

**CASOS
CLÍNICOS**

Casos clínicos

ACTA REUMATOL PORT. 2019;44:123-175 (SUP)

CC010 - VASCULITE REUMATOIDE - AINDA UMA REALIDADE

Bruno Miguel Fernandes¹, Salomé Garcia¹,
Sara Santos¹, Miguel Bernardes¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: A vasculite reumatoide (VR) é uma manifestação extra-articular rara da artrite reumatóide (AR) que afeta principalmente doentes seropositivos, quer para fator reumatoide (FR), quer para anticorpos anti-peptídeos citrulinados cíclicos (ACPAs), com longa duração de doença. Atinge mais frequentemente vasos de pequeno calibre, nomeadamente da pele e dos nervos periféricos.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 65 anos, com AR seropositiva (FR e ACPAs) com vinte anos de duração e sob leflunomida 10mg/dia, ex-fumadora e com diabetes mellitus não insulinotratada, que em maio de 2017, iniciou quadro de hipostesia na face anterolateral da coxa esquerda e limitação homolateral na marcha em pontas de pés. A ressonância magnética da coluna lombossagrada mostrou discopatia L3/L4 e anterolistese de L4/L5; e a eletromiografia revelou alterações moderadas de tipo neurogêneo crónico, a nível dos músculos dependentes da raiz de L5/S1 esquerda, tendo iniciado suplementação com vitamina B12 por marcada deficiência. Em setembro de 2017, na sequência de uma pielonefrite aguda, foi internada, referindo já parestesias e hipostesia na extremidade distal do pé esquerdo; a leflunomida foi suspensa e iniciou gabapentina. Em dezembro de 2017, por hipostesia em peúga do membro inferior esquerdo e parestesias nas extremidades distais de ambos os pés, repetiu eletromiografia que revelou alterações de tipo neurogêneo crónico sugestivas de acentuada radiculopatia lombossagrada nos territórios de L4, L5 e S1, com sinais de desnervação ativa compatíveis com lesão aguda e alterações do estudo das velocidades de condução sugestivas de polineuropatia sensitivo-motora concomitante. Recusou biópsia de nervo e só voltou à Reumatologia em março de 2018, apresentando pé pendente à esquerda com incapacidade para a marcha, perda de

tecido por necrose do 4º e 5º dedos do pé direito (figura 1) e úlcera na região distal da face lateral da perna direita. O eco-doppler dos membros inferiores mostrou boa permeabilidade arterial. Foi internada com a suspeita de VR com polineuropatia secundária, iniciando prednisolona 30mg/dia (0,5mg/kg/dia). À admissão, apresentava poliartrite (pequenas articulações das mãos), elevação dos parâmetros inflamatórios (VS 96mm/h e PCR 50,2mg/L), hemoglobina glicada de 8,3%, FR 1240 UI/mL e anticorpos anti-CCP 2740U/mL, com a restante imunologia negativa (nomeadamente ANCA). Foi submetida a biópsia de pele, músculo gastrocnémio lateral e nervo sural da perna esquerda; cumpriu pulsos de metilprednisolona



FIGURA 1. Isquemia digital no contexto de Vasculite Reumatóide

(500mg ev/dia, durante 3 dias consecutivos) e apresentou regressão dos parâmetros inflamatórios sob corticoterapia. Dada a gravidade do quadro, optou-se por iniciar tratamento com rituximab (duas perfusões de 1g e.v. semestralmente) e fisioterapia. A anatomia patológica do nervo mostrou neuropatia axonal severa, sem regeneração, com alterações cicatriciais dos vasos a sugerir etiologia vasculítica. A auto-amputação das falanges distais do 4º e 5º dedos do pé direito dispensaram cirurgia e, aos 6 meses de tratamento com rituximab, a doente apresentava melhoria da capacidade da marcha e da atividade da doença articular.

Conclusão: A incidência da VR tem diminuído nos últimos anos, graças ao tratamento mais precoce e agressivo da AR. Não existem estudos randomizados que fundamentem a estratégia terapêutica, pelo que a corticoterapia em altas doses e a ciclofosfamida são frequentemente utilizados. O rituximab, já em utilização corrente nas vasculites ANCA+, tem apresentado bons resultados na VR e este caso clínico corrobora o seu uso neste contexto.

CC012 - ESCLEROSE SISTÊMICA ASSOCIADA A SARCOIDOSE COM PSEUDOCLUBBING DIGITAL: UM CASO RARO

Bruno Miguel Fernandes¹, Miguel Bernardes¹, António Morais², Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

2. Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: A sarcoidose e a esclerose sistémica são

duas doenças que partilham algumas características, nomeadamente a raridade da incidência e a possibilidade de envolvimento multiorgânico. A associação das duas doenças no mesmo paciente é ainda mais rara, sendo excecionais os casos publicados na literatura.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 36 anos, com diagnóstico prévio - 1 anos antes - de sarcoidose com envolvimento pulmonar (confirmado por lavado bronco-alveolar e biópsia endobrônquica) estadio 2, seguida em Pneumologia e sem terapêutica habitual, foi enviada à consulta de Reumatologia em abril de 2018 por “edema das mãos”. Trazia ressonância magnética das mãos que revelava hipersinal medular ósseo difuso nos metacarpos e nas falanges, sugestivo de processo osteoporótico ou lipodistrofia e, na mão direita observava-se ainda sinovite articular, com maior expressão na falange intermédia do 5º dedo com tumefação peritendinosa acentuada traduzindo nódulos tenossinoviais, aspetos estes compatíveis com sarcoidose. Referia artralguas de ritmo mecânico nas articulações das mãos com noção de tumefação digital, sem rigidez ou despertares noturnos. Referia ainda disfagia ocasional para líquidos e xerostomia, sem xerostomia, negando outras queixas de órgãos ou sistemas, nomeadamente fenómeno de Raynaud, lesões cutâneas, queixas gastrointestinais e genitourinárias. Ao exame objetivo, apresentava pseudoclubbing das falanges distais do 3º e 4º dedos da mão direita e em fase inicial no 1º e 2º dedos da mão esquerda, assim como aparência de puffy finger no 5º dedo da mão direita e esclerodactilia da falange intermédia do 4º dedo da mão esquerda e do 2º-5º dedos da mão direita (figura 1). Foi pedido estudo analítico [sem elevação dos parâmetros inflamatórios,



FIGURA 1. Pseudoclubbing digital e esclerodactilia em doente com sarcoidose e esclerose sistémica

sem citopenias, ANAs >1/1000 padrão centrómero e positividade para anticorpos anti-centrómero, com restante imunologia negativa], capilaroscopia [hemorragias nos 3º e 4º dedos da mão esquerda e 2º, 3º e 5º dedos da mão direita, sem outras alterações], radiografias osteoarticulares [acro-osteólise da extremidade da falange distal do 4º dedo à direita, aparência de quistos ósseos na base do 2º metacarpiano à direita] e manometria esofágica [sem alterações]. Em maio de 2018 iniciou-se tratamento com metotrexato (10mg/semana s.c.) e, 6 meses depois, apresentou-se em consulta já sem artralguas e, ao exame objetivo, com uma menor extensão da esclerodactilia, mantendo-se estável do ponto de vista pulmonar.

Conclusão: A coexistência de esclerose sistêmica e sarcoidose é extremamente rara, com escassos casos descritos na literatura¹. Os casos de pseudoclubbing digital - assim designado quando o envolvimento digital não é simétrico e estamos na presença de acro-osteólise - encontram-se escassamente descritos na literatura, podendo estar associados tanto à esclerose sistêmica como à sarcoidose. Descrevemos um caso de uma doente do sexo feminino, com diagnóstico prévio de sarcoidose, que se apresentou em consulta de Reumatologia com artralguas, esclerodactilia e pseudoclubbing digital, com positividade para anticorpos anti-centrómero e alterações inespecíficas na capilaroscopia, no contexto de esclerose sistêmica. A doente apresentou uma boa resposta a metotrexato.

REFERÊNCIAS:

1. Senda S, Igawa K, Nishioka M, et al. Systemic sclerosis with sarcoidosis: case report and review of the published work. *J Dermatol* 2014;41:421-3

CC0013 - USO OFF-LABEL DO RITUXIMAB NUM CASO DE PSEUDOTUMOR DA ORBITA EM CONTEXTO DE DOENÇA RELACIONADA A IGG4

Bruno Miguel Fernandes¹, Miguel Bernardes¹, Carina Reis², Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: O espectro das doenças relacionadas a IgG4 engloba um grupo de doenças raras que se caracterizam por uma infiltração linfoplasmocitária e fibrose dos órgãos afetados. A apresentação clínica depende dos órgãos atingidos e o diagnóstico assenta fun-

damentalmente na histologia. A abordagem terapêutica tem por base a corticoterapia, sendo possível a utilização de outros fármacos imunossupressores nos casos de doença refratária.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 59 anos, com antecedentes de psoríase e depressão, foi enviada à consulta de Reumatologia em agosto de 2014, proveniente da consulta de Cirurgia Maxilo-Facial, por tumefação orbitária à direita com extensão intracraniana com 2 anos de evolução. Inicialmente apresentou diplopia e, com a progressão da lesão, ptose palpebral e amaurose à direita. Em junho de 2014, foi submetida a tumorectomia parcial da lesão orbitária, cuja histologia revelou a presença de tecido conjuntivo denso com infiltrado inflamatório linfocítico, com presença de plasmócitos; o estudo imuno-histoquímico mostrou imunorreatividade positiva para IgG4. Do estudo complementar pedido em consulta, salientam-se: elevação ligeira dos parâmetros inflamatórios (VS 22mm/h, PCR 4,7mg/L), estudo imunológico negativo (incluindo AN-CAs), imunoglobulina IgG sérica e subclasse IgG4 normais, ausência de envolvimento de outros órgãos pela doença (em ecografias tireoideia e abdominopélvica e tomografia computadorizada toracoabdominopélvica). A cintigrafia das glândulas salivares apresentou alterações compatíveis com patologia inflamatória em fase crónica nas glândulas parótidas, pelo que foi realizada biópsia de glândulas salivares minor, cuja histologia mostrou: fibrose e atrofia acinar predominantes, escasso infiltrado linfoplasmocitário com estudo imunohistoquímico negativo para IgG4, ou seja, achados sugestivos de sialoadenite crónica. Foi pedida densitometria óssea, que revelou um score-T femoral de -2.8, pelo que se iniciou ácido alendrónico semanal e suplementação de vitamina D.

Em março de 2015, dada a tumorectomia parcial e a ausência de envolvimento de outros órgãos, optou-se por iniciar prednisolona 10mg/dia, tendo em conta a evidência de osteoporose. Foi pedida ressonância magnética (RM) da órbita para avaliar a progressão do pseudotumor, tendo a doente faltado a várias consultas. Foi observada em agosto de 2016, mantendo marcadores inflamatórios ligeiramente elevados (VS 49mm/h, PCR 3,2mg/L), com a RM da órbita a mostrar persistência da lesão tumoral, condicionando protusão ocular à direita, compressão do quiasma ótico e desvio medial do segmento cavernoso da artéria carótida interna homolateral. Dada a não redução do volume tumoral, optou-se por iniciar tratamento com rituximab (duas perfusões de 1gr, intervaladas por 14 dias, semestralmente),

mantendo a prednisolona 10mg/dia. Repetiu RM da órbita em abril de 2018 (aos 12 meses de rituximab), que revelou: regressão do componente lesional intraorbital, com menor expansão face ao exame prévio, traduzindo resposta à terapêutica instituída e permitindo a redução da dose diária de prednisolona.

Conclusão: A singularidade deste caso vai de encontro a uma recente revisão sistemática da literatura que conclui que o uso do rituximab em doentes com doença relacionada à IgG4 e refratários aos tratamentos de primeira linha tem sido associado a uma maior resposta clínica e a uma menor dependência de glucocorticóides.

CC014 - LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO EM DOENTE TRANSPLANTADO HEPÁTICO POR POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA FAMILIAR

Bruno Miguel Fernandes¹, Pedro Madureira¹, Salomé Garcia¹, Sara Santos¹, Raquel Miriam Ferreira¹, Miguel Bernardes¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença autoimune crónica com carácter intermitente, cujo tratamento depende da gravidade da doença e dos órgãos atingidos. A Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) é uma doença degenerativa neurológica de transmissão autossómica dominante que se caracteriza pela deposição de substância amiloide principalmente no sistema nervoso periférico, mas também noutros órgãos. É uma doença potencialmente fatal, sendo o transplante hepático uma estratégia bem estabelecida para impedir a progressão da doença.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 44 anos, com antecedentes de PAF, submetido a transplante hepático aos 27 anos de idade, e actualmente medicado com ciclosporina 150mg/dia e ácido micofenólico 360mg/dia. Enviado à consulta de Reumatologia em setembro de 2017 por artralguas das pequenas articulações das mãos, com ritmo inflamatório e noção de tumefação, com seis meses de evolução. Estas queixas surgiram um mês após realizar tatuagem no antebraço esquerdo. Ao exame objetivo apresentava: artrite no cotovelo esquerdo, na 1ª articulação interfalângica proximal bilateralmente e 2ª-3ª interfalângicas proximais à esquerda. O estudo analítico revelou: aumento dos parâmetros inflamatórios (PCR 15.5mg/L, VS 33mm/h), citocolestase (AST 39U/L, ALT 115U/L, GGT 179U/L, FA 334U/L), positividade para anticorpos anti-

dsDNA em título baixo (123UI/mL, normal <100), com restante estudo imunológico negativo (nomeadamente anticorpos anti-nucleares [ANA], anti-antígenos nucleares extraíveis, anti-cardiolipina, anti-peptídeos citrulinados, fator reumatóide) e serologias víricas negativas. Iniciou prednisolona 10mg/dia após biópsia de membrana sinovial do cotovelo esquerdo, que revelou: sinovite crónica com sinais de atividade, com estudo microbiológico negativo. Em junho de 2018, o doente mantinha citocolestase em agravamento (AST 88U/L, ALT 236U/L, GGT 279U/L, FA 261U/L), com positividade para ANA (>1/1000, padrão homogéneo) e para anti-nucleossomas de novo, assim como aumento do título de anticorpos anti-dsDNA (755UI/mL) e negatividade para ANCA, anticorpos anti-mitochondriais, anti-músculo liso e anti-KLM, apresentando apenas resposta parcial à corticoterapia do ponto de vista articular. Optou-se por realização de biópsia hepática (considerando a hipótese de hepatite autoimune / envolvimento hepático por LES), tendo a histologia revelado: lesões inflamatórias portais ligeiras, sem granulomas, sem sinais de malignidade e ausência de rodamina. Foi assumido o diagnóstico de LES, e em julho de 2018, após melhoria espontânea dos valores das enzimas hepáticas (AST 25U/L, ALT 38U/L, GGT 77U/L, FA 138U/L), optou-se por iniciar hidroxycloquina 400mg/dia. O doente apresentou uma ótima resposta ao tratamento, com resolução da artrite periférica e com normalização dos parâmetros inflamatórios aos seis meses de hidroxycloquina, o que permitiu a redução da corticoterapia até prednisolona 7.5mg/dia.

Conclusão: Apresentamos um caso atípico de um doente com antecedentes de transplantação hepática por PAF que, sob terapêutica imunossupressora (potencialmente efetiva para LES), desenvolveu um quadro de poliartrite assimétrica de pequenas articulações no contexto de LES após realização de tatuagem, tendo apresentado boa resposta à hidroxycloquina. A singularidade do caso prende-se também com a ausência de casos descritos de LES após realização de tatuagens, apesar de encontrarmos alguns casos de lúpus cutâneo neste contexto.

CC015 – MIELITE TRANSVERSA LONGITUDINALMENTE EXTENSA NUM DOENTE COM LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: UM CASO DE DOENÇA DO ESPECTRO DA NEUROMIELITE ÓPTICA

Bruno Miguel Fernandes¹, Ricardo Soares-dos-Reis^{2,3,4,5}, Miguel Bernardes^{1,6,7},

Filipe Brandão^{6,7}, Salomé Garcia¹, Sara Santos¹, Raquel Miriam Ferreira¹, Maria José Sá^{2,8}, Joana Guimarães^{2,3,4,9}, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
3. Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal
4. Departamento de Biomedicina, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal
5. i3S - Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto, Porto, Portugal
6. Unidade de Reumatologia, Hospital CUF, Porto, Portugal
7. Unidade de Reumatologia, Instituto CUF, Porto, Portugal
8. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal
9. Center for Drug Discovery and Innovative Medicines (MedInUP), Universidade do Porto, Porto, Portugal

Introdução: A Neuromielite Óptica (NMO) é uma doença desmielinizante inflamatória rara do sistema nervoso central (SNC), afetando preferencialmente a medula espinhal e os nervos ópticos. O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença autoimune crónica cujo envolvimento do SNC é causa de morbimortalidade aumentada, podendo sobrepor-se a doenças primárias do SNC. As manifestações neuropsiquiátricas no LES constituem um verdadeiro desafio diagnóstico, estimando-se uma prevalência de 40%.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino de 41 anos de idade, caucasiano, com o diagnóstico de LES desde 2013 [apenas sob hidroxiquina (400mg/dia)], apresentou-se, em agosto de 2018, com espasmos apendiculares tónicos dolorosos, involuntários e auto-limitados, e parestesias nas extremidades dos membros inferiores. A hidroxiquina foi suspensa e iniciou pregabalina. Em setembro de 2018, referia, de novo, diminuição da força muscular no membro superior esquerdo e dificuldade no controlo dos esfíncteres urinário e ano-rectal. Ao exame físico, apresentava diminuição da força muscular no braço esquerdo (grau 4/5) e hipostesia nos dedos dos pés. Do estudo complementar salientavam-se: eletromiografia normal dos membros inferiores; ressonância magnética (RM) do neuroeixo com múltiplas lesões focais medulares periféricas, hiperintensas em T2 e com captação de con-

traste, na medula cervico-dorsal (C2, C7, D1-D3, D6-D8 e D11). Com diagnóstico provável de neuro-lúpus, foi internado para realização de punção lombar (PL); após pulsos de metilprednisolona (1gr/dia e.v., 3 dias consecutivos), verificou-se uma melhoria parcial do quadro clínico, tendo alta sob hidroxiquina e prednisolona (60mg/dia). Os resultados da PL não evidenciaram patologia infecciosa nem inflamatória.

Na consulta, em outubro de 2018, referia aumento da frequência dos episódios tónicos dolorosos e foi novamente internado. A RM medular mostrou esbatimento das lesões medulares prévias e desaparecimento de algumas (C7 e D11), os Potenciais Evocados Visuais eram normais e o estudo imunológico mostrou elevação dos anticorpos anti-dsDNA (466 UI/mL) e C4 discretamente diminuído (9mg/dL; N>12). Foi colocada a hipótese de doença desmielinizante e realizada colheita para anticorpos anti-aquaporina4 (AQP4) e anti-glicoproteína da mielina do oligodendrócito (MOG), tendo alta medicado com hidroxiquina, pregabalina e esquema de desmame da prednisolona oral até 20mg/dia.

A positividade para anticorpos anti-AQP4 confirmou o diagnóstico de NMO e, em novembro de 2018, iniciou azatioprina com aumento gradual de dose até 150mg/dia (2mg/kg/dia). Um mês depois, apresentou melhoria clínica marcada, com menor frequência dos espasmos tónicos; repetiu RM medular que mostrou redução das lesões previamente identificadas e ausência de hipersinal medular, mantendo o desmame de prednisolona oral até 10mg/dia.

Conclusão: Tem-se constatado uma associação crescente entre doenças do espectro da NMO e doenças reumáticas autoimunes sistémicas. Estudos de coorte mais recentes sugerem mesmo que cerca de metade das mielites no contexto do LES apresentam positividade para os anticorpos anti-AQP4. Assim, este caso clínico acrescenta aqui mais evidência, reforçando a utilidade do rastreio dos anticorpos anti-AQP4 nos doentes com LES e mielite. Além disso, a melhor abordagem terapêutica desta manifestação neurológica carece de ensaios clínicos dirigidos, tendo-se verificado, neste caso, uma boa resposta clínica à azatioprina.

CC017 - RHEUMATOID ARTHRITIS DISEASE ACTIVITY WORSENING AFTER BREAST IMPLANTS: CLINICAL CASE AND REVIEW

Filipe Araújo¹

1. Rheumatology and Osteoporosis Unit, Hospital de Sant Ana, SCML, Cascais, Portugal

Introduction: Whether silicone breast implants associate with connective tissue diseases (CTD) is still a matter of debate. Most studies are reassuring but new data from the largest cohort on long-term implant-related outcomes shows significantly increased risk. We present the case of a rheumatoid arthritis (RA) patient whose disease activity got significantly worse after breast augmentation surgery and perform a narrative review on the subject.

Clinical case: A 42-year old female patient was diagnosed with RA in January 2016 after a 5-month history of oligoarthritis (right wrist, elbow and knee), elevated acute phase reactants and positive rheumatoid factor and ACPA. Steroids and methotrexate were started and escalated, and leflunomide was later added, and she achieved clinical remission according to the DAS28-ESR and CRP indexes. In January 2018, she was submitted to cosmetic breast augmentation surgery with silicone implants (Motiva® Round Silksurface™ Plus) and decided to reduce methotrexate dosage. One month later the disease flared with polyarthri-

tis (for the first time in the disease course) and elevated acute phase reactants (the highest ever reported). DMARDs were once again escalated but due to persistent polyarthritis she was referred to start TNF-blocker therapy. Figure 1 depicts the evolution of disease parameters.

Discussion: For obvious reasons, we cannot establish a definite causality between breast augmentation surgery and worsening of RA disease activity. However, these events have a temporal relationship and the disease did become polyarticular and nonrespondent after surgery. It is speculated that silicone breast implants provide an antigen-rich environment, which may induce a cross-reactive autoimmune process that leads to CTDs. We found three systematic literature reviews (SLR) (including two with meta-analysis) and a recently published cohort study of 99,993 patients with silicone implantations monitored for long-term outcomes, the largest ever performed. Two SLRs assessing studies up to 1999 found no association with CTDs, conversely to the 2016 SLR and the large cohort study,

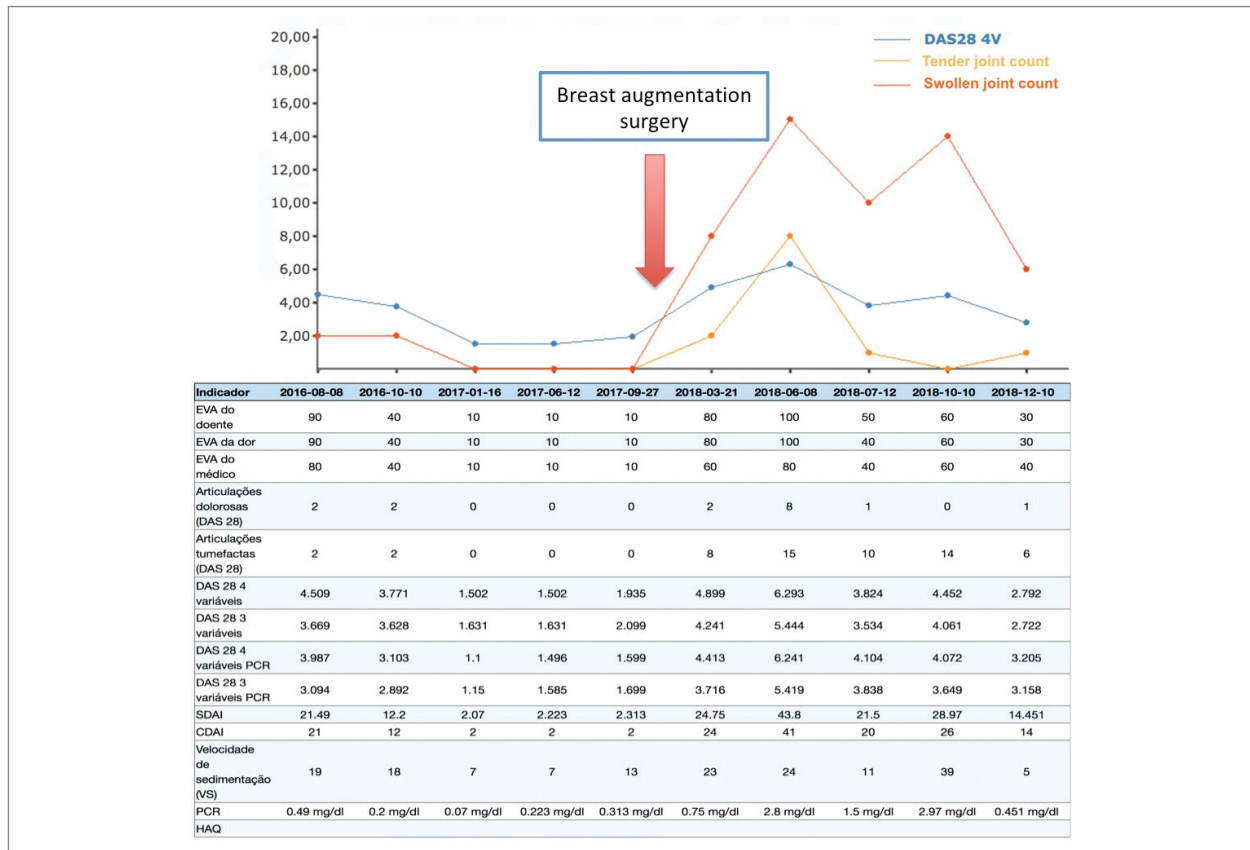


FIGURE 1. Evolution of disease parameters before and after breast augmentation surgery.

in which an increased risk of developing RA, Sjogren's syndrome and scleroderma was found. Although no recommendation can be made to avoid silicone breast implants in patients diagnosed or at risk of developing CTDs, recent evidence should draw the attention of rheumatologists for this possible association.

CC031 - ENVOLVIMENTO CARDÍACO NA ESCLEROSE SISTÊMICA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Salomé Garcia¹, Bruno Miguel Fernandes¹, Sara Santos¹, Raquel Miriam Ferreira¹, Georgina Terroso¹, Elisabete Martins², Miguel Bernardes¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: Doentes com Esclerose Sistémica (ES) e envolvimento cardíaco sintomático têm mau prognóstico, com taxas de mortalidade aos 2 anos de 60%. O envolvimento cardíaco parece ser mais grave em homens e, mais comumente, é secundário à hipertensão arterial pulmonar (HAP). Contudo, o envolvimento miocárdico tem vindo a ser cada vez mais reconhecido.

Caso clínico: Homem de 60 anos, com o diagnóstico de ES forma cutânea limitada desde 2016 [envolvimentos imunológico (ANAs 1/1000 padrão nucleolar, anticorpos anti-SCL70 +, anti-SSA+ e Ro52 +), cutâneo, vascular, gastrointestinal e articular], sob nifedipina 30 mg/dia e deflazacort 6 mg/dia, foi Internado por ortopneia e dispneia para pequenos esforços de novo. Apresentava crepitações pulmonares e edemas até à raiz das coxas; analiticamente, normouricémico, com elevação do Peptídeo Natriurético tipo B (BNP) (817 pg/mL), marcadores inflamatórios e de necrose miocárdica negativos. Realizou ecocardiograma Trans-torácico (ecoTT) que revelou função ventricular esquerda conservada, insuficiência tricúspide severa e dilatação das cavidades cardíacas direitas, tendo realizado cateterismo direito que excluiu HAP (Pressão arterial média na artéria pulmonar de 17 mmHg); Eletrocardiograma e Provas Funcionais Respiratórias sem alterações de relevo; Tomografia Computorizada revelando acentuação do Interstício Pulmonar mais evidente a nível subpleural e basal, com áreas em vidro despolido e sinais de edema congestivo bilateral. Iniciou terapêutica diurética com furosemida 40 mg por via endovenosa duas vezes por dia. Contudo, entrou

em edema agudo do pulmão, sendo transferido para Unidade de Cuidados Intensivos com necessidade de suporte aminérgico e ventilação não invasiva. O ecoTT de reavaliação mostrou disfunção biventricular e hipocinésia global (Fração de Ejeção do Ventrículo esquerdo de 20% e Fração de Ejeção do Ventrículo Direito de 20%). Realizou novo cateterismo direito e esquerdo que excluiu doença coronária e HAP. A Ressonância Magnética cardíaca mostrou alterações compatíveis com fibrose biventricular miocárdica padrão de realce tardio biventricular, não isquémico) e fez biópsia endomiocárdica que mostrou extensa fibrose, sem infiltrado inflamatório. Apresentou melhora gradual após introdução de betabloqueador, incremento do diurético e inibidor do sistema renina-angiotensina (IECA), na dose máxima tolerada. Foi orientado para consulta de Cardiologia, mas apresentou rápida deterioração do ponto de vista cardíaco, com nova vinda à urgência quatro meses depois, por episódio de síncope no contexto de bloqueio auriculoventricular completo de novo. Foi implantado um cardioversor desfibrilhador.

Evoluiu para classe IV de New York Heart Association (NYHA) com resistência à terapêutica diurética otimizada (com furosemida até aos 120 mg/dia, espirolactona 25 mg/dia e metolazona 2.5 mg 3 vezes por semana), com novo internamento em anasarca. Teve alta orientado para Consulta de Paliativos, acabando por falecer dois meses depois.

Conclusão: Não há nenhum fármaco que comprovadamente altere a história natural nos casos de ES com envolvimento cardíaco primário e fibrose miocárdica extensa. Imunossuppressores como a ciclofosfamida têm vindo a ser usados com algum benefício em doentes com evidência de lesão miocárdica aguda, mas, em casos como o descrito, as opções terapêuticas são escassas, para além das preconizadas para a Insuficiência Cardíaca de qualquer etiologia.

CC032 - TUBERCULOSE EM DOENTES TRATADOS COM ANTAGONISTAS DO TNF ALFA – PREOCUPAÇÃO E DESAFIO PERMANENTES

Salomé Garcia¹, Bruno Miguel Fernandes¹, Sara Ganhão¹, Raquel Miriam Ferreira¹, Alexandra Bernardo¹, Eva Mariz¹, Georgina Terroso¹, Candida Abreu², Miguel Bernardes¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

Introdução: Dado o risco de reativação de Tuberculose Latente (TL) com o uso de antagonistas do fator de necrose tumoral alfa (iTNF), todas as recomendações preconizam o rastreio de Tuberculose (TB) antes de iniciar terapêutica. Apesar de Portugal ter uma incidência considerada intermédia de TB na Europa, quando avaliadas populações de doentes sob iTNF as incidências são preocupantemente elevadas.

Casos clínicos: Descrevemos 3 casos de Tuberculose Disseminada (TD) em doentes sob iTNF que realizaram o rastreio de TB num Centro de Diagnóstico Pneumológico (CDP) antes de iniciar o agente biotecnológico. Dois homens e uma mulher, de 37 a 60 anos de idade, com os diagnósticos de Artrite Psoriásica, Espondilite Axial não Radiográfica e Espondilite Anquilosante, iniciaram, respectivamente, os seguintes iTNFs: Infliximab (1º iTNF), Certolizumab (2º iTNF) e Adalimumab (1º iTNF). Relativamente ao intervalo de tempo entre o início de iTNF e o diagnóstico de TD: 48 meses, 146 meses (relativamente ao 1º iTNF, não tendo repetido rastreio de TL) e 28 meses, respetivamente. O 1º doente, por diagnóstico de TL, cumpriu tratamento com 6 meses de Rifampicina (hepatotoxicidade grave com Isoniazida); o 2º caso não teve indicação para realizar tratamento de TL; o 3º caso apresentou teste de libertação de interferão gama específico negativo e Teste de Tuberculina de 10 mm, contudo não iniciou tratamento de TL. Nenhum apresentava contactos com casos de tuberculose conhecidos ou alterações na radiografia de tórax. Relativamente à forma de apresentação, os 3 doentes foram internados para estudo de quadro constitucional com duração entre 2 a 4 semanas e elevação dos parâmetros inflamatórios. O 1º doente apresentava leucopenia ($3.32 \times 10^9/L$) e trombocitopenia ($105 \times 10^9/L$) e fígado palpável (3 cm abaixo da grade costal). A tomografia computadorizada (TC) mostrou múltiplas adenomegalias mediastínicas calcificadas, granulomas calcificados no pulmão e hepatoesplenomegalia. Na biópsia hepática, o exame cultural isolou *Mycobacterium tuberculosis* (Mt) e a histologia revelou a presença de um processo granulomatoso. Os exames culturais para Mt foram positivos no sangue e negativos nas secreções brônquicas (SB). O 2º doente apresentava ascite e a TC mostrou consolidação no lobo inferior do pulmão direito, algumas adenopatias mediastínicas e hepatoesplenomegalia com múltiplas hipodensidades milimétricas. O exame cultural para Mt foi positivo nas SB e no líquido ascítico. O 3º caso apresentava citocolestase e gasimetria com hipoxemia em ar ambiente (51 mmHg). Na TC torácica

eram evidentes focos de consolidação pulmonar dispersos e derrame pleural esquerdo sugerindo empiema. Apresentou Síndrome de Dificuldade Respiratória Aguda grave e foi admitido em unidade de cuidados intermédios com necessidade de ventilação não invasiva e suporte vasopressor. Os exames diretos, culturais e de biologia molecular nas secreções brônquicas foram positivos para Mt. Todos os doentes suspenderam o tratamento com iTNF aquando do diagnóstico de Tuberculose (TB) e iniciaram esquema com antibióticos, que mantêm, com boa evolução clínica (tabela 1).

TABELA 1. CARACTERIZAÇÃO DE DOENTES COM TUBERCULOSE DISSEMINADA SEGUIDOS NUM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA DE UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO

	Doente 1	Doente 2	Doente 3
Sexo	Masculino	Feminino	Masculino
Idade atual	60	37	46
Doença Reumática	Artrite Psoriásica	Espondilite axial não radiográfica	Espondilite Anquilosante
iTNF (ano de início)	Infliximab (2014)	Certolizumab (2016)	Adalimumab (2016)
Duração do tratamento iTNF à data do diagnóstico de TB (meses)	48	146	28
Rastreio de TL	2014	2006	2015
IGRA	Positivo	-	Negativo
TST	10 mm	0 mm	10 mm
RX torax	Alterações sequeleares	Normal	Normal
Imunossuppressores em curso à data do rastreio de TB	-	-	-
Contactos conhecidos com TB	Não	Não	Não
Tratamento de TP latente	Sim R durante 6 meses	Não	Não
Envolvimento	Pulmonar Hepático Esplênico	Pulmonar Pleural Peritoneal Esplênico Ganglionar	Pulmonar Hepático Esplênico Ganglionar
Laboratório			
Exame direto Positivo	Sim (sangue, fezes)	Sim (SB, líquido ascítico)	Sim (SB)
Exame cultural Positivo	Sim (sangue, fezes)	Sim (SB, líquido ascítico)	Sim (SB)
Exame Histológico Positivo	Sim (tecido hepático)	Não realizado	Não realizado
Tratamento	10 semanas Lfx+ E+ Amk; seguimento de R+ Lfx+E (alergia a H e hepatotoxicidade inicial a R)	HRZE	HRZE

Amk - Amicacina; E - Etambutol; H - isoniazida; IGRA - teste de libertação de interferão gama; iTNF - inibidor do TNF-alfa; Lfx - levofloxacina; R - Rifampicina; RX - raios X; SB - secreções brônquicas; TB - Tuberculose; TL - Tuberculose latente; TST - Teste de Tuberculina; Z - Pirazinamida.

Conclusão: Os 3 casos descritos, de formas disseminadas de TB, alertam-nos para a necessidade de um rastreio da doença antes do início de iTNF e do tratamento de TL sempre que diagnosticada. Além disso, os 2 primeiros casos descritos sugerem, dado o seu diagnóstico tardio em relação ao início do iTNF, a possibilidade de reinfeção, pelo que o rastreio seriado parece recomendável.

CC035 - INFEÇÃO OSTEOARTICULAR

Nuno Pina Gonçalves¹, Carolina Morna²,
Ricardo Figueira¹, Lídia Teixeira¹, Mário Rodrigues¹

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal

2. Serviço de Medicina Interna, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal

Introdução: A artrite séptica (AS) é uma infecção articular, frequentemente de causa bacteriana, que pode ter uma progressão rápida e grave, sendo a osteomielite uma das suas complicações. O atraso no diagnóstico pode aumentar a morbidade e levar à morte por sépsis.

Caso Clínico: Mulher de 55 anos, com obesidade de classe II, iniciou, em Dezembro de 2018, quadro de artralgiás de ritmo inflamatório dos punhos e artrite do joelho direito. Recorreu ao médico de família, tendo sido medicada com cetoprofeno intramuscular, com melhoria das queixas. Contudo, após duas semanas, refere aparecimento de rubor, calor e tumefacção no dorso do pé direito e punho esquerdo e dor intensa na região glútea direita, associada a febre não quantificada e calafrios, pelo que recorre ao Serviço de Urgência. Foi internada no Serviço de Medicina Interna com o diagnóstico de erisipela. Iniciou antibioterapia empírica com Amoxicilina-ác. clavulânico 1000/200mg. Por recidiva das artralgiás do punho direito e início de artralgiás na articulação interfalângica proximal do 3º dedo esquerdo, é pedida a colaboração do Serviço de Reumatologia. Objectivamente apresentava sinais inflamatórios exuberantes do dorso do pé direito, com flutuação, artrite do punho esquerdo e da articulação interfalângica proximal do 3º dedo ipsilateral, palpação dolorosa das estruturas moles da nádega, sem alteração da mobilidade passiva da articulação coxofemoral. Analiticamente destacava-se aumento dos parâmetros inflamatórios com leucocitose (18000µ/L) e PCR de 348mg/L, hemoculturas com *S. aureus* multissensíveis (MSSA), estudos imunológicos e serológicos negativos. Relativamente a outros exames complementares de

diagnóstico: na radiografia simples (Rx) dos joelhos verificava-se condrocalcinose bilateralmente, calcificação do ligamento triangular na Rx do punho direito; tomografia computadorizada (TC) tóraco-abdomino-pélvica com várias formações hipodensas e hipocaptantes na vertente esquerda da pélvis de provável natureza infecciosa; TC pé direito com colecção alongada na face dorsal do pé, superficial ao tendão do extensor comum dos dedos, com lâmina líquida profunda ao tendão do extensor comum dos dedos e exuberante densificação da gordura subcutânea da face dorsal do pé. Perante estes achados, colocaram-se as hipóteses de diagnóstico de abscessos do pé e da nádega direita em doente com bacteriemia a MSSA e artrite microcristalina (doença por deposição de pirofosfato de cálcio). Foi feita drenagem cirúrgica das colecções pélvicas, com isolamento de MSSA, mantendo antibioterapia. Após 4 semanas, houve melhoria da flutuação do pé direito e quase normalização dos parâmetros de inflamação. Contudo, mantinha-se queixosa, apresentando nova artrite da 1ª articulação metatarsofalângica e de articulações do médio pé direito, sendo pedida ressonância magnética nuclear, que sugeriu osteomielite nos ossos cuneiformes, metatársicos, navicular e cubóide, e derrame e realce articular no médio-pé, sugerindo artrite séptica. Perante este novo diagnóstico de artrite séptica e osteomielite, houve ajuste terapêutico para flucloxacilina 2g 4/4h endovenosa, que a doente manterá durante 6 a 12 semanas.

Conclusão: Os múltiplos abscessos encontrados poderão ter surgido na sequência da administração intramuscular de cetoprofeno. A via hematogénica é a via mais comum para o desenvolvimento de infecção articular, estando demonstrado tropismo por articulações com artrite pré-existente, neste caso, a artrite microcristalina. Está também descrito na literatura que a artrite séptica pode resultar em osteomielite.

CC042 - DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS DE POLIARTRITE EM DOENTE COM DOENÇA DE CROHN SOB INFLIXIMAB: UM CASO INVULGAR

Bruno Miguel Fernandes¹, Miguel Bernardes¹,
Fernando Magro², Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

2. Serviço de Gastroenterologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: Os inibidores do fator de necrose tumo-

ral alfa (iTNF) podem originar o desenvolvimento de autoanticorpos e, menos comumente, de Lúpus induzido por fármacos (LIF) - um síndrome clinicamente semelhante ao Lúpus Eritematoso Sistêmico (LES); a maioria dos casos resolve após a suspensão do iTNF. O parvovírus B19 (PVB19) apresenta tropismo para células eritróides e pode originar um quadro de poliartrite simétrica de pequenas articulações, que normalmente resolve espontaneamente em poucas semanas.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 43 anos, com doença de Crohn desde os 27 anos, sob sulfassalazina (1g/dia) e infliximab (IFX 10mg/kg de 5/5 semanas, desde há 8 anos). Em maio de 2014, apresentou-se subitamente com quadro de poliartralgias simétricas, incapacitantes, de ritmo inflamatório e com rigidez matinal, afetando punhos, interfalângicas proximais das mãos, joelhos e tibiotársicas. Negava outras queixas, nomeadamente rash cutâneo ou síndrome gripal. Ao exame reumatológico: sem artrite objetivável. O estudo complementar mostrou: anemia normocítica normocrômica (11.0 g/dL), sem elevação dos parâmetros inflamatórios (VS 3mm/h; PCR 1.1mg/L), positividade para anticorpos anti-nucleares (ANA 1/100, padrão mosqueado) e para anticorpos anti-PVB19 (IgM e IgG), com restante imunologia e serologias negativos. Repetiu análises às quatro semanas, apresentando apenas positividade para IgG e negatividade para o DNA do vírus. Assumida infecção aguda por PVB19, aumentou-se a dose de sulfassalazina para 3g/dia, com resolução das queixas articulares.

Em julho de 2017, ainda sob IFX (10mg/kg de 4/4 semanas) e sulfassalazina 3g/dia, foi novamente referenciada à Reumatologia por quadro semelhante: poliartralgias simétricas, incapacitantes, de ritmo inflamatório e com rigidez matinal, afetando punhos, interfalângicas proximais das mãos e tibiotársicas. Referia xerostomia e astenia de novo. Ao exame reumatológico: sem artrite objetivável. O estudo complementar revelou: parâmetros inflamatórios normais (VS 6mm/h; PCR 1.4mg/L), positividade para ANA (1/100, padrão mosqueado) e anticorpos anti-dsDNA (116.5 UI/mL; normal<100), negatividade para anticorpos anti-histonas; ausência de citopenias, alterações da função renal ou do sedimento urinário. No contexto de provável LIF, suspendeu o IFX, apresentando melhoria parcial das queixas articulares com prednisolona 10mg/dia. Em março de 2018, surgem, de novo, lesões maculopapulares pruriginosas e eritematosas na frente e região malar. O estudo imunológico recapitulou positividade para ANAs (1/100, padrão mosquea-

do) e anticorpos anti-dsDNA (202.9 UI/mL), revelando também um ligeiro consumo de complemento (C3c 60.4mg/dL; normal 83-117). Assumido o diagnóstico de LES, iniciou hidroxycloquina 400mg/dia que cessou três meses depois por prurido e alopecia, apesar da melhoria das lesões cutâneas. Atualmente, encontra-se sem atividade da doença lúpica, sem artralguas e sem lesões cutâneas, sob metotrexato 17.5mg/semana.

Conclusão: Apresentamos um caso singular de uma doente com doença de Crohn sob IFX que apresentou dois quadros de poliartrite separados por 3 anos: o primeiro no contexto de infecção aguda por PVB19; o segundo no contexto de lúpus. Inicialmente, suspeitou-se de LIF, mas manteve manifestações clínico-analíticas após suspensão do IFX, tendo sido assumido o diagnóstico de LES. Realçamos a possível associação da infecção por PVB19 e o desenvolvimento de LES neste caso: ainda que com controvérsia, alguns estudos sugerem um possível papel do PVB19 na patogénese/atividade do LES.

CC050 - DOENÇA DESMIELINIZANTE EM DOENTES REUMÁTICOS TRATADOS COM INIBIDORES DO TNF ALFA: DOIS CASOS DE NEVRITE OTICA.

Salomé Garcia¹, Bruno Miguel Fernandes¹, Alexandra Bernardo¹, Georgina Terroso¹, Madalena Pinto², Pedro Abreu², Miguel Bernardes¹, Lúcia Costa¹
 1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal
 2. Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: Um número crescente de doenças desmielinizantes (DD) têm sido relatados em doentes sob terapêutica com inibidores do fator de necrose tumoral alfa (iTNF), sugerindo uma possível relação entre estes e a desmielinização.

Caso clínico 1: Homem, 39 anos, com diagnóstico de espondilartrite (SpA) axial desde os 19 anos, sob adalimumab quinzenal (desde há 3 anos) e acetaminofeno 90 mg/dia. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por visão desfocada no hemicampo superior direito e dor retro-orbitária. Na avaliação dos campos visuais verificou-se defeito altitudinal superior do olho direito (OD) com envolvimento temporal inferior. Ao exame neurológico: defeito pupilar aferente relativo direito e hipovisão dos campos superiores do OD. Analiticamente, sem elevação de marcadores inflamatórios, serologias víricas e estudo imunológico negativos. Realizou

estudo do líquido: sem achados sugestivos de infecção/inflamação; a Ressonância Magnética (RM) cerebral revelou área de hipersinal em T2 com discreto realce pós-gadolíneo e calibre aumentado do nervo ótico. Assumido o diagnóstico de nevrite ótica (NO) provavelmente despoletada por iTNF, suspendeu-se o fármaco e iniciaram-se pulsos de metilprednisolona (1g/ev/dia, 5 dias) seguidos de prednisolona per os (PDN) em esquema de redução, com melhoria. Atualmente, mantém-se estável do ponto de vista reumatológico sob acetaminofeno, com recuperação total das alterações visuais e aguardando tratamento com fumarato de dimetilo.

Caso clínico 2: Homem, 51 anos, com o diagnóstico de SpA axial e periférica associada a doença de Crohn desde os 18 anos, sob sulfasalazina 1g/dia e infliximab (IFX) 5mg/kg 8/8 semanas desde 2014. Apresentava sequelas de sinusite frontal complicada por celulite frontal direita (hipostesia em território do 1ª divisão do nervo trigêmeo direito e oftalmoparésia direita). Em Agosto de 2015 recorreu ao SU por parestesias na hemiface esquerda. Ao exame neurológico: sem alterações da sensibilidade na hemiface esquerda, sem défices oculomotores de novo. A RM cerebral revelou duas lesões com hipersinal em T2 na interface cortico-subcortical medial da circunvolução pré-central esquerda e no braço posterior da cápsula interna ipsilateral. Achados sem aparente relação com o quadro clínico mas, considerando a possibilidade de ocorrerem lesões desmielinizantes do sistema nervoso central (SNC) e periférico em associação com o uso do IFX, optou-se por suspendê-lo e iniciar pregabalina 150mg/dia. Tendo em conta os achados sobreponíveis em RM de reavaliação, a melhoria clínica e a recrudescência das queixas articulares, retomou o IFX em abril de 2016 e, um mês depois, queixava-se de hipovisão com escotoma central/paracentral no olho esquerdo (OE) e dor retro-orbitária, sem outros défices focais. Assumiu-se provável NO à esquerda, tendo suspenso o IFX. Cumpridos pulsos de metilprednisolona (1g/ev/dia, 3 dias), seguidos de PDN em esquema de redução, com recuperação total da visão no OE. A RM cerebral de junho de 2016 estava sobreponível, com atrofia do nervo óptico à esquerda. Atualmente encontra-se medicado com etoricoxib 60mg/dia, 6-mercaptopurina e acetato de glatirâmero, aguardando aprovação do ustecinumab. A tabela 1 apresenta dados comparativos entre os dois casos.

Conclusão: Permanece incerto se os iTNF são diretamente responsáveis por DD ou desencadeiam o processo em doentes predispostos. Na maioria dos casos a

TABELA 1. DESCRIÇÃO DOS CASOS DE DOENÇA DESMIELINIZANTE EM DOENTES SOB TRATAMENTO COM INIBIDOR DO FATOR DE NECROSE TUMORAL ALFA

		Doente 1	Doente 2
Sexo		Masculino	Masculino
Doença Reumática	Qual?	Spa axial	Spa axial e periférica
	Idade dgx (anos)	19	18
	Manifestações Extra-articulares	Uveíte	Doença de Crohn
	csDMARDs/AINES concomitantes	Acemetacina 90mg/dia	Sulfasalazina 1g/dia
ITNF	Qual?	Adalimumab	Infliximab
	Idade de início (anos)	36	50
Suspeita doença desmielinizante	Quadro clínico	nevrite óptica direita	Parestesias hemiface esquerda nevrite óptica esquerda
	Tempo após início de iTNF (anos)	3	1
	Reintrodução do iTNF?	Não	Sim Suspensão definitiva após recrudescência dos sintomas
	Resultado final	Recuperação total da visão	Recuperação total da visão

LEGENDA: AINES - anti-inflamatórios não esteróides; *conventional synthetic disease-modifying antirheumatic drugs*; dgx: diagnóstico; csDMARDs: iTNF: inibidores do fator de necrose tumoral alfa; Spa: Espondilite.

DD progride mais lentamente ou resolve com a suspensão do iTNF, mas o curso é imprevisível e, muitas vezes, são utilizados fármacos específicos para evitar novos surtos desmielinizantes.

CC051 - SÍNDROME DE SAPHO COMPLICADO POR AMILOIDOSE AA

Salomé Garcia¹, Georgina Terroso¹, Carmen Lisboa², Miguel Bernardes¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: A amiloidose AA (aAA) é a amiloidose sistémica por depósitos de fragmentos da proteína amiloide A sérica (SAA), sendo uma complicação grave e tardia de diversas doenças inflamatórias crónicas. Ela pode associar-se, inclusivamente, ao Síndrome SAPHO (sinovite, acne, pustulose, hiperostose e osteíte).

Caso clínico: Homem de 47 anos, com o diagnóstico de Hidradenite Supurativa (HS) desde há 17 anos, recorreu ao Serviço de Urgência por vômitos e diarreia aquosa com 7 dias de evolução. Apresentava tumefação dolorosa na região mandibular esquerda, em agravamento progressivo nos últimos 5 meses, sob anti-inflamatório não esteróide fixo. Os exames laboratoriais objetivaram anemia normocítica normocrómica (Hb 6.7 g/dL), lesão renal aguda (creatinina 20.55 mg/dL,

ureia 322 mg/dL), SAA elevada (11.9 ng/L) e proteinúria superior a 4g/L no exame sumário de urina. Realizou ecografia abdominal que mostrou rins de dimensões normais com aumento da diferenciação cortico-medullar e foi internado. Foi feito estudo que excluiu gamapatia monoclonal: proteinograma, imunofixação sérica e urinária, cadeias leves livres, imunofenotipagem de Medula óssea (MO) e biópsia de MO. Esta última revelou aAA. Realizou TC cervicotoracoabdominopélvico para exclusão de massas suspeitas que revelou alterações sugestivas de osteomielite crónica da mandíbula bem como sacroileíte assimétrica, sindesmófitos grosseiros e hiperostose nas extremidades proximais das clavículas e em algumas articulações esternocostais; na avaliação abdominal, apresentava hepatoesplenomegalia e alterações sugestivas de pancreatite mesentérica. A biópsia aspirativa da gordura abdominal não mostrou depósitos de substância amilóide. Durante o internamento apresentou um aumento do número e volume das dejeções diarreicas, com alterações do ionograma e consequente instabilidade hemodinâmica, pelo que foi admitido em Unidade de Cuidados Intermédios até estabilização clínica. Realizou colonoscopia e biópsia renal, num segundo tempo. Não apresentava lesões endoscópicas mas a histologia da mucosa revelou a presença de áreas de colite aguda com depósitos de substância amilóide A, também presentes na biópsia renal. Do ponto de vista reumatológico, apresentava-se sem queixas osteoarticulares. No entanto, eram ainda evidentes lesões nodulares inflamatórias, abscessos com fistulas drenantes e cordões fibróticos cicatriciais na região nadegueira, axilar e inguinal. Realizou cintilograma ósseo que evidenciou hipercaptação do radiofármaco na região das articulações esternoclaviculares e sacroilíacas, bem como hipercaptação intensa no ramo mandibular esquerdo sugestiva de patologia óssea focal que foi biopsada. A histologia revelou áreas de necrose, sem evidência de infiltrado inflamatório ou supurativo, nem de alterações neoplásicas; o exame microbiológico foi negativo. Assim, foi estabelecido o diagnóstico de aAA com envolvimento multissistémico e associada a SAPHO. Cumprindo 1 mês de doxiciclina oral por lesões de HS e está proposto para iniciar terapêutica com um agente anti-TNF alfa para controlo da doença de base, mantendo ainda a necessidade de hemodiálise.

Conclusão: Em cerca 6% dos casos de aAA, a natureza da condição inflamatória crónica subjacente não é evidente ou conhecida à apresentação. O caso descrito constitui um quadro grave de amiloidose com envol-

vimento multiorgânico, que permitiu o diagnóstico de síndrome de SAPHO. O tratamento desta condição passa necessariamente pelo controlo da doença inflamatória de base, com o objectivo de estabilizar e/ou, eventualmente, reduzir os depósitos de amilóide.

CC052 - ATYPICAL KAWASAKI DISEASE SHOCK SYNDROME CASE REPORT: NOT ALL SHOCKS ARE SEPTIC OR TOXIC

Sara Ganhão¹, Mariana Rodrigues², Francisca Aguiar¹, Margarida Tavares³, Iva Brito^{1,4}

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
3. Serviço de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal
4. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Background: Kawasaki disease (KD) is an acute, self-limited vasculitis of unknown etiology with peak incidence at 9-12 months of age. The term Kawasaki Disease Shock Syndrome (KDSS) was introduced in 2009 after reports of hemodynamic instability during the acute phase of the illness.

Case Report: A 12 year-old boy was admitted in the pediatric intensive care unit (ICU) with a 5-day history of high persistent fever, abdominal pain, vomiting and headaches. On examination, he looked ill, was tachycardic and hypotensive with delayed capillary refill, had non-exsudative oropharyngeal erythema, cracked lips, terminal nuchal rigidity, jaundice and small palpable supraclavicular lymph nodes. On day 3 a generalized morbiliform rash and diffuse swelling of the hands became apparent. Blood gas showed metabolic acidosis. He had decreased platelet count of 72,000/mm³, AST 122 U/L, ALT 192 U/L, LDH 366 U/L, triglycerides 207 mg/dl, total bilirubin 85,5 mol/l (direct 68,4). Renal function, urinalysis and fibrinogen were normal. ESR was 42 mm/h, CRP was markedly high (268 mg/l) and ferritin 544 ng/ml. Lumbar puncture revealed mild sterile pleocytosis. Due to progressive hemodynamic instability he required fluid resuscitation, inotropic drugs and mechanical ventilation. Broad-spectrum antibiotherapy was started due to suspected septic shock / streptococcal toxic shock syndrome. IVIG was empirically started 24h later due to non-response. Viral screening, all blood and urine cultures and ASO titers were negative. Myelogram re-

led no signs of hemophagocytosis, neoplastic changes or growth of microorganisms in culture. Fine needle biopsy of a supraclavicular lymph node showed nonspecific inflammatory changes. Thoracoabdominal scan revealed moderate bilateral pleural effusion, mild hepatosplenomegaly, retroperitoneal/mesenteric lymphadenopathy. Brain MRI and echocardiogram were normal as well as ophthalmologic evaluation. In the presence of prolonged fevers, mucosal changes, extremity edema and non-specific rash in a severely-ill adolescent with no response to broad spectrum antibiotics and negative cultures, the possibility of KD was raised. Due to ongoing fevers and inflammation after 36h of first IVIG, he received a second IVIG dose 2g/Kg, methylprednisolone IV pulses for 3 days and aspirin, with rapid clinical and laboratorial improvement. Within 24h the patient was off inotropic support, 48h off mechanical ventilation and 3 days later he was discharged from the ICU. His general condition continued to improve gradually, with increased platelet counts, normalization of liver function and CRP. In this phase, skin desquamation (buttocks/perineal region) was noted. At follow-up, thoracoabdominal angiMRI and serial ecocardiograms were normal. He was weaned off corticosteroids and aspirin without recurrence of symptoms.

Discussion/Conclusion: In this case, despite the atypical age and lack of some classical signs/symptoms, broad-spectrum antibiotic refractoriness and the described clinical presentation raised the hypothesis of KSSD. Diagnosis can be difficult, especially if shock occurs in incomplete forms of KD, but must be suspected early and treatment promptly started in order to ensure a good prognosis. Clinicians should be aware that thrombocytopenia and hepatitis are risk factors for refractory severe KD. MAS must always be excluded in cases of hemodynamic instability.

CC058 - PAQUIMENINGITE EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE – UM CASO DE ENVOLVIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL PELA DOENÇA?

Salomé Garcia¹, Georgina Terroso¹, Andreia Costa², Miguel Bernardes¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

2. Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: O envolvimento inflamatório das menin-

ges pela Artrite Reumatóide encontra-se raramente descrito na literatura, pelo que a prevalência exata desta complicação permanece desconhecida. Devido a uma ampla variedade de apresentações clínicas e achados laboratoriais inespecíficos, representa um desafio diagnóstico.

Caso Clínico: Homem de 65 anos, com o diagnóstico de Artrite Reumatóide Seropositiva para Fator Reumatóide e anticorpos anti-CCP desde há 5 anos, medicado com Metotrexato 20 mg semanais e, ocasionalmente, com anti-inflamatório não esteróide. Apresentava, desde há 6 meses, um quadro insidioso de cefaleias bifrontais e bitemporais, com exacerbação noturna e pelo o exercício, associadas a lentificação psicomotora. Foi avaliado num Hospital Privado, tendo realizado punção lombar que revelou proteinorráquia no líquido, e Ressonância Magnética (RMN) cerebral que mostrou um apagamento dos sulcos frontoparietais esquerdos com espessamento, hipercaptante após contraste, da paquimeninge da convexidade frontal esquerda. Iniciou tratamento empírico com ceftriaxone, vancomicina, ampicilina e aciclovir, que cumpriu por 14 dias. Dois meses depois, teve recrudescência dos sintomas sendo admitido no Serviço de Urgência do nosso Hospital. O estudo analítico revelou: proteína C reativa (PCR) de 11 mg/L, anemia normocítica normocrômica e ausência de leucocitose ou de alterações do ionograma. Realizou punção lombar e o líquido mostrou: 85 células, 79 leucócitos (com predomínio de polimorfonucleares), glicose de 52 mg/dL, proteinorráquia (1.97 g/L), adenosina deaminase (ADA) e enzima conversora da angiotensina (ECA) baixas; os exames bacteriológicos e micobacteriológicos foram negativos, bem como a pesquisa de *Listeria* e *Micobacterium Tuberculosis* por técnicas de biologia molecular. Alargou-se o estudo analítico do sangue: discreta hipergamaglobulinemia na eletroforese de proteínas mas sem pico monoclonal, ECA normal, anticorpos anti-nucleares negativos, imunoglobulinas IgG2 e IgG4 discretamente aumentadas, hemoculturas (incluindo exame micobacteriológico) negativas. Realizou biópsia de glândulas salivares menor que não mostrou infiltrados por IgG4. Fez TC toracoabdominopélvico, que foi normal, e o eletroencefalograma excluiu atividade epiletiforme. Atendendo a estes resultados, e por suspeita clínica de paquimeningite inflamatória no contexto de Artrite Reumatóide, foi pulsado com 1 g de metilprednisolona/dia (3 dias consecutivos), transitando para corticoterapia oral. Apresentou resposta franca: quer a nível neurológico, com resolução dos défices, quer imagio-

lógica, tendo realizado tomografia por emissão de positrões que não mostrou captação meníngea e RMN de reavaliação mostrando regressão das alterações e da captação de contraste meníngeas. Atualmente encontra-se estável sob prednisolona 50 mg/dia.

Conclusão: O envolvimento inflamatório do Sistema Nervoso Central pela artrite reumatóide deve ser considerado em qualquer doente com sintomas neurológicos, no qual processos infecciosos e malignos sejam descartados. Apesar da elevada sensibilidade da imagiologia atual, a histologia é ainda importante na exclusão de outras etiologias inflamatórias potenciais, nomeadamente vasculíticas. Contudo, a necessidade de um diagnóstico exato não deve protelar a introdução de terapêutica eficaz para uma doença potencialmente letal.

CC063 - "STRIATAL HANDS" MIMICKING RHEUMATOID ARTHRITIS

Flávio Campos Costa¹, Mariana Luis¹, João Pedro Freitas¹, Margarida Coutinho^{1,2}, Armando Malcata^{1,2}

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

2. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introduction: Recognition of advanced Rheumatoid Arthritis (RA) is usually facilitated by the presence of chronic deformities such as ulnar deviation, metacarpals radial shift and interosseous atrophy. Although being considered typical, these deformities are not pathognomonic of RA and other conditions must be ruled out, especially when the clinical picture is not clear. The authors present 2 clinical cases of RA-like hand deformities.

Case 1: A 73-year-old female was referred from the Neurology Department because of suspicion of RA. The patient complained of polyarthralgias involving shoulders, elbows, wrists, PIP, hips, and knees. She also complained of mechanical low back pain and muscle stiffness lasting all day long. She had been diagnosed with Parkinson Disease (PD) 25 years ago and was being treated with ropinirole 8 mg per day and carbidopa/levodopa 25/250mg (6 times per day). Rheumatologic examination revealed the presence of Heberden's and Bouchard's nodes, interosseous atrophy, metacarpals radial shift, reducible ulnar deviation, and kyphosis but no signs of arthritis were present. Rheumatoid factor (RF), anti-citrullinated protein antibody (ACPA) and acute phase markers were negative. Spine radiographs showed old fractures of dorsal and lumbar spi-

ne. Proximal interphalangeal (PIP) and distal interphalangeal joint space narrowing with subchondral sclerosis and osteophytosis were seen on hands radiographs. Diagnosis of multifocal osteoarthritis and osteoporosis were made and the patient was started on pain relievers, vitamin D, calcium supplementation and bisphosphonate. The patient was kept on regular follow up, but arthritis was never observed.

Case 2: A 73-year-old female presented with a 10-year history of mechanical polyarthralgias (affecting shoulders, elbows, wrists, PIP, hips, knees, and feet) with 30 minutes of morning stiffness. She had an 11-year history of PD, under carbidopa/levodopa 25/100mg (3 times per day), and osteoporosis (with several lumbar osteoporotic fractures). On rheumatologic examination, stood out a reducible ulnar deviation of the left hand and a marked kyphosis. There were no clinical signs of arthritis. RF and ACPA were negative and acute phase markers were normal. Radiographs of the hands and feet showed radiographic generalized osteopenia, without joint space narrowing, erosions or any other typical feature of RA. The patient was diagnosed with osteoporosis and treatment with pain relievers, bisphosphonate and calcium and vitamin D supplementation was started. The patient was kept on regular follow-up, once again, without any signs of arthritis.

Conclusion: Both patients showed chronic hand deformities suggestive of advanced RA. However, no clinical evidence of the disease was found in neither case. Interestingly both patients have been suffering from long-standing PD, with osteoporosis. The deformities observed in both these patients hands are named striatal hands and have been reported in 10% of patients with untreated, advanced PD¹. Unlike RA, local signs of joint involvement, such as pain, tenderness, heat and swelling are absent in striatal hands. Also, RA tends to occur bilaterally and deformities are not reducible, whereas focal dystonia before PD tends to be unilateral, with tremor, rigidity, and bradykinesia developing on the ipsilateral side.

REFERENCES:

1. Ramsey A et al, Striatal deformities of the hand and foot in Parkinson's disease. *Lancet Neurol.* 2005 Jul;4(7):423-31.

CC064 - DERMATOMYOSITIS AND HEAR LOSS: TWO MANIFESTATIONS OF ONE DISEASE?

Flávio Campos Costa¹, João Pedro Freitas¹, Ines L^{1,2}

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

2. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã, Portugal

Introduction: Dermatomyositis (DM) is an idiopathic inflammatory myopathy, characterized by features of proximal skeletal muscle weakness, evidence of muscle inflammation and characteristic skin manifestations¹.

Caucasian male 18 years, previously healthy, was referred to our department due to a history with 5 months of evolution of proximal muscular weakness (especially in upper limbs). The patient reported fatigue, difficulty climbing stairs and difficulty swallowing. Simultaneously mentioned height loss (10kg in 3 months), and photosensitive erythema over face, neck, dorsum of metacarpal phalangeal (MCF) and proximal interphalangeal (PIP) joints.

In the physical examination it stands out periorbital heliotrope rash and Gottron's papules over the dorsal PIP and MCP. In the neurological examination, muscle strength was 3/5 proximal at upper limbs, Gowers sign was present. No arthritis was identified.

Blood analysis exhibited a discrete elevation of creatine phosphokinase: 181 U/L, aldolase: 7.8 U/L (Normal <7,6). The inflammatory markers, antinuclear antibody, myositis-specific, and myositis-associated autoantibody were negative. Electromyography presented lesion of muscular fibers.

The diagnosis of DM was made, and the patient started 60mg/day of prednisolone.

A muscular biopsy confirmed the diagnosis of DM (muscle with lesions of inflammatory myopathy).

During the following period, the patient showed clinical improvement (improvement of muscle strength was 5/5 proximal at upper limbs, Gowers sign was negative, allowing reduction of dosage of prednisolone. After 4 months of treatment, the patient presented bilateral hearing loss. An MRI was made which revealed «presence of an expansive formation centered on the posterior wall of the oropharynx, obliterating the nasopharynx, exerting a mass effect on the adjacent structures».

A biopsy of the lesion was executed by otorhinolaryngologist, and histology revealed EBV-associated non-keratinizing epidermoid carcinoma whose staging was T2N2M0. The patient started radiotherapy with chemotherapy with cisplatin 100mg/m², remaining in treatment with clinical improvement.

Conclusion: The association between malignancy and inflammatory myopathy has been supported by numerous epidemiologic studies, with the strongest as-

sociation occurring in those with DM². The clinical implications of this association, irrespective of the pathophysiologic mechanisms involved, are that it is imperative to screen for tumors in patients with DM, particularly if the symptoms do not respond to conventional immunosuppressive treatment³.

The types of malignancies vary and include not only hematologic malignancies such as lymphoma but also solid tumors such³. Ethnic backgrounds should be considered in screening, because cancer types vary according to race, with lung and nasopharyngeal cancers being more frequent in Asians than Caucasians^{3,4}.

The authors highlight this case due to the rarity of the association between DM and nasopharyngeal cancer especially in a young Caucasian patient.

REFERENCES:

1. Dalakas MC. Inflammatory Muscle Diseases. *New England J Med* 2015;372:1734-1747
2. Zaixing Yang et al. Polymyositis/dermatomyositis and malignancy risk: a meta-analysis. *The J of Rheuma*, Feb 2015, 42 (2) 282-291
3. K Nagaraju et al. Inflammatory Diseases of Muscle and Other Myopathies, Kelley & Firestein's Textbook of Rheumatology. 10th Edition, chapter 85, 1461-1488
4. Y Chen et al. Cancer risks of dermatomyositis and polymyositis: a nationwide cohort study in Taiwan, *Art R & Therapy*, 2010, Volume 12, Number 2, 1

CC066 - IGG4-RELATED DISEASE MIMICKING ANTI-NEUTROPHIL CYTOPLASMIC ANTIBODY-ASSOCIATED VASCULITIS(AAV): A DIAGNOSTIC CHALLENGE

Sara Ganhão¹, Bruno Miguel Fernandes¹, Salomé Garcia¹, Raquel Miriam Ferreira¹, Eva Mariz¹, Pedro Rodrigues-Pereira², Lúcia Costa¹

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Background: Immunoglobulin G4-related disease (IgG4-RD) is now recognized as a systemic fibro-inflammatory disorder of unknown origin. Renal involvement occurs in approximately 15% of patients, mainly tubulointerstitial nephritis. Although IgG4-RD and AAV have different clinical and pathological features, it is sometimes difficult to distinguish between them.

Case Report: A 70-year-old man presented with a 5-month history of asthenia, recurrent fever, anorexia, nausea and weight loss. He had a previous diagnosis of AAV with renal involvement, 9 years ago, being in re-

mission since then. His laboratory tests revealed normocytic normochromic anemia, hypereosinophilia (27,1%), hypoalbuminemia, ESR 102 mmh, C-RP 82.8 mg/L, renal function impairment (urea 70 mg/dl/creatinin 1.63 mg/dl) and active urinary sediment with markedly increased but intermittent erythrocyturia (3914/ul), although red cell casts or dysmorphic erythrocytes were absent and with 0,25 g/l proteins in 24h-urine sample. MPO-ANCA antibody was in normal range at this time. Nevertheless, he had polyclonal increase of gammaglobulins, particularly of IgG4 subclass (1940 mg/dl; normal range 8-140). Abdominal and renal scan were normal and abdomino-pelvic CT revealed mild and diffuse parenchymal heterogeneity of the kidneys and bilateral pyelectasis with thickening and hypercaptation of the urothelium in a probable relation with inflammatory manifestations, but with no evidence of abscesses or urolithiasis. PET and biopsy of minor salivary glands were unremarkable and fine needle biopsy of subcutaneous fat tissue was also negative for amyloide protein. Due to significant worsening of general condition with progressive weight loss, asthenia and anorexia, marked aggravation of anemia and renal function, associated with intermittent fever peaks, marked microscopic haematuria, sustained hypereosinophilia, increased IgG4 levels in blood samples and increased acute-phase reactants, renal biopsy was repeated. Histopathological analysis revealed presence of necrosis and tubular atrophy, interstitium with fibrosis and inflammatory infiltrate consisting of lymphocytes, plasmocytes and numerous eosinophils. Moreover, IgG4 immunoreactivity was observed in the plasma cells. The aspects described were compatible with the diagnosis of IgG4-related renal disease. The patient received 3 pulses of endovenous methylprednisolone 1g in consecutive days and then started oral prednisolone 30 mg/day (0,4 mg/Kg/day). He improved quickly after these treatment and at a 9-month follow-up he remained in sustained remission, afebrile and with progressive weight gain, maintaining progressive withdraw of prednisolone (15 mg/day). His laboratory tests further improved with hemoglobin 16.2 g/dL, hematocrit 45.2%, without hypereosinophilia, improvement of renal function and low acute phase reactants. Furthermore, serum IgG4 levels substantially decreased (153 mg/dl).

Conclusion: Our case represents a description of an IgG4-related tubulointerstitial nephritis with concomitant positivity of cytoplasmic MPO-ANCA, mimicking AAV. The possibility that they have common im-

munopathogenetic mechanisms should be considered since it seems that they both are Th-2 mediated diseases, which may account for the enhanced IgG4 response observed for both syndromes. Nevertheless, distinction between these 2 conditions is crucial for treatment and prognostic purposes in order to be able to anticipate potential disease complications.

CC068 - MCARDLE'S DISEASE: DIAGNOSTIC APPROACH AFTER CLINICAL SYMPTOMS OF VIGOROUS EXERCISE INTOLERANCE IN A SNOWBOARDER IN ALPES

Sara Ganhão¹, Eva Mariz¹, Manuel Melo-Pires², Ricardo Taipa², Lúcia Costa¹

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

2. Neuropathology Unit, Department of Neurosciences, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal

Introduction: Glycogen storage disease type V is an energy-dependent disorder of skeletal muscle caused by a deficiency of myophosphorylase, an important enzyme of carbohydrate metabolism that converts glycogen to glucose-1-phosphate, first described by McArdle in 1951. Its deficiency is caused by autosomal recessive mutations in the myophosphorylase gene (PYGM) located on chromosome 11. Because the energy produced by glycolysis is reduced in patients with a deficiency of myophosphorylase, symptoms of exercise intolerance, muscle cramps and weakness usually predominate during short bursts of high-intensity exercise. Many patients experience a second wind, that is, when they rest after cramps first appear, they can continue exercise without further symptoms. Myoglobinuria, rhabdomyolysis and renal failure can also occur.

Case Report: A 46 years-old man was sent to the rheumatology outpatient department with a 3-year history of severe exercise-induced cramps and myalgias. The episodes began when he worked in France and used to practice ski and snowboard in the Alpes Mountain. He described fatigue and the feeling of a slight loss of strength in his upper and lower limbs following strenuous exercise. He also complained of dark urine after these episodes, which may be suggestive of myoglobinuria. At our observation muscle strength was preserved. The lab tests showed elevated serum creatine kinase (CK) levels ~15000 U/L (10-172); aldolase 20,5 U/L (<7,6) and myoglobin 489,6 ng/ml (<146,9) and slightly increased liver enzymes. B-type natriuretic peptide (BNP) was in the normal range. At this time the uri-

ne sediment analysis was unremarkable. An echocardiogram showed conserved ventricular function and there wasn't electrocardiographic detection of acute myocardial ischemia. An electromyogram revealed no evidence of myopathy but the biopsy of the deltoid muscle revealed the presence of subsarcolemmal vacuoles containing glycogen (periodic acid Schiff-positive) and absence of enzymatic activity of myophosphorilase. Moreover, a genetic variant (deletion 164-168) in homozygotic pattern in the exon 1 of the PYGM gene was detected. Therefore, the diagnosis of McArdle's disease was made and the patient was oriented to nutrition and metabolic diseases consultation and received proper diet and exercise advices.

Conclusion: Our clinical case emphasizes the importance of thinking about this metabolic disorder when we have a patient with exercise intolerance and cramps, especially after vigorous/anaerobic exercise and elevated levels of CK activity. It's fundamental to explain the etiology of the patient's symptoms in order to improve quality of life and avoid unnecessary complications.

CC077 - ARTRITE DA SÍNFISE PÚBLICA

Joana Ramos Rodrigues¹, Daniela Santos-Faria¹,
Joana Leite Silva¹, Soraia Azevedo¹,
Francisca Guimarães¹, José Tavares-Costa¹,
Filipa Teixeira¹

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

Introdução: A artrite da sínfise púbica é uma entidade rara, sendo as causas mais frequentes de artrite nesta localização a etiologia infecciosa, inflamatória, como sucede na Espondilite Anquilosante (EA) e na Artrite Reumatóide (AR), e a etiologia degenerativa¹.

A doença por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio (CPC) é uma causa comum de monoartrite, envolvendo mais frequentemente os joelhos e as articulações metacarpofalângicas, mas outras localizações menos comuns, como a sínfise púbica, também podem ser envolvidas².

Objetivo: Apresentação de um caso de artrite da sínfise púbica por deposição de CPC.

Caso clínico: Mulher de 61 anos, admitida no Serviço de Reumatologia para estudo de quadro de início súbito de febre e dor profunda envolvendo a região pélvica, com limitação funcional importante da marcha e elevação marcada de parâmetros inflamatórios. Na radiografia da bacia, apresentava irregularidades sugestivas de osteíte da sínfise púbica. Realizou Ressonância

Magnética pélvica que evidenciou alterações compatíveis com processo de osteíte e artrite exuberante desta articulação, sem evidência de alterações dos órgãos pélvicos. Dado não apresentar outros sinais e sintomas enquadráveis em patologia reumatismal inflamatória crónica, as hipóteses de AR e EA, eram muito pouco prováveis. As hemoculturas realizadas foram negativas, tendo a doente apresentado evolução favorável com resolução da sintomatologia sob terapêutica anti-inflamatória não esteróide. Dada a ausência de etiologia traumática, infecciosa ou imunomediada, foi assumido o diagnóstico de provável artropatia por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio, sendo que actualmente, a doente se encontra assintomática sob terapêutica diária com colchicina.

Discussão/conclusão: A artrite monoarticular da sínfise púbica por CPC é uma entidade pouco comum. Aquando da sua suspeita, é obrigatória e emergente a exclusão de artrite séptica. No caso da artrite por CPC, esta pode ser eficazmente controlada com terapêutica anti-inflamatória e colchicina.

REFERÊNCIAS:

1. Scott DL, Eastmond CJ, Wright V. A comparative radiological study of the pubic symphysis in rheumatic disorders. *Ann Rheum Dis.* 1979;38(6):529-34.
2. Ea H, Lioté F. Diagnosis and Clinical Manifestations of Calcium Pyrophosphate and Basic Calcium Phosphate Crystal Deposition Diseases. *Rheumatic Disease Clinics of North America.* 2014;40(2):207-229.

CC083 - GOUT: A NEAR-DEATH EXPERIENCE

Mariana Luis¹, João Ferreira², Rui Baptista²,
Armando Malcata¹

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
2. Cardiology Department, Centro Hospital e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introduction: Nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) are one the most prescribed pharmacological classes worldwide. Therefore, every physician must be aware of their potential side effects as they can be life-threatening.

Clinical Case: A 59-year-old man was admitted for cardiac arrest in our emergency department reverting after 3 cardiopulmonary resuscitation cycles. He had a personal history of recent myocardial infarction, heavy smoking, hypertension, type II diabetes, dyslipidemia, stage III chronic kidney disease and severe gouty arthritis (Figure 1). During the week prior to hospital admission, he suffered a severe flare of gouty arthritis

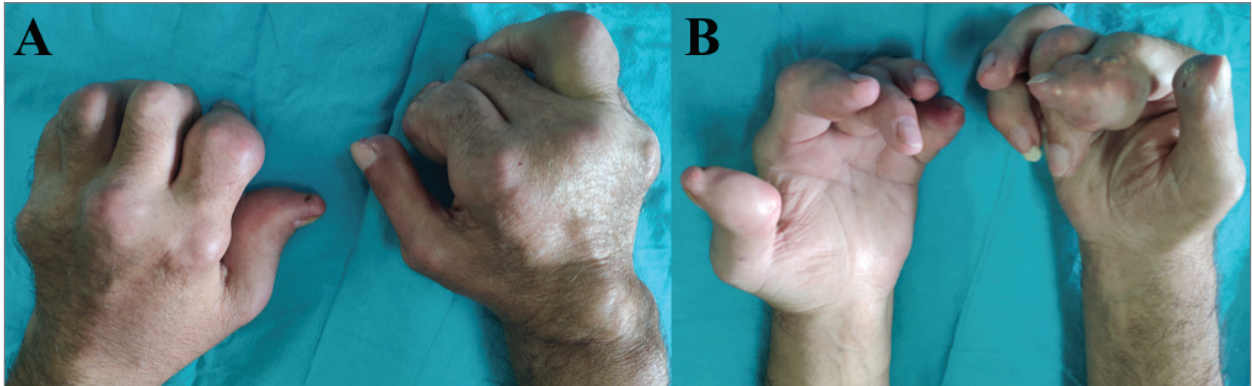


FIGURE 1. Dorsal (A) and palmar (B) views of the patient's hands showing chronic tophaceous gout with severe deforming arthritis

and, as a result, he had been taking high-dose indomethacin and ibuprofen on a daily basis. At physical examination, advanced hand deformities with multiple gouty tophi were seen as well as polyarthritis with local inflammatory signs involving several metacarpophalangeal and both radiocarpal and elbow joints. Laboratory results showed creatinine of 4.77 (0.72-1.18 mg/dL), blood urea nitrogen of 115 (7.94-20.9 mg/dL), C-reactive protein 2.88 (< 0.5 mg/dL) and severe hyperkalemia of 9.0 (3.5-5.0 mmol/L) with metabolic acidosis. After hemodynamic and metabolic stabilization, considering both cardiovascular and renal risks, the patient was started on glucocorticoid therapy, with close blood glucose monitoring. After flare resolution, urate-lowering therapy was started and glucocorticoid kept at a small dosage during the first 6 to 9 months in order to prevent gouty arthritis flare relapse.

Discussion and Conclusion: The combination of several factors led to the development of life-threatening hyperkalemia in this patient including recent NSAID abuse, advanced chronic kidney disease and possibly the regular use of other drugs with this side effect, such as angiotensin-converting-enzyme inhibitors. Coexistence of multiple cardiovascular risk factors, as part of a metabolic syndrome, are quite common in gouty arthritis patients which limits therapeutic options. These options must always be discussed with the patient in order to avoid potentially life-threatening over-the-counter medication.

CC086 - DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE PERICARDITE NA ARTRITE REUMATÓIDE – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Salomé Garcia¹, Bruno Miguel Fernandes¹, Sara Ganhão¹, Raquel Miriam Ferreira¹,

Georgina Terroso¹, Miguel Bernardes¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: A acuidade da avaliação diagnóstica na determinação da etiologia da pericardite aguda é baixa. Nos países desenvolvidos, a maioria dos casos de pericardite aguda em doentes imunocompetentes é causada por infecção vírica ou é idiopática. No doente reumático ela constitui um verdadeiro desafio diagnóstico.

Caso clínico: Mulher de 48 anos, com o diagnóstico de Artrite Reumatóide seropositiva para Fator Reumatóide e anticorpos anti-CCP desde 2003, atualmente sob leflunomida 20 mg/dia, prednisolona 5 mg/dia e naproxeno 500 mg/dia. Previamente foi tratada com metotrexato até aos 20 mg semanais, tendo realizado rastreio de Tuberculose latente antes do início do tratamento. Em 2009 apresentava: Teste de Tuberculina (TST) 0 mm; Teste de libertação de interferão gama (IGRA) negativo e Radiografia de tórax (RX) normal. Recorreu ao Serviço de Urgência por precordialgia em facada, agravada com a flexão anterior do tronco, com 3 dias de evolução. Referia ainda uma história de síndrome gripal autolimitado na semana anterior; contudo sem febre, tosse ou dispneia. Ao exame objetivo apresentava uma auscultação cardiopulmonar normal. Realizou eletrocardiograma, que revelou uma taquicardia sinusal, e angiotomografia pulmonar, que excluiu tromboembolismo pulmonar agudo mas objetivou uma fina lâmina de derrame pericárdico, não circunferencial. Analiticamente apresentava-se eutireoideia, com marcadores de necrose miocárdica negativos e uma proteína C reativa de 10.9 mg/L. Foi avaliada por Cardiologia que, através do ecocardiograma trans-

torácico (ecoTT), confirmou a presença dum derrame pericárdico de pequeno volume, principalmente a nível apical e terço distal da parede livre do ventrículo direito, com 8 mm de diâmetro máximo, e sem sinais de compromisso hemodinâmico. Colheu serologias HIV, HBV, HCV, EBV, CMV e Parvovirus B19 e fez pesquisa de DNA do adenovirus no sangue, que foram negativas. O quadro foi interpretado como pericardite aguda de etiologia vírica provável versus etiologia inflamatória no contexto de Artrite Reumatóide. Iniciou indometacina 75 mg/dia, aumentou-se a dose de prednisolona para 20 mg/dia, por curto período (com indicação para decréscimo gradual até à dose habitual), e adicionou-se colchicina 1 mg por dia, que manteve por 3 meses. Em consulta de reavaliação, 4 meses depois, apresentou-se com queixas de anorexia, hipersudorese noturna, perda ponderal e recrudescência da precordialgia. Analiticamente não tinha elevação de marcadores inflamatórios. Repetiu ecoTT que mostrou manutenção da fina lâmina de derrame pericárdico de localização posterior, já com folhetos pericárdicos espessados mas sem sinais de compromisso hemodinâmico. Foi pedida avaliação pelo Centro de Diagnóstico Pneumológico que mostrou: TST de 10 mm; IGRA positivo e RX normal. Assumiu-se o diagnóstico de pericardite tuberculosa e iniciou tratamento com tuberculostáticos (Rifampicina 120 mg, Isoniazida 50 mg e Pirazinamida 300 mg por dia). Atualmente encontra-se no terceiro mês de tratamento, com melhoria franca da toracalгия e dos sintomas constitucionais.

Conclusão: O caso apresentado reflete a dificuldade em estabelecer o diagnóstico etiológico exato dum pericardite no contexto de uma conectivite, quer pelo provável envolvimento pericárdico pela doença, quer pela imunossupressão associada. Assim, dado a pericardite constrictiva subaguda com necessidade de pericardiectomia ser comum entre doentes com pericardite tuberculosa, em caso de suspeição clínica o seu tratamento deve ser instituído precocemente, mesmo na impossibilidade de confirmação diagnóstica.

CC089 - RETINITE NECROTIZANTE AGUDA EM DOENTE COM LES: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Sara Ganhão¹, Salomé Garcia¹, Bruno Miguel Fernandes¹, Raquel Miriam Ferreira¹, Georgina Terroso¹, Miguel Bernardes^{1,2}, Eva Mariz¹, Luís Figueira³, João Pinheiro Costa³, Lúcia Costa¹

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

2. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto,

Porto, Portugal

3. Departamento de Oftalmologia, Centro Hospitalar e Universitário do Hospital de São João, Porto, Portugal

Introdução: O envolvimento da retina no LES é muitas vezes subdiagnosticado, consistindo, habitualmente, numa isquemia localizada. Nas formas graves, ocorre isquemia severa por oclusão trombótica ou vasculítica, com conseqüente hemorragia e neovascularização, sendo mais frequentes na doença grave em fase ativa. Por outro lado, tanto o vírus herpes simplex (VHS), como o varicela zoster (VVZ) e o citomegálico (VCM), podem causar vasculite retiniana, particularmente entre indivíduos imunossuprimidos. Os dois primeiros causam necrose retiniana aguda enquanto que o VCM origina uma retinite necrotizante mais progressiva do pólo posterior.

Caso Clínico: Mulher de 44 anos, com o diagnóstico de LES há 4 anos, com as seguintes manifestações clínico-laboratoriais cumulativas: poliartrite, rash maculopapular difuso, perda capilar sem alopecia, úlceras orais recorrentes, consumo de complemento, anticorpos antinucleares negativos e antidsDNA persistentemente elevado (>100 UI/mL). Habitualmente medicada com prednisolona 5 mg/dia, metotrexato 25 mg por os/semana sc e azatioprina 50 mg/dia mas com suspensão da imunossupressão desde há 1 mês para realizar antibioterapia dirigida a *Salmonella typhimurium*, após várias cistites no último semestre. Às 2 semanas após suspensão terapêutica, recorreu ao S.U. do nosso hospital por aparecimento de miodesopsias, ficando internada na Oftalmologia por suspeita de necrose retiniana aguda no olho esquerdo. Foi pedida observação por Reumatologia no internamento. Ao exame objetivo apresentava acrocianose de mãos e pés, artropatia de Jaccoud e livedo reticularis difuso. Analiticamente exibia: pancitopenia de novo [anemia (9.1 g/dL), leucopenia (3030/mm³), linfopenia (650/mm³), trombocitopenia (75 000/mm³)], VS 71 mmh, PCR 4.8 mg/L, consumo de complemento (C3 60.3 mg/dL; C4 11 mg/dL) e antidsDNA < 10 UI/mL. A restante imunologia de conectivites era negativa e o sedimento urinário normal. Em termos de serologias víricas apresentava anticorpos anti-VCM das classes IgM e IgG mas com pesquisas de ADN e antigenemia negativas. Além disso, exibia serologias compatíveis com infecção passada pelo VHS 1, VVZ e toxoplasma (IgM negativas, IgG positivas). As serologias para VHS 2, sífilis e outras foram negativas. Assim, considerando retinite lúpica ou retinite herpética necrotizante como os diagnósticos mais

prováveis, aumentou-se a prednisolona para 40 mg/dia e iniciou-se aciclovir 1000 mg e.v. de 8/8h e hidroxicloroquina 400 mg/dia. A doente melhorou francamente, com resolução da pancitopenia, normalização da VS e melhoria progressiva da retinite nas reavaliações oftalmológicas. Teve alta medicada com valganciclovir 900 mg po até completar 21 dias de terapêutica antivírica, mantendo terapêutica tópica ocular. Posteriormente fez desmame progressivo de corticoterapia oral e iniciou tratamento imunossupressor com rituximab, mantendo-se estável em *follow-up*.

Discussão/Conclusão: A etiologia do envolvimento retiniano nos doentes com LES pode ser um desafio diagnóstico. Neste caso clínico, apesar de consumo de complemento e pancitopenia poderem traduzir doença ativa, não havia aumento dos anticorpos anti-DNA. Além disso, a serologia a favor de infecção recente por VCM não se traduzia em lesões típicas de retinite por VCM. Por outro lado, a doente era apenas imune para VHS 1 e VVZ apesar de apresentar lesões retinianas agudas compatíveis com esta etiologia. Em ambos os casos, vasculite retiniana lúpica ou retinite aguda necrotizante vírica, a instituição de uma terapêutica precoce é fundamental para um prognóstico mais favorável.

CC092 - DIAGNOSIS AND CLASSIFICATION DIFFICULTIES WHEN SJOGREN SYNDROME COEXISTS WITH HEPATITIS C – A REPORTED CASE AND LITERATURE REVIEW.

Francisca Guimarães¹, Soraia Azevedo¹, Joana Ramos Rodrigues¹, Joana Leite Silva¹, Daniela Santos-Faria¹, Filipa Teixeira¹, José Tavares-Costa¹, Sérgio Alcino¹, Carmo Afonso¹, Daniela Peixoto¹

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

Background: Sjögren syndrome (SS) is a systemic inflammatory autoimmune disease that primarily affects exocrine organs leading to sicca symptoms. It can be classified as primary SS (pSS) when is not related to other rheumatic diseases, or as secondary SS (sSS) when it is related to other immune-mediated disease. Hepatitis C Virus (HCV) has been associated with many extrahepatic manifestations and increased HCV-related morbidity due to cryoglobulinemia vasculitis, lymphoma, arthralgia, myalgia, and sicca syndrome. Sicca symptoms have been reported in 10 to 30% of HCV-infected patients, whereas a definite SS is reported in less than 5%. Notwithstanding, active HCV infection is

considered an exclusion criterion in ACR/EULAR 2016 classification criteria for pSS, a highly debated topic, mainly because HCV is viewed as an etiopathogenic factor for SS onset.

Clinical case: A 48-year-old woman with a known HCV chronic infection and discoid lupus with more than 10-year evolution, presented in our Rheumatology department with xerophthalmia, xerostomia and episodic parotid enlargement with 5-year-duration. Recently, she presented with right gonarthrosis. Ophthalmic evaluation with lissamine green dye and tear breakup time test confirmed xerophthalmia. Serology analysis revealed low C3 and C4, slightly elevated IgM and Rheumatoid factor (RF). Anti-SSA antibody was positive. Both antinuclear antibody (ANA) and anti SSB antibody were negative. Inflammatory parameters (erythrocyte sedimentation rate – ESR – and C reactive protein – CRP) were normal. Cryoglobulins were negative. Salivary glands ultrasonography (US) revealed enlargement of submandibular glands. Salivary gland biopsy was normal. Polymerase chain reaction (PCR) for HCV-RNA in 2015 was positive. This analysis was repeated in 2018 and it was negative.

Discussion: Distinction between pSS and HCV-induced SS (HCV-SS) might be troublesome. SS-related markers that can occur in HCV infection are sicca symptoms with sialadenitis with positive biopsy (25%), which can lead to false pSS diagnosis. ANA are positive in 20-35% of the HCV-infected patients. Regardless, some clinical and immunological aspects might help differentiate both situations. Studies reported that patients with HCV-SS are usually older, more frequently male individuals, have more frequently positive RF, cryoglobulinemia, and hypocomplementemia; on the other hand, have less frequently parotid enlargement, anti-SSA, and SSB antibodies (3-4%). Arthralgias are frequent in HCV-infected patients, especially if cryoglobulinemia vasculitis is present (40-80%), but arthritis is rare (<5%). Regarding the reported case, there are some misleading aspects. The patient presented sicca symptoms with hypocomplementemia and positivity to RF, common features in HCV-SS, while cryoglobulinemia was absent. Nevertheless, she fulfilled pSS classification criteria (positive anti-SSA antibody, ocular staining score superior to 5 and negative PCR for HCV-RNA). While the presence of arthritis and discoid lupus supports a primary rheumatic disease, normal inflammatory parameters, negative ANA and salivary biopsy are less frequent in pSS. In conclusion, HCV-infected patients may present sicca symptoms and diffe-

reniating the two entities – HCV-SS and pSS – might be difficult. We describe a clinical scenario where an HCV-infected patient with mixed characteristics between pSS and HCV-SS, fulfilled pSS ACR-EULAR 2016 classification criteria and HCV RNA is untraceable by PCR technique.

CC093 - DIFERENTES ENVOLVIMENTOS ORGÂNICOS DA GRANULOMATOSE COM POLIANGEITE – RELATO DE 3 CASOS

Ana Lúcia Fernandes¹, Pedro David Carvalho¹, Frederico Rajão Martins¹, Célia Ribeiro¹, Graça Sequeira¹

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Faro, Portugal

Introdução: A granulomatose com poliangeíte (GPA) é uma doença rara, imunomediada e multissistémica, caracterizada por inflamação granulomatosa necrotizante e vasculite pauci-imune de pequenos e médios vasos. O objectivo deste trabalho é apresentar 3 casos clínicos que demonstram a sua expressão clínica variada.

Descrição: 1º Caso: Mulher, 34 anos, ao 4ª dia de puerpério iniciou febre (39°C) diurna e noturna associada a cefaleia holocraniana, não cedendo a antipiréticos nem anti-inflamatórios. Assumiu-se tromboflebite séptica dos vasos profundos da pélvis e após completar 14 dias de antibioterapia e anticoagulação, teve alta com enoxaparina 60 mg 12/12h. Após 1 mês, foi re-internada por febre e dor no hipocôndrio esquerdo; tinha parâmetros inflamatórios aumentados e a ecografia abdominal mostrou 6 formações nodulares no baço. Por episódio de episclerite e paralisia facial periférica bilateral, fez RMN-CE, que mostrou espessamento paquimeníngeo basal. Devido a suspeita de GPA, apesar de ANCA mieloperoxidase (MPO) e proteinase 3 (PR3) negativos, fez pulso de 1g de metilprednisolona (MPD). Fez esplenectomia que excluiu doença neoplásica e infecciosa e o estudo anatomopatológico revelou áreas de necrose. Completou 1 ciclo de rituximab (RTX) (2 x 1g), iniciou manutenção com azatioprina (AZA) 100 mg/dia e diminuiu dose de prednisolona (PDN) gradualmente até 10 mg/dia, com bom controlo sintomático.

2º Caso: Homem de 23 anos que por polipose nasal, sinusopatia aguda e epistáxis recorrentes fez biópsia à mucosa nasal, revelando necrose extensa, vasculite e inflamação granulomatosa, compatível com GPA. Imunologicamente, tinha positividade para ANCA PR3 e

fator reumatoide. Por tosse hemoptoica, fez TAC torácica, que corroborou envolvimento pulmonar intersticial (nódulo 22mm), sem hemorragia alveolar, após o que fez 3 pulsos de 750 mg de MPD. Durante tratamento com CYC (500 mg), iniciou ao 2º ciclo dispneia de novo, tendo o ecocardiograma transtorácico mostrado função sistólica global deprimida. A RMN confirmou envolvimento cardíaco pela GPA e o doente iniciou RTX (1g). Concomitantemente, encontrou-se proteinúria subnefrótica de 1196 mg/24horas e fez biópsia renal que revelou esclerose do parênquima, sugestivo de atingimento pela GPA. Dado que o envolvimento renal surgiu após tratamento de indução para manifestações cardíacas e pulmonares, fez-se novo esquema de indução e continuou-se manutenção agora com RTX 500 mg 6/6meses, com melhoria dos sintomas.

3º Caso: Mulher, 74 anos, com antecedentes de escleromalácia perforante, envolvimento retro ocular supurativo e otite média aguda com otorreia. Foi internada por parotidite abcedada com 3 meses de evolução, associada a febre elevada (40°C) de difícil controlo. Apresentava leucocitose, PCR 218 mg/L, VS 89mm/h, ANCA PR3>300.0 UA/mL e fez-se biópsia que identificou granulomas parotídeos. Iniciou-se tratamento de indução com CYC (500 mg 15/15dias, 3 meses) e o tratamento de manutenção foi feito com AZA 100 mg, com melhoria sintomática e diminuição gradual de PCR e VS.

Discussão: A GPA é uma vasculite geralmente ANCA positiva e multissistémica, cujo pleomorfismo de manifestações clínicas pode dificultar e atrasar o diagnóstico. O envolvimento renal e respiratório é frequente, mas não mandatório. Por outro lado, a falência destes sistemas e as infeções constituem a principal causa de mortalidade nos doentes. A terapêutica imunossupressora veio aumentar notavelmente a sobrevida dos doentes, pelo que um diagnóstico precoce e seguimento multidisciplinar adequado podem ter um impacto decisivo.

CC094 - TROMBOSE INTRACARDÍACA NA DOENÇA DE BEHCET

Ana Lúcia Fernandes¹, Frederico Rajão Martins¹, Graça Sequeira¹, Renata Aguiar², Célia Ribeiro¹

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Faro, Portugal

2. Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

Introdução: A doença de Behçet (DB) é uma vasculite

multissistémica, rara, com a tríade clássica de úlceras orais, genitais e uveíte. Existe agregação familiar conhecida e é um processo imunomediado que causa vasculite, trombose e aneurismas, numa afeção multiorgânica. O território venoso é atingido mais frequentemente, contudo, o território arterial e cardíaco podem ter manifestações importantes da doença, como aqui se demonstra.

Caso Clínico: Homem, 43 anos, com antecedentes pessoais de aftose oral recorrente, lesões acneiformes de longa data e dois episódios de trombose venosa profunda nos membros inferiores, sem história de aftas genitais ou episódios de patologia ocular aguda anterior. Por quadro com um mês de evolução de febre (máx. 38°C) e perda ponderal de 6% do peso, acompanhada de anorexia foi internado para investigação de síndrome febril indeterminado e síndrome constitucional. Sem outras queixas de órgão ou sistema. Nos exames complementares de diagnóstico manteve valores de proteína c-reativa (PCR) elevados 90-200 g/L (<5), velocidade de sedimentação (VS) oscilante 50-120 mm/h e foi descartada causa infecciosa e neoplásica. O ecocardiograma transtorácico (EcoTT) revelou massa intracardíaca com 31mm de maior diâmetro, de contornos multilobulados, inserida no ventrículo direito, sem sinais obstructivos nem interferência com a função das válvulas tricúspide e pulmonar. Um ecocardiograma transesofágico excluiu vegetações, sendo a massa sugestiva de trombo. No estudo de trombofilias genéticas, avaliou-se que era portador das variantes C677T (genótipo C/T) e A1298C (genótipo A/C) do gene da 5,10 - metilenotetrahidrofolato redutase (5,10-MTHFR), ambas em heterozigotia, assim como da variante 4G na posição -675 do gene PAI-1 (inibidor do ativador de plasminogénio tipo 1), também em heterozigotia (genótipo 4G/5G), existindo assim um provável factor de risco cardiovascular e trombótico adicional.

Após discussão do caso em abordagem multidisciplinar e exclusão de outras patologias, foi assumida provável doença de Behçet com envolvimento mucocutâneo, vascular e cardíaco. Optou-se por iniciar prednisolona na dose de 80 mg (1 mg/kg), ciclofosfamida na dose de 750 mg/m² (teto de 1g, cumprindo 2 ciclos) e heparina não fracionada, verificando-se melhoria clínica e imagiológica. Teve alta medicado com Azatioprina 150 mg/dia (2 mg/Kg) e anticoagulado com acenocumarol, os quais mantém, conseguindo-se até à data redução da prednisolona para 5 mg/dia. No EcoTT feito 6 meses após o início da terapêutica não foram visualizadas massas intracardíacas. Mantém bom con-

trola sintomatológico e, analiticamente, valor reduzido PCR 0,4 mg/L e de VS 7 mm/h.

Discussão: Manifestações cardíacas da DB estão descritas entre 7% a 46% dos casos e podem ser variadas, com trombos intracardíacos a serem complicações potencialmente graves. A afeção do ventrículo direito é comum. O reconhecimento desta etiologia de trombose venosa intracardíaca e o seu diagnóstico atempado são fulcrais, devendo implicar a instituição de terapêutica imunomoduladora, fundamental no controlo da doença e prevenção de novos eventos trombóticos.

CC095 - MANIFESTAÇÕES INTESTINAIS EM DOENTE COM ESPONDILITE ANQUILOSANTE: QUANDO AS MANIFESTAÇÕES EXTRA-ARTICULARES OBRIGAM AO SWITCH

Nathalie Madeira¹, Helena Santos¹,

Luís Cunha-Miranda¹, José Vaz Patto¹

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

Introdução: A espondilite anquilosante (EA), o protótipo das espondilartrites (SpA) axiais, caracteriza-se pela inflamação do esqueleto axial, com limitação da mobilidade da coluna e evidência radiológica de alterações estruturais das articulações sacro-iliacas e da coluna vertebral. Manifestações extra-articulares da doença também podem ser observadas, como a ocorrência de uveíte anterior aguda, psoríase, doença inflamatória intestinal (DII) e insuficiência aórtica.

Caso clínico: Doente do género masculino, 21 anos, fumador de 1 maço de cigarros por dia desde há 4 anos, encaminhado à Reumatologia por cervicalgia e lombalgia de ritmo misto com cerca de 3 anos de evolução, associadas a rigidez matinal de 60 minutos, negando qualquer outra sintomatologia, nomeadamente antecedentes de uveíte, psoríase, dactilite e diarreias recorrentes. Referia o diagnóstico de EA na sua irmã de 33 anos e de espondilartropatia seronegativa na sua irmã de 31 anos. Ao exame objetivo, verificou-se a presença de limitação da flexão da coluna lombar, com um teste de Schöber de 10 para 11.8 cm, uma distância occiput-parede de 1.5 cm, manobras sacro-iliacas positivas e limitação das rotações das coxo-femorais bilateralmente. O raio X da bacia era sugestivo de sacro-ileíte bilateral grau II/IV. Analiticamente, destacava-se VS 17 mm/H, PCR 1.62 mg/dL e HLA B 27 positivo. Assumiu-se o diagnóstico de EA, medicando-se com anti-inflamatório não esteroide (AINEs) em dose máxima (duas provas terapêuticas com dois AINEs sequenciais)

e salazopirina até à dose de 2 g/dia, mas por falência terapêutica dos mesmos (BASDAI 6.18 e PCR 2.51 mg/dL) iniciou adalimumab. Esta terapêutica resultou em melhoria franca, verificando-se aos 3 meses, uma resposta ASAS 70, EVA de atividade geral da doença e de dor noturna na coluna e de dor total na coluna de 0 mm e PCR negativa. Após um ano e meio de terapêutica surgiram lesões de foliculite com agravamento progressivo, principalmente nos membros inferiores, decidindo-se o *switch* para etanercept. Verificou-se uma melhoria progressiva das lesões cutâneas, com resolução da foliculite aos 5 meses, mantendo-se a remissão da doença. A partir dos 24 meses de etanercept, verificou-se uma elevação persistente da PCR (entre 0.8 e 1.8 mg/dL) apesar da ausência de sinais e sintomas sugestivos de infeção e do doente negar um agravamento das queixas axiais, mantendo um BASDAI entre 0 e 1.1, EVA de atividade geral da doença e EVA de dor noturna na coluna ou de dor total na coluna máximas de 12 mm. Seis meses depois referiu a ocorrência de episódios de diarreia por vezes com muco e sangue, que já vinha a ter “há algum tempo” (sic) mas que nunca tinha valorizado, pelo que realizou colonoscopia que revelou a presença de achados compatíveis com Doença de Crohn com atividade moderada/severa. O caso foi discutido com o colega de Gastroenterologia decidindo-se efetuar o *switch* para infliximab.

Discussão/conclusão: A prevalência de DII nos doentes com EA tem sido reportada entre 6 e 15%. Biópsias da mucosa intestinal têm revelado que lesões inflamatórias microscópicas subclínicas são vistas em cerca de 60% dos doentes com SpA que não têm sintomas gastro-intestinais e estudos de *follow-up* descrevem que cerca de 6% destes doentes irão desenvolver DII. Neste caso clínico, a ocorrência de manifestações intestinais obrigou ao *switch* da terapêutica biológica num doente que estava em remissão das suas queixas axiais, dado o etanercept não ter demonstrado eficácia na doença inflamatória intestinal.

CC111 - SYSTEMIC INFLAMMATORY SYNDROME IN A PATIENT WITH SYSTEMIC SCLEROSIS - CASE REPORT OF UNDERLYING CHRONIC Q FEVER

Ana Rita Cruz-Machado^{1,2}, Nikita Khmelinskii¹, Sérgio Paulo³, Catarina Resende^{1,2}, José Carlos Romeu^{1,2}

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHULN, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

3. Serviço de Doenças Infecciosas, Hospital de Santa Maria, CHULN, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

Introduction: Patients with inflammatory rheumatic diseases under immunosuppression are particularly prone to infections, including uncommon infectious diseases. Frequently, signs and symptoms are nonspecific, making diagnosis a clinical challenge.

Clinical case: We present a case of a 47-year-old man who has lived and worked as a carpenter in South America and Asia for a long time. Shortly after returning to Portugal in 2015, he was diagnosed with anti-topoisomerase I antibody positive diffuse cutaneous systemic sclerosis (SSc) according to the 2013 ACR/EULAR classification criteria – initial manifestations being Raynaud’s phenomenon, polyarthralgias, sclerodactyly and subsequent skin thickening of the face, trunk and proximal limbs (modified Rodnan skin score of 20 at presentation). No pulmonary, cardiac or renal involvements were present at baseline. Under treatment with subcutaneous methotrexate 25mg/weekly and low-dose prednisolone (<10mg/daily), his disease remained stable until 2018. Four months before admission to our department he began complaining of symmetric arthralgias and swelling of the wrists, hands, knees and ankles, associated with malaise, low grade intermittent fever and significant weight loss. On admission he exhibited polyarthritides, de novo elevation of the erythrocyte sedimentation rate (80mm/h), C-reactive protein (5mg/dL) and serum creatinine (1.5mg/dl), hematuria and dual positivity for both myeloperoxidase (140 UQ) and proteinase 3 (97.4UQ) antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA). Secondary ANCA-associated vasculitis, common infectious diseases and underlying malignancy were excluded after an extensive assessment that included sequential blood cultures, infectious serologies, tuberculin skin test, interferon gamma release assay, thoraco-abdomino-pelvic computed tomography, ultrasound-guided synovial membrane and renal biopsies. However, the patient had anti-*Coxiella burnetii* phase I IgG antibodies of 1:4096 and a diagnosis of probable chronic Q fever was made, according to the Dutch consensus guideline. No apparent focalization was documented after liver biopsy, transthoracic echocardiogram and positron

emission tomography scan. Therapy with doxycycline 200mg/daily and hydroxychloroquine 600mg/daily was initiated, the later switched to ciprofloxacin 1000mg/daily due to intolerance. With this treatment, the fever disappeared and anti-*Coxiella* antibodies titers as well as inflammatory markers were markedly reduced. Only polyarthritis persisted after six months of antibiotic therapy and treatment with concomitant subcutaneous tocilizumab 162mg/weekly was then initiated.

Discussion: *Coxiella burnetii* infection may become chronic after an acute asymptomatic inoculation in susceptible individuals, such as those under immunosuppression. Epidemiological factors together with systemic manifestations such as fever, weight loss and osteoarticular symptoms should raise clinical suspicion. The diagnosis is challenging thanks to nonspecific signs and symptoms, together with low sensitivity tests for the bacteria on biologic samples, making serology a valuable tool.

Conclusion: A comprehensive evaluation should always be performed in the presence of an unexplained systemic inflammatory syndrome in immunosuppressed patients with rheumatic diseases. This is particularly relevant in SSc in which fever and elevation of acute-phase proteins are unusual disease manifestations and should prompt exclusion of infectious diseases before escalating immunomodulation.

CC114 - THE VALUE OF TOCILIZUMAB IN ARTICULAR AND CUTANEOUS MANIFESTATIONS OF SYSTEMIC SCLEROSIS: A CASE REPORT

Patrícia Martins^{1,2}, Catarina Tenazinha^{1,2},
Inês Cordeiro^{1,2}, JÉ Fonseca^{1,2}, Catarina Resende¹

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHULN, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

Introduction: Systemic sclerosis (SSc) is a rare connective tissue disease characterized by heterogeneous clinical presentations, which results from the fibrosis of skin and internal organs, as well pronounced alterations in the microvasculature. Pulmonary, cardiac, gastrointestinal, and renal complications contribute to patient morbidity and decreased survival. Increasing evi-

dence supports important roles for interleukin 6 in the pathogenesis of SSc. Based on this, tocilizumab (TCZ), an interleukin 6 receptor inhibitor, has been tested in clinical trials for the treatment of SSc. Results suggest a modest positive cutaneous and joint response.¹⁻⁴ We report a case of a SSc patient with refractory polyarthritis and skin thickening in hands with sclerodactyly.

Clinical case: A 47-year-old woman was referred to our department with a history of polyarthritis, morning stiffness, Raynaud phenomenon, skin thickening and sclerodactyly with two years duration. She had been previously treated with methotrexate (MTX) and hydroxychloroquine without benefit, and at the time of the first observation she was under 20mg prednisolone per day. Physical examination revealed polyarthritis and a modified Rodnan skin score (mRSS) of 5/51 (2 in each hand and 1 in face). The patient global assessment (PGA) was 60/100. Laboratory findings disclosed an erythrocyte sedimentation rate (ESR) of 35 mm/hr, C-reactive protein (CRP) of 3.70mg/dL. Anti-CCP antibody and RF were negative. Anti-nuclear antibody was positive (1/320), fine granular pattern. Scl-70 and anti-centromere were negative. The nailfold capillaroscopy showed the presence of giant capillaries. She was diagnosed with SSc. After the first observation she started leflunomide 20mg/day and 10mg MTX/week was reintroduced. Three months later, both drugs were stopped due to gastrointestinal intolerance. Clinically, she had the same complaints of polyarthritis and severe disability. At this moment she was started on 16mg/W subcutaneous TCZ. After three months of TCZ she started to taper prednisolone and at six months the patient reported marked functional improvement, without morning stiffness or joint complaints. Physical examination showed absence of painful or swollen joints and a mRSS of 2/51 (1 in each hand). The PGA was 20/100 and laboratory findings showed inflammatory parameters within normal range (ESR 4 mm/hr and CRP <0.03mg/dL). One year after the initiation of therapy, she continues on TCZ monotherapy and tapered prednisolone to 2,5mg/day. Clinically the patient remained in remission.

Conclusion: TCZ was well tolerated and the patient experienced a global subjective and objective disease improvement at joint and skin level. Clinical and laboratorial parameters were reassessed 6 months after the first administration with a marked improvement also. The patient global assessment improved by 40 (60 to 20). Skin thickness evaluated with mRSS improved from 5 to 2. This was accompanied by a decrease in

ESR and CRP levels and thus reflected the anti-inflammatory effects of TCZ. This case is in line with the literature and reinforces the value of TCZ in the treatment of articular and cutaneous manifestations of SS.

CC115 - SEPTIC POLYARTHRITIS BY *STREPTOCOCCUS AUREUS* OF "UNKNOWN SOURCE"

Soraia Azevedo¹, Daniela Santos-Faria¹, Joana Leite Silva¹, Joana Ramos Rodrigues¹, Francisca Guimarães¹, Daniela Peixoto¹, Filipa Teixeira¹, Carmo Afonso¹, José Tavares-Costa¹
 1. Rheumatology Department, Hospital Conde de Bertiandos (ULSAM), Ponte de Lima, Portugal

Introduction: More than 90% of the cases of septic arthritis are monoarticular. The infection of a joint can occur through several mechanisms: by hematogenous dissemination; contiguity; surgical contamination; di-

rect inoculation; or trauma. *Neisseria gonorrhoeae*, *Staphylococcus* and *Streptococcus spp* are the most frequent etiological agents.

Clinical case: A 69-year-old male, previously healthy, presents with an acute case of pain and swelling of the left sternoclavicular joint and posteriorly in the right ankle and the first left interphalangeal (IP). He went several times to Emergency Department and was medicated with non-steroid anti-inflammatories, analgesics, large spectrum antibiotics and corticosteroids, without improvement. After a Rheumatology consultation he was admitted to the ward. He denied history of fever or nocturnal sudoresis. Musculoskeletal ultrasonography was performed and an arthrocentesis of the first IP was made, the synovial fluid was sero-hematic, with some whitish spots. The polarized light microscope observation was negative for crystals and the samples were sent to bacteriological and mycobacteriological studies. In the 5th day of hospitalization he began

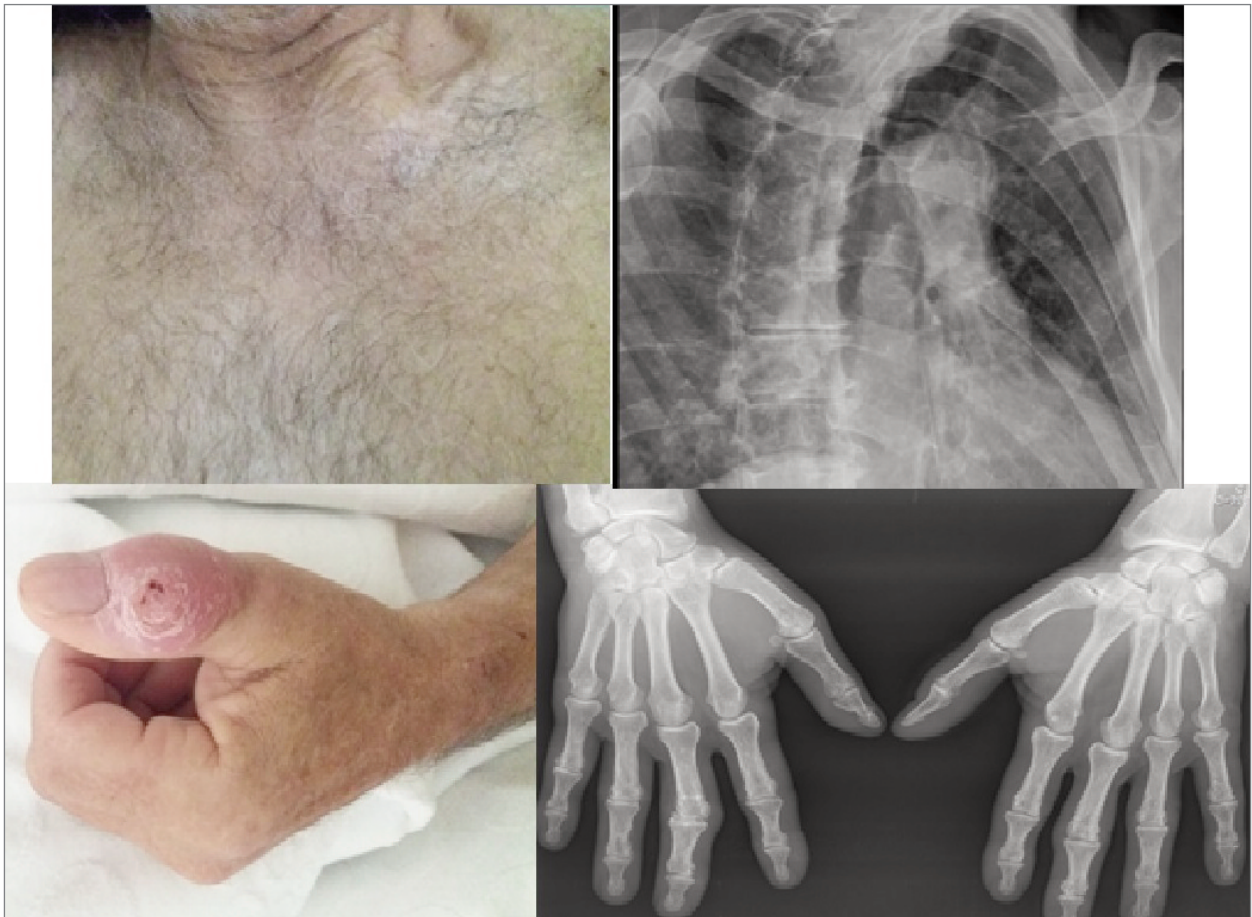


FIGURE 1. Swelling of the 1st left interphalangeal and left sternoclavicular joint and respective radiographs.

fever and aggravation of the general state, so we took blood cultures. At this time the results of the bacteriological study of synovial fluid were known: *Staphylococcus aureus*. The patient was started on vancomycin. An MRI was performed directed to the sternoclavicular articulation and later MRI of the pelvis. Both suggested infectious aetiology with multiple abscessed collections. Immunodeficiencies were excluded, and the patient has had a good outcome.

Discussion: The case presented has special clinical relevance due to its atypia. It is a healthy patient with no known risk factors for septic arthritis, no known comorbidities (including diabetes mellitus, or immune-mediated diseases), without usual medication, with no history of recurrent infections that may suggest any degree of immunosuppression. The patient had no surgical interventions or previous intravenous drug use or recent trauma and also no history of skin infections. Also atypical is the polyarticular involvement and also the lack of fever as one of the cardinal signs of infection, which contributed to the diagnosis and treatment delay.

CC124 - USEFULNESS OF TOCILIZUMAB IN A PATIENT WITH RHEUMATOID ARTHRITIS AND PRIMARY BILIARY COLANGITIS

Soraia Azevedo¹, Joana Sousa-Neves², Daniela Santos-Faria¹, Francisca Guimarães¹, Joana Ramos Rodrigues¹, Joana Leite Silva¹, Daniela Peixoto¹, Sérgio Alcino¹, José Tavares-Costa¹, 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

Introduction: Rheumatoid arthritis (RA) is characterized by synovitis of multiple joints which if not properly treated can progress to joint destruction. When liver damage is present in RA patients, it may be difficult to determine if it is an hepatic manifestation of RA, if there is an associated primary liver disease or whether hepatotoxic liver disease developed during the treatment of RA. Primary biliary cholangitis (PBC) is an autoimmune disease of the liver of unknown origin. It is characterized by inflammation and destruction of intrahepatic bile ducts, resulting in progressive cholestasis and, potentially, liver cirrhosis. About 1.8 - 5.6% of individuals with PBC have RA. Patients with RA are at higher risk of developing PBC compared to

the general population.

Objective: We report a case in which tocilizumab therapy was effective in the control of RA and PBC.

Clinical Case: A 76-year-old man, previously diagnosed with PBC treated with ursodeoxycholic acid (UDCA), was observed in our Rheumatology department with symmetric and additive polyarthritis of small joints of the hands (metacarpophalangeal and proximal interphalangeal joints). Blood sample analysis revealed positive anti-citrullinated protein antibodies (ACPA) antibodies and rheumatoid factor along with increased inflammatory parameters, elevation of gamma glutamyltranspeptidase (5 times the upper limit of normal (ULN)) and alkaline phosphatase (2 times ULN). Plain hand radiographs showed erosions and ultrasound revealed synovitis of several metacarpophalangeal and interphalangeal proximal joints. The diagnosis of RA was established. Due to abnormal cholestasis blood markers it was decided to start only prednisolone 10mg/day, with clinical and analytical improvement. However, a relapse was observed with the reduction of corticoid dose. Introduction of conventional synthetic DMARDs was contraindicated due to the hepatic abnormalities. At this point, the rheumatologist and gastroenterologist's opinion was to start biological therapy in monotherapy and tocilizumab was chosen. With this treatment, the patient experienced significant clinical and analytical improvement, without new episodes of arthritis and with normalization of both inflammatory and hepatic cholestasis markers. Thus, prednisolone was progressively tapered and the patient maintained sustained remission of RA and PBC with tocilizumab and UDCA.

Discussion: In RA, tocilizumab monotherapy was shown to be superior to methotrexate monotherapy. This was not observed with TNF- α inhibitors.⁵ Furthermore, autoimmune hepatitis incidence is increased with anti-TNF- α therapy.⁶ In PBC there is a deregulation of the T lymphocytes, with lymphoid infiltration in the portal ducts. In addition, local inflammation leads to the activation of mononuclear cells and production of IL-6 and others cytokines.⁷ This increase of IL-6 shown in PBC may justify tocilizumab good response in this clinical case. This case report, along with published literature⁸ data suggests that tocilizumab may be effective and safe in the treatment of RA in patients with PBC. Inhibition of IL-6 seem to lead to normalization of inflammatory activity, which may also be effective in PBC treatment, but further studies will be necessary to confirm this hypothesis.

CC130 - NEVRITE ÓTICA RECORRENTE E MIELITE NUMA DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTEMICO – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Filipe Oliveira Pinheiro¹, Francisca Aguiar^{1,2}, Pedro Madureira¹, Joana Guimarães^{3,4}, Iva Brito^{1,2,4}

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Unidade de Reumatologia Pediátrica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
3. Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
4. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) cursa frequentemente com manifestações neuropsiquiátricas variadas, desde disfunção cognitiva e convulsões, a outras mais raras, como a mielite transversa e a nevríte ótica (NO). As doenças do espectro da neuromielite ótica (neuromyelitis optica spectrum disorders, NMOSD) são patologias inflamatórias desmielinizantes graves caracterizadas pela produção de um anticorpo IgG com ligação seletiva à aquaporina-4 (AQP4) e podem surgir em associação a outras doenças autoimunes (DAI), como o LES.

Caso clínico: Mulher, 40 anos, seguida em Reumatologia por LES diagnosticado em 2007, por rash malar, poliartrite não erosiva, positividade para ANA e anti-dsDNA, e medicada inicialmente com hidroxicloroquina (HCQ) 400mg/dia e prednisolona (PDN) 5mg/dia. Em 2008 por quadro de hipovisão súbita à esquerda realizou ressonância magnética (RM) cerebral que revelou NO retrobulbar esquerda assumida como manifestação inflamatória/vasculítica no contexto de LES. Efetuou 5 pulsos de metilprednisolona (MP) e iniciou PDN 40mg/dia em decréscimo progressivo, com melhoria da acuidade visual. Em fevereiro de 2011 admitida por quadro de hipovisão súbita à direita; a RM cerebral evidenciou hipersinal em T2 e captação de contraste no nervo ótico direito. Assumido novo episódio de NO retrobulbar no contexto da doença, tendo cumprido o esquema terapêutico prévio, com resposta. Atendendo ao quadro de NO recorrente, solicitado estudo com anticorpos IgG anti-AQP4, que foi positivo em título elevado utilizando os métodos CBA (commercial cell-based assay) e ELISA, confirmando o diagnóstico de NMOSD. Dada a vontade da paciente em engravidar, optou-se por protelar início de terapêutica imunossupressora adicional. Permaneceu as-

sintomática durante 7 anos, tendo apresentado em 2018 episódio de parestesias bilaterais dos membros inferiores, sendo objetivada disestesia com nível até D10 e RM medular mostrou área de hipersinal T2 em D9-D10 correspondente a provável edema vasogénico residual associado a episódio de mielite. Fez novamente 5 pulsos de MP, com melhoria e sem sequelas. Em janeiro de 2019, novo episódio de NO à direita, com melhoria progressiva após realização de novos pulsos de MP, com resolução completa. Foi decidido iniciar imunomodulação com imunoglobulina endovenosa e imunossupressão com azatioprina. De realçar que, durante estes episódios, a doente não teve outras manifestações clínicas ou analíticas sugestivas de flare de LES.

Conclusão: As NMOSD são uma entidade que pode surgir, embora raramente, em associação a DAI. A NO e/ou a mielite transversa no contexto de NMOSD podem seguir um curso independente da atividade da DAI, com pior prognóstico funcional, sendo frequentes os défices residuais graves após cada recidiva, o que torna fulcral o reconhecimento desta patologia e a instituição de terapêutica imunossupressora mais agressiva para prevenção de sequelas neurológicas. A positividade para os anticorpos anti-AQP4, em virtude de uma elevada especificidade, permite o diagnóstico precoce de NMOSD.

CC136 - ARTRITE REUMATÓIDE E DOENÇA RELACIONADA COM IGG4 – UMA ASSOCIAÇÃO CAUSAL OU CASUAL?

Maria Seabra Rato¹, Francisco Moreira², Elisabete Rios², Conceição Souto Moura², Natália Melo³, Miguel Bernardes¹, Alexandra Bernardo¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
3. Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: A doença relacionada com IgG4 (DR-IgG4) é uma condição fibro-inflamatória que pode afetar qualquer órgão. O envolvimento pulmonar pela doença da IgG4 apresenta uma grande diversidade clínica e radiológica pelo que pode mimetizar várias doenças.

Caso clínico: Mulher de 63 anos com diagnóstico de artrite reumatoide (AR), fator reumatóide e anti-CCP positivo, com 10 anos de evolução, sem manifestações

extra-articulares documentadas, sob abatacept 750mg/mensal, sulfassalazina 2mg/dia e prednisolona 10mg/dia. Tratada previamente com metotrexato e leflunomida (que suspendeu por intolerância gastrointestinal) e de forma sucessiva etanercept e tocilizumab interrompidos por falência primária. História prévia de tuberculose pleural aos 23 anos, tendo cumprido 9 meses de tratamento antibacilar. Em consulta de vigilância anual no centro de diagnóstico pneumológico detetada seroconversão do IGRA, associada a queixas de astenia e perda ponderal significativa (10Kg em 10 meses). Sem história de febre, tosse, expectoração ou hipersudorese noturna. Realizou TAC torácica que mostrou a presença de vários nódulos pulmonares, dispersos bilateralmente, de características inespecíficas. Decidida interrupção de abatacept até esclarecimento do caso. Efetuada broncofibroscopia que não evidenciou lesões endobrônquicas; pesquisa direta de BAAR, exame cultural micobacteriológico e bacteriológico negativos; citologia de características inflamatórias. Realizada biópsia aspirativa transtorácica (BAT) cujo resultado foi inconclusivo (PCR para BK negativa). Cumpriu 9 meses de tratamento para tuberculose latente e retomou abatacept. Na TAC torácica de reavaliação, realizada após um ano, detetado aumento das dimensões dos nódulos pulmonares. Decidida repetição de BAT. O estudo anatomopatológico revelou lesão fibroinflamatória, com aspetos sugestivos de doença relacionada com IgG4 (30 plasmócitos IgG4 positivos por campo de grande ampliação). O estudo analítico complementar mostrou elevação da IgG4 sérica 212.0mg/dL (N: 8.0-140.0), sem alterações da função tiroideia e renal. Na TC abdominal não se observaram alterações pancreáticas. Iniciou tratamento com rituximab. Cumpriu dois ciclos de tratamento, mantendo seguimento em consulta.

Conclusão: O diagnóstico de DR-IgG4 é um desafio não apenas por ser uma doença rara, mas também pela sua evolução subaguda e pelas diversas formas clínicas de apresentação. O envolvimento pulmonar isolado encontra-se raramente descrito na literatura. As lesões radiológicas pulmonares podem mimetizar diversas doenças infecciosas, reumatológicas e oncológicas, sendo o exame histopatológico essencial para o diagnóstico. A associação entre AR e DR-IgG4 é extremamente rara, permanecendo desconhecido se existe uma relação causal entre ambas ou se é apenas um epifenómeno. O tratamento de primeira linha da DR-IgG4 é a corticoterapia. Neste caso, optou-se pelo rituximab pela eficácia terapêutica em ambas as patologias.

CC138 - TOXICIDADE CUTÂNEA ASSOCIADA A HIDROXICLOROQUINA – DESCRICAO DE 7 CASOS

Filipe Oliveira Pinheiro¹, Pedro Madureira¹, Bruno Miguel Fernandes¹, Sara Santos¹, Miguel Bernardes¹, Sofia Pimenta¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

Introdução: Os antimaláricos, pela sua boa tolerabilidade e segurança, são opção terapêutica no tratamento de várias doenças reumáticas. Não são, no entanto, fármacos isentos de efeitos laterais, entre os quais se destacam as reações adversas cutâneas, como a dermatite pustulosa, eritrodermia, síndrome de Stevens-Johnson, hiperpigmentação cutânea ou alopecia. A hiperpigmentação secundária à hidroxicloroquina (HCQ) é rara, embora possa estar presente em até 7% dos doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES), de acordo com algumas séries. Contrariamente à retinopatia, não parece haver associação com a dose cumulativa ou duração do tratamento – as lesões de pele podem surgir desde os 3 meses aos 22 anos após o início da HCQ. De igual modo, não foi demonstrada relação entre o surgimento de toxicidade cutânea e retinopatia.

Descrição dos Casos: No nosso Centro, durante o ano de 2018, foram identificados 7 casos de toxicidade cutânea associada à HCQ. Todos os doentes eram do sexo feminino; 5 tinham o diagnóstico de LES (2 deles com síndrome antifosfolípídico associado) e 2 de Síndrome de Sjogren primário. Dois doentes estavam sob terapêutica com antiagregantes plaquetários e 1 sob anticoagulação oral. Seis doentes tiveram como reação adversa hiperpigmentação cutânea, 1 das quais com dermatite pustulosa associada, enquanto outra desenvolveu apenas eritrodermia, sem hiperpigmentação cutânea. As manifestações cutâneas surgiram entre os 2 meses e os 10 anos de tratamento. Não foi possível avaliar a dose cumulativa de HCQ. Nenhuma doente tinha evidência atual ou passada de retinopatia associada à HCQ. Objetivou-se, em todos os casos, resolução clínica parcial ou completa após a suspensão do fármaco, sem necessidade de medidas terapêuticas adicionais.

Conclusão: O mecanismo de toxicidade cutânea da HCQ é ainda desconhecido. Contudo, têm sido descritos vários fatores de risco como equimoses, corticoterapia concomitante, presença de síndrome antifosfolípídico, uso de antiagregantes plaquetários e anticoagulantes. O seu tratamento implica, geralmente, a des-

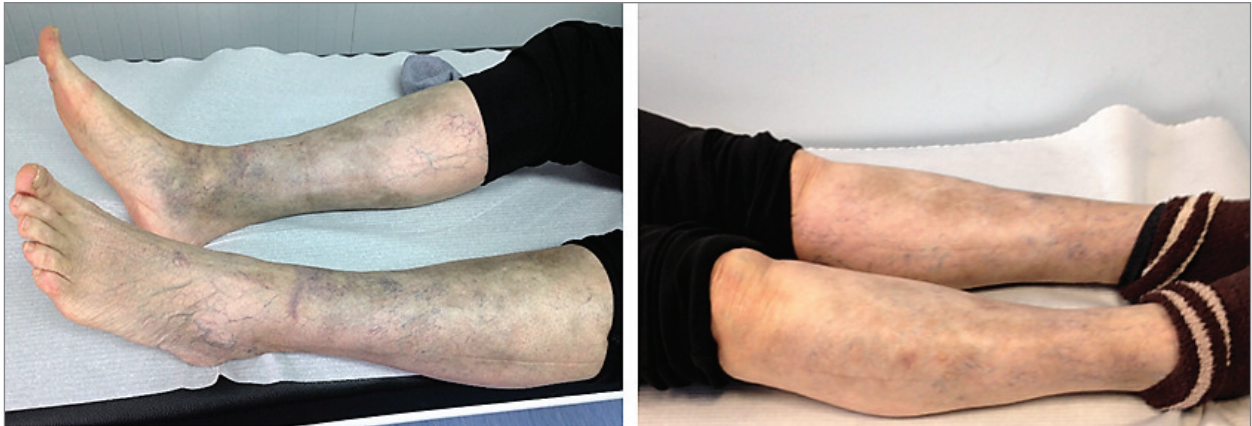


FIGURA 1. Achados cutâneos antes e após a suspensão da HCQ

continuação da HCQ e, dependendo da gravidade, eventual instituição de terapêutica adicional adjuvante. A toxicidade cutânea à HCQ parece estar subdiagnosticada na prática clínica, quer pela heterogeneidade na apresentação clínica, quer pela ausência de uma relação clara com a dose cumulativa e/ou a duração do tratamento. Além disso, faltam estudos populacionais robustos para estimar a sua prevalência com rigor. Assim, a manutenção de um elevado grau de suspeição clínica é de extrema importância, particularmente nas formas de apresentação tardia.

CC143 - MANIFESTAÇÕES PULMONARES DA DOENÇA DE STILL DO ADULTO

Ana Rita Prata¹, Luisa Brites¹, Marlene Sousa¹, João Pedro Freitas¹, Mariana Santiago^{1,2}, Maria João Salvador^{1,2}, Armando Malcata^{1,2}

1. Serviço Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

2. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: A Doença de Still do adulto é uma patologia autoinflamatória rara que pode assumir um padrão predominantemente sistémico, monocíclico ou policíclico. O envolvimento do parênquima pulmonar é incomum e pode apresentar-se sob a forma de ARDS ou através dos padrões clássicos descritos para as doenças do interstício, como a pneumonia intersticial usual. Na literatura compulsada não há um esquema terapêutico definitivo nestas situações.

Caso clínico: Doente de 58 anos com quadro de picos febris diários e artralgias de ritmo inflamatório com uma semana de evolução. Apresentava subida dos pa-

râmetros inflamatórios, anemia normocítica normocrômica, citocolestase hepática e padrão radiográfico de reticulação bilateral. Em D2 de internamento desenvolveu quadro de choque e falência respiratória, com necessidade de ventilação mecânica. Foi introduzida antibioterapia empírica de largo espectro, com a qual não se obteve boa resposta. Realizou TC torácica que revelou linfadenopatias mediastínicas, pleurite bilateral e padrão sugestivo de pneumonia intersticial usual. Nos seus antecedentes patológicos, verificara-se, 17 anos antes, um episódio de sintomatologia semelhante, adicionalmente com achados de faringite e hepatoesplenomegalia. Tendo em conta a apresentação clínica e exames complementares adicionais (complemento normal, anti-dsDNA negativo, anticorpos anti-nucleares positivos em baixo título) colocou-se como principal hipótese diagnóstica a de flare de Doença de Still do adulto com envolvimento pulmonar. Foi iniciada terapêutica com pulsos de metilprednisolona 1000 mg por 3 dias, com a qual se obteve apirexia sustentada, melhoria do estado de consciência e resolução da insuficiência respiratória. Foi proposto o início posterior de terapêutica imunossupressora com Ciclosporina A.

Discussão e conclusão: O envolvimento do parênquima pulmonar na Doença de Still do Adulto é raro, mas pode acarretar desfechos potencialmente fatais se não tratado atempadamente. Assim, adquire suma importância a manutenção de elevada suspeição clínica, mesmo quando o diagnóstico da doença de base não surge como o mais evidente. Poucos dados existem acerca de qual o algoritmo de tratamento ideal, pelo que a escolha da terapêutica imunossupressora poupadora de corticoide depende, essencialmente, da opi-

nião de clínicos experientes, do conhecimento acerca da patogénese da doença, bem como da consideração de fatores individuais.

CC144 - POLIARTRITE AGUDA FEBRIL: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Rita Prata¹, Helena Assunção¹, Liliana Saraiva¹, Mariana Luis¹, Flávio Campos Costa¹, Maria João Salvador^{1,2}, Jorge Silva^{1,2}, Armando Malcata^{1,2}

1. Serviço Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

2. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença autoimune multissistémica que frequentemente se apresenta sob a forma de artrite, por vezes com dias a semanas de evolução. No diagnóstico diferencial de poliartrite aguda é essencial a consideração, entre outras, de etiologias infecciosas, as quais podem cursar com manifestações extra-articulares muito semelhantes às das doenças do tecido conjuntivo e mesmo originar positividade de auto-anticorpos. Tais situações podem ocasionar verdadeiros dilemas de diagnóstico diferencial e abordagem terapêutica.

Caso clínico: Jovem de 24 anos, com autismo severo, admitida por febre e poliartrite aguda, assimétrica, aditiva, proximal e distal, com 3 semanas de evolução. Apresentava elevação dos parâmetros inflamatórios, citocolestase hepática, anemia normocítica normocrômica, linfopenia, proteinúria de 24h >500 mg e positividade para anticorpos antinucleares (ANA), anti-dsDNA, anticoagulante lúpico e teste de Coombs direto. Os exames de imagem revelaram linfadenopatias generalizadas, hepatoesplenomegalia e derrame pericárdico ligeiro. Foi colocada a hipótese diagnóstica de LES, tendo iniciado terapêutica com hidroxicloroquina 400 mg/dia e prednisolona 20 mg/dia. No estudo bacteriológico e serológico em curso observou-se positividade para *Coxiella burnetii* IgM, posteriormente confirmada por anticorpos fase I e II (>200 U/L), compatíveis com o diagnóstico de Febre Q aguda. A doente foi adicionalmente tratada com Doxiciclina 100 mg, duas vezes ao dia, por 10 dias, tendo apresentado marcada melhoria clínica, com resolução da poliartrite e normalização dos parâmetros inflamatórios.

Discussão e conclusão: A Febre Q, zoonose causada pela *Coxiella burnetii*, apresenta um amplo espectro de manifestações clínicas, encontrando-se excepcional-

mente descrito o envolvimento articular sob a forma de poliartrite. Na infeção aguda, por mecanismos imunológicos como o mimetismo de componentes bacterianos, a positividade para ANA e anti-dsDNA pode ser elevada, o que coloca verdadeiros desafios diagnósticos e de abordagem terapêutica. Também as doenças do tecido conjuntivo podem originar positividade na determinação de serologias para agentes infecciosos. Realça-se a importância da correlação dos achados laboratoriais com a clínica e da sua valorização quando os sinais e sintomas não podem ser inequivocamente atribuídos a uma patologia, situação em que o tratamento para ambas as condições deverá ser equacionado, para de modo pragmático se intervir oportuna e adequadamente.

CC146 - ACUTE PSYCHOSIS AS THE FIRST MANIFESTATION OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Raquel Freitas¹, Maria Margarida Cunha¹, MD¹, Fátima Godinho¹, José António Canas da Silva¹, Sandra Sousa¹

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Background: Neuropsychiatric manifestations in systemic lupus erythematosus (SLE) can be severe and heavily impact quality of life and disease outcome. Headaches, mood disorders, cognitive dysfunction, seizures and cerebrovascular disease are the most common in patients with SLE and can occur in up to 50% of patients; however, psychosis per se is bit uncommon (less than 5%). Psychosis may be due to drugs (steroids) used for SLE or secondary to the disease itself.

Objectives and Methods: We report the case of a 37-year-old female patient who presented with acute psychosis as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus.

Results: A 37-year old female patient was admitted to the emergency department because of a suicide attempt. She complained of peripheral inflammatory polyarthralgias that appeared about 3 months before with vasculopathy lesions in the hands 5 days before. On admission she was with severe auditory and visual hallucinations associated with paranoid delusions. There was no evidence of arthritis and no neurological deficits. Low degree fever and very discrete vasculopathy cutaneous lesions on the hands were noted by a rheumatologist. Increased inflammatory parameters (sedimentation rate 62 mm in the 1st hour and reactive C

protein 5 mg/dL) and hypocomplementemia (C3 54 mg/dL; C4 7,9 mg/dL) was observed. She did a cerebral magnetic resonance and a lumbar puncture without alterations. The echocardiogram showed a light pericardial effusion. She started antipsychotic drugs without improvement. Autoimmunity was positive for ANA (>1/640), anti dsDNA, SSA, Ro52 and ribosomal P protein. She was diagnosed with systemic lupus erythematosus and started methylprednisolone pulses and cyclophosphamide 1000 mg EV. Two weeks after the first cyclophosphamide infusion she showed impressive psychiatric symptoms improvement and a more coherent speech, and two months after she returned to her normal day-to-day life.

Conclusion: SLE is a chronic autoimmune disorder with occasional central nervous system involvement. Psychosis due to lupus is an uncommon event that usually occurs early in the course of the disease. Physicians must be alert because psychosis may be the first manifestation of SLE and immunosuppressive therapy is required in most cases.

REFERENCES:

- Govoni M, Bortoluzzi A, Padovan M, et al. The diagnosis and clinical management of the neuropsychiatric manifestations of lupus. *J Autoimmun* 2016;74: 41–72.
- Kivity S, Agmon-Levin et al. Neuropsychiatric lupus: a mosaic of clinical presentations. *BMC Medicine* (2015) 13:43

CC152 - A THOUSAND PLATELET – A CASE REPORT

João Pedro Freitas¹, Flávio Campos Costa¹, João Rovisco¹, Jorge Silva¹, Armando Malcata¹
 1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introduction: Primary Sjögren syndrome (pSS) is considered a chronic inflammatory disease. The most common clinical feature of pSS is xerostomia and xerophthalmia, but rare complications can occur such as autoimmune cytopenias.

Case Report: 50 old woman with established pSS according ACR criteria: positive Anti-SSA/Ro and Schirmer's test < 5mm/5 minutes in both eyes presented to emergency ward with bruising, gingival hemorrhage and fatigue for the past week. She had a dubious medical history of allergy to prednisolone. The physical examination besides multiple bruising's was normal. Laboratory investigations revealed Haemoglobin 11.5 g/dL, white cell count 7200/L, platelet count 1000/L and Erythrocyte Sedimentation Rate 57mm/h. Previous

blood analysis showed positive ANA (1:360 titer), and both SSA and SSB antibodies were strongly positive and C3/C4 were normal. Cryoglobulin screening was negative. Antibodies against double-stranded DNA (dsDNA), lupus anticoagulant (LA), anti- β 2-glycoprotein-I and anticardiolipin antibodies were pending. She initiated treatment with IVIg 400mg/kg/day. Her platelet count responded, and within 72 hours, her platelet count had raised to 88 000 U/L. On day 4 she develops a thrombophlebitis in her right arm, and cephalic vein thrombosis in her left arm and starts empiric treatment with Vancomicine, cefalozine and enoxaparin. On day 5 she develops acute respiratory failure and hemoptysis. Her platelet count had dropped to 22 000 U/L and a Thorax CT- Scan showed "crazy paving pattern" suggestive of alveolar haemorrhage. Intensive care with ventilation was required and she was treated with high-dose steroids. Platelet count normalized and our patient started azathioprine (AZA), after discharged from Intensive Care.

Discussion: This clinical case presents with several challenges. Firstly, the emergence of commencing an effective treatment regarding the values of severe thrombocytopenia, on the other hand the therapeutic caution for the presumed allergy to corticosteroids. Immunosuppressive drugs, such as methotrexate (MTX), AZA, rituximab (RTX) and cyclophosphamide (CYP), have all been used with wavering degrees of success in cytopenias. With corticosteroids seeming to be the mainstay of treatment (1). Based on data available from RTX efficacy in autoimmune cytopenias, we can extrapolate that it may be useful in the treatment of cytopenias associated with pSS. Several weeks are expected before response, however the urgency of the case would not allow it (2). CYP, MTX and AZA have been used in cases of thrombocytopenia associated with pSS, however, CYP due to its adverse effects and MTX and AZA, due to its late response, were precluded (3). IVIG has been tried in agranulocytosis complicating pSS and is a first line treatment to immune thrombocytopenia. An increase in platelet count is typically expected within 24 to 48 hours (4,5). This was the treatment of choice. However, the onset of thrombophlebitis and thrombosis, poses the doubt of antiphospholipid antibody syndrome as antibodies results were still pending. The decision to start enoxaparin at platelet safe levels is made. Another complication yet occurred, alveolar haemorrhage, with the patient ventilated the decision for high dose corticosteroids is finally made. Antibodies against dsDNA, LA, anti- β 2-glycoprotein-I, anticardiolipin and

heparin antibodies came out negative. Before discharge AZA was used as a corticosteroid sparing, due to its relative safety profile. The patient has had no further relapses for 2 years now.

REFERENCES

1. Saakshi Khattri, Primary Sjogren's Syndrome and Autoimmune Cytopenias A Relation Often Overlooked. *Bulletin of the NYU Hospital for Joint Diseases* 2012;70(2):130-2
2. Reddy PS, Deauna-Limayo D, Cook JD, et al. Rituximab in the treatment of relapsed thrombotic thrombocytopenic purpura. *Ann Hematol.* 2005 Apr;84(4):232-5.
3. Schattner A, Friedman J, Klepfish A, Berrebi A. Immune cytopenias as the presenting finding in primary Sjogren's syndrome. *Qjm.* 2000 Dec;93(12):825-9.
4. Coppo P, Sibilia J, Maloel F, et al. Primary Sjogren's syndrome associated agranulocytosis: a benign disorder? *Ann Rheum Dis.* 2003 May;62(5):476-8.
5. Chosamata BI. The management of immune thrombocytopenic purpura. *Malawi Med J.* 2015;27(3):109-12.

CC155 - GRANULOMATOSE COM POLIANGEITE E ARTERITE DE CELULAS GIGANTES: UMA ASSOCIAÇÃO INCOMUM

Agna Neto^{1,2}, Maria João Gonçalves^{1,2},

José Adriano Oliveira Marona^{1,2},

Santiago Andres Rodrigues Manica^{1,2}, Rita Pinheiro

Torres^{1,2}, Ana Filipa Mourão^{1,2}, Jaime C. Branco^{1,2}

1. Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz, CHLO, Lisboa, Portugal

2. Chronic Diseases Research Centre, NOVA Medical School | Faculdade de Ciências Médicas – NOVA University of Lisbon, Lisboa, Portugal

Introdução: A granulomatose com poliangite (GPA) é uma vasculite necrotizante com envolvimento predominante dos pequenos vasos, frequentemente associada a anticorpos ANCA. Por outro lado, a arterite de células gigantes (ACG) manifesta-se predominantemente por cefaleias, claudicação da mandíbula e alteração da acuidade visual. A associação de ambas as entidades é rara, existindo poucos casos descritos na literatura.

Caso clínico: Mulher de 63 anos, com o diagnóstico de GPA desde 2009, com envolvimento das vias respiratórias superiores e cardíaco. Esteve medicada com metotrexato 20mg/semana até 2016, altura em que foi suspenso por auto-iniciativa, mantendo-se desde então sob prednisolona 5mg/dia.

Em 2018, inicia quadro de rinorreia mucopurulenta anterior e posterior, obstrução nasal, com abundantes crostas nasais de coloração acastanhada, sem febre. Por suspeita de rinosinusite aguda, foi medicada pelo

médico de família com azitromicina e norfloxacina, sem melhoria. Um mês depois, inicia cefaleia hemcraniana direita intensa, associada a claudicação da mandíbula e visão turva, pelo que recorreu ao serviço de urgência, tendo ficado internada no serviço de Reumatologia.

Ao exame objetivo, encontrava-se apirética e destacava-se deformidade do nariz em sela e pulso da artéria temporal direita não palpável. A auscultação cardiopulmonar e o exame neurológico eram normais. O estudo laboratorial revelou anemia normocítica e normocrômica (Hb 11.5 g/dL), leucocitose (19000x10⁶/L), neutrofilia (82.6%), elevação da VS (104 mm/h) e PCR (18.6 mg/dL). A TC naso-sinusal confirmou espessamento inflamatório da mucosa etmoidomaxilar e esfenoidal bilateralmente, sugestivo de rinosinusite e perfuração do segmento ântero-inferior do septo nasal. A radiografia de tórax e a TC-CE não demonstravam alterações. Foi avaliada pela Neurologia, que realizou punção lombar, cujo estudo citoquímico foi normal e o microbiológico negativo. Assumiu-se recidiva da GPA e suspeita de inflamação da artéria temporal, tendo iniciado pulsos endovenosos de metilprednisolona 1g/dia, durante 3 dias, seguido de prednisolona oral 1mg/kg/dia e metotrexato 15mg/semana. Verificou-se nos dias subsequentes resposta clínica e analítica favorável. Do restante estudo realizado durante o internamento, salienta-se anti-PR3 516.9 UA/mL. As hemoculturas e urocultura foram negativas. No eco-doppler das artérias temporais observou-se um halo hipoecogénico na artéria temporal e no ramo parietal à direita, sugestivos de ACG. A biópsia da artéria temporal, realizada após pulsos de metilprednisolona, revelou apenas espessamento da íntima. A avaliação pela Oftalmologia não revelou alterações.

Ao sétimo dia de internamento, desenvolveu toracalgia anterior, hipocápnia e hipoxémia na gasimetria arterial e elevação d-dímeros. Realizou angio-TC de tórax, que excluiu tromboembolismo pulmonar, todavia, revelou um nódulo pulmonar único. Foi submetida a broncofibroscopia, cujo exame citológico foi negativo para a presença de células neoplásicas e encontra-se, de momento, a aguardar o resultado do exame anatomicopatológico.

Conclusão: Descreve-se um caso de recidiva de GPA associada a ACG, alertando-se para a possibilidade rara de co-existência de diferentes vasculites no mesmo doente. Sublinha-se ainda que o surgimento de nódulos pulmonares nestes doentes exige diagnóstico diferencial entre cancro e o envolvimento pulmonar da GPA.

CC157 - GRANULOMATOSE COM POLIANGEITE “LIMITADA” – RELATOS DE DOIS CASOS CLINICOS

Nathalie Madeira¹, Filipe Barcelos¹,
José Araújo-Martins², Pedro Montalvão^{3,4},
Luís Cunha-Miranda¹, José Vaz Patto¹

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal
2. Otorhinolaryngology, CUF Torres Vedras, Torres Vedras, Portugal
3. Otorhinolaryngology, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal
4. Otorhinolaryngology, Centro Hospitalar Lisboa Central - Hospital São José, Lisboa, Portugal

Introdução: A granulomatose com poliangite (GPA) é uma vasculite sistémica necrotizante rara dos vasos de pequeno e médio calibre que pode afetar quase todos os sistemas orgânicos, envolvendo classicamente o aparelho respiratório superior, o pulmão e o rim. Formas limitadas da doença, em que o processo inflamatório está apenas limitado a um sistema orgânico, sem evidência de vasculite sistémica associada, têm sido descritas. Reportam-se 2 casos clínicos em que a GPA “limitada” é a hipótese de diagnóstico (Dx) mais provável.

Caso clínico 1: Doente de 73 anos, observado em Otorrinolaringologia (ORL) por otalgia e hipoacusia à esquerda há 3 meses, negando qualquer outra sintomatologia, nomeadamente rinorreia, tosse, dispneia, artralgias, lesões cutâneas e sintomas constitucionais. Por hipótese de otite média (OM) esquerda, fez vários ciclos de antibióticos, sem qualquer alívio. Realizou TAC dos ouvidos que revelou obliteração completa do espaço aéreo da caixa do tímpano à esquerda por componente tecidual com densitometria inespecífica envolvendo a cadeia ossicular íntegra, apresentando extensão ático-antral e mastoideia, com ligeiro bombeamento da membrana timpânica. Foi feita miringotomia com colocação de tubo de ventilação transtimpânica, mas manteve otorreia serosa. Nessa altura efetuou betametasona (BM) intra-muscular em 3 dias seguidos, com resolução do quadro. No mês seguinte, por recidiva, fez nova BM, com benefício apenas de 1 mês e foi enviado à Reumatologia. Analiticamente destacava-se apenas c-ANCA positivo. Fez TAC torácica que não revelou infiltrados ou nódulos de características inflamatórias. Fez novamente BM, seguido de deflazacort 30 mg e azatioprina até 150 mg/dia, verificando-se resolução do quadro, prosseguindo-se redução da corticoterapia (CT) até à suspensão após 1

ano.

Caso clínico 2: Doente de 53 anos com rinorreia hemática, disфонia, tosse persistente com expectoração hemática e dificuldade respiratória variável desde os 45 anos. Negava qualquer outra sintomatologia, nomeadamente sintomas constitucionais. Seguida por ORL desde os 49 anos, fez TAC de tórax que revelou estenose subglótica com aspetos que podiam traduzir “doença granulomatosa com envolvimento subglótico, mais grave na laringe”. A biópsia brônquica revelou alterações inflamatórias sem identificação de granulomas. Analiticamente destacava-se c-ANCA positivo. Fez prednisolona (PDN) 20 mg/dia e foi submetida a cirurgia para correção da estenose, mas a broncofibroscopia realizada após 2 anos revelou recidiva da estenose traqueal subglótica com redução de 50% do calibre. À 1ª observação pela Reumatologia vinha medicada com metotrexato (MTX) 7,5 mg/semana e PDN 15 mg/dia. Aumentou-se MTX até 25 mg/semana e PDN para 30 mg/dia, com significativa melhoria do grau de estenose e da sintomatologia, prosseguindo-se redução lenta da CT até 5mg/dia. Repetiu a TAC torácica que revelou apenas discreto espessamento irregular da mucosa de revestimento da região glótica.

Discussão/Conclusão: Nestes 2 casos, apesar da ausência de um quadro clínico “clássico” a melhoria da sintomatologia com CT e a positividade para c-ANCA sugeriram o Dx de GPA, embora sem confirmação histológica. A estreita colaboração entre ORL e Reumatologia, aqui reportada, foi fundamental para o Dx e tratamento dos doentes. Segundo a literatura, a taxa de recidiva de GPA é de cerca de 60%, embora nas formas mais limitadas da doença possa ser superior. Estes casos demonstram a importância do elevado nível de suspeição para o Dx destas entidades, bem como a necessidade de instituir terapêutica adequada.

CC160 - SINDROME DOS ANTICORPOS ANTIFOSFOLIPÍDICOS CATASTRÓFICA: UM CASO SOB ANTICOAGULAÇÃO

Agna Neto^{1,2}, Carina Lopes^{1,2}, Tiago Costa^{1,2},
José Adriano Oliveira Marona^{1,2},
Santiago Andres Rodrigues Manica^{1,2}, Ana Filipa Mourão^{1,2}, Maria João Gonçalves^{1,2}, Maria Manuela Costa^{1,2}, Jaime C. Branco^{1,2}

1. Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz, CHLO, Lisboa, Portugal
2. Chronic Diseases Research Centre, NOVA Medical School | Faculdade de Ciências Médicas – NOVA University of Lisbon, Lisboa, Portugal

Introdução: A síndrome dos anticorpos antifosfolipídicos (SAAF) catastrófica é uma condição potencialmente fatal, que se caracteriza pela ocorrência de múltiplas trombozes num intervalo temporal curto, na presença de anticorpos antifosfolipídicos positivos. O desenvolvimento de trombose recorrente em doentes anticoagulados deve-se, na maioria dos casos, a doses subterapêuticas ou a incumprimento terapêutico, havendo necessidade de melhor compreensão dos mecanismos patofisiológicos subjacentes.

Caso clínico: Mulher, 58 anos, com o diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) desde 2000, com envolvimento mucocutâneo (lúpus discóide, úlceras orais) e imunológico (ANA 1/320, anti-dsDNA 180 UI/mL), controlada desde então com hidroxicloroquina (HCQ) 400mg/dia e prednisolona 5mg/dia. Após 8 anos, na sequência de duas tromboflebitides superficiais, uma trombose venosa profunda e anticoagulante lúpico (AL) positivo, diagnosticou-se SAAF e iniciou varfarina 5mg/dia. Em 2016, a HCQ foi suspensa por maculopatia tóxica e, em maio de 2018, foi introduzida azatioprina devido a flare da doença. Em novembro de 2018, surgiu uma lesão cutânea eritematosa no terço distal da perna esquerda, com dor local e febre (38°C), pelo que foi medicada com penicilina para aparente erisipela. Por ausência de melhoria clínica e por episódios transitórios de disartria e lentificação psicomotora, recorreu ao serviço de urgência, onde realizou ecodoppler dos membros inferiores, TC e veno-TC crânio-encefálicas que não revelaram alterações, tendo alta medicada com flucloxacilina. Passados quatro dias, iniciou toracalgia pleurítica no hemitórax direito e ficou internada no serviço de Reumatologia para investigação do quadro. À admissão, encontrava-se apirética, eupneica e apresentava uma úlcera com placa de tecido necrosado no terço inferior da perna esquerda, com eritema circundante, além de lesões cutâneas eritematovioláceas no 1.º dedo do pé esquerdo. O exame neurológico revelou apraxia com disgrafia. Laboratorialmente: Hb 11 g/dL, VGM 85 fL, HGM 29 pg, leucócitos 3.2x10⁹/L, linfócitos 320x10⁹/L, VS 62 mm/h, PCR 5 mg/dL, anti-dsDNA 342 UI/mL, C3 e C4 normais; AL positivo, anti-cardiolipina IgG 229 U/mL e anti-B2-glicoproteína IgG 365 U/mL, APTT 42.4 seg e INR 2.5. Por elevação de d-dímeros (0.9 ug/mL), hipocápnia e hipoxémia na gasimetria arterial, realizou angio-TC de tórax que revelou tromboembolismo pulmonar à direita, sendo feito *switch* de varfarina para enoxaparina terapêutica. A radiografia de tórax, passados 4 dias, revelou derrame pleural bilateral. Assumindo LES ativo,

iniciou pulsos de metilprednisolona 1g/dia, durante 3 dias, com boa resposta. Relativamente à lesão necrótica, o dermatologista considerou ser secundária a alterações vasculares, não tendo sido realizada biópsia cutânea. A RM crânio-encefálica revelou enfartes isquémicos no hemisfério esquerdo, agudos e subagudos. O ecocardiograma transesofágico, o eco-doppler dos vasos do pescoço e a angio-TC abdominal não revelaram alterações. Suspeitou-se de SAAF catastrófica e optou-se pela realização de plasmaferese e ciclofosfamida 750 mg/m² mensal. Um mês depois, a doente encontra-se assintomática, com melhoria franca da lesão necrótica e dos parâmetros laboratoriais.

Conclusão: Deve existir um baixo limiar de suspeita de SAAF catastrófica, a fim de iniciar tratamento precoce e evitar falência multiorgânica ou morte. A evidência científica sobre a melhor abordagem terapêutica em doentes com SAAF e trombose recorrente sob varfarina, é escassa.

CC161 - ERASMUS SYNDROME: AN EXAMPLE OF A MULTIDISCIPLINARY APPROACH BY RHEUMATOLOGY AND PNEUMOLOGY

Carina Lopes^{1,2}, Margarida Barata³,
Teresa Martins-Rocha⁴, Miguel Bernardes⁴,
Pedro Madureira⁴, Hélder Novais Bastos^{5,6},
Patrícia Mota^{5,6}, Natália Melo⁵,
Susana Melo Guimarães^{6,7}, Conceição Moura^{6,7},
José Miguel Jesus⁸, António Morais⁵

1. CEDOC, NOVA Medical School. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade NOVA de Lisboa., Lisboa, Portugal
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental | Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal
3. Pulmonology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal
4. Rheumatology Department, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
5. Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal
6. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal
7. Anatomia-Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal
8. Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

Introduction: Although the etiology of Systemic Sclerosis (SSc) remains unknown, there is increasing evidence of several environmental factors, such as silica,

playing a role in disease development. According to two meta-analysis, the risk of SSc following exposure to silica was higher in males (OR 3.0 vs OR 1.8). Patients exposed to silica seem to be at greater risk of having the diffuse cutaneous (dc) form and have lower survival rates. Association between silicosis and SSc is known as Erasmus Syndrome.

Clinical cases: The authors present 4 clinical cases. All patients are male and followed at specialized tertiary hospital's Rheumatology and Interstitial Lung Disease (ILD) departments.

Case 1 is a 39-year-old bricklayer (for 25 years), former smoker, and was diagnosed with dcSSc with articular and vascular involvement (anti-Scl 70+). He complained of dyspnea Modified Medical Research Council (mMRC) grade 1. The associated diagnosis of silicosis was made after a thoracic computed tomography (CT) scan showing multiple irregularly distributed diffuse micronodules, mediastinal and calcified hilar lymphadenopathies suggestive of the disease. Pulmonary Function Tests (PFTs) showed moderate obstructive ventilatory changes.

Case 2 is a 54-year-old construction worker (for 38 years), former smoker with a diagnosis of dcSSc with articular and vascular involvement (anti-Scl 70+). He complained of dyspnea mMRC grade 3. The diagnosis of silicosis was made after a chest CT displaying numerous dispersed micronodules with random distribution, mostly centrilobular and subpleural. To obtain a definitive diagnosis, he underwent transbronchial lung biopsy (to exclude sarcoidosis) that showed changes compatible with silico-anthracosis. PFTs revealed a mild obstructive ventilatory alteration.

Case 3 is a 42-year-old bricklayer (for 11 years). He had been diagnosed with dcSSc with articular and vascular involvement with extremity autoamputation (anti-Scl 70+). He complained of dyspnea mMRC grade 2. Thoracic CT showed micronodules dispersed throughout the pulmonary parenchyma associated with calcified lymphadenopathies suggestive of silicosis. PFTs revealed a moderate obstructive ventilatory alteration.

Case 4 is a 64-year-old man, former miner and smoker with limited cutaneous SSc with vascular involvement (centromeric pattern). He complained of dyspnea mMRC grade 2. Thoracic CT scan showed several high density micronodules especially in the upper lobes, suggestive of silicosis. Towards the emergence of a new nodule, a biopsy was performed supporting the diagnosis of silico-anthracosis. After 2 years of surveillance,

thoracic silicosis CT findings worsened and new interstitial lesions were found, being interpreted as Hypersensitivity pneumonitis. This new diagnosis was supported by lymphocytosis in the bronchoalveolar lavage and continued bird exposure. PFTs showed a severe obstructive ventilatory alteration.

None of these clinical cases had pulmonary involvement of SSc.

Conclusion: The development of SSc after prolonged exposure to silica is due to the interaction between silica particles and alveolar macrophages, with release of inflammatory mediators (IL-1 and TGF- β), increased elastin production and collagen deposition, leading to interstitial fibrosis. These cases of a rare entity, highlight the importance of occupational exposure, reminding that there may be other underlying contributing mechanisms to pulmonary pathology in rheumatic diseases.

REFERENCES:

J Rheumatol. 2007 Jan;34(1):97-103. Int Arch Occup Environ Health. 2010 Oct;83(7):763-9.

CC163 - REACTIVE ARTHRITIS FOLLOWING TREATMENT WITH BACILLUS CALMETE-GUERIN FOR BLADDER ADENOCARCINOMA

Catarina Tenazinha^{1,2}, Patrícia Martins^{1,2}, Rita Barros¹

1. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE - Hospital de Santa Maria, Lisbon Academic Medical Centre, Lisboa, Portugal

2. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

Immunotherapy with Bacillus Calmette-Guérin (BCG) as a treatment for urothelial carcinoma has been well described to cause oligo or polyarthritis in 3% of patients.

We describe the case of a 69 year-old man who presented with sudden-onset incapacitating polyarthritis, dactylitis, tenosynovitis, inflammatory cervicalgia, bilateral purulent conjunctivitis, fever and dysuria, while being treated for urothelial carcinoma in situ with intra-bladder instillation of BCG. He was positive to HLA-B27. The diagnosis of Reactive Arthritis to BCG was assumed and the patient required high dose prednisolone with slow tapering to achieve remission that managed to be fully suspended about one year after the initial complaints, appearing to not have evolved to chronicity.

CC165 - VÉRTEBRAS EM MARFIM COMO APRESENTAÇÃO DE UM SÍNDROME DE SAPHO

Diogo Guimarães da Fonseca¹, Miguel Guerra¹,
Beatriz Samões¹, Romana Vieira¹, P Pinto¹

1. Rheumatology, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

Introdução: O conceito radiológico de vértebra em marfim traduz um aumento difuso e homogéneo da densidade da mesma que pode surgir no contexto de diversas patologias, nomeadamente a Doença óssea de Paget, Linfoma de Hodgkin, metástases osteoblásticas, osteomielite e Síndrome de SAPHO. SAPHO é um acrónimo para um conjunto de manifestações osteoarticulares e dermatológicas (sinovite, acne, pustulose, hiperostose e osteíte) e que diz respeito a uma síndrome rara e cujo diagnóstico é inteiramente clínico.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 49 anos, com lombalgia de ritmo inflamatório com início em Dezembro de 2015. Em Agosto de 2016 realizou uma radiografia convencional da coluna lombar a pedido da sua médica de família que evidenciou a presença de esclerose dos corpos vertebrais de L2 e L5. Por suspeita de metástases ósseas blásticas foi encaminhada para consulta de Oncologia. Ao longo de 2 anos foi submetida a sucessivos meios complementares de diagnóstico, inclusivamente biópsia das referidas vértebras, sem qualquer evidência de neoplasia. Em Agosto de 2018, após identificação de critérios de osteoporose numa densitometria óssea, foi encaminhada para consulta de Reumatologia. Na avaliação inicial, mantinha lombalgia de ritmo inflamatório, com rigidez matinal superior a duas horas, bem como cervico-omalgia bilateral de ritmo misto. Ao exame objetivo com dor à palpação das articulações sacroilíacas (SI) bilateralmente, mas sem dor à palpação das articulações esternoclaviculares (EC). Destacava-se ainda a presença de pustulose plantar bilateral. A presença de lombalgia inflamatória associada à pustulose plantar e sinal de vértebras em marfim levantou a hipótese de se tratar de uma síndrome de SAPHO. Foi então pedido tomografia computadorizada (TC) das articulações EC que revelou hiperostose e osteíte das extremidades mediais claviculares, 1º par de costelas e vertentes articulares esternais, com sinais inflamatórios nas articulações EC. A avaliação tomográfica das articulações SI revelou sacroileíte bilateral com osteíte da SI direita e pontual anquilose. Realizou ainda cintigrafia óssea que mostrou hiper captação a nível do esterno, com extensão para as arti-

culações EC e 1º arco costal bilateralmente, traduzindo o descrito “Bull’s sign”, e ainda na articulação SI direita. Analiticamente com discreto síndrome biológico inflamatório (velocidade de sedimentação de 39 mm/hr e proteína C-reativa de 0,44 mg/dL), sem alteração da fosfatase alcalina. Perante os dados clínicos, radiográficos e patológicos, foi assumido o diagnóstico de Síndrome de SAPHO e iniciado tratamento com anti-inflamatório não-esteróide.

Conclusão: Este caso traduz um exemplo da importância de considerar a síndrome de SAPHO como um diagnóstico diferencial na avaliação de alterações osteoarticulares manifestadas por hiperostose e osteíte, tendo especificamente nesta doente a forma de apresentação como evidência radiográfica de vértebras em marfim. Para além disso apresenta focos de hiperostose e osteíte a nível da caixa torácica anterior (mais frequente) e ainda a manifestação cutânea mais típica – pustulose palmoplantar. A cintigrafia óssea é um meio complementar de diagnóstico importante demonstrando os locais envolvidos e a hiper captação simétrica a nível da região esternoclavicular, traduzindo o sinal característico e relativamente específico designado de “Bull’s sign”. O crescente reconhecimento da Síndrome de SAPHO permitirá a sua consideração mais precoce, referência a Reumatologia, e com isso uma maior celeridade diagnóstica.

CC166 - FRACTURA DE STRESS NA ARTRITE REUMATÓIDE

Ana Sofia Pinto¹, Filipe Cunha Santos¹,
Joana Fonseca Ferreira^{1,2}, Cláudia Vaz^{1,2}

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda - Hospital Sousa Martins, Guarda, Portugal
2. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã, Portugal

Introdução: A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença caracterizada pela inflamação crónica a nível sinovial que leva a destruição de cartilagem e do osso. As fracturas de stress são uma causa significativa de morbidade na AR, sendo o diagnóstico muitas vezes demorado, uma vez que a dor, edema e disfunção provenientes destas fracturas são muitas vezes percepcionados como actividade da doença de base.

Caso clínico: Descrevemos o caso de um homem com 66 anos, diagnosticado com AR em 2012 (FR e CCP positivos em altos títulos), medicado com 17.5 mg de metotrexato semanal, prednisolona 5 mg id, omeprazol 20 mg id e folicil 5 mg semanal. Tinha antecedentes de

osteopenia.

Em Julho de 2017, o doente refere em consulta regular o aparecimento de uma dor recente, de ritmo misto, na região do tornozelo esquerdo, sem história de traumatismo, sem febre, com moderada tumefacção e aumento da temperatura local, sem equimoses ou outras alterações cutâneas. Realizou radiografia que não revelou alterações. As queixas foram entendidas como actividade da AR e foi aumentada a dose de metotrexato para 25 mg sc semanal. Em Março de 2018, o doente mantinha dor e claudicação da marcha pelo que foi solicitada Ressonância Magnética Nuclear (RMN) que mostrou fractura complexa, não consolidada e impactada da diáfise-metáfisária da tibia e fractura peronial com angulação anterior e uma fractura recente do calcâneo. O doente foi encaminhado para a consulta de Ortopedia, tendo indicação cirúrgica corretiva.

Discussão: Neste caso, a fractura impactada da tibia e perónio foram interpretadas como fracturas de stress para as quais podem ter contribuído a própria doença de base (AR), o uso de corticóide e a osteopenia conhecida. Mais tarde, deverá ter ocorrido a fractura do calcâneo agravada pela instabilidade local como demonstrado na RMN. Os exames radiográficos realizados numa fase inicial após a fractura podem não demonstrar a fractura, sendo a RMN mais sensível, apesar de não ser usada rotineiramente.

Conclusão: Enfatiza-se o alto índice de suspeição necessário para o diagnóstico destas fracturas. Os exames de imagem como tomografias ou RMN podem estar indicados em doentes com artrite reumatóide que apresentem dor num único local a nível das extremidades inferiores, em particular nos casos de dor periarticular. As fracturas de stress em doentes com AR são normalmente consideradas como fracturas de insuficiência. A descrição deste caso pretende salientar a importância desta entidade que pode aumentar significativamente a morbidade dos doentes.

CC168 - A FLAUTISTA

Ana Sofia Pinto¹, Filipe Cunha Santos¹,
Joana Fonseca Ferreira^{1,2}, Cláudia Vaz^{1,2}

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda - Hospital Sousa Martins, Guarda, Portugal
2. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã, Portugal

Introdução: A síndrome do túnel ulnar resulta da compressão e tração do nervo ulnar no cotovelo, sendo considerada a segunda neuropatia compressiva mais co-

mum. Apresenta-se com dormência e parestesias na região de distribuição ulnar e pode progredir para fraqueza muscular. Este é um diagnóstico clínico, que pode ser confirmado pelo recurso a testes de condução nervosa ou técnicas de imagem.

Caso clínico: Descrevemos o caso de uma mulher de 37 anos, professora de flauta transversal e música numa orquestra, que foi referenciada à consulta de Reumatologia devido a artralgiás das mãos com dois anos de evolução, associadas a parestesias na parte medial do 4º dedo e todo o 5º dedo. A dor agravava sempre que a doente tocava flauta, devido à flexão do cotovelo. Ao exame objectivo, a paciente apresentava sinal de Tinel positivo bilateralmente no canal ulnar no cotovelo. Realizou electromiografia, com os cotovelos em extensão, que não apresentava alterações, tendo sido feita ecografia dinâmica com extensão e flexão do cotovelo, mostrando subluxação do nervo ulnar no epicôndilo medial. A paciente foi orientada para consulta de Ortopedia que sugere cirurgia para libertação do nervo ulnar.

Discussão: Inicialmente, o tratamento conservador está recomendado na síndrome do túnel ulnar ligeiro a moderado devendo ser evitada a pressão directa sobre a região medial do cotovelo, pelo que se sugerem exercícios de reforço do tricipite e descanso prolongado do cotovelo. O tratamento cirúrgico é apropriado quando o tratamento conservador é ineficaz, ou inadequado como neste caso devido à atividade profissional da doente, ou em doentes com síndrome do túnel ulnar severo.

Conclusão: Neste caso, o electromiograma não permitiu a confirmação da suspeita clínica e foi necessário realizar ecografia dinâmica para corroborar a suspeita clínica. Salienta-se a importância do exame objectivo para a identificação deste quadro clínico.

CC170 - SÍNDROME DE SOBREPOSIÇÃO DE ESCLEROSE SISTÉMICA E ARTRITE REUMATÓIDE

Ana Sofia Pinto¹, Filipe Cunha Santos¹,
Joana Fonseca Ferreira^{1,2}, Cláudia Vaz^{1,2}

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda - Hospital Sousa Martins, Guarda, Portugal
2. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã, Portugal

Introdução: A esclerose sistémica é uma doença sistémica inflamatória crónica, caracterizada pela inflamação e fibrose dos tecidos e alterações dos vasos sanguí-

neos com atingimento multissistémico a nível cutâneo, gastrointestinal, pulmonar, renal, cardíaco e musculoesquelético. É uma doença incomum e a sua etiologia permanece desconhecida, sendo mais frequente no sexo feminino. A artrite pode ocorrer em 24-97% dos pacientes com esclerose sistémica.

Caso clínico: Descrevemos o caso de um homem de 56 anos, que foi referenciado para a consulta de Reumatologia em Maio de 2018. O doente era seguido na Suíça, uma vez que era emigrante a trabalhar neste país, por uma esclerose sistémica com envolvimento cutâneo, vascular, gastrointestinal, pulmonar e articular. Apresentava síndrome de Raynaud desde 2004 com úlceras digitais (com necessidade de iloprost), artralhas inflamatórias, telangiectasias, microstomia e esclerodermia (com score de rodnan modificado de 22). Em 2005, iniciou sintomas respiratórios tendo feito 12 ciclos de ciclofosfamida, seguidos de terapêutica de manutenção com azatioprina e prednisolona. Em 2011, iniciou 2000mg id de micofenolato de mofetil pela patologia intersticial pulmonar. Em Dezembro de 2018, verificou-se um agravamento do quadro clínico, com artrite franca e incapacitante, sendo diagnosticado com Artrite Reumatóide (AR) com anticorpos anti-peptídeo citrulinado (anti-CCP) em altos títulos (>340) e fator reumatóide (FR) positivo (50), tendo sido medicado com tofacitinib (5mg 2id) com melhoria clínica.

Discussão: A sobreposição entre Esclerose sistémica e Artrite Reumatóide é incomum. O diagnóstico precoce de AR é muitas vezes dificultado em pacientes com Esclerose Sistémica, uma vez que a artrite poderá estar presente comumente nas duas patologias. Neste caso, a AR foi diagnosticada cerca de 14 anos depois da esclerose sistémica. Verificou-se melhoria da artrite após início de tofacitinib, sendo que o paciente mantém seguimento na nossa consulta.

Conclusão: A prevalência da sobreposição de AR e esclerose sistémica foi descrita em alguns estudos entre 4.3-5.2%. O tofacitinib tem sido estudado na AR mas há evidências que este fármaco poderá também apresentar efeito benéfico em pacientes com esclerose sistémica, melhorando artralhas, esclerodermia e vasculopatia. Pretendemos acompanhar a evolução deste caso e verificar o possível efeito do tofacitinib neste paciente com sobreposição de AR com esclerose sistémica.

CC171 - SÍNDROME DE ATIVAÇÃO MACROFÁGICA: UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA

Rita Pinheiro Torres^{1,2}, MJ Gonçalves^{1,2}, Agna Neto^{1,2},

Santiago Andres Rodrigues Manica^{1,2}, José Adriano Oliveira Marona^{1,2}, Carina Lopes^{1,2}, João Lagoas Gomes^{1,2}, Tiago Costa^{1,2}, Ana Filipa Mourão^{1,2}, Sandra Falcao^{1,2}, Walter Castelão¹, Margarida Mateus¹, Maria Manuela Costa¹, Paula Araújo¹, Fernando Pimentel-Santos^{1,2}, Jaime C. Branco^{1,2}

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

2. EpiDoC Unit, CEDOC, NOVA Medical School, NOVA University, Lisboa, Portugal

Introdução: A síndrome de ativação macrofágica (SAM) pode ser uma complicação de doenças reumáticas infantis, como a artrite idiopática juvenil. Os seus sintomas assemelham-se aos de uma sépsis, sendo de difícil diagnóstico.

Caso clínico: Homem, 74 anos, saudável até há 1 ano quando se diagnostica anemia macrocítica de etiologia desconhecida. Em agosto de 2018, quadro de cervicálgia mecânica com irradiação ao ombro direito, diminuição da força dos membros superiores e limitação funcional. Um mês depois, gonalgia direita, de ritmo inflamatório, tumefação e incapacidade funcional. Refere episódios idênticos intermitentes desde 2015.

À entrada no serviço de Ortopedia, apresentava-se hemodinamicamente estável, apirético, com ligeiro edema e dor do joelho direito. Laboratorialmente: Hg 8.6 g/dL, VGM 109 fL, leucócitos 25.000/uL, plaquetas 163.000/uL, creatinina 1.76 mg/dL, AST 35 U/L, ALT 43 U/L e PCR 27.90 mg/dL. Realizou TC e RMN da coluna que revelaram: espondilodiscite C7-D1, coleção epidural C7-D7, artrite D3-D4 (eventual abscesso epidural) e hérnias C3-C4, C6-C7 e C7-D1. Assumiu-se espondilodiscite infecciosa e iniciou antibioterapia (AB) com ceftriaxone e vancomicina e anti-inflamatório não esteróide. Hemoculturas (incluindo Baktek) e urocultura negativas; serologias para Brucela, VIH, VHC, VHB, VDRL e IGRA negativas. ANA 1:160; FR 27.3 U/L e anti-CCP negativo.

Ao 5º dia de internamento, agravamento da artrite do joelho direito, subida dos parâmetros inflamatórios, sem febre. Fez artrotomia com lavagem articular, exame microbiológico do líquido sinovial negativo.

Ao 20º dia de AB, prostração e lentificação psicomotora, aumento dos parâmetros inflamatórios. Realizou-se *switch* para piperacilina/tazobactam; manteve vancomicina.

Ao 30º dia de AB, poliartrite (ombros, cotovelos, punhos, pequenas articulações das mãos, joelhos, tibiotársicas) e febre; persistência dos sintomas neurológi-

cos. Foi transferido para o Serviço de Reumatologia. À entrada Hg 8.3 g/dL, VGM 92.3 fL, leucócitos 11.900/uL, neutrófilos 86.8%, plaquetas 119.000/uL, VS 110 mm/h, PCR de 14.4 mg/dL, ferritina 5769 ng/mL, creat 1.36 mg/dL, alb 2.3 g/dL, AST 40 U/L, ALT 72 U/L, GGT 142 U/L, PCR 14.4 mg/dL; cargas virais EBV e CMV negativas. Repetiu exames culturais. Iniciou colchicina com melhoria articular e descida da PCR para 5 mg/dL.

Por persistência da febre e afundamento do estado consciência, presença de citopenia (Hg 8.8 g/dL, plaquetas 77.000/uL), ferritina 4528 ng/mL, D-dímeros elevados (2.4 ug/mL), hipoalbuminemia (2.7 g/dL), hipertrigliceridemia (254 mg/dL), elevação AST 278 U/L, ALT 245 U/L, GGT 148 U/L, fosfatase alcalina 183 U/L e LDH 452 U/L, foi colocada como hipótese diagnóstica SAM. Realizou medulograma, confirmando-se hemofagocitose; doseamento de CD25 aumentado (11.052 pg/mL). Solicitaram-se TC de corpo (presença de inúmeras adenopatias) e radiografias musculoesqueléticas (condrocalcinose). Iniciou pulsos de metilprednisolona endovenosa (1g/dia) durante 3 dias, seguidos de prednisolona oral (80mg/dia), com franca melhoria clínica e laboratorial.

O doente realizou ainda PET-TC com 18FDG e cintigrafia com 67Gálio, que excluiu doença infecciosa ativa. Teve alta após melhoria clínica e analítica, medicado com prednisolona oral.

Conclusão: A SAM pode ocorrer secundariamente a um processo de inflamação sistêmica. As dificuldades de diagnóstico habituais foram acentuadas por se tratar de um homem idoso, e associado a poliartrite com espondilodiscite asséptica, no contexto de condrocalcinose. Salienta-se a relevância do diagnóstico e intervenção terapêutica precoces.

CC172 - ARTHRITIS AFTER CAT BITE: AN UNUSUAL MANIFESTATION OF CAT SCRATCH DISEASE

Carina Lopes^{1,2}, Agna Neto^{1,2}, Joana Vasconcelos³, Maria Manuela Costa¹, Margarida Mateus¹, Susana Peres³, Jaime C. Branco^{1,2}

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental | Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal
2. CEDOC, NOVA Medical School. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade NOVA de Lisboa., Lisboa, Portugal
3. Serviço de Infeciologia e Medicina Tropical, Hospital Egas Moniz - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal

Background: Cat scratch disease (CSD) is a globally endemic and relatively common zoonosis caused principally by *Bartonella henselae*. Approximately 10% of patients with CSD require hospitalization. CSD is typically a disease of children and adolescents, with most patients being aged <21 years.

Typical CSD, which occurs in 90% of CSD cases, is characterized by subacute regional lymphadenitis that is often associated with systemic symptoms such as fever and malaise. Approximately 10% of patients with CSD develop extranodal manifestations, collectively designated as atypical CSD. Atypical disease includes Parinaud oculoglandular syndrome, neuroretinitis, encephalitis, erythema nodosum, hepatitis, pulmonary nodule, and others. Particularly, musculoskeletal manifestations seem to be more common than previously recognized.

Clinical Case: The authors present a clinical case of a 51-year-old previously healthy man with a two and a half-week history of fever of unknown origin, an axillary nodular lesion not meeting adenopathy criteria after ultrasound evaluation and mild erythema nodosum lesions on both legs. The patient was hospitalized for 3 days in the Infectious Disease Department where he was treated with an antibiotic course (there was resolution of the fever after 4 days of ciprofloxacin) but without a definitive diagnosis being made.

The patient returned after 3 days, for evaluation at the Infectious Disease Department, when he complained of erythema nodosum progression and arthralgias of the ankles and knees. After a more detailed medical history the patient was found to be scratched and bitten by a cat before the onset of the fever. The patient was immediately referenced for urgent evaluation by a rheumatologist.

Clinical rheumatological history revealed an inflammatory, additive pain of ankles and knees without other manifestations. The patient denied Raynaud phenomenon, previous episodes of arthralgia or arthritis, photosensitivity, other skin lesions or acne, red eye, oral or genital aphthosis or previous infections. Possible ocular involvement was also excluded after evaluation by Ophthalmology. At physical examination, only the right ankle was swollen. An ultrasound evaluation revealed a mild synovitis of the ankle, talonavicular and naviculo-cuneiform joints and common extensor and peroneal tenosynovitis.

An arthrocentesis of the ankle was done and the synovial fluid was sent to micro and microbiological evaluation which came up negative. A full assessment

with urine PCR for Chlamydia and gonococcus, HLA-B51, angiotensin-converting enzyme, thoracic TC and IGRA was performed and also came back negative.

After positive serological results for Bartonella henselae IgG, the patient was started on azithromycin with rapid improvement of the axillary nodular lesion and erythema nodosum, as well as a complete resolution of musculoskeletal symptoms. The cat was tested at a veterinarian clinic and, as expect, an asymptomatic bacteremia was found.

Discussion / conclusions: Musculoskeletal manifestation of CSD are more common than previously thought and affect one-tenth of patients with CSD. Musculoskeletal manifestations occur more frequently in young and middle age women. They are often severe and disabling and may take a chronic course. This case reminds us of one of the less frequent etiologies of arthritis, highlighting the importance of a multidisciplinary approach to complex or unusual cases.

CC173 - TERAPÊUTICA COMBINADA COM AZATIOPRINA E ADALIMUMAB DURANTE A GESTAÇÃO E AMAMENTAÇÃO – UM CONTRIBUTO PARA A DESMISTIFICAÇÃO

Verónica Pavão Borges¹, Sara Mendez Santos¹, Carlos Bernardes¹, Diana Carvalho¹, Joana Saiote¹, Jaime Ramos¹

1. Gastreenterologia, Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central, E.P.E, Lisboa, Portugal

Mulher de 26 anos com doença de Crohn A2, L3, B2 (Classificação Montreal) que se manifestou por suboclusão e foi diagnosticada em 2015. Medicada com prednisolona 40 mg, entrou em remissão clínica, e iniciou terapêutica com azatioprina (2 mg/Kg) e adalimumab 40 mg de 2-2 semanas.

Cerca de 10 meses mais tarde, com doença em remissão mantida, teve a sua primeira concepção. Manteve a terapêutica combinada até à 32^a semana, sem qualquer intercorrência durante a gravidez e mantendo remissão. Nessa altura, apresentando nível sérico de adalimumab de 15.4 g/mL, suspendeu o tratamento biológico.

Parto à 40^a semana de gestação por cesariana, por ausência de progressão do trabalho de parto. Teve nado vivo, saudável, do sexo feminino, com 3045 gramas de peso, 48 centímetros de comprimento e 20 g/mL de adalimumab no sangue do cordão umbilical.

No 15^o dia pós-parto, com a doença inflamatória intestinal em remissão clínica, reiniciou administração

de adalimumab, 40 mg de 2-2 semanas.

A criança, amamentada até aos 23 meses, iniciou diversificação alimentar aos 6 meses de idade. Aos 3 meses teve infeção respiratória alta que não necessitou de terapêutica específica. Dos 4 aos 8 meses manifestou alergia à proteína do leite de vaca, transmitida pelo leite materno. Aos 9 meses teve conjuntivite purulenta tratada com antibioterapia tópica. Aos 9 meses, sob amamentação, a bebé realizou análises para doseamento de adalimumab sérico, documentando-se nível <0.1 g/mL.

Foi cumprido o plano nacional de vacinação, com administração aos 12 meses da vacina do sarampo, parotidite epidémica e rubéola.

Apesar do nível elevado de adalimumab no cordão umbilical, não se registaram efeitos adversos ou aumento da frequência ou gravidade de infeções na criança. A ausência de fármaco na criança aos 12 meses de idade permitiu a vacinação com segurança com vacinas vivas atenuadas. Actualmente com 2 anos, a criança mantém desenvolvimento estatura-ponderal e psicomotor normal.

Este caso contribui para desmistificação do uso de tiopurinas e anti-TNF na gestação e amamentação, salientando a importância da manutenção da remissão da doença inflamatória intestinal durante a gravidez, do doseamento do anti-TNF no parto e mais tarde, para orientar a vacinação da criança exposta a anti-TNF in útero.

CC176 - ESPONDILITE ANQUILOSANTE, HIDRADENITE SUPURATIVA, INFLAMAÇÃO INTESTINAL E OSTEOPOROSE FRATURÁRIA: A IMPORTÂNCIA DA HISTÓRIA CLÍNICA E DECISÃO MULTIDISCIPLINAR

Carina Lopes^{1,2}, Santiago Andres Rodrigues Manica^{1,2}, Rita Pinheiro Torres^{1,2}, José Adriano Oliveira Marona^{1,2}, Margarida Mateus¹, Jaime C. Branco^{1,2}

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

2. CEDOC, NOVA Medical School. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade NOVA de Lisboa., Lisboa, Portugal

Introdução: A Espondilite Anquilosante (EA) é uma espondilartropatia inflamatória, multissistémica e crónica, associada não apenas a doença inflamatória do intestino (DII) como a inflamação subclínica que é frequente. Por outro lado, a hidradenite supurativa (HS) é um distúrbio do epitélio folicular terminal das glân-

dulas apócrinas da pele estando bem estabelecida a sua relação com as DII e as espondilartrites.

A osteoporose (OP) é uma complicação frequente da EA, mesmo nos estágios iniciais da doença, estando associada a níveis elevados de marcadores bioquímicos de renovação óssea, citocinas pró-inflamatórias e reagentes de fase aguda.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de uma doente, de 38 anos, com antecedentes pessoais de uma escoliose idiopática da adolescência, sintomática desde os seus 19 anos, seguida em consulta de Medicina Física e Reabilitação. Aos 34 e 35 anos, após duas quedas da própria altura, sofreu fratura de ambos os colos do fémur, tendo sido submetida a intervenção cirúrgica ortopédica e referenciada à consulta de Reumatologia.

Após história clínica detalhada apurou-se variação do ritmo da dor axial aos 27 anos que passou de mecânica a inflamatória, com rigidez matinal prolongada e resposta parcial aos anti-inflamatórios não esteroides (AINEs). Apresentava igualmente diarreias inconstantes, sem perdas hemáticas ou muco, e lesões nodulares nas regiões inguinal e axilar, por vezes com infeção associada e necessidade de antibioterapia.

Negava artrite periférica, psoríase, dactilite, entesite ou uveíte. Negava igualmente antecedentes familiares de psoríase, DII ou espondilartrites. Como hábitos destacava-se tabagismo ativo, consumo etanólico esporádico e dieta mediterrânica variada com consumo de laticínios.

Análiticamente apresentava uma anemia ligeira normocítica, normocrómica, aumento dos parâmetros de inflamação (VS de 43 mm/h, PCR de 4,52 mg/dL) e síndrome de má absorção com défice de ferro, ácido fólico e B12 pelo que iniciou suplementação. A pesquisa de HLA-B27 foi positiva, mas o restante estudo imunológico, incluindo o de doenças gastrointestinais, foi negativo. O estudo do metabolismo fosfocálcico não apresentava alterações (à exceção de défice ligeiro de vitamina D), tendo sido iniciado ácido zolendróico e suplementação com cálcio e vitamina D.

No estudo de imagem destacava-se a presença de sindesmofitos cervicais e sacroilíacas fantasmas.

A doente foi encaminhada para consulta de Gastroenterologia tendo realizado estudos endoscópicos com biópsias que revelaram inflamação intestinal inespecífica, sem cumprir critérios para DII ou doença celíaca. Pela suspeição de HS foi encaminhada à Dermatologia com confirmação diagnóstica.

A doente foi discutida em abordagem multidisciplinar e, tendo em conta a atividade EA, após falência de

dois AINEs, e manifestações exuberantes da HS, optou-se pela introdução de terapêutica anti-TNF (infliximab) com resposta clínica e analítica. Todavia, por toxicidade hepática, macrocitose e trombocitopenia, houve necessidade de suspensão do infliximab e *switch* da terapêutica biotecnológica (adalimumab), verificando-se melhoria clínica acentuada e sem toxicidade medicamentosa (BASDAI 2, Ø4.9; ASDAS PCR 2.5, Ø 2,3).

Conclusões: Os autores descrevem um caso complexo de uma doente jovem com um amplo espectro de patologias associadas, tardiamente reconhecidas, mas em que uma abordagem multidisciplinar e intervenção rápidas após a referenciação foram essenciais para a melhoria sintomática e da qualidade de vida da doente.

CC178 - SINDROME DE OVERLAP OU METAMORFOSE DIAGNÓSTICA?

Carina Lopes^{1,2}, João Lagoas Gomes^{1,2}, José Adriano Oliveira Marona^{1,2}, Santiago Andres Rodrigues Manica^{1,2}, Agna Neto^{1,2}, Maria João Gonçalves¹, Margarida Mateus¹, Jaime C. Branco^{1,2}

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Lisboa

Ocidental | Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

2. CEDOC, NOVA Medical School. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade NOVA de Lisboa., Lisboa, Portugal

Introdução: A síndrome de overlap é uma entidade que respeita os critérios de pelo menos duas doenças reumáticas sistémicas (DRS). A coexistência de duas ou mais DRS não só tem o potencial de agravamento do curso clínico como tem impacto sobre as decisões terapêuticas.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de uma doente de 50 anos, com antecedentes de rosácea, litíase renal complicada com infeções urinárias de repetição e Tiroidite de Hashimoto.

O quadro clínico teve início aos 15 anos com febre, poliartralgias de ritmo inflamatório, rigidez matinal prolongada, úlceras orais e nasais, fenómeno de Raynaud e rash malar e referência a envolvimento renal. Nesta altura a doente refere anticorpos anti-nucleares (ANAs) positivos em título alto (estudo SSA e SSB negativos) com melhoria do quadro após instituição de corticoterapia e anti-palúdico, tendo sido assumido o diagnóstico clínico de Lupus Eritematoso Sistémico (LES).

A doente manteve-se estável até cerca de 20 anos depois, altura em que inicia xeroftalmia, referindo positi-

vidade para SSA/SSB. Foi encaminhada ao nosso serviço aos 42 anos, sendo diagnosticada com LES e Síndrome de Sjogren (SSj) secundário, mantendo-se clinicamente estável. Contudo, houve necessidade de suspensão do anti-palúdico por toxicidade ocular e cutânea.

Aos 47 anos ocorreu agravamento do fenómeno de Raynaud e início de xerostomia, pelo que foi medicada com terapêutica vasodilatadora de primeira linha e azatioprina. Nesta altura, há uma mudança do padrão imunológico com manutenção dos ANAs em alto título (1/2560), SSA e SSB positivos, no entanto com anti-centrómero positivo (negativo até então), mantendo anti-dsDNA e restantes anticorpos anti-nucleares solúveis (ENAs) negativos. Assim, assumiu-se o diagnóstico de SSj em overlap com Esclerose Sistémica (ES) sine esclerodermia.

Dois anos depois, registou-se agravamento importante do fenómeno de Raynaud, com cianose mantida e progressiva da polpa digital de vários dedos das mãos. Por suspeita de componente vasculítico (adicional ao componente isquémico) realizou pulsos de metilprednisolona seguidos de subida da dose de prednisolona para 1mg/kg/dia e pulso de ciclofosfamida com melhoria, mas sem resolução do quadro. A terapêutica vasodilatadora (nitroglicerina, nifedipina, pentoxifilixina, sildenafil, iloprost mensal em bomba elastomérica e bosentan), condicionou algum controlo inicial mas, ainda assim, com necessidade de amputação cirúrgica de várias polpas digitais por necrose.

Por toxicidade hematológica e sépsis com disfunção neurológica e respiratória em contexto de pneumonia bilateral sem agente identificado, com necessidade de internamento em cuidados intensivos, optou-se pela suspensão dos ciclos de ciclofosfamida (tendo cumprido apenas 2) e propôs-se mudança para Rituximab.

A doente cumpriu os 4 ciclos propostos de Rituximab 375mg/m² semanal e desmame lento de prednisolona. Pela necrose digital foi proposta para terapêutica hiperbárica com melhoria do quadro mas sem estabilidade após término das sessões.

Mantém vigilância multidisciplinar rigorosa com aparente estabilização da cianose e cicatrização dos cotos cirúrgicos.

Conclusões: Os autores apresentam um caso de dificuldade terapêutica e diagnóstica, refletindo a gravidade potencial das DRS. Neste caso, a colaboração multidisciplinar entre várias especialidades tem sido premente (Reumatologia, Neurologia, Cirurgias Vascular e Plástica), no sentido de oferecer a melhor abordagem possível à doente.

CC180 - UNCOMMON CAUSES OF MEDIAN NERVE COMPRESSION IN THE DISTAL FOREARM. THREE CASES REPORTS AND LITERATURE REVIEW

Soraia Azevedo¹, Francisca Guimarães¹, Daniela Santos-Faria¹, Joana Ramos Rodrigues¹, Joana Leite Silva¹, Daniela Peixoto¹, Sérgio Alcino¹, José Tavares-Costa¹, Carmo Afonso¹, Filipa Teixeira¹
1. Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

Background: Symptomatic compression neuropathy of the median nerve is a frequently encountered clinical entity. The most common cause of the median nerve compression is carpal tunnel syndrome (CTS) due to thickening of the anterior annular ligament. Nerve compression by anomalous masses located at the wrist and distal forearm is an infrequent condition.

Accessory muscles and other masses, like lipomas, may compress underlying structures in the carpal tunnel region, causing pain and paresthesias, which leads to diagnosis of CTS, which can mislead to a wrong diagnosis of thickening of the anterior annular ligament.

Clinical cases: We present three cases of patients with symptomatology and clinical tests (Tinels and Phalens) compatible with compression of the median nerve in the carpal tunnel that presented, on clinical examination, a soft tissue swelling in the proximal region of the forearm. The ultrasound (US) evaluation revealed an hypoechoic masse, of different aetiologies, that compressed the median nerve.

Clinical case 1: A 31 years old woman, whose electromyogram showed sensory latency of the left median nerve in the wrist, compatible with slight CTS. The soft tissue swelling, corresponded, in US evaluation, to an accessory muscle. An MRI showed a "muscle mass, which may correspond to the anatomical variant at this level and the median nerve shows a slight hypersignal proximal to the carpal tunnel." A surgical exploration of the carpal tunnel was performed, with a median anterior approach of the wrist, extended proximally, with identification and release of the median nerve and excision of exuberant muscular belly that corresponded to an accessory flexor digitorum superficialis indicis. In a two months *follow-up* the patient presented resolution of complaints of paresthesia and neuropathic pain.

Clinical case 2: A 43 years old woman, with normal nerve conduction in electromyogram. On US evaluation, the swelling on the dorsal flexor surface corresponded to an hypoechoic mass. The MRI revealed

“muscular groups of the volar surface of the distal forearm with questionable mild hypersignal of the pronator quadratus, which may translate interference with the innervation or resulting from overuse”. The surgical exploration revealed a lipoma.

Clinical case 3: A 45 years old woman, with a normal electromyogram. The soft tissue swelling corresponded, in US evaluation, to an hypoechoic mass that compressed the median nerve, suggestive of lipoma or muscle mass. The patient is awaiting surgical exploration for median nerve liberation.

Discussion: CTS is one of the most common peripheral neuropathies in the upper extremity and is defined as an entrapment syndrome of the median nerve at the level of the distal forearm. Median nerve compression at the wrist can also be the result of an accessory flexor tendon or hypertrophic muscles. Although rare, these anatomic variances need to be considered, especially when a swelling in the proximal region of the forearm is visible, like in ours cases. Lipomas are the most frequent human tumours and are generally asymptomatic, however, like in our second case, they can compress some structures like nerves. The cases of accessory muscles and other masses described in the literature as causes of median nerve compression are mostly described in patients that maintained residual clinic after the surgical decompression of the carpal tunnel. Careful examination with an US evaluation prior to surgery may help to identify these cases and help planning and directing surgical approach.

CC181 - POLIARTRITE PARANEOPLÁSICA

Nuno Pina Gonçalves¹, Ricardo Figueira¹,
Lídia Teixeira¹, Mário Rodrigues¹

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal

Introdução: As neoplasias podem desencadear um conjunto de processos imuno-mediados manifestando-se pelos mais variados sinais e sintomas ou por um quadro denominado de síndrome paraneoplásica (SP). A poliartrite paraneoplásica, embora rara, pode ser uma destas manifestações.

Caso Clínico: Homem de 53 anos, com etilismo e tabagismo crónico, inicia, em Dezembro de 2017, quadro de emagrecimento (15Kg em 3 meses), poliartralgias de ritmo inflamatório envolvendo cotovelos, punhos, pequenas articulações das mãos e joelhos, sem febre, rash ou outras queixas associadas. Foi medicado, sem melhoria, com etoricoxib 90mg/dia e pregabalina

75mg/dia. Foi observado pela Reumatologia, ao fim de 6 meses, e internado, por manutenção das queixas e anemia de novo (hemoglobina 5.4g/dL). Objectivava-se uma poliartrite simétrica envolvendo cotovelos, punhos e pequenas articulações das mãos e joelhos. Analiticamente apresentava anemia ferropénica, ferritina 3340ng/dL, proteína C reactiva 199mg/L, velocidade de sedimentação 95mm. Estudos imunológico e serológico negativos. O exame citoquímico de líquido sinovial de artrocentese de joelho esquerdo revelou hiperplasticidade (27840/mm³) com 90% polimorfonucleares, sem presença de microcristais. Dos outros exames complementares de diagnóstico realizados destaca-se: tomografia computadorizada (TC) do pescoço com gânglio acessório espinhal à esquerda e lesão nodular no ângulo mandibular esquerdo vascularizada; medulograma sugestivo de quadro inflamatório; radiografia simples das mãos, estudos endoscópicos e TC tóraco-abdomino-pélvica sem achados relevantes. Foi observado por: otorrinolaringologia (ORL), que deu indicação para vigilância com posterior observação e reavaliação imagiológica; hematologia que considerou tratar-se de anemia de doença crónica não havendo evidência de outra causa, nomeadamente hemolítica ou neoplasia linfóide/plasmocitária. Durante o internamento foi medicado com prednisolona 60mg/dia e ferro oral e transfundido com 3 unidades de concentrado eritrocitário. Dada a melhoria do quadro, teve alta com a hipótese diagnóstica de poliartrite no contexto de SP, medicado com ferro oral, prednisolona 10mg id e sulfasalazina 1000mg bid e com seguimento em consultas de ORL e Reumatologia. Por agravamento da anemia e da poliartrite, associado a surgimento de massa retromandibular esquerda com cerca de 5cm, de consistência dura, aderente aos planos profundos e indolor, foi reinternado. A reavaliação por TC mostrou envolvimento adenopático cervical bilateral, com lesões predominando no lado esquerdo, das quais a mais importante jugulodigástrica, extremamente infiltrativa e sem clivagem com as estruturas vizinhas e múltiplos nódulos pulmonares bilateralmente, fígado com vários nódulos hipodensos e lesões osteolíticas no esqueleto, a maior no osso íliaco esquerdo. Por suspeita de neoplasia da cabeça e pescoço é transferido para o serviço de ORL para biópsia da massa cervical que revelou carcinoma com diferenciação pavimentosa. O doente foi reencaminhado para o serviço de oncologia para decisão terapêutica.

Conclusão: Um quadro de poliartrite súbita e simétrica, seronegativa e sem erosões radiográficas pode sur-

gir no contexto de SP. Apesar de ser mais comum nas leucemias e linfomas, os tumores sólidos, como as neoplasias de cabeça e pescoço, são outra causa conhecida, cujos locais preferenciais de metastização são os pulmões, o fígado e os ossos. Se identificada precocemente, o tratamento da neoplasia primária resulta na regressão das manifestações paraneoplásicas.

CC182 - SINDROMA ANTI-SINTETASE ANTI-PL12 POSITIVO: RELATO DE UM CASO CLÍNICO

Nathalie Madeira¹, Filipe Barcelos¹,
Luís Cunha-Miranda¹, José Vaz Patto¹

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

Introdução: Um subtipo clinicamente distinto de miopatia inflamatória idiopática (MII), nomeado síndrome anti-sintetase (AS), foi identificado nos doentes com anticorpos AS (auto-anticorpos específicos de miosite mais frequentes), manifestando-se clinicamente por doença pulmonar intersticial (DPI), miosite, artrite, Fenómeno de Raynaud (FR), mãos de mecânico, exantema cutâneo, refluxo gastro-esofágico, síndrome sicca e sintomas constitucionais. Reporta-se um caso clínico de uma doente com síndrome AS anti-PL12.

Caso clínico: Doente de 19 anos, caucasiana, estudante, com seguimento anterior em Reumatologia no Centro por FR desde 15 anos, com ulcerações digitais no 1º ano do quadro, medicada com aspirina 100 mg e nitroglicerina. Na 1ª consulta referia eritema malar ligeiro, fotossensibilidade na região do decote, fadiga e dispneia para esforços com 6 meses de evolução e queixas de pirose intensa e episódios ocasionais sugestivos de impacto alimentar com resolução espontânea rápida nos últimos 4 meses, mialgias e artralguas de tibio-társicas e punhos de ritmo incomum. Ao exame objetivo destacava-se FR intenso de mãos e de pés, força muscular mantida e simétrica nos 4 membros, ausência de rash, esclerodactilia e sinovites. Analiticamente destacava-se PCR 3,7 (<1) mg/dL, VS 31 mm/H, TGO 58 UI/L (<37), TGP 80 UI/L (<63), CK 1288 UI/L (<308), LDH 282 UI/L (<227), ANA 1/640, anti-PL12 positivo. Realizou capilaroscopia que mostrou fluxo capilar lentificado, tortuosidades e dilatações segmentares muito frequentes, alguns capilares em novelo, hemorragias capilares em 3 dedos e megacapilares em 5 dedos, compatível com “conectivite esclero-like”; ecocardiograma sem alterações; radiografia de tórax com ligeira acentuação do retículo; radio-

grafia das mãos e dos pés sem alterações de relevo, nomeadamente sem calcinose, nem osteólise; eletromiograma dos membros superiores e inferiores sem sinais de processo miopático; TAC de tórax com alterações intersticiais subpleurais com expressão bilateral, mais evidentes nos lobos superiores e nos segmentos mais posteriores dos lobos inferiores, traduzindo aspetos de fibrose intersticial com algum componente inflamatório das pequenas vias aéreas, sobretudo nos lobos inferiores e provas funcionais respiratórias com débitos, volumes e resistências dentro da normalidade, DLCO 66% mas normal quando corrigida para o volume alveolar. Considerando a hipótese de síndrome AS iniciou nifedipina 30 mg/dia e pentoxifilina para o FR e prednisolona (PDN) 7,5 mg/dia, hidroxiquina 400mg, 5dias/semana, e azatioprina até 150mg/dia. Com a terapêutica instituída, verificou-se melhoria clínica progressiva (da dispneia, fadiga, mialgias e artralguas), analítica (normalização de parâmetros inflamatórios, CK, transaminases e LDH) tendo-se diminuindo lentamente a PDN estando atualmente sob 2,5 mg/dia. Tem sido seguida por Gastroenterologia, onde foi confirmada gastrite por *Helicobacter pylori*. Cumpriu terapêutica de erradicação verificando-se melhoria da pirose, embora com agravamento quando suspende o inibidor da bomba de prótons.

Discussão/Conclusão: Cada especificidade de anticorpo AS está associada a diferente expressão clínica e gravidade. A positividade para anti-PL12 é rara, representando cerca de 5 a 10% dos anticorpos AS e menos de 2% dos doentes com MII. Este caso clínico aparenta ser consistente com a literatura: o anti-PL12 tem sido fortemente associado à presença de DPI, podendo esta ser clinicamente severa, e menos frequentemente a miosite, calcinose cútis e mãos de mecânico.

CC183 - PASSIVE TRANSFER OF HEPATITIS B SURFACE ANTIBODIES FROM INTRAVENOUS IMMUNOGLOBULIN

Raquel Freitas¹, Jorge Lopes¹, Fátima Godinho¹,
Ana Cordeiro¹, José António Canas da Silva¹,
Sandra Sousa¹

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Background: Prior to initiating immunosuppressive therapy in autoimmune systemic disease, it is a requirement to screen for viral serology such as hepatitis B (HBV). Therapeutic intravenous immunoglobulins (IVIg) can transmit clinically important molecules. The

passive transfer of antibodies from IVIg has been previously reported, but with limited awareness. As so, passive antibody transfer may not be routinely considered in the interpretation of viral serology results after IVIg administration.

Objectives and Methods: We report a case of a 70-year-old female patient with granulomatosis with polyangiitis (GPA) with passive anti-HBV surface antibody transfer following IVIg infusions.

Results: We report a case of a 70-year old female patient diagnosed with GPA. She presented at the emergency department with fever, anemia, acute renal failure, pulmonary infiltrates, bilateral sensorineural hearing loss and mononeuritis multiplex. She started treatment with corticosteroids and Rituximab (RTX). The viral serology was screened before initiating biologic Disease-modifying Antirheumatic Drug (bDMARD) and were negative, including hepatitis B core antibody (anti-HBc) and hepatitis B surface antigen (HBsAg) and surface antibody (HBsAc). After 6 months she was started on IVIg monthly infusions due to persistent and very symptomatic mononeuritis multiplex. After the fifth IVIg infusion and due to persistent disease activity, a second RTX cycle was scheduled and viral screening repeated. The screening revealed detectable anti-HBc and anti-HBs antibodies in the absent of HBsAg. She had no identifiable source of HBV infection, normal liver function tests and was negative for HBV viral load. It was unlikely that the patient had asymptotically acquired and cleared hepatitis B infection in the period between the two laboratory tests. Therefore the possibility that anti-HBc appeared due to passive acquisition from IVIg therapy was considered.

The acknowledgment that HBV antibodies are transmitted to patients through IVIg has been described in some case reports (1) and one cross sectional study with 80 patients receiving IVIg (2). In that study, 70 patients tested positive for anti-HBs and 36 for anti-HBc after IVIg. There was a progressive increase with each infusion in the percentage of patients testing positive for anti-HBc among patients newly commencing IVIg, and some patients “seroreverted” to negative during therapy.

Conclusion: Passive transfer of anti-HBc can be a consequence of the administration of IVIg and does not represent an infection risk. Increased awareness and active consideration of the passive transfer of clinically significant antibodies from IVIg treatments will help prevent unnecessary procedures, antiviral therapy and withholding of essential immunosuppressive agents.

REFERENCES:

1. Parker et al. Case report: passive transfer of hepatitis B antibodies from intravenous immunoglobulin. *BMC Infectious Diseases* 2014.
2. Ramsay I et al. Transmission of Hepatitis B Core Antibody and Galactomannan Enzyme Immunoassay Positivity via Immunoglobulin Products: A Comprehensive Analysis. *Clin Infectious diseases* 2016

CC185 - ESPONDILODISCITE E ESPONDILITE ANQUILOSANTE

Nuno Pina Gonçalves¹, Ricardo Figueira¹,
Lídia Teixeira¹, Mário Rodrigues¹

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal

Introdução: A espondilodiscite resulta da infecção de um ou mais corpos (e/ou discos) vertebrais, geralmente por via hematogénica. É uma patologia rara, cuja incidência aumenta com a idade, sendo duas vezes mais frequente nos homens. A espondilite anquilosante (EA) é um factor de risco para esta patologia. O diagnóstico é baseado nos achados clínicos e imagiológicos, sendo comum um atraso no diagnóstico de 2 a 12 semanas. Geralmente tem apenas um agente infeccioso isolado e, em mais de 50% dos casos, o agente responsável é o *Staphylococcus aureus*.

Caso clínico: Homem de 46 anos, com EA com 9 anos de evolução, HLA-B27 positivo, sem envolvimento extra-axial e bom controlo da actividade da doença com naproxeno 500mg 3 vezes por semana, inicia em Setembro de 2018, quadro de dor lombar súbita, em barra, de ritmo mecânico, sem história de trauma, febre, alterações cutâneas, perda de força, parestesias ou outros sintomas acompanhantes. Sem sintomatologia respiratória ou génito-urinária prévia ao evento. Recorreu ao médico de medicina geral e familiar que medicou com tramadol/paracetamol 37.5/500mg para controlo algico. Em Novembro, na consulta de Reumatologia, não apresentava alterações ao exame objectivo e referia dor lombar ligeira, que agravava no período nocturno e com a posição de sentado. Analiticamente não se observavam alterações, nomeadamente aumento dos parâmetros inflamatórios. Foi solicitada ressonância magnética nuclear (RMN) lombo-sagrada e substituído tramadol por naproxeno 500mg, 2 vezes por dia. Voltou à consulta em Janeiro de 2019 para reavaliação, sendo detectado hipossinal em T1, hiperssinal em STIR e reforço de sinal RM após a administração de contraste paramagnético de L4 a S1, envolvendo também os discos intervertebrais, associado a massa anómala pa-

ravertebral entre L4 e S1 e intracanal ar ao nível de L5-S1, em provável relação com etiologia infecciosa. Foi internado no serviço de Reumatologia com a hipótese diagnóstica de espondilodiscite. Ao exame objectivo continuava a não revelar alterações, nomeadamente défices neurológicos ou pontos dolorosos à palpação da coluna lombo-sagrada. Na reavaliação analítica e imagiológica, mantinha parâmetros inflamatórios negativos e RMN sobreponível. Perante a suspeita de espondilodiscite infecciosa mostrada na RMN, foram pedidos exames culturais, foi iniciada antibioterapia empírica com ciprofloxacina 400mg 12/12 horas e colocada indicação para repouso absoluto no leito durante um período de 6 semanas, após discussão do caso com a Neurocirurgia. Aguardam-se os resultados dos exames culturais à data de submissão deste trabalho. Está previsto controlo imagiológico a cada duas semanas e realização de biópsia cirúrgica da lesão (ou guiada por tomografia computadorizada), na ausência de isolamento de agentes nos exames culturais.

Conclusão: Perante os achados clínicos e imagiológicos, mesmo na ausência de aumento dos parâmetros inflamatórios e indisponibilidade dos exames culturais, o diagnóstico mais provável é de espondilodiscite infecciosa. De acordo com Ascione et al., em doentes sem envolvimento neurológico, o prognóstico geralmente é bom nos casos em que a antibioterapia e o tratamento conservador, ou cirúrgico, se indicado, forem instituídos precocemente.

CC186 - DISPLASIA FIBROMUSCULAR MIMETIZADORA DE VASCULITE EM DOENTE COM RHUPUS

José Adriano Oliveira Marona^{1,2}, Carina Lopes^{1,2}, João Lagoas Gomes^{1,2}, Tiago Costa^{1,2}, Santiago Andres Rodrigues Manica^{1,2}, Agna Neto^{1,2}, Rita Pinheiro Torres^{1,2}, Paula Araújo¹, Jaime C. Branco^{1,2}

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental | Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal
2. CEDOC, NOVA Medical School. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade NOVA de Lisboa., Lisboa, Portugal

Introdução: A Displasia Fibromuscular (DFM) é uma doença vascular não inflamatória e não aterosclerótica de etiologia desconhecida, que envolve artérias de pequeno e médio calibre e afeta sobretudo mulheres caucasianas em idade jovem/adulta. As manifestações clínicas dependem da artéria afetada e do grau de com-

prometimento do fluxo sanguíneo (sintomas neurológicos e hipertensão arterial são as mais comuns). O diagnóstico é feito através de angiografia ou exame histopatológico das artérias envolvidas, sendo as carótidas e vertebrais as mais frequentemente envolvidas, sobretudo nas suas porções média e distal.

Caso Clínico: Apresenta-se o caso de uma mulher, de 55 anos, seguida em consulta de Reumatologia com diagnóstico de Artrite Reumatóide positiva para FR/Ac. Anti-CCP e erosiva (desde 2000), em associação com Lúpus Eritematoso Sistémico (ANAs 1/320, padrão mosqueado, Ac. Anti-dsDNA 197UI/mL, hipocomplementémia – desde 2010). Inicia quadro de febre (Tax máx 40° C e fraca resposta a anti-piréticos) e calafrios, admitido como cistite e medicada com antibioterapia, mas sem melhoria. Analiticamente, apresentava elevação dos parâmetros de inflamação (PCR na ordem dos 9mg/dL) e anemia ferropénica já conhecida. Neste sentido, foi internada para estudo etiológico. Durante o internamento iniciou episódio de lentificação do discurso, com disartria ligeira e ataxia do tipo cerebelosa dos MIs. Iniciou antibioterapia empírica perante a hipótese diagnóstica de meningo-encefalite, a qual suspenheu ao fim de 3 dias dada a ausência de alterações no exame bacteriológico e citoquímico do LCR. Paralelamente, realizou TC-CE que revelou “lesões focais corticosubcorticais envolvendo a circunvolução frontal média esquerda, o lobo temporal e corona radiata; redução do calibre da carótida interna esquerda no segmento cervical alto, petroso e supraclinoideu, e da artéria cerebral média homolateral... alterações traduzem, com maior probabilidade, lesões isquémicas em fase subaguda, em provável contexto de doença arterial (vasculite? Doença ateromatosa?).” Dada a resolução parcial do quadro e a progressiva estabilidade clínica e analítica teve alta com antiagregação plaquetária, prosseguindo investigação em ambulatório. Realizou angiografia cerebral/angio-TC cerebral, que revelaram “morfologia anómala das artérias carótidas internas bilateralmente, dilatações e estenoses focais alternadas com padrão “da média” / “colar de contas”... padrão semelhante de ambas as artérias vertebrais nos segmentos V3... por provável fibro-displasia arterial cervical.” Efetuou ainda angio-TC tóraco-abdomino-pélvica para estudo do restante sistema vascular, que evidenciou “nas artérias braquiais e discretamente nas popliteias contorno discretamente ondulado e irregular, podendo traduzir alterações displásicas...”.

Discussão: o quadro neurológico isolado, associado às alterações angiográficas típicas, bem como a normali-

zação dos achados laboratoriais permitiram estabelecer o diagnóstico (foi também encaminhada à consulta de Cirurgia Vascular, tendo sido corroborada hipótese diagnóstica provável de DFM, e mantida abordagem terapêutica).

Conclusão: tendo em conta o contexto reumatológico da doente chamamos a atenção para este diagnóstico, uma vez que pode envolver o sistema vascular de forma global, sendo por vezes mimetizador de uma vasculite (p.e. “poliarterite nodosa-like”), como foi o caso. Têm sido relatados alguns casos de associação entre a DFM e outras patologias reumáticas, nomeadamente o LES, mas não encontramos descrita na literatura a associação conjunta da AR e LES com a DFM.

CC194 - DOENÇA LINFOPROLIFERATIVA EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE SOB METOTREXATO

Filipe Cunha Santos¹, Ana Sofia Pinto¹,
Joana Fonseca Ferreira^{1,2}, Cláudia Vaz^{1,2}

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda - Hospital Sousa Martins, Guarda, Portugal
2. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã, Portugal

Introdução: A artrite reumatóide é uma doença inflamatória sistémica, autoimune e de etiologia desconhecida. Tipicamente, apresenta-se como uma poliartrite periférica, de ritmo inflamatório e simétrica, que habitualmente leva à destruição articular por erosão da cartilagem e do osso, das quais resultam deformidades. A doença progride de distal para proximal, levando a uma diminuição importante da mobilidade após 10 a 20 anos de atividade da doença, naqueles que não respondem ao tratamento. Além disso, a sua natureza sistémica por vezes leva ao aparecimento de manifestações extra-articulares, tais como anemia imuno-mediada, neuropatia, doença pulmonar e renal, bem como nódulos subcutâneos, entre outras.

Caso clínico: Homem de 77 anos, caucasiano, com diagnóstico de artrite reumatóide em janeiro de 2013, com fator reumatóide positivo e atingimento das pequenas articulações das mãos e pés. Encontrava-se medicado com 10mg/semana de metotrexato e 5mg/dia de prednisolona desde a altura do diagnóstico, tendo aumentado a dose de metotrexato para 25mg/semana durante um mês por exacerbação da doença. Após entrar em remissão, passou a ser seguido em consulta de Reumatologia de 6 em 6 meses até 2017, altura em que interrompeu o seguimento por perceção própria de me-

lhoría clínica. Em outubro de 2018 surge com perda ponderal (mais de 10% em 3 meses), febre e sudorese noturna com cerca de 3 meses de evolução. Ao exame físico apresentava sinais inflamatórios compatíveis com artrite de ambos os punhos, sem adenopatias palpáveis. Analiticamente destacava-se anemia de 7.8g/dL, leucocitose de 20.15x10⁹/L com 82% de neutrófilos e proteína C-reativa de 14.76nmol/L. Após endoscopia alta e baixa evidenciou-se gastrite atrófica crónica com metaplasia intestinal no antro, sem infeção por *Helicobacter pylori*, bem como úlcera do íleo e adenoma tubular no reto com displasia de baixo grau. Realizou também tomografia computadorizada toraco abdómino pélvica que revelou múltiplas adenopatias no hilo hepático e tronco celiaco, lombo-aórticas, mesentéricas, assim como adenopatias supra e infradiafragmáticas de aproximadamente 22mm. O doente realizou também medulograma e imunofenotipagem que detetaram displasia eritróide. A biópsia óssea revelou quadro sugestivo, mas não conclusivo, de Síndrome mielodisplásica com plasmocitose. Assim sendo, foi então encaminhado para Cirurgia Cardiotorácica, a fim de realizar mediastinoscopia com biópsia de gânglio, que estabeleceu o diagnóstico de Linfoma de Hodgkin com predomínio linfocítico nodular em estadio IIIB. Posteriormente, o doente foi encaminhado para consulta urgente de Hematologia para tratamento específico.

Discussão e conclusão: Sabe-se que os doentes com patologia reumatológica têm maior incidência de doença neoplásica, seja pelo uso de terapêutica imunossupressora ou pela constante ativação dos mecanismos de inflamação nos doentes mal controlados. Serve este caso para ilustrar a necessidade de manter as vigilâncias em todos os doentes, mesmo naqueles que apresentam encontrar-se em remissão.

CC197 - CONTROLO DE INR DIFÍCIL EM DOENTE SOB VARFARINA E AZATIOPRINA – A PRÓPOSITO DE UM CASO CLÍNICO

Liliana Saraiva¹, Marlene Sousa¹, Rita Cunha¹,
Ana Rita Prata¹, Luisa Brites¹, Mariana Luis¹,
Ines L^{1,2}, João Rovisco^{1,3}, Cátia Duarte^{1,3}

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
2. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã, Portugal
3. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: A síndrome antifosfolípida (SAF) asso-

cia-se frequentemente a outras doenças autoimunes, nomeadamente com o lúpus eritematoso sistémico (LES). Caracteriza-se, clinicamente, pela presença de eventos trombóticos, continuando a varfarina a ser o tratamento gold standard na profilaxia secundária. No entanto, este fármaco apresenta inúmeras interações medicamentosas, entre elas com a azatioprina, um imunossupressor frequentemente utilizado no LES.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 65 anos, seguida em consulta de Reumatologia com diagnóstico de LES – com envolvimento neurológico, hematológico e imunológico – e tripla positividade para anticorpos antifosfolipídicos (anticoagulante lúpico, anti-beta 2 glicoproteína I IgG e anti-cardiolipina IgG), sem eventos trombóticos conhecidos, sob tratamento com azatioprina (100mg/dia) e hidroxyclorequina (200mg/dia). A doente recorreu ao serviço de urgência por dispneia em repouso e edema bilateral dos membros inferiores com 15 dias de evolução. Ao exame objetivo, apresentava-se hipotensa, taquicárdica, polipneica, com ingurgitamento jugular, fervores bibasais à auscultação pulmonar e edema bilateral do 1/3 distal de ambos os membros inferiores. Do estudo complementar realizado, salienta-se insuficiência respiratória tipo I com hipocapnia, ecocardiograma com sinais de sobrecarga cardíaca direita e elevação de d-dímeros. A angio-TC pulmonar confirmou a presença de tromboembolismo pulmonar subsegmentar (TEP) do lobo superior direito. Iniciou tratamento com enoxaparina em dose terapêutica (1mg/Kg duas vezes por dia) em associação com varfarina 35mg/semana. Desde o início, verificou-se uma dificuldade marcada em alcançar INR terapêutico (2-3), com necessidade de aumento progressivo da dose diária de varfarina, pelo que foi solicitado o estudo das mutações CYP2C9 e VKORC1, tendo esta última revelado genótipo associado a menor sensibilidade a varfarina. A doente teve alta após atingido INR terapêutico, sob 87.5mg/semana de varfarina.

Discussão: A interação da varfarina com azatioprina é uma interação descrita, embora rara, que leva à necessidade de aumentar 3 a 4 vezes a dose semanal de varfarina para obtenção de international normalized ratio (INR) terapêutico. Após revisão da literatura, identificaram-se 8 casos descritos de necessidade de aumento da dose de varfarina em doentes a realizar simultaneamente estas terapêuticas, passando de doses semanais de cerca de 35mg até 110mg. No entanto, é igualmente realçado nesses relatos a possibilidade da azatioprina exacerbar a resistência intrínseca à varfarina. Neste caso, a interação dos dois fármacos associa-

da à presença de um genótipo de menor sensibilidade justifica a dificuldade encontrada no ajuste de INR. O grau de contribuição da azatioprina para esta resistência exigiria a sua redução ou suspensão para o comprovar, facto a que devemos estar atentos no futuro, caso a necessidade desta terapêutica seja reequacionada.

Este caso enfatiza a necessidade de manter a suspensão quanto à possível existência de mutações favorecedoras de resistência à varfarina, bem como da necessidade de estar atento às várias terapêuticas realizadas pelo doente hipocoagulado, mesmo quando a probabilidade de interação medicamentosa é reduzida e pouco comum. Importa ainda realçar a necessidade de monitorização apertada e ajuste da dose de varfarina sempre que for reduzida a dose ou suspensa a azatioprina.

CC203 - SÍNDROME DE CAPLAN - UM CASO CLÍNICO

Diogo Esperança Almeida¹, Emanuel Costa¹,
Marcos Cerqueira¹, Joana Sousa-Neves¹,
José Redondo Costa¹, Ana Ribeiro¹

1. Rheumatology Department, Hospital de Braga, Braga, Portugal

A artrite reumatóide pode causar doença pulmonar com uma multiplicidade de apresentações. Os nódulos pulmonares são raros mas a sua ocorrência é bem conhecida, estando a sua incidência francamente aumentada em doentes com concomitante exposição a agentes externos causadores de pneumoconiose como a sílica, os asbestos ou o carvão.

Relata-se o caso de um doente de 48 anos, pedreiro de profissão e fumador de longa data. Foi referenciado à consulta de Reumatologia por queixas de dor de ritmo inflamatório, rigidez matinal e tumefação articular dos punhos, mãos e tibiotársicas, sendo diagnosticado com artrite reumatoide com factor reumatóide e anticorpo anti-CCP positivos. Por início posterior de queixas de dispnea de esforço e tosse seca e pelos antecedentes profissionais e tabágicos, realizou TC de tórax a revelar micronodulose pulmonar dispersa, mais à periferia e em lobos superiores, e foi referenciado à consulta de Pneumologia, onde completou estudo com provas de função respiratória e lavado bronco-alveolar. Os achados foram enquadrados num muito provável quadro de silicose. O doente encontra-se medicado com leflunomida pela doença reumatológica e corticoterapia inalada pela sintomatologia respiratória.

O síndrome de Caplan é uma entidade rara que con-

siste na associação, encontrada neste doente, de artrite reumatóide e pneumoconiose na forma de nódulo-pulmonar, ocorrendo mais frequentemente em doentes com factor reumatóide positivo. Na maioria das situações, não existe sintomatologia respiratória relevante mas pode ocorrer evolução para formas graves de fibrose progressiva, com mau prognóstico vital. O tratamento ideal é o de controlo da actividade inflamatória da doença reumática e alívio de sintomatologia respiratória.

CC205 - LIPOMA ARBORESCENTE - UM CASO RARO DE ETIOLOGIA PRIMÁRIA E BILATERALIDADE

Diogo Esperança Almeida¹, Emanuel Costa¹, Marcos Cerqueira¹, Joana Sousa-Neves¹, José Redondo Costa¹, Ana Ribeiro¹

1. Rheumatology Department, Hospital de Braga, Braga, Portugal

O lipoma arborescente é uma lesão intra-articular rara e benigna, correspondendo a uma proliferação sub-sinovial com substituição do normal tecido conjuntivo por células adiposas. Mais comumente, esta lesão associa-se a estímulos traumáticos, doença inflamatória articular crónica ou patologia degenerativa como a osteoartrose, surgindo habitualmente em doentes mais velhos. Muito raramente, contudo, pode não ter causa identificável, sendo classificado como primário e ocorrendo maioritariamente entre as segunda e terceira décadas de vida.

Encontrado mais frequentemente no joelho, quando primário, é habitualmente uma lesão monoarticular. A apresentação clínica do lipoma arborescente primário é essencialmente de tumefação articular, com dor de ritmo misto ou mecânico de intensidade variável.

Os autores relatam o caso de uma doente jovem, de 34 anos, com queixas de tumefação episódica bilateral dos joelhos com 10 anos de evolução e dor mecânica ligeira. Uma ressonância magnética realizada no início das queixas não mostrava alterações estruturais. Negava traumatismos prévios e a clínica não fazia suspeitar de patologia reumatológica. O estudo subsequente revelou parâmetros laboratoriais inflamatórios normais, marcadores imunológicos negativos e, na artrocentese, houve saída de líquido sinovial não-inflamatório. Ecograficamente salientava-se hipertrofia sinovial marcada com escasso derrame articular e a ressonância magnética mostrou estruturas compatíveis com exuberantes lipomas arborescentes em ambos os joelhos.

Os autores chamam a atenção para causas menos comuns de derrame articular. Na literatura, descrições de lipoma arborescente intra-articular bilateral são raras.

CC207 - INFECÇÃO POR VIRUS CHIKUNGUNYA - CASOS "IMPORTADOS" DE DOENÇA ARTICULAR

Diogo Esperança Almeida¹, Emanuel Costa¹, Marcos Cerqueira¹, Joana Sousa-Neves¹, José Redondo Costa¹, Ana Ribeiro¹

1. Rheumatology Department, Hospital de Braga, Braga, Portugal

O vírus chikungunya, pertencente à família togaviridae e do género alphavirus, tinha, até 2004, expressão significativa apenas no continente africano. Transmisso pelo mosquito aedes, a infeção por este agente causa, na fase aguda, febre e artralguas de ritmo inflamatório, sendo, não raras vezes, objectivada artrite ao exame físico. Uma proporção significativa de doentes pode evoluir para uma fase crónica com artralguas inflamatórias persistentes, quadros de artrite recorrente ou exacerbação de patologia inflamatória articular prévia. Desde 2013, a infeção propaga-se pela América do Sul, já com inúmeros casos autóctones aí registados, e a presença do vector é também conhecida no Sul da Europa há já alguns anos.

Sendo a comunidade de nacionalidade brasileira a principal comunidade estrangeira residente em Portugal e tendo havido uma recente tendência de aumento da mesma, o número de doentes seguidos em Reumatologia com queixas relacionadas com esta infeção pode vir a aumentar.

Nesse sentido, são relatados os casos "importados" de duas doentes do género feminino com evolução crónica de queixas articulares após infeção por vírus chikungunya. Uma delas, de 32 anos, relatava 6 meses de evolução de sintomas desde a infeção, com resposta prévia a corticoterapia em doses médias; na consulta, foi objectivada poliartrite envolvendo pequenas e médias articulações. A outra, de 52 anos, com infeção 3 meses antes, apresentava artralguas inflamatórias em pequenas articulações das mãos, sem artrite objectiva ao exame físico. Em ambas, foi iniciada hidroxicloroquina e AINE em SOS, com resposta satisfatória.

Assim, são descritos dois casos de doentes com queixas articulares no contexto de uma entidade pouco frequente no panorama da Reumatologia portuguesa mas cujo contacto se especula que venha a aumentar.

CC208 - INFLIXIMAB NA CONCEPÇÃO E GRAVIDEZ: MAIS UM CONTRIBUTO PARA O CONHECIMENTO DA SUA SEGURANÇA

Sara Mendez Santos¹, Verónica Pavão Borges¹, Carlos Bernardes¹, Diana Carvalho¹, Joana Saiote¹, Jaime Ramos¹

1. Gastreenterologia, Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central, E.P.E, Lisboa, Portugal

A vasta experiência com o uso de anti-TNF α tem demonstrado a sua segurança e ausência de efeitos teratogénicos na gravidez. O TNF α tem um papel activo no processo de implantação do embrião, fase durante a qual é requerido um estado pro-inflamatório e equilíbrio de citocinas.

Descreve-se o caso de uma mulher de 28 anos, com doença de Crohn ileo-cólica e perianal, que se manifestou em 2014 e foi diagnosticada em 2015. Em 2016, por doença peri-anal complexa complicada de sépsis perianal e vulvar, foi submetida a várias cirurgias e tratamento com infliximab CT-P 13 (dois regimes de indução seguidos de manutenção 6-6 semanas). Ao fim de 2 anos de remissão clínica, apresenta apenas uma fistula com supuração muito escassa e dejectões diárias formadas.

Por motivos pessoais, na ausência de condição de infertilidade, a doente optou pelo método de fertilização recíproca, que consiste na doação de óvulo por uma mulher, fertilização in vitro com gâmeta de um dador e implantação do embrião no útero de outra mulher, com sincronização dos ciclos de ambas. Neste caso, a doente foi a gestante, estando no momento da implantação do embrião medicada com azatioprina e infliximab, fármacos que manteve respectivamente até à 28^a e 32^a semanas. A doença esteve remissão durante toda a gravidez.

Submetida a cesariana à 38^a semana de gravidez, sem intercorrências, sendo o nado do sexo feminino, com APGAR de 9/10/10, peso de 3180g, 46,5cm de comprimento e sem malformações. Uma semana depois do parto, a doente retomou tratamento de manutenção com infliximab.

Neste caso de fertilização recíproca, a continuação do tratamento com azatioprina e infliximab não esteve associado a nenhum evento adverso, quer para a gestante quer para o feto.

CC209 - PRES – UMA FORMA POUCO FREQUENTE DE NEUROLÚPUS

Maria Margarida Cunha¹, Sandra Sousa¹,

Alice Castro¹, MD¹, Filipe Vinagre¹

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Introdução: O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença autoimune crónica que afecta principalmente mulheres em idade reprodutiva e que se caracteriza pelo seu potencial envolvimento multissistémico. As manifestações neuropsiquiátricas são frequentes e diversificadas. Entre elas está a síndrome de encefalopatia posterior reversível (posterior reversible encephalopathy syndrome – PRES), uma entidade pouco frequente mas cada vez mais reconhecida nos doentes com LES em que a actividade da doença, envolvimento renal, a hipertensão arterial (HTA) e alguns imunossuppressores são factores de risco.

Caso Clínico: Mulher de 41 anos, com diagnóstico de LES 16 anos antes e envolvimento multissistémico prévio (renal, neuropsiquiátrico, hemorragia alveolar, vasculite mesentérica, entre outros), medicada com azatioprina 50mg, prednisolona 10mg, hidroxicloroquina 400mg, lisinopril, carvedilol, levetiracetam e lacosamida. Inicia de forma súbita quadro de cefaleia occipital e diplopia, com posterior deterioração progressiva do estado de consciência. À admissão no Serviço de Urgência encontrava-se em coma (escala de coma de Glasgow 3), hipertensa (pressão arterial 170/120mmHg), taquicárdica, febril, apresentando nistagmo horizontal e movimentos mastigatórios. Gasi-metricamente objectivou-se acidémia respiratória e hiperlactacidémia. Após entubação orotraqueal, foi realizada TAC crânio-encefálica evidenciando áreas sub-torticais de hipodensidade occipito-parietais, simétricas, com efeito de massa local. A fundoscopia mostrou edema da papila bilateral e o Doppler transcraniano documentou patência da circulação intracraniana, sem alterações hemodinâmicas sugestivas de vasoespasma. Do ponto de vista analítico havia a destacar ausência de elevação de parâmetros inflamatórios, função renal estável face ao basal, razão proteinúria/creatinúria 0.9, hipocomplementémia discreta (C3 79mg/dL e C4 normal) e anti-dsDNA negativos.

Perante os achados referidos, admitiu-se o diagnóstico de PRES, tendo-se iniciado controlo tensional com labetalol endovenoso e feito um pulso de metilprednisolona com boa resposta; manteve terapêutica com os antiepilépticos habituais. Houve melhoria do estado de consciência e remissão da cefaleia logo no primeiro dia de internamento, possibilitando a extubação; as alterações visuais desapareceram ao fim de alguns dias, do-

cumentando-se resolução do edema da papila na fundoscopia.

Realizou ressonância magnética crânio-encefálica ao 15º dia, que apresentava ainda hiperdensidades da substância branca enquadráveis no quadro de PRES em resolução, bem como alterações corticais occipitais compatíveis com isquémia sequelar, não presentes em exames anteriores.

Conclusão: Por não ser uma manifestação frequente de neurolúpus, é indispensável manter um elevado grau de suspeição perante a clínica típica de PRES (cefaleia, alterações visuais e convulsões). O facto de a actividade da doença, envolvimento renal, HTA e imunossupressão serem factores de risco leva a que muitas vezes a etiologia seja multifactorial e nem sempre seja claro se se trata de uma manifestação primária da doença ou secundária à sua terapêutica e comorbilidades. O diagnóstico precoce e tratamento atempado são fulcrais para a prevenção de dano irreversível.

A terapêutica envolve o controlo da actividade da doença, da pressão arterial e tratamento e prevenção das convulsões quando presentes. O prognóstico é geralmente bom, ainda que o envolvimento do tronco cerebral e a presença de isquémia cerebral e hemorragia intracraniana estejam associados a um desfecho menos favorável.

CC212 - ASSOCIAÇÃO RARA DE ESCLERITE E ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES

Maria Margarida Cunha¹, Patrícia Pereira²,
Andreia Nunes², Margarida Coelho², Belmira Beltran³,
Diogo Lopes³, Filipe Vinagre¹

1. Hospital Garcia de Orta, Serviço de Reumatologia

2. Hospital Garcia de Orta, Serviço de Medicina Interna

3. Hospital Garcia de Orta, Serviço de Oftalmologia

Introdução: As vasculites sistémicas são um grupo de doenças caracterizadas por inflamação da parede vascular com potencial envolvimento de múltiplos órgãos. As manifestações oculares das vasculites são relativamente frequentes, em particular a perda de visão, quer temporária quer permanente, na arterite de células gigantes. A esclerite, não sendo uma manifestação ocular típica das vasculites de grandes vasos, surge frequentemente associada a doenças sistémicas, quer inflamatórias quer infecciosas.

Caso Clínico: Homem de 57 anos, fumador, inicia quadro de febre intermitente sem calafrio e mialgias que cediam aos anti-inflamatórios não esteróides. Três meses depois foi admitido pelo Serviço de Urgência

(SU) por edema peri-orbitário, olho vermelho e fotofobia bilaterais com 4 dias de evolução; realizou TAC que evidenciou apenas edema peri-orbitário esquerdo; admitiu-se o diagnóstico de conjuntivite complicada de celulite pré-septal, e foi medicado com antibioterapia tópica e sistémica e corticoide tópico, com melhoria.

Posteriormente e por manutenção de síndrome febril, foi internado para esclarecimento do mesmo, apresentando laboratorialmente anemia ligeira (Hb 11.3g/dL) elevação da velocidade de sedimentação (89mm/1ªh), da proteína C reactiva (19.36mg/dL) e da ferritina (>2000ng/mL), ANA 1/320, ENAs, ANCA, exames culturais e serologias infecciosas negativos; realizada TAC toraco-abdomino-pélvica sem alterações de significado patológico. Durante o internamento, após novo episódio de olho vermelho e desconforto ocular, foi diagnosticada episclerite bilateral, tratada com corticoide e antibiótico tópicos.

Mantendo episódios recorrentes de olho vermelho e dor ocular bilateral, acompanhados de poliartralgias com ritmo inflamatório das mãos e joelhos, iniciou corticoterapia tópica, Ibuprofeno 600 mg 8/8h e prednisolona 5mg/dia.

Por persistência do quadro e toracalgia posterior com características pleuríticas foi re-internado. Laboratorialmente manteve a elevação de parâmetros inflamatórios, sem leucocitose, neutrofilia ou elevação de procalcitonina. Ao 2º dia de internamento apresentou edema palpebral exuberante, proptose, dor ocular e hiperémia à esquerda; após avaliação oftalmológica, TAC das órbitas e ecografia ocular, diagnosticou-se esclerite posterior e anterior difusa não necrotizante. Realizou PET onde se observou metabolismo anómalo da parede da aorta torácica, abdominal e carótida comum direita.

Assim, perante evidência de vasculite de grandes vasos, e atendendo à idade do doente, admitiu-se o diagnóstico final de arterite de células gigantes com envolvimento ocular atípico.

Iniciou corticoterapia sistémica oral, na dose de 1mg/Kg/dia de prednisolona, com resolução do quadro ocular, articular, da febre e da toracalgia, bem como descida de parâmetros inflamatórios.

Durante a diminuição da dose de prednisolona ocorreu recorrência da toracalgia, cefaleia de novo e nova subida de parâmetros inflamatórios. Foi aumentada a dose de corticoide e iniciou tocilizumab subcutâneo 162 mg semanal. Actualmente o doente apresenta-se em remissão clínica, com parâmetros inflamatórios nor-

mais e sem corticoterapia.

Conclusão: Perante o diagnóstico de esclerite, importa pesquisar a existência de sinais e sintomas de outros órgãos e sistemas, dada a sua associação frequente a doenças inflamatórias sistémicas e infecciosas. Este caso foi um desafio clínico por se tratar de uma apresentação e evolução atípicas de uma arterite de células gigantes e ilustrar a excelente resposta ao bloqueio da interleucina-6.