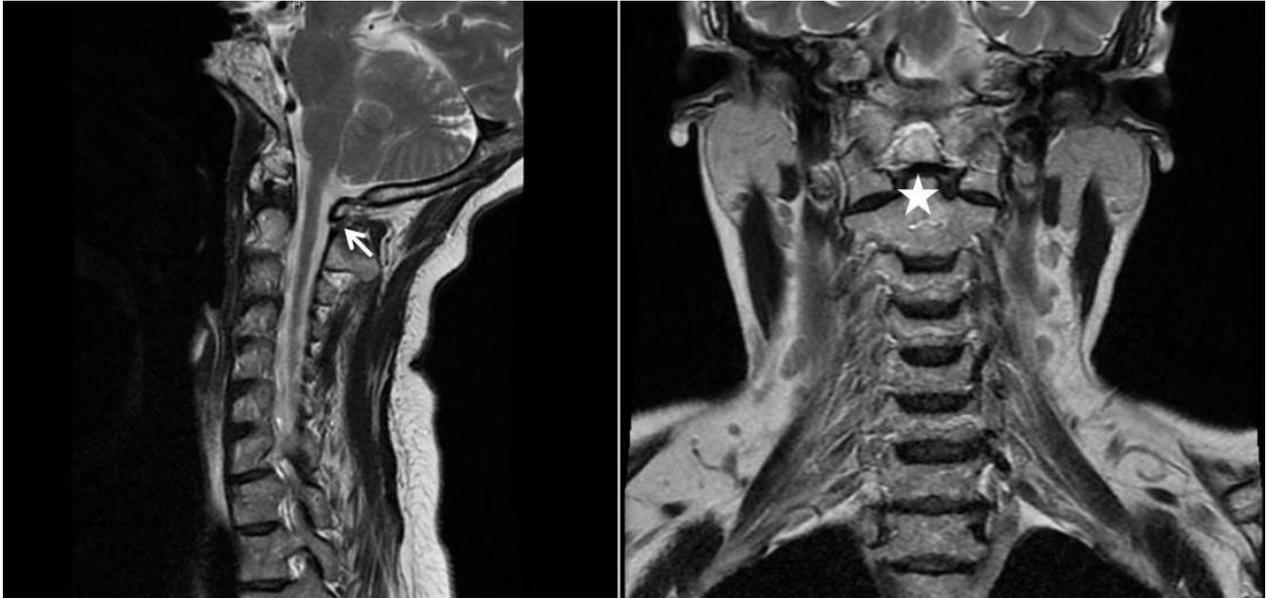
CI 33 • SUSPEIÇÃO EM CERVICALGIAS: MALFORMAÇÃO OCCIPITOALOIDEIA

Rui Peres¹; Catarina Peixoto¹; Ricardo Nunes¹; Tiago Bonito da Cunha²; Manuela Parente³; Helena Santos³; Joana Borges³

¹ Hospital Prof. Fernando Fonseca

² Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

³ Instituto Português de Reumatologia



Mulher de 66 anos, observada em consulta por cervicalgia que agravava com movimentos de flexão e extensão do pescoço. RMN com malformação da charneira craniovertebral, com invaginação basilar (seta) e defeito de fusão da apófise odontóide ao eixo (estrela) com subluxação do atlas. Imobilizada com ortótese cervical semi-rígida, orientada para Neurocirurgia.

CI 34 - ASAS DE BORBOLETA EM LÚPUS NEONATAL

Sara Oliveira¹, Inês Costa¹

¹USF Ermesinde, ACeS Grande Porto III – Maia-Valongo



Lactente de 4 meses de idade, com diagnóstico de lúpus neonatal. Apresenta exantema eritematoso, com bordos descamativos na região malar bilateralmente em “asa de borboleta” e múltiplas lesões anulares eritematosas bem delimitadas, ligeiramente infiltradas e descamativas, com crosta cor de mel, localizadas na região frontotemporal e couro cabeludo. Poupa região perioral e sulcos nasolabiais.

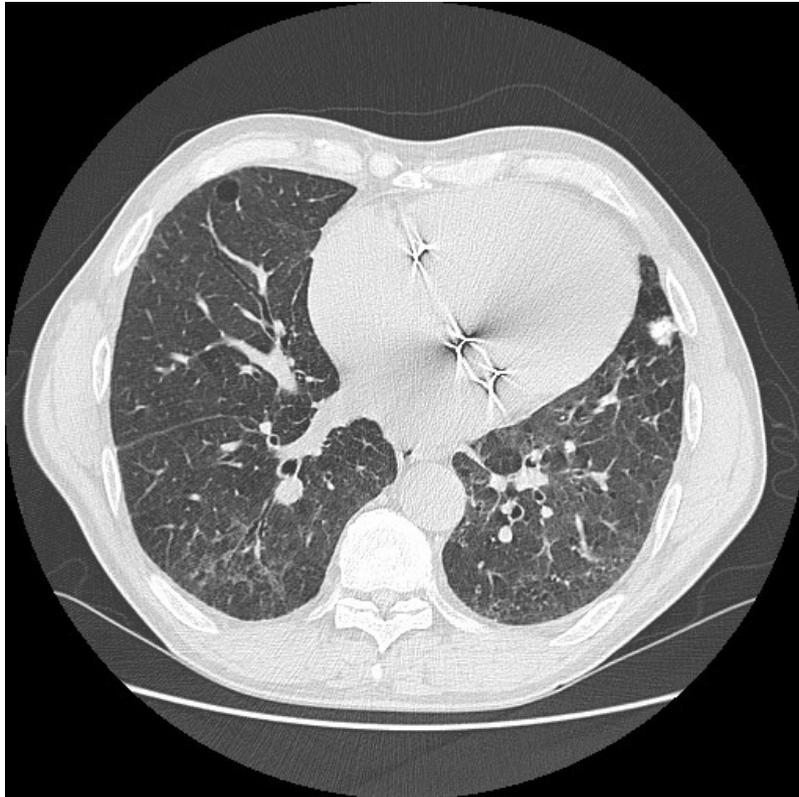
CI 35 - LÚPUS NEONATAL REFRACTÁRIO À TERAPÊUTICA

Sara Oliveira¹, Inês Costa¹

¹USF Ermesinde, ACeS Grande Porto III – Maia-Valongo



Lactente de 5 meses de idade, com diagnóstico de Lúpus Neonatal. Apresenta lesões eritematodescamativas dispersas pela região frontotemporal, face plantar da mão e região malar esquerda. Sobre-infeção das lesões apesar da terapêutica com corticoide tópico e oral instituída.

CI 36 • PULMONARY INVOLVEMENT OF SYSTEMIC AMYLOIDOSIS IN A PATIENT WITH SJOGREN'S SYNDROME – A CLINICAL IMAGESofia Ferreira Azevedo¹; Carolina Mazedo¹; Susana Pinto Silva¹; Inês Cunha¹¹ Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga

A high-resolution chest computed tomography performed in a patient with Sjogren's syndrome revealing multiple calcified nodular lesions. Biopsy revealed small foci of amorphous eosinophilic material in the small vessel walls and perivascular interstitium, forming nodular lesions. Congo-red staining showed green birefringence in polarized light, compatible with amyloid deposits, leading to a diagnosis of primary Sjogren's syndrome associated with nodular pulmonary amyloidosis. Later, an abdominal fat biopsy was performed, with histology and immunohistochemistry showing focal amyloid substance deposits in relation to kappa-light chains deposits, suggesting a systemic amyloidosis with pulmonary involvement rather than localized pulmonary amyloidosis.

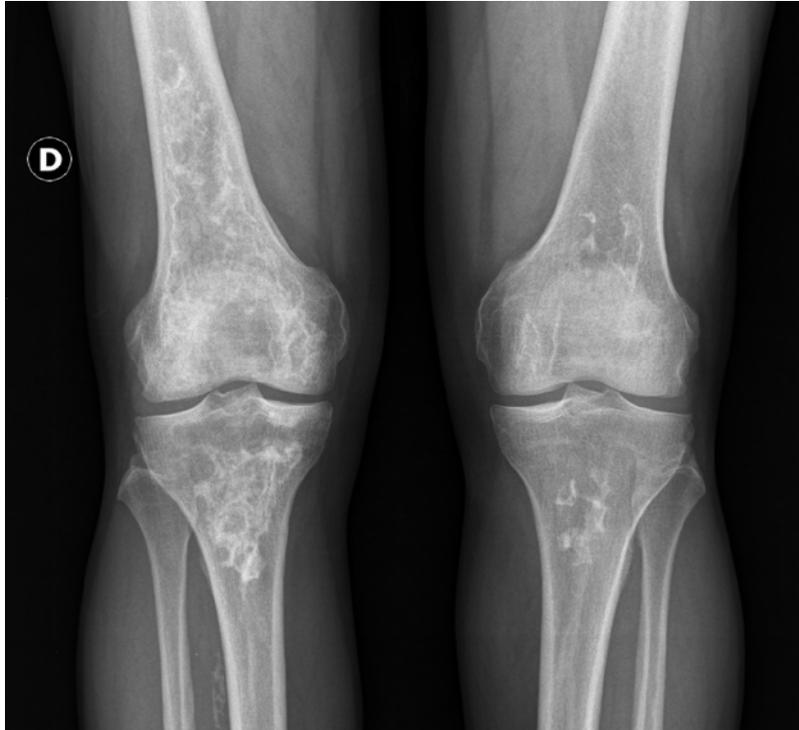
CI 37 • CERVICALGIA E ARTRITE PSORIÁTICA – UM SINTOMA DE ALARME!Susana P Silva¹, Gisela Eugénio¹, Anabela Barcelos¹¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro

O envolvimento da coluna cervical é frequente na artrite psoriática caracterizando-se por sindesmófitos, ossificação do ligamento longitudinal anterior e osteoartrose das interapofisárias posteriores. Mais raramente, ocorre artrite ou subluxação de C1-C2 como manifestação tardia da doença e que pode ser complicada por fratura da apófise odontóide. O nosso objetivo é alertar para as fraturas atraumáticas do processo odontóide em doentes com APs, dado o seu diagnóstico não ser comum, ao contrário do que acontece na AR.

CI 38 · OSTEONECROSE ÓSSEA – UM DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER NO ETILISMO CRÓNICO

Susana P Silva¹, Gisela Eugénio¹, Anabela Barcelos¹

¹ Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro



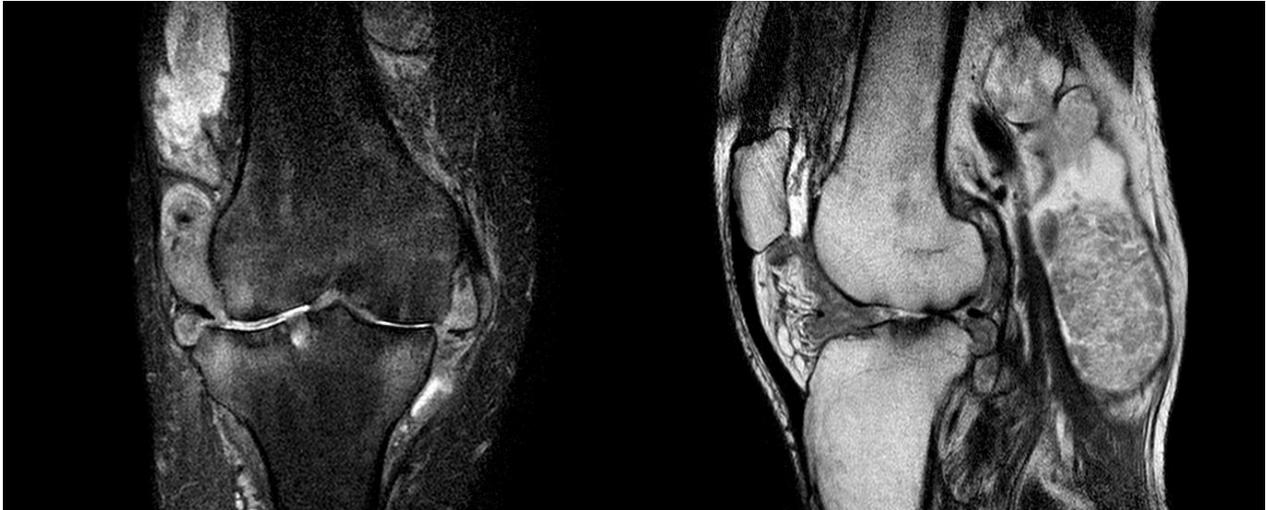
Homem, 70 anos, com hábitos etílicos moderados e gonalgia de ritmo mecânico. Realizou raio-X que revelou ligeira diminuição da interlinha articular do compartimento interno e áreas serpiginosas na região das metáfises tibiais e femorais distais e diáfise femoral, sugestivas de enfarte ósseo, confirmado posteriormente por RMN.

CI 39 - ESTRANHA FORMA DE (GON)ARTROSE

Bonito da Cunha, Tiago¹; Silva, Bernardo²; Silva, Tomás²; Gomes, Rebeca²; Cordeiro, Edite²; Mirco, Teresa²

¹Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão; Cascais, Portugal

²Hospital de Santa Maria; Lisboa, Portugal



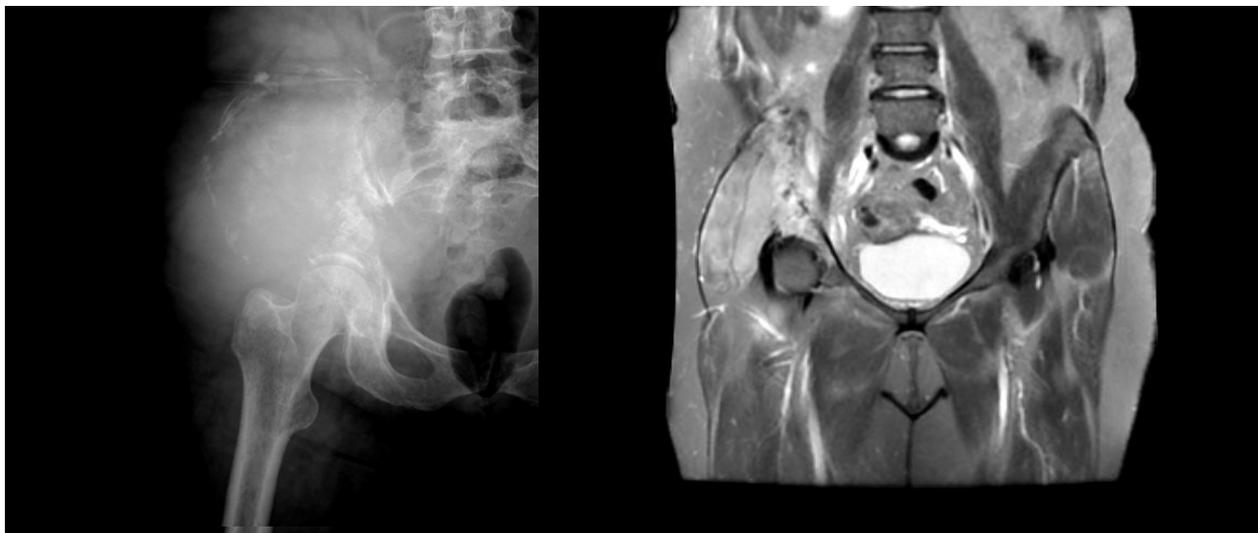
RMN (T2 SPAIR coronal e T2 sagital) com presença de artrose avançada, já com subluxação articular e grande massa posterior, cápsula posterior e no fundo de saco anterior, compatível com Sinovite Vilonodular pigmentada.

CI 40 • REQUIEM POR UM ILÍACO

Bonito da Cunha, Tiago¹; Silva, Bernardo²; Silva, Tomás²; Gomes, Rebeca²; Cordeiro, Edite²; Mirco, Teresa²

¹Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão; Cascais, Portugal

²Hospital de Santa Maria; Lisboa, Portugal



Lesão lítica de grandes dimensões no íliaco direito, em radiografia simples da bacia e RMN, compatível com lesão metastática de Linfoma de Hodgkin em doente com antecedentes de Artrite Reumatóide

