



## **POSTERS**

## SESSÃO DE POSTERS I

### DIA 8 DE ABRIL, 2010

#### P1 – GOTA TOFÁCEA- SÉCULO XXI?

Lígia Silva,<sup>1</sup> Luzia Sampaio,<sup>1</sup> Georgina Terroso,<sup>2</sup>  
J. Pinto,<sup>2</sup> J. Brito,<sup>2</sup> F. S. Ventura<sup>1</sup>

1. Serviços de Reumatologia do H.S.João e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

2. Serviço de Reumatologia do H.S.João do Porto

A Gota é uma patologia associada à deposição tecidual de cristais de monourato de sódio, geralmente em doentes com hiperuricemia prolongada. Habitualmente apresenta-se sob a forma de episódios de monoartrite, recorrentes e progressivamente mais frequentes e afectando maior número de articulações, se não convenientemente tratada. No extremo do espectro clínico, pode manifestar-se como poliartrite crónica, afectando também outros tecidos, como o rim (nefropatia úrica), ou tecidos peri-articulares e sub-cutâneos (tofos gotosos). Aqui exemplificamos esta realidade com 5 casos clínicos de poliartrite crónica tofácea com anos de evolução. Em comum, os 5 doentes do sexo masculino, têm história de hábitos etílicos e alimentares «pouco recomendáveis», e má adesão à terapêutica e vigilância médica. O estudo efectuado (hemograma, electroforese de proteínas, ureia, creatinina, uricosúria) não revelou qualquer causa secundária de Gota, e nenhum tinha história de alergia ou contra-indicação a terapêutica com alopurinol. A Gota é uma entidade amplamente conhecida, e salvo raras excepções de verdadeira ineficácia ou contra-indicação aos fármacos existentes, dispomos actualmente de meios capazes para o seu diagnóstico, tratamento e monitorização. Continuamos, no entanto, a verificar o mau controlo da doença, por vezes com consequências funcionais devastadoras. Este é um problema multifactorial, relacionado não apenas com as dificuldades e limitações dos clínicos (na mensagem inicial ineficaz, monitorização deficitária,...), mas também, muito provavelmente, com características específicas destes doentes. Além da compreensível fraca adesão à adopção e manutenção de estilos de vida e tratamentos prolongados, é possível que haja factores genéticos com implicações nos mecanismos «neuro-imuno-endocrino-metabóli-

cos» relacionados com a cadeia patogénica desta entidade. O aparecimento recente de novos fármacos neste domínio, tem dado novo fôlego ao estudo destes processos.

#### P2 – ABSOLUTE RISK OF FRACTURE CALCULATED BY FRAX REFLECTS BONE MECHANICAL PROPERTIES

Ana Rodrigues,<sup>1</sup> Joana Caetano-Lopes,<sup>2</sup>  
Inês P. Perpétuo,<sup>2</sup> Inês Aleixo,<sup>2</sup> Ana Sofia Pena,<sup>2</sup>  
Alexandra Faustino,<sup>2</sup> Joaquim Polido-Pereira,<sup>1</sup>  
Elsa Sousa,<sup>1</sup> José Carlos Romeu,<sup>3</sup> Pedro Amaral,<sup>4</sup>  
Jacinto Monteiro,<sup>5</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>3</sup>  
Fátima Vaz,<sup>4</sup> João Eurico Fonseca,<sup>1</sup>  
Helena Canhão<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas

Metabólicas, Hospital de Santa Maria e Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

2. Unidade de Investigação de Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

3. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria

4. Instituto de Ciência e Engenharia de Materiais e Superfícies e Departamento de Engenharia de Materiais, Instituto Superior Técnico, Lisboa

5. Serviço de Ortopedia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Background:** Fracture risk assessment by FRAX algorithm is used to calculate the ten year probability of major osteoporotic fractures, however its correlation with bone mechanical properties and bone turnover is unknown. The aim of this study was to determine the association between absolute fracture risk calculated by FRAX, bone mechanical properties and bone biochemical markers in subjects submitted to hip replacement surgery.

**Methods:** Patients submitted to hip replacement surgery were consecutively recruited. They were evaluated for clinical risk factors for fracture, a dual X-ray absorptiometry (DXA) was done and FRAX was calculated. Laboratorial assessment of bone biochemical markers (bone specific alkaline phosphatase, osteocalcin, pro-collagen type 1 N-terminal propeptide, free deoxypyridinoline/creatininuria, collagen type 1 beta C-terminal

telo peptide, tartrate-resistant acid phosphatase 5b, and parathormone levels) was performed. Femoral epiphysis were collected and trabecular bone cylinders were drilled in order to perform compression mechanical tests in a universal mechanical test machine (Instron Corporation) to analyse bone strength, toughness and stiffness.

**Results:** one hundred and three patients, 69% women with a mean age of  $73 \pm 11$  years were enrolled. The reason for hip replacement surgery was fragility fracture (46%), coxarthrosis (52%), high impact fracture (1%) and avascular necrosis (1%). 47% reported a previous fracture, 7% had family history of fracture and 6% had secondary osteoporosis, 7% were under corticosteroid therapy, 12% reported smoking habits and 12% had history of alcohol intake. 17% were under osteoporosis treatment. The average femoral neck BMD was of  $0.8 \pm 0.1$  g/cm<sup>3</sup>, Tscore  $-2 \pm 1$ . The probability of a major osteoporotic fracture, calculated by FRAX, was of  $12.9 \pm 11.3\%$  and for hip fracture of  $6.4 \pm 8.5\%$ . The ten year probability of a major fracture was negatively correlated with strength ( $R^2 = -0.252$ ,  $p = 0.014$ ), stiffness ( $R^2 = -0.275$ ,  $p = 0.007$ ) and toughness ( $R^2 = -0.125$ ,  $p = 0.230$ ). However, there was no correlation between FRAX outputs and bone biochemical markers. As expected, analysis of the load-displacement curves showed a positive correlation between BMD and strength ( $R^2 = 0.468$ ,  $p = 0.003$ ) toughness ( $R^2 = 0.444$ ,  $p = 0.005$ ) and stiffness ( $R^2 = 0.392$ ,  $p = 0.015$ ). **Conclusion:** These results indicate that the absolute risk of fracture calculated by FRAX is strongly related with bone mechanical behaviour but not with turnover markers.

### P3 – THE RELEVANCE OF PCR-BASED DNA AMPLIFICATION TECHNIQUES IN THE DIAGNOSIS AND THERAPEUTIC DECISION OF TUBERCULOSIS ARTHRITIS

Margarida Mateus,<sup>1</sup> Jaime C. Branco<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE - Hospital de Egas Moniz

2. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE - Hospital de Egas Moniz; Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

**Background:** With the increasing use of biologic anti-TNFalfa; DMARD's, the cases of infections due to tuberculosis, especially the extra-pulmonary infection are rising. The tuberculosis arthritis is an indolent disease, whose diagnosis is difficult, and conventional methods are time consuming and

have a low sensitivity rate.

**Objective:** The use of PCR-based DNA amplification techniques indicates to be sensitive to the disease and allows for a swift diagnosis. The aim of this study is to discuss the use of PCR-based DNA amplification techniques solely, when PCR is positive, towards the diagnosis of tuberculosis arthritis, when all the conventional techniques have been negative.

**Methods:** The study was based on three clinical cases of patients observed in the Rheumatology outpatient clinic from a central hospital. The patients presented indolent and persistent knee arthritis. A set of evaluations was performed, consisting of ESR, PCR and serum ADA measurements, synovial fluid analysis and synovial membrane biopsy. Both synovial fluid and membrane were submitted to microbiological direct and cultured analysis, mycobacterium direct and cultured analysis and mycobacterium PCR analysis.

**Results:** Of three Caucasian women of ages ranging from 59 to 78, one presented psoriatic arthritis without immunosuppressive therapy, other had a 4-year development rheumatoid arthritis under adalimumab therapy, and the last one was a healthy woman with an asymptomatic light X-ray knee osteoarthritis. All have had their ESR, PCR and ADA values quite high. The synovial fluid analysis showed no signs of active inflammatory process, and both microbiological and mycobacterium direct and culture analysis were negative. The synovial membrane pathology exam did not show any granuloma or Ziehl-Neelsen's stain for acid-fast bacilli, and the cultures were also negative. In two of the patients the mycobacterium PCR was positive in the synovial fluid, and in the other one this test was positive in the synovial membrane. It was decided to treat the two first patients. In the first one the arthritis only subsided after a synovectomy with triamcinolone hexacetonide in the end of the tuberculosis 9-month therapy, in the second the arthritis resolved with the tuberculosis treatment, and third one the arthritis subsided only with NSAIDs.

**Conclusions:** Can the decision on the therapeutic for a tuberculosis arthritis, which is not exempt of serious secondary effects, be based solely on the diagnosis performed by mycobacterium PCR techniques, when the cultures are negative? These new techniques are not yet validated to sterile fluids, and there are false positives which are generated by the technique itself. The authors discuss this question based on several publications.

**P4 – IMPACTO CLÍNICO, ECOGRÁFICO E ELECTROMIOGRÁFICO DE UMA INFILTRAÇÃO DE CORTICOSTERÓIDES NA BAÍNHA COMUM DOS FLEXORES DOS DEDOS DA MÃO EM DOENTES COM SÍNDROME DO TÚNEL CÁRPICO – RESULTADOS DO PROJECTO CARPO**

M Sousa,<sup>1</sup> C Miguel,<sup>1</sup> J Castro,<sup>2</sup> I Gonçalves,<sup>1</sup> D Medeiros,<sup>1</sup> F Barcelos,<sup>1</sup> H Santos,<sup>1</sup> J Costa,<sup>1</sup> Mamede de Carvalho<sup>2</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Unidade de Neuro-musculares do Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

**Introdução:** O síndrome do túnel cárpico (STC) é a neuropatia compressiva mais frequente. A injeção local de corticosteróides é utilizada em doentes refractários à terapêutica conservadora medicamentosa ou à utilização de ortóteses de repouso.

**Objectivos:** Determinar a eficácia de uma infiltração de corticosteróides na bainha comum dos flexores dos dedos da mão, na redução da sintomatologia associada ao síndrome do túnel cárpico ligeiro a moderado e sua repercussão nos parâmetros de avaliação ecográfica e electromiográfica até aos 3 meses.

**Material e métodos:** Estudo prospectivo e experimental em doentes com sintomatologia sugestiva de STC. Foram definidos 3 momentos de avaliação: momento inicial (T0), aos 1,5 meses (T1) e aos 3 meses (T2). Em cada momento de avaliação foram documentadas as seguintes variáveis: sintomatologia e avaliação clínica associada ao STC, preenchimento do auto-questionário de Boston validado para português do Brasil (versando a gravidade dos sintomas e sua repercussão funcional), avaliação ecográfica com determinação da área máxima do nervo mediano em corte transversal a nível do grande osso. Em T0 e T2 foi realizado um electromiograma (EMG) segundo protocolo padronizado. Este exame foi considerado como o gold standard para a determinação da presença ou não de um STC. Aos doentes com STC ligeiro a moderado foi realizada (apenas unilateralmente nos doentes com STC bilateral) uma infiltração de corticosteróides. Sob visualização ecográfica, foram infiltrados 7 mg (1 ml) de Betametasona no interior da bainha comum do flexor dos dedos da mão e 7 mg (1 ml) no interior do túnel cárpico. Os doentes não foram submetidos a qualquer outra intervenção terapêutica, de novo, no intervalo das avaliações, para além da infiltração descrita.

**Resultados:** Foram estudados 32 punhos de 18 doentes. Das características demográficas e clínicas dos doentes salienta-se: idade média de 51,2 anos; duração média das queixas de 5 anos; queixas bilaterais em 89% dos casos. O EMG foi positivo em 67% dos punhos estudados e apresentava alterações ligeiras a moderadas em 58% e graves em 9% dos casos. Foram infiltrados 11 punhos, todos com alterações ligeiras a moderadas do EMG. Destes, 8 doentes (73%) afirmaram ter melhorado substancialmente das queixas parestésicas aos 1,5 meses e 9 doentes (82%) aos 3 meses. Verificou-se uma melhoria nos parâmetros do auto-questionário de Boston a nível da gravidade dos sintomas ( $p=0,026$ ) e repercussão funcional ( $p=0,046$ ). Na avaliação ecográfica entre T0 e T1 destaca-se uma melhoria significativa dos parâmetros, traduzida por uma diminuição da área transversal do mediano (menor edema neuronal) de 11,83 mm<sup>2</sup> para 10,28 mm<sup>2</sup> ( $p=0,011$ ). Na avaliação electromiográfica entre T0 e T2 salienta-se uma melhoria significativa dos parâmetros, correspondendo a um aumento significativo da amplitude e velocidades de condução e uma diminuição significativa da latência motora ( $p<0,05$ ). Não se registaram complicações durante ou após a infiltração com corticosteróides.

**Conclusões:** A infiltração de corticosteróides descrita revelou-se eficaz na redução da sintomatologia associada ao síndrome do túnel cárpico na maioria dos doentes. Documentou-se uma melhoria dos parâmetros ecográficos 1,5 meses após a infiltração, e uma melhoria dos parâmetros electromiográficos aos 3 meses. O método de infiltração descrito é seguro e sem complicações devido à visualização em tempo real de todo o procedimento.

**P5 – UTILITY OF MOLECULAR DIAGNOSIS IN A FAMILY WITH MARFAN SYNDROME AND AN ATYPICAL PHENOTYPE**

Ana Lebreiro,<sup>1</sup> Elisabete Martins,<sup>1</sup> Jorge Almeida,<sup>1</sup> Sofia Pimenta,<sup>1</sup> José Miguel Bernardes,<sup>1</sup> José Carlos Machado,<sup>2</sup> Simões Ventura,<sup>1</sup> Cassiano Abreu-Lima<sup>3</sup>

1. Hospital S. João, Porto

2. IPATIMUP, Porto

3. Faculdade Medicina Universidade do Porto

Marfan Syndrome (MFS) is a connective tissue disorder, with autosomal dominant inheritance, caused mainly by FBN1 mutations. Diagnosis usually relies on clinical criteria, but phenotypic presentation varies widely among affected subjects. Aortic dissection or rupture, are the cause of death in over 90% of untreated patients. Although less frequently than in the ascending aorta, the first aortic event (dilatation or dissection) can also oc-

cur in the descending thoracic aorta. Early recognition of at risk individuals is important in view of the available medical and surgical treatments that significantly improve life expectancy. Molecular studies may provide an etiologic diagnosis in patients with milder or atypical clinical presentations and contribute to preventive management and genetic counseling of carriers, as well as in reassurance of unaffected individuals. In this paper, we describe a family that came to our attention because of two cases of type B aortic dissections, occurring in young first degree relatives, with clinical features suggestive of MFS (both fulfilled major skeletal system Ghent's criteria), but with aortic diameters smaller than expected in these kind of complications. Before dissection, one of these patients and other two sisters with similar phenotypes, performed an aortic angioresonance that showed a peculiar aortic anatomy (a descending aorta with a normal diameter, but presenting a post-isthmic ectasia), not previously described as being associated with MFS; moreover another family member, presented with an initial diagnosis of peripheral arterial disease (popliteal aneurysm) and was subsequently diagnosed with abdominal and ascending aortic dilatation; this patient had involvement of lungs and skin, but had only mild skeletal features. In face of such cardiovascular presentation, the presence of a familial, generalized, arterial syndrome was suspected and we decided to search for mutations in FBN1 and TGFBR genes. The molecular identification of a FBN1 mutation was determinant to establish a definitive diagnosis of MFS. By describing this family with MFS and an atypical clinical presentation, we highlight the utility of FBN1 mutation's screening in selected cases.

#### **P6. ESTUDO ARDOR: AVALIAÇÃO POR RASTREIO DA DOR NEUROPÁTICA, EM PORTUGAL**

Luís Cunha-Mirandal,<sup>1</sup> Ana Santos,<sup>2</sup>  
Pedro Soares Branco,<sup>3</sup> Ana Teixeira,<sup>1</sup>  
Nilza Gonçalves<sup>2</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Keypoint, Consultoria Científica

3. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação  
Hospital Curry Cabral

**Introdução:** A dor neuropática (DN) tem como característica principal a lesão ou disfunção do sistema nervoso, provocando sintomatologia variada e apresentando, frequentemente, uma formulação bizarra o que, por sua vez, leva a que os descrito-

res utilizados pelos doentes sejam causa de atraso no diagnóstico e de desvalorização da patologia. A dor, mas igualmente o ardor, a picada e as disestesias, são alguns dos sintomas apresentados. Considerando que esta é uma patologia ainda desconhecida para a maioria da população, o seu rastreio permite não só detectar situações que necessitem de diagnóstico e acompanhamento médico, mas também a divulgação sobre a doença, seus sintomas e tratamento, criando awareness junto da população e profissionais de saúde.

**Objectivos:** Avaliar a presença de DN numa população Portuguesa.

**Material e métodos:** Rastreio de DN realizado em Centros Comerciais na Regiões do Norte, Centro e Lisboa e Vale do Tejo, através da aplicação de um questionário. Foram recolhidos dados sócio-demográficos, dados de caracterização da dor e foi aplicada a versão portuguesa do Pain Detect, uma escala para determinação da probabilidade de ter DN. Foram efectuadas análises descritivas e bivariadas, assumindo um nível de significância de 0,05.

**Resultados:** Foram avaliados 368 indivíduos, 68% do sexo feminino, idade média de  $53 \pm 14$  anos. 90% dos rastreados indicaram ter dor contínua há mais de 3 meses, tendo sido as palavras mais frequentemente referidas para caracterizar a dor formigueiro (33%), picada (29%), choque (21%) e queimadura (16%). As mãos, pés e zona lombar foram as principais localizações indicadas. Através de uma escala que varia entre 0, sem dor e 10, a pior dor possível, em média, os indivíduos avaliaram a intensidade da sua dor naquele momento em 5,7, sendo que 25% apresentavam dor ligeira (classificação entre 0 e 3), 36% dor moderada (4-6) e 38% dor intensa (7-10). De acordo com o Pain Detect, 41% dos rastreados tinham presença provável de DN e 27% apresentavam um resultado ambíguo, podendo estar presente uma componente desta doença. Os indivíduos com presença provável de DN, em maior proporção do sexo feminino ( $p < 0,001$ ), apresentavam uma intensidade média de dor mais elevada (6,7, *vs.* 5,7 dos com resultado ambíguo e 4,1 dos que apresentavam uma presença improvável de uma componente de DN;  $p < 0,001$ ), bem como uma maior percentagem de classificados como tendo dor intensa (53%, 43% e 15%, respectivamente;  $p < 0,001$ ).

**Conclusões:** Apesar do viés importante que uma amostra populacional de rastreio voluntário encerra, este estudo veio demonstrar, numa população de diversos pontos de Portugal, o elevado impacto da DN. Outra das conclusões importantes

deste estudo é que 79% dos inquiridos apresentava dor moderada a grave, sendo esta pior nos doentes com provável DN, o que, cada vez mais, nos obriga a pensar na dor e na DN como demasiado frequente e na necessidade urgente de diagnóstico correcto e precoce por forma a instituir uma terapêutica que tais níveis de dor nos devem obrigar.

**P7 – ESTENOSE TRAQUEAL POR COMPRESSÃO EXTRÍNSECA: UM CASO DE OSTEOFITOSE CERVICAL ANTERIOR HIPERTRÓFICA**

M. Coutinho,<sup>1</sup> P. Ferreira,<sup>2</sup> S. Freitas,<sup>2</sup> A. Malcata<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

2. Serviço de Pneumologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

A Osteofitose Cervical Anterior Hipertrófica é uma situação clínica decorrente de alterações degenerativas da coluna vertebral, podendo, igualmente, ser encontrada em situações de hiperostose embaílhante difusa. Pode associar-se a disfagia e/ou dispneia, sendo este último sintoma de ocorrência incomum. Os autores apresentam o caso de um doente de 75 anos de idade, sob seguimento clínico em consulta de Reumatologia por gota tofácea crónica poliarticular. Apresentava antecedentes de Doença Pulmonar Crónica Obstrutiva, Hipertensão Arterial e Obesidade. Em Novembro de 2008 iniciou agravamento progressivo da habitual dispneia, disfagia ligeira para sólidos e noção de corpo estranho a nível cervical. Ao exame objectivo geral apresentava um IMC de 32 kg/m<sup>2</sup>, auscultação pulmonar com um murmúrio vesicular globalmente diminuído e com ligeiro prolongamento do tempo expiratório bilateralmente (sem outras alterações relevantes). Ao exame reumatológico, presença de múltiplos tofos gotosos localizados às pequenas articulações das mãos e de crepitações grosseiras à flexão de ambos os joelhos, sem evidência de articulações tumefactas ou de outras alterações no referido exame. O estudo laboratorial de rotina não apresentava alterações relevantes. O Rx da coluna cervical (AP e perfil) revelou a presença de osteófitos anteriores volumosos ao nível de C4, C5 e C6. Foi solicitada uma consulta de Pneumologia (devido ao agravamento das habituais queixas respiratórias), a partir da qual realizou broncofibroscopia, a qual viria a documentar a presença de um abaulamento da parede posterior da traqueia, por compressão extrínseca, sem outras alterações identificáveis, nomeadamente da mucosa. A TAC dos tecidos moles da região cervical viria a comprovar a presença de

compressão da parede posterior da traqueia e desvio anterior do esófago por osteofitose cervical anterior exuberante. A endoscopia digestiva alta revelou-se normal e a videofluoroscopia esofágica documentou a presença de um entalhe na parede faringo-esofágica, sugestivo de contracção paradoxal do músculo cricofaríngeo. Apesar da indicação para remoção cirúrgica dos osteófitos hipertróficos, o doente recusou a referida terapêutica, mantendo-se, contudo, sob vigilância clínica regular. A Osteofitose Cervical Anterior Hipertrófica é uma entidade incomum, a qual se associa a disfagia em 0.2% a 28% dos casos, e, mais raramente, a dispneia. Os autores destacam este caso, não apenas pelo facto de se ter associado a sintomatologia respiratória, mas também pela importância da valorização do agravamento destes sintomas num indivíduo que já era portador de patologia respiratória crónica.

**P8 – MANIFESTAÇÕES REUMATOLÓGICAS DE DOENÇA RENAL - CASO CLÍNICO**

Célia Ribeiro,<sup>1</sup> Inês Silva,<sup>1</sup> Laura Pinto,<sup>1</sup>

Ana Filipa Mourão,<sup>1</sup> Paula Araújo,<sup>1</sup>

Fernando Pimentel,<sup>2</sup> Margarida Mateus Patrícia

Nero,<sup>2</sup> Sandra Falcão,<sup>2</sup> Walter Castelão,<sup>1</sup>

José B. Pimentão,<sup>2</sup> António A. Matos,<sup>2</sup>

Jaime C. Branco,<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia do CHLO-EPE, Hospital Egas Moniz, Lisboa

2. Serviço de Reumatologia do CHLO-EPE, Hospital Egas Moniz, Lisboa/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

3. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa/Serviço de Reumatologia do CHLO-EPE, Hospital Egas Moniz, Lisboa

Os autores apresentam o caso de um doente do sexo masculino, 58 anos, caucasiano, com história de Diabetes Mellitus (DM) insulinotratada e nefropatia diabética grave sob hemodiálise. Internado por DM descompensada, iniciando durante o internamento, glúalgia direita intensa, de ritmo predominantemente mecânico, de difícil controlo terapêutico, pelo que foi transferido para o Serviço de Reumatologia. Realizou-se TAC sacro-íliacas (SI) que mostrou destruição lítica da asa do ilíaco direito no bordo com a articulação SI. Paralelamente verificou-se um quadro de prostatite, pelo que, foi efectuada ecografia pélvica com identificação de nódulo prostático periférico; nesta altura com valor de PSA sérico 10 ng/mL que normalizou após resolução da prostatite (PSA 3,79

ng/mL). Fez-se biópsia do nódulo, que evidenciou adenocarcinoma (grau 6 de Gleason). Perante este contexto, de adenocarcinoma da próstata e lesão lítica isolada da SI, realizou-se Cintigrafia óssea que mostrou «hiperfixação difusa em toda a extensão do esqueleto axial e periférico, em provável relação com osteodistrofia renal e hiper captação moderada na articulação SI direita sugestiva de corresponder a etiologia benigna inflamatória- sacroileíte e não sugestiva de metastização óssea»; RMN SI com aspectos sugestivos de sacroileíte direita. Por continuar a não ser clara a natureza da lesão SI, decidiu-se proceder a biópsia TAC-guia da da mesma, não se identificando infiltrados patológicos e PET-TC FDG não se tendo observado quaisquer focos de hipermetabolismo anómalo sugerindo a malignidade nesta ou noutra localização. A restante avaliação complementar perante a hipótese de lesão lítica de natureza neoplásica foi inocente, incluindo imunofixação sérica e urinária e TAC toracoabdominopélvica. Na avaliação complementar constatou-se também a existência de hiperparatiroidismo secundário, com identificação ecográfica de provável nódulo paratiroideu (possível evolução para hiperparatiroidismo terciário), analiticamente com elevação marcada de PTH 265,7 (VR 15-68,3). Durante o período de internamento verificou-se também oligoartrite (joelho e cotovelo), cujo estudo do líquido sinovial por microscopia óptica e polarizada, permitiu a identificação de cristais de oxalato de cálcio monohidrato e o exame bacteriológico foi negativo.

**Discussão:** Neste caso não nos parece evidente que a lesão lítica da SI seja uma lesão metastática, uma vez que foi efectuado estudo complementar exaustivo que não suportou esta hipótese. Contudo, os exames apresentam também limitações inerentes, como por exemplo a possibilidade de amostragem tangencial na biópsia e menor capacidade de detecção de lesões líticas por cintigrafia e PET-TC FDG. No entanto, existem outros aspectos contrários à hipótese de metastização como o facto das lesões metastáticas da próstata serem habitualmente osteoblásticas (ou eventualmente com padrão misto) e os valores de PSA serem baixos. Uma hipótese diagnóstica a considerar para a lesão lítica, é o hiperparatiroidismo secundário à insuficiência renal, estando descritos casos com sacroileíte erosiva nestes doentes. Por sua vez, estão também descritos casos pouco frequentes de artropatia microcristalina por cristais de oxalato monohidrato com manifestações periféricas e

eventualmente axiais, em doentes com insuficiência renal sob hemodiálise. Este caso é portanto exemplificativo de 2 manifestações reumatológicas de doença renal grave, e de como nem sempre o diagnóstico mais óbvio deverá ser satisfatório na presença de elementos discrepantes.

#### **P9 – ESTUDO PICADA 1: PERCEPÇÃO INDIVIDUAL DA CARACTERIZAÇÃO DA DOR NEUROPÁTICA, EM PORTUGAL – DADOS POPULACIONAIS**

Luís Cunha-Miranda,<sup>1</sup> Ana Santos,<sup>2</sup> Ana Teixeira,<sup>1</sup> Ana Macedo,<sup>2</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

2. KeyPoint, Consultoria Científica

**Introdução:** Estima-se que a dor neuropática (DN) afecte cerca de 7% dos portugueses, embora seja uma patologia ainda desconhecida para a maioria da população. O conhecimento dos seus sintomas permite um diagnóstico mais precoce, conduzindo a um melhor e mais antecipado tratamento e acompanhamento.

Este estudo teve como objectivo avaliar a percepção da população portuguesa sobre DN e caracterizar os seus conhecimentos e fontes de informação.

**Metodologia:** Estudo transversal de uma amostra representativa da população portuguesa com 18 ou mais anos, realizado por aplicação directa de um questionário. Foram recolhidos dados demográficos e sócio-económicos, bem como dados para caracterização da percepção e conhecimentos sobre dor neuropática. Considerando uma margem de erro de 3% e um nível de significância de 0,05, foi definida uma amostra de 1.072 indivíduos, estratificada por sexo, idade e região. Foram efectuadas análises descritivas e regressão logística, assumindo um nível de significância de 0,05.

**Resultados:** Foram avaliados 1.072 indivíduos, 48% do sexo masculino, idade média de 46±18 anos. 71% afirmaram nunca ter ouvido falar de dor neuropática, sendo o médico de família (31%), amigos e familiares (31%) e os media (26%) os principais agentes de informação junto dos que já ouviram falar sobre esta patologia. A percentagem de indivíduos que afirma conhecer/saber, diminui, à medida que se aprofunda o tema: 25% afirmam conhecer os sintomas, 23% sabem como se trata e 16% sabem que situações/ doenças podem causar dor neuropática. Dos 25% que afirmaram saber identificar os sintomas característicos e sugestivos da doença, 43% referiram formigueiro, 34% dormência, 27% choques e 20% queimadura. Nesta amostra verificou-se uma prevalência conhecida de DN

de 3%, sendo que 47% demoraram mais de 6 meses até serem diagnosticados. Na análise multivariada verificou-se que idade mais elevada, bem como maior escolaridade estão associadas a um maior nível de conhecimento sobre esta patologia.

**Conclusões:** Existe um grande desconhecimento sobre DN ao nível da população. À semelhança do que revelam dados europeus, assiste-se a um diagnóstico tardio com implicações importantes na qualidade de vida dos doentes. O médico, a comunicação social e novas plataformas poderão ser agentes importantes na divulgação de informação sobre esta doença.

#### **P10 – ESTUDO PICADA 2: PERCEPÇÃO INDIVIDUAL DA CARACTERIZAÇÃO DA DOR NEUROPÁTICA, EM PORTUGAL - MÉDICOS E FARMACÊUTICOS**

Luís Cunha-Miranda,<sup>1</sup> Ana Santos,<sup>2</sup>  
Ana Teixeira,<sup>1</sup> Ana Macedo,<sup>2</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

2. KeyPoint, Consultoria Científica

**Introdução:** Estima-se que a dor neuropática (DN) afecte cerca de 7% dos portugueses. A classe médica e farmacêutica tem um papel fundamental quer na transmissão de informação sobre esta patologia, quer no reconhecimento dos seus sintomas, possibilitando um diagnóstico mais precoce e conduzindo a um melhor e mais antecipado tratamento e acompanhamento.

Este estudo teve como objectivo avaliar a percepção e conhecimentos de médicos de clínica geral (MCG) e farmacêuticos sobre DN.

**Metodologia:** Estudo transversal de uma amostra de MCG e de farmacêuticos efectuado através da aplicação de um questionário, por entrevista telefónica e por entrevista presencial, respectivamente. Foram recolhidos dados demográficos, sócio-profissionais e de caracterização da percepção, conhecimentos e expectativas face ao tipo e modo de informar a população sobre DN. Foram efectuadas análises descritivas das respostas.

**Resultados:** Foram analisados dados relativos a 69 MCG e 100 farmacêuticos, de todas as Regiões do País, 51% e 47% do sexo masculino, com idade média de 52±8 anos e de 37±10 anos, respectivamente. Todos os MCG abordados e 95% dos farmacêuticos afirmaram já ter ouvido falar de dor neuropática, sendo a percentagem de 97% e 78% quando questionados sobre as situações/ doenças que estão na sua origem. Os sintomas de DN mais referidos pelos médicos foram queimadura (27%), formigamento (25%) e choques eléctricos (15%), sendo

estes sintomas identificados por 31%, 51% e 21% dos farmacêuticos, respectivamente. Sobre o impacto da doença na qualidade de vida do doente 16% dos MCG referem absentismo laboral, 15% dificuldade em andar e 13% perturbações do sono. Já 41% dos farmacêuticos referem cansaço, 40% perturbações do sono e 35% dificuldade de concentração. Numa escala de 0 (mínimo) a 10 (máximo), em média, os MCG classificam o seu conhecimento sobre DN em 6,3 e os farmacêuticos em 4,5 considerando ambas as classes que seria importante ter mais informação sobre esta patologia. 90% dos médicos e 95% dos farmacêuticos gostariam de informar mais os utentes, a maioria oralmente, mas também através de brochuras, ecrãs interactivos ou recomendando um site específico.

**Conclusões:** Comparativamente a dados europeus existe um maior desconhecimento dos profissionais de saúde sobre DN comparativamente ao Reino Unido e a Alemanha, mas um conhecimento superior face aos dados da Suécia e da Holanda. O médico e o farmacêutico, apoiados por materiais informativos e novas plataformas, são fulcrais na divulgação de informação sobre esta doença.

#### **P11 – HIPOVITAMINOSE D EM DOENTES INTERNADOS NUM SERVIÇO DE MEDICINA INTERNA**

Tânia Santiago, Marta Rebelo, João Porto,  
Nuno Silva, José Vieira, José Moura,  
J. Nascimento Costa

Serviço de Medicina – HUC

**Introdução:** A hipovitaminose D (HipoD) é uma carência vitamínica cada vez mais frequente nos países desenvolvidos, devido não só a erros alimentares, mas também a pouca exposição solar e ao sedentarismo. Têm sido descritas na literatura associações de HipoD com neoplasias, infecções, doenças auto-imunes.

**Objectivo:** Os autores foram determinar a prevalência de HipoD numa população de doentes internados num serviço de Medicina Interna (SMI) no período da Primavera. Procuram determinar possível relação entre esta hipovitaminose, o hiperparatiroidismo secundário e algumas das patologias que condicionaram o internamento destes doentes.

**Métodos:** Estudo observacional onde foram incluídos um total de 123 doentes internados no período de Abril e Maio. Foram determinados os níveis séricos da vitamina D (os níveis da 25 (OH)D), hormona da paratiroide (PTH), cálcio, fósforo, magnésio, albumina, creatinina, fosfatase alcalina (FA) e PCR. Subdividiu-se esta população em 3 subgrupos.

pos com base nos níveis da 25 (OH)D: Grupo 1-HipoD grave ( $<10\mu\text{g/L}$ ); Grupo 2- insuficiência de 25 (OH)D ( $>10\mu\text{g/L}$  e  $<20\mu\text{g/L}$ ) e Grupo3- níveis séricos normais de 25 (OH)D ( $>20\mu\text{g/L}$ ). Foram também registadas as variáveis potencialmente relacionadas com a deficiência de vitamina D: sexo, raça, idade, profissão, índice funcional, alimentação e medicação: nomeadamente suplementos de cálcio, bifosfonatos, corticoterapia e diuréticos. No tratamento de dados usamos o teste de Qui-Quadrado e o teste não paramétrico Kruskal-Wallis.

**Resultados:** Nesta amostra de doentes internados (52,0% mulheres) a idade média foi  $71\pm17$  anos; 67,5% dos doentes apresentavam HipoD grave (Grupo 1); 25,2% níveis insuficientes de vitamina D (Grupo2) e 7,3% níveis normais de vitamina D (Grupo3). O consumo de diuréticos foi maior no grupo 1 ( $36,1\%$  vs  $12,9\%$  vs  $0\%$ ,  $p=0,024$ ). Uma elevada percentagem dos doentes com insuficiência renal apresentavam HipoD grave ( $24,1\%$  vs  $9,7\%$  vs  $0,0\%$ ,  $p=0,022$ ). Não se verificou diferença estatisticamente significativa entre os três grupos e as patologias que motivaram o internamento. O Grupo1 apresentava um maior número de doentes acamados ( $35,8\%$  vs  $16,1\%$  vs  $11,1\%$ ;  $p=0,022$ ). Os doentes do Grupo 1 também apresentavam valores mais elevados de PTH comparativamente com os outros dois grupos ( $91,72\pm116,33$  vs  $54,54\pm47,73$  vs  $33,33\pm18,36$  pg/ml,  $p=0,001$ ), valores mais elevados de FA ( $145,94\pm148,5$  vs  $118,74\pm142,85$  vs  $85,56\pm28,28$  U/L,  $p=0,020$ ) e de PCR ( $10,6\pm8,62$  vs  $6,46\pm7,41$  vs  $3,8\pm5,57$  mg/dl,  $p=0,002$ ). No Grupo 1 encontramos níveis séricos mais baixos de albumina ( $3,17\pm0,67$  vs  $3,60\pm0,49$  vs  $83,44\pm0,64$  g/dl,  $p=0,002$ ).

**Conclusão:** A elevada prevalência de HipoD (67,5%) neste grupo de doentes alerta para a necessidade de avaliação sistemática das concentrações plasmáticas de 25(OH)D, a fim de se iniciar tratamento precoce nos doentes com níveis insuficientes. Os doentes com IRC são um grupo de risco para desenvolver HipoD grave, assim como os doentes acamados, internados por infecções e outros processos inflamatórios. O tratamento desta hipovitaminose justifica-se não só pelo conhecimento consequências clínicas relacionadas com a osteomalácia e osteoporose, mas também as associadas a alterações neurológicas e fracturas. Estas duas últimas, frequentes em doentes internados num SMI.

## P12 – SEXUALIDADE, FERTILIDADE E GRAVIDEZ NAS DOENÇAS REUMÁTICAS INFLAMATÓRIAS CRÓNICAS

Madrugada Dias J, Costa M, Pereira da Silva J, Viana de Queiroz M.

Serviço de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, C.H.L.N., Lisboa, Portugal

**Introdução:** As doenças reumáticas inflamatórias crónicas (DRIC) interferem na qualidade de vida dos doentes. Este impacto observa-se em todos os domínios incluindo a sexualidade. Distúrbios na fertilidade e evolução da gravidez também têm sido analisados, quer decorrentes da doença, quer das terapêuticas efectuadas. Objectivos: Os autores propuseram-se estudar numa população de doentes com DRIC as repercussões na sexualidade, fertilidade e gravidez.

**Material e Métodos:** Enviou-se por correio um questionário anónimo a 3.507 doentes pertencentes a associações de doentes com DRIC (ANDAI, ANDAR, ANEA, LCDR e LUPUS). A taxa de adesão foi de 33,7%. Foram incluídos 25 doentes com Artrite Idiopática Juvenil (AIJ), 190 doentes com Artrite Reumatóide (AR), 353 doentes com Espondilite Anquilosante (EA) e 445 doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES). A média de idade foi de  $34,2\pm10,3$  (19-55);  $49\pm13,7$  (18-80);  $45,9\pm12,3$  (18-80);  $38,7\pm10,3$  (18-62) anos respectivamente para a AIJ, AR, EA e LES. A doença encontrava-se em remissão em 24% das AIJ, 16% das AR, 13% das EA e 41% dos LES.

**Resultados:** Os doentes consideraram que a DRIC interfere com a sua actividade sexual em 42% das AIJ, 67% das AR, 50% das EA e 51% dos LES. A satisfação sexual é referida por 68%, 58%, 69% e 69% dos doentes com AIJ, AR, EA e LES, respectivamente. A população estudada é semelhante em relação ao número de filhos, uso de contracepção, menarca e número de gestações. A evolução da gravidez foi favorável em 62%, 80%, 86% e 69% das DRIC. Houve exacerbação da doença em 8% (AR), 29% (EA) e 18% (LES) durante a gravidez, e em 50% (AIJ), 16% (AR), 44% (EA) e 26% (LES) no período pós-parto. A DRIC determinou a necessidade de apoio de outra pessoa para cuidar do recém-nascido em 50% (AIJ), 17% (AR) e 20% (EA e LES) dos casos. Os recém-nascidos tiveram um peso médio de  $3,2\pm0,405$  Kg e comprimento médio de  $50\pm1,4$  cm, não havendo diferenças entre os 4 grupos de doenças. Registou-se 1 caso de malformação no grupo de doentes com AR e EA, 2 no grupo com LES, e ainda 4 casos de Lúpus neonatal. No grupo de doentes que não têm filhos, o receio de transmissão da doença e de agravamento da mesma são os principais motivos evocados para não procriarem. Foram aconselhados a não terem filhos, por familiar ou médico, 44% dos doentes com AIJ, 28% dos doentes com LES e 11% dos doentes com AR e EA.

A infertilidade está presente em 8%, 5%, 6% e 4% dos doentes com AIJ, AR, EA e LES, respectivamente, sendo a causa medicamentosa ou gineco-uro-lógica em iguais proporções.

**Conclusão:** As DRIC têm impacto na vida sexual dos doentes e influenciam negativamente na decisão de ter filhos. A infertilidade está presente em cerca de 5% dos doentes.

### P13—APROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO DE FIBROMIALGIA...

Luzia Sampaio,<sup>1</sup> Georgina Terroso,<sup>1</sup> Ligia Silva,<sup>1</sup> Céu Maia,<sup>2</sup> Eva Mariz,<sup>1</sup> Eduardo Vinha,<sup>3</sup> Josue Pereira,<sup>4</sup> José Brito,<sup>2</sup> Francisco Ventura,<sup>1</sup>

1. Serviços de Reumatologia do Hospital de São João e da Faculdade de Medicina do Porto

2. Serviço de Reumatologia do Hospital de São João

3. Serviço de Endocrinologia do Hospital de São João

4. Serviço de Neurocirurgia do Hospital de São João

**Objectivos:** A Fibromialgia é uma doença caracterizada por fadiga e dor músculo-esquelética generalizada, com um exame físico normal, à excepção da presença de pontos dolorosos definidos, com estudo complementar normal.

**Caso Clínico:** Doente de 52 anos, sexo masculino, referenciado á consulta de reumatologia por suspeita de fibromialgia. Apresentava quadro clínico com 2 anos de evolução de astenia, fadiga e mialgias generalizadas. Ao exame objectivo apresentava apenas rarefacção pilosa generalizada com força muscular normal e sem dor nos pontos fibromiálgicos. O estudo analítico revelou níveis séricos de T3 e T4 livres, TSH, testosterona, FSH, LH, ACTH e cortisol diminuídos, sem alterações hematológicas, bioquímicas ou imunológicas. Para esclarecimento deste quadro de panhipopituitarismo realizou RMN cerebral que mostrou macroadenoma hipofisário. Foi orientado para neurocirurgia e endocrinologia tendo iniciado terapêutica hormonal de substituição com levotiroxina, hidrocortisona e testosterona. Quatro meses depois iniciou diplopia pelo que foi submetido a ressecção transefenoide do adenoma. O exame histológico foi compatível com adenoma de células nulas da hipófise.

**Conclusões:** A história clínica e o exame objectivo detalhados são fundamentais para orientar o estudo complementar a realizar no diagnóstico diferencial da fibromialgia.

### P14 – MONOARTRITE DO COTOVELO: CASO DE UMA METÁSTASE SENTINELA

I. Silva,<sup>1</sup> P. Nero,<sup>1,2</sup> C. Ribeiro,<sup>1</sup> M. Mateus,<sup>1</sup> J.C. Branco<sup>1,2</sup>

1. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital de Egas Moniz, EPE

2. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

A doença metastática no sistema musculo-esquelético ocorre em cerca de 20 a 30% dos doentes neoplásicos. As lesões puramente líticas estão muitas vezes associadas a neoplasia pulmonar e a artrite secundária à metastização de um tumor sólido é um sinal de mau prognóstico. A apresentação clínica mais frequente é uma massa dolorosa, prévia ou concomitante com o diagnóstico da neoplasia primária. Em cerca de 70% das situações de metastização nos tecidos moles, a lesão surge como uma metástase tardia solitária de origem desconhecida, sendo habitual o diagnóstico diferencial com sarcoma. A revisão recente da literatura indica o adenocarcinoma do pulmão como o segundo mais frequente com metastização no sistema musculo-esquelético. Esta metastização é habitualmente periférica e distal nos membros superiores e inferiores. Descreve-se o caso de uma doente de 73 anos do sexo feminino sem antecedentes relevantes, que inicia um quadro de tumefacção articular dolorosa de ambos cotovelos com sinais inflamatórios exuberantes e limitação funcional, acompanhada de poliartralgias dos joelhos, tibiotársicas e metatarsofalângicas de ritmo inflamatório, e sintomas sistémicos (astenia, perda ponderal de 10Kg, sudorese nocturna) com expectoração hemoptóica. No exame objectivo salientava-se uma monoartrite do cotovelo direito, murmúrio vesicular diminuído na base pulmonar esquerda e uma massa na grelha costal direita, submamária, de consistência elástica e não pulsátil, indolor, aderente aos planos superficiais e profundos, de contornos regulares com 6 cm de diâmetro. A radiografia e tomografia computadorizada (TAC) do cotovelo direito mostraram lesões osteolíticas na epífise distal do úmero. Na artrocentese diagnóstica da articulação do cotovelo direito, o líquido sinovial apresentou baixa viscosidade com baixa contagem de leucócitos, sem cristais. Analiticamente verificou-se aumento sérico dos marcadores tumorais do pulmão e dos parâmetros inflamatórios. Não foram indentificados agentes nas culturas de líquidos biológicos, o teste de Mantoux e as serologias virais foram negativos. O posterior estudo imagiológico excluiu patologia neoplásica do tracto gastrointestinal, tiróide e mama. A TAC torácica identificou um nódulo de contornos irre-

gulares no lobo inferior do pulmão esquerdo, confirmado na broncofibroscopia, com histologia de adenocarcinoma. A doente apresentava metastização pulmonar e óssea axial e periférica. Perante o prognóstico reservado foi avaliada em consulta de Pneumologia, iniciou Radioterapia paliativa, encontrando-se actualmente em fase terminal. A raridade do caso clínico, com sinais exuberantes no exame objectivo e dificuldade no diagnóstico diferencial precoce de uma monartrite aguda, sugeriu-nos a apresentação do caso.

#### **P15 – DENSIDADE MINERAL ÓSSEA E METABOLISMO ÓSSEO NUMA POPULAÇÃO PORTUGUESA DE ADULTOS COM SÍNDROME DE MARFAN**

Pimenta S,<sup>1</sup> Bernardes M,<sup>1</sup> Lebreiro A,<sup>1</sup> Terroso G,<sup>1</sup> Sampaio L,<sup>1</sup> Silva L,<sup>1</sup> Martins E,<sup>2</sup> Almeida J,<sup>3</sup> Abreu-Lima C,<sup>4</sup> Simões-Ventura F<sup>5</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital São João, Porto
2. Serviço de Cardiologia, Hospital São João, Porto
3. Serviço de Cardiologia, Hospital São João, Porto
4. Serviço de Cardiologia, Hospital São João/Faculdade de Medicina, Porto
5. Serviço de Reumatologia, Hospital São João/Faculdade de Medicina, Porto

A síndrome de Marfan (SM) é uma doença genética autossómica dominante, resultante de uma mutação no cromossoma 15, situada no gene que codifica a fibrilina-1. Em 2005 foi individualizado um novo gene (TGF $\beta$ R2) localizado no cromossoma 3, responsável pela síndrome de Marfan (tipo 2). A sua prevalência é estimada entre 4 a 6 por 100.000 habitantes. A SM envolve vários sistemas, nomeadamente musculo-esquelético, cardiovascular, ocular e neurológico. Estudos clínicos e radiológicos em doentes com SM demonstraram a importância clínica do envolvimento musculo-esquelético e das suas complicações. A noção de uma susceptibilidade aumentada de fracturas e uma densidade mineral óssea (DMO) baixa na maioria dos doentes com SM, leva a questionar qual a consequência da SM sobre a DMO. O objectivo deste estudo foi determinar a DMO e a remodelação óssea em doentes, adultos, do sexo masculino e feminino com SM.

**Métodos:** trinta e sete doentes com SM (19 homens e 18 mulheres), com idade média de  $39 \pm 13$  anos, cumprindo os Critérios de Gand, foram submetidos à avaliação da DMO na coluna lombar (L1-L4) e fémur total. A DMO foi medida por absorciometria bifotónica de raios X (DEXA), utilizando um aparelho LUNAR Expert 1320® e realizada pelo mesmo

operador, sendo expressa em Z-score. Foram medidos os  $\beta$ -C-telopeptídeos do colagénio--1 ( $\beta$ -CTX1), a osteocalcina (OC), a 25 (OH) vitamina D3, o cálcio ionizado e a PTHi. Resultados: Verificou-se uma redução da DMO na coluna lombar: Z-score =  $-1.51 \pm 1.44$  (homens:  $z = -1.21 \pm 1.06$ ; mulheres:  $z = -1.81 \pm 1.73$ ) e no fémur total: Z-score =  $-1.55 \pm 1.11$  (homens:  $z = -1.24 \pm 1.22$ ; mulheres:  $z = -1.87 \pm 0.95$ ). Demonstrou-se um aumento do *turnover* ósseo: OC estava elevada em 32 % (homens: 40%; mulheres: 23%) e os  $\beta$ -CTX1 em 70 % (homens: 79%; mulheres: 62%). A PTHi estava elevada em 25 % e apenas no sexo masculino. Encontrou-se uma diminuição da 25 (OH) vitamina D3 na maioria dos doentes (85 %). Todos os doentes eram normocalcémicos e apenas um doente era hipofosfatémico.

**Conclusão:** verificamos uma diminuição da DMO em ambos os sexos, de igual modo na coluna lombar e fémur total. Encontramos, na nossa população, um metabolismo ósseo acelerado, com aumento predominante do marcador de reabsorção óssea, sem correlação com o metabolismo fosfocálcico. Estes resultados reflectem provavelmente a existência de outro mecanismo desconhecido, não totalmente explicado pelo défice de vitamina D, muito prevalente na nossa população.

#### **P16 – «SACRO-ILÍTE» NA INSUFICIÊNCIA RENAL CRÓNICA - UM CASO DE OSTEODISTROFIA RENAL ASSOCIADA A HIPERPARATIROIDISMO SECUNDÁRIO**

Marques R,<sup>1</sup> Capela S,<sup>1</sup> Canhão H,<sup>2</sup> Ramos F,<sup>1</sup> Romeu JC,<sup>1</sup> Pereira da Silva JA,<sup>1</sup> Queiroz MV,<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria
2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

**Introdução:** A insuficiência renal crónica (IRC) acompanha-se de alterações do metabolismo fosfocálcico podendo levar a osteodistrofia renal onde se inclui o hiperparatiroidismo secundário manifestado por reacção periosteal, «tumores castanhos» ou reabsorção óssea, sendo esta a alteração mais frequente e comum a nível das articulações sacro-ilíacas, com presença de erosões, que podem mimetizar uma espondiloartrite. Apresentamos o caso de uma doente com IRC com lombalgia persistente em que o estudo inicial conduziu ao diagnóstico de espondiloartrite seronegativa mas cuja investigação complementar permitiu a reclassificação como osteodistrofia renal por hi-

perparatiroismo secundário.

**Caso clínico:** Mulher caucasica de 49 anos com IRC em fase pré-dialítica, que recorreu a consulta de reumatologia por dor na região glútea direita, persistente e sem benefício com período de repouso nocturno. A investigação inicial revelou em radiografia da bacia uma «sacro-iliíte» unilateral, com posteriores estudos complementares analíticos e de imagem (TAC) que excluíram etiologia infecciosa, tendo sido estabelecido o diagnóstico de espondiloartrite seronegativa. Por agravamento sintomático ao longo dos últimos 6 meses, sua extensão contra lateral, opções terapêuticas limitadas pela IRC e resultado de RMN recente sem evidência de alterações inflamatórias a nível das sacro-iliíacas, decidiu-se internamento. Sem sintomatologia articular periférica ou manifestações extra-articulares sugestivas de espondilartrite. Com dores persistentes, localizadas às regiões glúteas, sem ritmo característico ou rigidez matinal. Referia polidipsia e poliúria negando outras manifestações sistémicas. Apresentava-se vigil, ansiosa, com tremor grosseiro dos membros e cabeça em repouso, nistagmo horizontal discreto ao olhar extremo, com hiperpigmentação cutânea, apirética, taquicárdica e normotensa. Movimentos extremos das ancas globalmente dolorosos, dor à pressão das sacro-iliíacas e Schöbber de 10/12cm. Analiticamente com anemia normocítica normocrómica (10,5 g%), retenção azotada (ureia 207 mg/dL, creatinina 3,7 mg/dL, depuração calculada de 16 ml/min), acidose metabólica compensada com deficit de bicarbonato, hipocaliémia (3mmol/L), hipercalemia (12,5mg/dL), elevação da PTH (660.8pg/mL) e deficit acentuado de vitamina D (4ng/mL). ECG com taquicardia sinusal. DEXA revelou osteopenia. Ecografia renal sem litíase e ecografia do pescoço com aumento das glândulas paratiroideias. No estudo radiológico do esqueleto destacava-se esclerose e irregularidades nas articulações sacro-iliíacas. TAC das sacro-iliíacas com evidência de reabsorção subcondral das vertentes ilíacas traduzida por erosões de grandes dimensões, sem compromisso do espaço articular. Após correcção dos desequilíbrios ácido-base e hidroelectrolítico, foi iniciado cinacalcet e calcitriol, com estabilização dos valores de ureia e creatinina, persistência de normocalcemia e desaparecimento das alterações neurológicas e das dores ósseas.

**Conclusão:** A osteodistrofia renal deve ser sempre considerada entre as possíveis causas de patologia osteoarticular no IRC. No caso do hiperparatiroi-

dismo secundário, a reabsorção óssea a nível das sacro-iliíacas é frequente e pode levar ao diagnóstico de sacro-iliíte inflamatória. Contudo, como no caso relatado, apresenta algumas características que a distinguem: as erosões predominam na vertente ilíaca, são de grandes dimensões e podem dar um aspecto de «pseudo-alargamento» não uniforme, permitindo assim um diagnóstico correcto e uma terapêutica dirigida.

#### **P17 – FRACTURAS DE FRAGILIDADE DA EXTREMIDADE SUPERIOR DO FÉMUR: CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE ORTOPEDIA DO HSS**

Joana Lopes,<sup>1</sup> Paula Valente,<sup>2</sup>

1. Interna Complementar MGF da USF Egas Moniz (ACES Feira- Arouca)

2. Assistente Hospitalar de Reumatologia do HSS

**Introdução:** A osteoporose (OP) é caracterizada por diminuição da massa óssea e deterioração da microarquitECTURA do osso, conduzindo ao aumento do risco de fractura. A OP senil é o resultado de uma deficiência de cálcio relacionada com a idade e de um desequilíbrio entre a velocidade de degradação e de regeneração óssea. Afecta geralmente indivíduos com mais de 65 anos e é duas vezes mais frequente nas mulheres que nos homens. As fracturas osteoporóticas resultam geralmente de traumatismos de baixa energia, a maioria das vezes causados por queda no mesmo plano. A fractura do fémur é a consequência mais dramática da OP. Cerca de 15% a 20% dos pacientes com fractura da anca vêm a falecer e os restantes, na sua maioria, ficam com graus variáveis de incapacidade. Em Portugal, segundo alguns autores, deverão ocorrer cerca de 55.000 fracturas por ano, com uma estadia média no hospital na ordem dos 11 dias.

**Objectivos:** Determinar a frequência das fracturas de fragilidade da extremidade superior do fémur (FFF) que motivaram tratamento cirúrgico, no Serviço de Ortopedia do Hospital de São Sebastião (HSS) em dois anos. Caracterizar a população em estudo segundo: aspectos demográficos (idade/sexo), diagnóstico prévio de OP, factores de risco de fractura, história prévia de fractura, autonomia pré e pós cirurgia. Avaliar a morbi-mortalidade pós-operatória.

**Material e métodos:** Estudo observacional, descritivo e transversal, tendo por população alvo todas os utentes acima dos 65 anos que foram submetidos a cirurgia por FFF por queda no mesmo plano, no Serviço de Ortopedia do HSS entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2008. Os dados foram obtidos

por consulta dos processos clínicos, tendo sido registados e tratados em Microsoft Office Excel 2007®. Resultados: Em dois anos, o serviço de Ortopedia HSS realizou 240 cirurgias por FFF. O tipo de fractura mais prevalente foi a fractura trocantérica. 80,9 % dos utentes eram do sexo feminino e a média de idades foi de 82,5 anos. Apenas 4,9% tinham diagnóstico prévio de OP e 8,7% história de fractura prévia. 92,3% apresentavam pelo menos dois factores de risco de fractura. O número médio de dias de internamento foi de 7 dias. Apenas 13% dos doentes foram referenciados para consulta de Medicina Física e Reabilitação e para 14,2% teve de ser solicitado apoio do Serviço Social. Verificou-se agravamento da autonomia ao nível da mobilidade em 68,3% dos casos e a taxa de refractura foi de 9,8%.

**Discussão/Conclusão:** Os resultados obtidos neste estudo denunciam um elevado número de casos de FFF, num contexto de subdiagnóstico e subtratamento de OP senil, pelo que deverão alertar para a necessidade de estratégias e programas preventivos mais eficazes nesta área. A fundamental ter presente que a OP representa um grave problema de saúde pública devido à sua elevada prevalência, às consequências médicas, à diminuição da qualidade de vida e aos custos económico-sociais que comporta.

#### **P18 – BORN STUDY - BODY MASS INDEX AND OSTEOPOROSIS RISK WITH ULTRASOUND**

Luis Cunha-Miranda, Alexandra Cardoso, Eugénia Simões, Rita Fernandes, Teresa Cristovam IPR/Nisa's Health Center

**Background:** The positive association between body mass index (BMI) and bone mineral density (BMD) is well known, but the role of body components in Osteoporosis remains unclear. The relationship between obesity and osteoporosis has been widely studied, and epidemiological evidence shows that obesity is correlated with increased bone mass. Previous analyses, however, did not control for the mechanical loading effects of total body weight on bone mass and may have generated a confounded or even biased relation between obesity and osteoporosis.

**Objectives:** The aim of this study was to evaluate the relation between BMI, body composition and Osteoporosis risk in a group of Portuguese women from Nisa (district in inland Portugal).

**Methods:** BMD was measured with heel ultrasound (Hologic Sahara) with T-score determination, fat mass was assessed by hand-to-hand bioimpedance analysis (BIA) and biometrics mea-

surements (BMI, body perimeters) were registered with clinical risk factors. The 825 women sample of 40 years of age and older were recruited from Nisa's health centers. Analysis was stratified by BMI, adiposity classification (excess body fat  $\geq 30\%$ ), Osteoporosis risk (low, medium, high) and was tested with one-way ANOVA, t-Student and Pearson correlation for variables association.

**Results:** The 825 women had mean age of  $61,6 \pm 6,8$  years, BMI was  $28,9 \pm 5,0 \text{ kg/m}^2$ , fat mass  $39,2 \pm 5,3\%$ , waist perimeter (WP)  $89,6 \pm 10,8 \text{ cm}$ , hip perimeter (HP)  $108,1 \pm 10,5 \text{ cm}$ , waist/hip ratio (W/H)  $0,83 \pm 0,1$  and menopausal age of  $48,3 \pm 5,4$  years. Osteopenia and Osteoporosis prevalence were 12,3% and 14,6%, respectively, mainly distributed by normal, overweight and class I obesity. Low BMD risk increased with age and decreased with BMI, body fat mass, WP, HP ( $p < 0,005$ ), but not with W/H ratio. Significant differences of T-score values between BMI classes ( $p < 0,0001$ ) were found. The groups with normal/excess fat mass did not differ in ultrasound T-scores. BMD correlated significantly with BMI, fat mass, WP, HP and menopausal age, but not with weight at 25 years old.

**Conclusions:** As referred in other publications, BMI and adipose tissue may have a protection effect in Osteoporotic patients. Women with low BMD presented lower BMI, body fat and inferior perimeters, than those with normal BMD. The fat distribution showed no consistent influence in BMD. Previous BMI behavior at 25 years old showed no association in observed BMD.

#### **P19 – AVALIAÇÃO DA SEGURANÇA DA TERAPÊUTICA COM TERIPARATIDE AOS 3 E 18 MESES NUMA POPULAÇÃO OSTEOPORÓTICA PORTUGUESA**

Georgina Terroso, Miguel Bernardes, Lígia Silva, Luzia Sampaio, Alexandra Bernardo, Francisco Simões-Ventura

Serviço de Reumatologia do Hospital de São João / Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** A paratormona recombinante (teriparatide) é um fármaco de potente acção anabólica utilizado actualmente no tratamento da osteoporose. O papel fisiológico da paratormona é aumentar os níveis séricos de cálcio, podendo re-crear-se que o uso do teriparatide origine estados de hipercalcemia ou hipercalcúria. Uma vez que há aumento na produção endógena de  $1,25(\text{OH})_2$  vitamina D3 durante a terapêutica com teriparatide, é necessário garantir níveis adequados de  $25(\text{OH})$

Tabela 1.

	Basal	3 meses	18 meses
Cálcio total (mEq/L)	4,67±0,18	4,79±0,19	4,78±0,22
Cálcio ionizado (mmol/L)	1,17±0,09	1,20±0,06	1,19±0,06
Fósforo (mg/L)	35,25±5,29	36,25±5,24	35,09±5,80
25(OH) vitamina D3 (ng/mL)	25,74±9,74	26,07±12,53	23,26±10,63
Calciúria (mEq/24 h)	6,43±4,48	8,09±5,94	5,92±3,95

vitamina D3 para uma resposta óptima ao fármaco, pois podem verificar-se diminuições dos seus níveis séricos durante o tratamento.

**Objectivo:** Com este estudo, pretendeu-se avaliar o impacto do teriparatide no metabolismo fosfocálcico. Métodos: Os níveis séricos de cálcio total e ionizado, o fósforo, a 25(OH) vitamina D3, PTHi, a calciúria e o clearance de creatinina foram doseados no estadio basal, aos 3 e 18 meses.

**Resultados** (ver tabela 1): Foram avaliados 40 pacientes (37 mulheres), 27 deles com osteoporose cortisonica e/ ou secundária a doenças inflamatórias crónicas. Verificou-se um aumento discreto no cálcio total aos 18 meses, não acompanhado por subida semelhante no doseamento de cálcio ionizado. Aos 3 meses, registou-se aumento da calciúria e uma subida modesta da fosfatemia, ambos com regresso aos valores basais aos 18 meses. Detectou-se um aumento progressivo na deficiência de 25(OH) vitamina D3, apesar de todos os pacientes avaliados estarem sob suplementação de cálcio e colecalciferol. Não houve variações significativas no clearance de creatinina.

**Conclusões:** Após 18 meses de terapêutica, o teriparatide revelou-se um fármaco seguro, especialmente no que diz respeito a variações nos níveis séricos e urinários de cálcio e riscos inerentes a essas variações. Tendo em conta as alterações encontradas nos níveis de 25(OH) vitamina D3, é importante lembrar que durante a terapêutica com o teriparatide a suplementação com colecalciferol deve ser adaptada às necessidades individuais.

## P20 – MIELOPATIA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE DOENÇA ÓSSEA DE PAGET

C. Ponte, C. Macieira, J.C.Romeu, M. Viana de Queiroz

Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Sta Maria, Lisboa

A maioria dos casos de Doença Óssea de Paget (DOP) são assintomáticos e diagnosticados de forma accidental em radiografias ou análises bioquímicas efectuados por rotina ou na sequência de investigação de outros sistemas, em que se detectam alterações pagéticas do osso ou valores elevados de fosfatase alcalina. A dor óssea ou osteoarticular, a deformação óssea e a hipoacusia são as manifestações de apresentação mais comuns. Apresenta-se um caso clínico cuja manifestação inicial da DOP foi uma paraparesia grave dos membros inferiores, sem queixas algicas associadas, acompanhada de compromisso esfíncteriano. A gravidade do quadro obrigou a descompressão cirúrgica de urgência e a instituição de terapêutica com zoledronato.

**Caso clínico:** Homem de 64 anos que desenvolve ao longo de dezoito meses alterações da marcha e do equilíbrio, com parésia e espasticidade progressivas. Efectuara RMN da coluna dorsal que mostrava alterações compatíveis com DOP a nível da coluna dorsal (de D5 a D9) e da coluna lombar (de L1 a L3) complicadas de compromisso neuro-meníngeo do canal central com edema medular a nível de D5 e D6, e de acentuada estenose do canal lombar. Posteriormente no espaço de duas semanas, desenvolve incontinência dos esfíncteres urinário e anal, sendo submetido de urgência a laminectomia dorsal bilateral (D5, D6 e D7). Três meses após a cirurgia, já sem disfunção esfíncterina, apresentava ainda marcha espástica, reflexos plantares em extensão e alterações da sensibilidade profunda proprioceptiva com sensibilidades táctil e dolorosa mantidas. Na avaliação analítica salientava-se fosfatase alcalina: 448 UI/L (isoenzima óssea: 129 µg/L), P1NP:639,5 ng/ml e β-CTX:1,3 ng/ml. A cintigrafia óssea mostrava hipercaptação a nível do osso frontal esquerdo, coluna dorsal D6 a D10, coluna lombar L1 a L3, ilíacos e 2/3 proximais do fémur esquerdo. Estabelecido o diagnóstico de DOP polióstótica complicada de mielopatia dorsal, optou-se pela administração de zoledronato (administração única de 5 mg por via EV) com suplementação diária de cálcio e vitamina D. Três meses após terapêutica com zoledronato verificou-se significativa melhoria do compromisso neurológico e funcional (marcha sem espasticidade) e normalização dos parâmetros bioquímicos de remodelação óssea. Após seguimento de um ano verificou-se estabilização clínica e laboratorial (últi-

mo valor de fosfatase alcalina: 118UI/L).

**Discussão/conclusão:** A DOP raramente tem uma forma de apresentação grave como a descrita, com paraparésia espástica com disfunção esfinteriana. A terapêutica com bisfosfonatos está indicada na DOP activa e sintomática, na prevenção das suas complicações osteoarticulares e neurológicas, assim como deve preceder a cirurgia electiva em osso pagético. No caso apresentado, com compromisso neurológico grave, que obrigou a uma cirurgia de descompressão urgente, a prescrição de zoledronato demonstrou-se eficaz na rápida e mantida normalização da remodelação óssea acompanhada por melhoria clínica e funcional.

## P21 – THE FRAX, EL FRAX OR IL FRAX:

DIFFERENCES BETWEEN FRACTURE RISK IN A PORTUGUESE POPULATION/SAMPLE

Luis Cunha-Miranda, Alexandra Cardoso, Eugénia Simões, Rita Fernandes, Teresa Cristovam  
IPR/Nisa's Health Center

**Background:** Osteoporosis associated fragility fractures have severe implications in public health. Individualized fracture risk evaluation is crucial in identification of a cost-effectiveness model for socioeconomic analyses to determine the pharmacological intervention threshold for osteoporosis treatment. The WHO fracture risk assessment tool (FRAX) represents a significant advance for practitioners in women's health as an easy-to-use calculator of osteoporotic 10-year fracture probability, based on clinical risk factors. However, FRAX as a guideline for clinical decision should be based on national data. Portugal is still not included in the FRAX countries so there is an ongoing debate on

which algorithm should we base our clinical practice. In the literature Italy and UK are suggested, but Spain is still the most used. Objectives: To determine the differences between Spanish, Italian and British FRAX algorithms, in the individual risk for bone-fracture in a Portuguese post menopausal women screening population-based sample.

**Methods:** A structured questionnaire was applied to 744 menopausal women aged 40 years and older. Clinical risk factors were registered to calculate FRAX from three countries (Spain, Italy and United Kingdom) and access the risk of major OP fracture (>10%) and hip fracture (>3%) in a Portuguese population. Statistical analysis included t-student, chi-square test and Pearson correlation.

**Results:** The 744 women mean age was 62,5±6,2 years, with mean BMI 29,0±5,1kg/m<sup>2</sup> and menopausal age of 48,3±5,4years. The probability risk of major osteoporotic fracture was higher in UK (46%) and Italy's (34%) calculator, than in Spain (10%); and risk of hip fracture was 22%, 24% and 10,6%, respectively. The FRAX's relation analysis revealed highly significant values between three versions ( $r>0,815$ ;  $p<0,0001$ ). In the risk intervals classification was observed a higher frequency of hip fracture under the 5% limit and a majority of individuals identified with major OP risk at 5 to 10% with the Italian version, followed by UK and finally Spain.

**Conclusions:** We found significant differences in the three FRAX algorithms for the same population, with lower risk as expected for the Spanish population. Those differences are related to individual country data regarding prevalence of OP and the fracture risk. Until the Portuguese version of FRAX is not available, we should decide with the available data which country we shall consider to access our individual patient risk probability. Por-

Table I. 10-year probability risk of major OP and hip fracture from Spain, Italy and UK FRAX's (\* $p<0,0001$ ).

	FRAX-Es		FRAX-It		FRAX-UK	
	OP major	hip fracture	OP major	hip fracture	OP major	hip fracture
Probability risk mean	5,4±4,0*	1,4±1,9*	9,2±6,1*	2,4±3,0*	11,2±7,1*	2,2±2,6*
Risk intervals (%)						
<5%	58,5	95,5	28	89,7	16,8	91,1
5-10%	32,9	3,5	41,5	7,8	40,3	7,0
10-15%	5,9	0,7	18,8	1,4	22,0	0,9
15-20%	1,5	0,3	6,2	0,5	11,8	0,7
>20%	1,2	0	5,5	0,5	9,2	0,3
OP probability(%)	10,2	10,6	33,6	23,8	45,7	22

tuguese genetics and environmental factors are in clinical practice more comparable to Spanish population. For now, the FRAX's most adequate version to adopt, either Spanish, Italian or British, remains unclear and the treatment level cut-off may change with «Portuguese FRAX».

## P22 – FRACTURE RISK ASSESSED BY FRAX TRANSLATES BONE CELL ACTIVITY

Joana Caetano-Lopes,<sup>1</sup> Ana Rodrigues,<sup>2</sup>  
Inês P. Perpétuo,<sup>1</sup> Inês Aleixo,<sup>1</sup> Diana Fernandes,<sup>1</sup>  
Ana Lopes,<sup>2</sup> Alexandra Faustino,<sup>1</sup> Ana Pena,<sup>1</sup>  
Joaquim Polido-Pereira,<sup>2</sup> Elsa Sousa,<sup>2</sup>  
José Carlos Romeu,<sup>3</sup> Pedro Amaral,<sup>4</sup>  
Jacinto Monteiro,<sup>5</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>3</sup>  
Fátima Vaz,<sup>4</sup> João Eurico Fonseca,<sup>2</sup> Helena Canhão,<sup>2</sup>  
1. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa  
2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria e Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa  
3. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria  
4. Instituto de Ciência e Engenharia de Materiais e Superfícies e Departamento de Engenharia de Materiais, Instituto Superior Técnico, Lisboa  
5. Serviço de Ortopedia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Background:** The Fracture Risk Assessment Tool (FRAX) is an algorithm which takes into account clinical risk factors for fracture and DXA results. It has been shown to be a useful tool in risk prediction but the structural, mechanical and biological bone properties that it implicitly translates are unknown.

The aim of this study was to evaluate the association between bone biological parameters, bone strength and fracture risk calculated by FRAX.

**Methods:** Patients submitted to hip replacement surgery were consecutively recruited and evaluated for clinical risk factors for fracture and BMD was assessed by DXA. FRAX was calculated. Femoral epiphyses were collected and trabecular bone cylinders were drilled in order to perform mechanical compression tests to analyse bone strength. RNA was extracted from a small trabecular bone piece and expression of genes involved in bone cell metabolism was assessed by quantitative real-time RT-PCR.

**Results:** Ninety-four patients (68% were females) with 71±10 years old were analysed. The average femoral neck BMD was of 0.8±0.1g/cm<sup>3</sup>. The probability of a major osteoporotic fracture as calculated

by FRAX was of 12.0±11.1% and of a hip fracture was of 5.8±8.4%. The FRAX output for a major fracture was negatively correlated with cbfa1 (r2=-0.257, p=0.014), osterix (r2=-0.229, p=0.030), osteocalcin (r2=-0.275, p=0.009), PPAR-gamma (r2=-0.244, p=0.020) and positively correlated with RANKL/OPG ratio (r2=0.361, p<0.001). No relation was found with cathepsin K, bone alkaline phosphatase, RANK, OPG and RANKL. Regarding BMD, it was found a positive correlation with cbfa1 (r2=0.343, p=0.035), osteocalcin (r2=0.318, p=0.051), PPAR-gamma (r2=0.397, p=0.014), and a negative correlation with RANKL/OPG ratio (r2=-0.333, p=0.041). Bone mechanical properties were not related with any of the genes studied.

**Conclusion:** We have documented for the first time that fracture risk calculated by FRAX also translates bone biological behaviour. Bone gene expression is also strongly correlated with bone mineral density but not with bone strength assessed by mechanical tests.

## P23 – ALTERAÇÕES PRECOSES NOS BIOMARCADORES ÓSSEOS CORRELACIONAM-SE COM A DENSIDADE MINERAL ÓSSEA APÓS TERAPÊUTICA COM TERIPARATIDE NUMA POPULAÇÃO OSTEOPORÓTICA PORTUGUESA

Georgina Terroso, Miguel Bernardes,  
Luzia Sampaio, Lígia Silva, Alexandra Bernardo,  
Francisco Simões-Ventura

Serviço de Reumatologia do Hospital de São João/  
Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Objectivo:** Com este estudo, pretendeu-se avaliar se alterações precoces nos biomarcadores de remodelação óssea podiam fazer prever alterações na densidade mineral óssea (DMO) nos pacientes tratados com teriparatide. Métodos: Mediram-se os valores de DMO basais e aos 18 meses através de um aparelho LUNAR Expert 1320®. Os níveis séricos de β-C-telopeptide of collagen 1 cross-links (β-CTX1), osteocalcina (OC), fosfatase alcalina óssea, fosfatase alcalina e 25(OH)vitamina D3 foram doseados no estadio basal, aos 3 e 18 meses. Os valores basais, aos 3 meses e a sua variação foram correlacionados com as alterações na DMO aos 18 meses de tratamento. Para a análise estatística dos dados, utilizaram-se correlações de Pearson (SPSS 14.0).

**Resultados:** Avaliaram-se 40 pacientes (37 mulheres), 27 deles com osteoporose cortisónica e/ou secundária a doenças inflamatórias crónicas. Os níveis de β-CTX1 aos 3 meses correlacionaram-se positivamente com a variação na DMO na coluna

lombar aos 18 meses ( $r = 0,421$ ;  $p < 0,05$ ), traduzindo-se por um ganho significativo de DMO na coluna lombar aos 18 meses ( $r = 0,416$ ;  $p < 0,05$ ). Os níveis de OC aos 3 meses também se correlacionaram com um ganho de DMO na coluna lombar aos 18 meses ( $r = 0,416$ ;  $p < 0,05$ ). A variação da OC associou-se ao ganho de DMO aos 18 meses ( $r = 0,405$ ;  $p < 0,05$ ). Os níveis de fosfatase alcalina óssea, fosfatase alcalina e 25(OH)vitamina D3 no estadio basal e aos 3 meses não se correlacionaram significativamente com alterações na DMO.

**Conclusões:** Os resultados reforçam o aumento significativo de DMO na coluna lombar obtido após o tratamento com o teriparatide. O doseamento dos biomarcadores de remodelação óssea é uma forma útil de identificar os pacientes que respondem a esta terapêutica anabólica.

#### **P24 – VALIDAÇÃO INTERCULTURAL DO INTERMITTENT AND CONSTANT OSTEOARTHRITIS PAIN (ICOAP) PARA O JOELHO**

Rui Soles Gonçalves,<sup>1</sup> Jan Cabri,<sup>2</sup>

João Páscoa Pinheiro,<sup>3</sup> Pedro Lopes Ferreira,<sup>4</sup>

João Gil,<sup>5</sup>

1. Universidade Técnica de Lisboa, Faculdade de Motricidade Humana, Centro de Estudos em Fisioterapia & Instituto Politécnico de Coimbra, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Coimbra

2. Universidade Técnica de Lisboa, Faculdade de Motricidade Humana, Centro de Estudos em Fisioterapia

3. Universidade de Coimbra, Faculdade de Medicina

4. Universidade de Coimbra, Faculdade de Economia, Centro de Estudos e Investigação em Saúde

5. Instituto Politécnico de Coimbra, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Coimbra

**Objectivo:** Este estudo teve como objectivos traduzir e adaptar culturalmente o *Intermittent and Constant Osteoarthritis Pain* (ICOAP) para a língua portuguesa e testar a sua fiabilidade e validade.

**Métodos:** Esta nova versão foi obtida com traduções/retroversão, painéis de consenso e um pré-teste. A versão portuguesa do ICOAP e das subescalas de dor e de outros sintomas do *Knee injury and Osteoarthritis Outcome Score* (KOOS), uma escala de Likert de 5 pontos para o grau de desconforto por causa da dor no joelho, e um formulário sobre características individuais dos pacientes foram aplicados por entrevista telefónica a 97 sujeitos com osteoartrose mínima a moderada do joelho.

**Resultados:** A fiabilidade foi aceitável com coeficientes alfa de Cronbach de 0,92 para todas as pon-

tuações do ICOAP (subescalas e dor total), e coeficientes de correlação intraclassa de 0,88, 0,90, e 0,92 para a subescala de dor constante, para a subescala de dor intermitente e para a dor total, respectivamente. A validade de construção foi suportada pela confirmação de 4 hipóteses predefinidas envolvendo correlações esperadas entre as subescalas e dor total do ICOAP, as subescalas de dor e de outros sintomas do KOOS, e a escala de Likert para o grau de desconforto por causa da dor no joelho. Uma hipótese predefinida adicional foi também confirmada com as subescalas e dor total do ICOAP a correlacionarem-se fracamente (positivamente) com o índice de massa corporal.

**Conclusão:** A versão Portuguesa do ICOAP evidenciou características psicométricas aceitáveis.

#### **P25 – RELAÇÃO QUANTIDADE/QUALIDADE ÓSSEA: UMA ANÁLISE UTILIZANDO OS DADOS DISPONÍVEIS**

J.A. Melo Gomes,<sup>1</sup> Ana Filipa Mourão,<sup>2</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Lisboa-Occidental

**Introdução:** Todos os fármacos actualmente aprovados para tratar a osteoporose (OP) provocam aumentos variáveis da densidade mineral óssea (DMO) e redução do risco relativo (RRR) de fractura. Desta forma, a DMO tem sido frequentemente utilizada como marcador do efeito do tratamento sobre o risco de fractura. Porém, como ficou demonstrado pelos estudos com os fluoretos, os aumentos de DMO só resultam em RRR de fractura se o osso formado for de boa qualidade – definida como osso com mineralização normal e adequada resistência ao stress mecânico. Como todos os fármacos actualmente aprovados para o tratamento da OP não prejudicam a normal mineralização óssea, uma definição operacional possível do aumento da qualidade óssea será através da RRR de fractura.

**Objectivos:** Os autores deste trabalho pretendem calcular a variação da qualidade óssea, calculada através da relação, para cada fármaco, entre o aumento percentual da DMO e a RRR de fractura osteoporótica, ao nível da coluna lombar e do colo do fémur. Como apenas 4 fármacos (alendronato, risedronato, zoledronato e denosumab) satisfizeram o objectivo de RRR de fractura da anca, apenas estudaremos os efeitos sobre o osso trabecular (vertebral).

**Material e Métodos:** Analisámos estudos do alen-

dronato, risedronato, ibandronato, zoledronato, raloxifeno, teriparatida, ranelato de estrôncio, calcitonina de salmão e denosumab. Todos os estudos incluíram doentes do sexo feminino, pós-menopáusicas, com osteoporose. Em todos foi utilizado um grupo controlo, medicado com placebo (com suplemento de cálcio e vitamina D). O diagnóstico de osteoporose foi efectuado com base nos valores de osteodensitometria (DEXA) e nas radiografias (fracturas osteoporóticas). De acordo com este modelo de análise dos resultados, quando maior for a RRR de fractura por cada 1% de aumento da Quantidade do osso, melhor será a qualidade óssea do osso formado.

**Resultados:** Os resultados dos estudos analisados estão descritos na Tabela 1. Analisando o quadro, pode verificar-se que os bifosfonatos foram o grupo de fármacos que maior RRR de fractura provocaram e em que a relação aumento de DMO/RRR foi melhor (entre 7,7 e 10,4% por cada 1% de au-

mento de DMO). A calcitonina (22%) e o raloxifeno (14,8%) foram os fármacos que exibiram maiores RRR por cada 1% de aumento de DMO, demonstrando boa qualidade do osso formado, em relação ao placebo. Contudo, as RRR foram modestas. O ranelato de estrôncio foi o fármaco que revelou pior qualidade do osso formado (1,2% de RRR por cada 1% de aumento de DMO).

**Conclusões:** Os bisfosfonatos revelam nesta análise ser os fármacos que levam à formação de osso com melhor qualidade, tendo o denosumab resultados idênticos. O raloxifeno e a calcitonina também levam à formação de osso de muito boa qualidade, embora ambos os fármacos tenham um efeito sobre a RRR muito mais modesto que os bifosfonatos e ligeiramente superior ao ranelato de estrôncio, fármaco que exhibe a pior performance nesta relação entre RRR de fractura por cada 1% de aumento de DMO.

**Tabela 1. Características dos trabalhos publicados com agentes anti-reabsortivos**

<b>Fármaco; Dose utilizada; Número da amostra (n); Duração estudo; Autor, ano de publicação</b>	<b>ΔDMO (Coluna Lombar) (%)</b>	<b>RRR # Vertebral (%)</b>	<b>% Redução do risco de fractura vertebral por cada 1% de Δ da DMO Vertebral</b>
Alendronato 10 mg/dia; n = 3.658; 36 meses; <i>Black DM, 1996</i>	6,2	48	7,7%
Risedronato 5 mg/dia; n = 2.458; 36 meses; <i>Harris ST, 1999</i>	5,4	41	7,6%
Ibandronato 20 mg dias alternados, 12 doses; n = 2946; 36 meses; <i>Chesnut III CH, 2004</i>	5,7	50	8,8%
Zoledronato 5 mg ev/ano; n = 7736; 36 meses; <i>Black DM, 2007</i>	6,7	70	10,4%
Raloxifeno 120 mg/dia; n = 6828; 36 meses; <i>Ettinger B, 1999</i>	2,7	40	14,8%
Teriparatida 40 ug/dia; n = 1637; 21 meses; <i>Neer RM, 2001</i>	13,7	69	5,0%
Ranelato de estrôncio 2 g/dia; n = 2.714; 50 meses; <i>Reginster JY, 2008</i>	20,4 (10,2%)	24,9	1,2% (2,4%)
Denosumab 60 mg sc/semestral; n = 6.478; 36 meses; <i>Cummings SR, 2009</i>	9,2	68	7,4%
Calcitonina de salmão 200 UI/dia spray nasal; n = 511; 50 meses; <i>Chesnut CH, 2000</i>	1,5	33	22%

RRR#: redução do risco de fractura na Coluna Lombar; ΔDMO: variação da densidade mineral óssea da coluna lombar (para o Ranelato de Estrôncio calculámos este parâmetro para a variação medida da DMO e, entre parêntesis e por baixo, para uma variação real, que se pensa - embora ninguém o possa afirmar com segurança - de 50% do medido, que desconta a influência do estrôncio nos métodos utilizados para medir a DMO).

## SESSÃO DE POSTERS II

### DIA 8 DE ABRIL, 2010

#### **P26 – O PADRÃO DE CITOCINAS NO LÍQUIDO ARTICULAR DA ARTRITE REUMATÓIDE ESTABELECEDA FAVORECE A DIFERENCIAÇÃO DE CÉLULAS B E TH17**

R. A. Moura,<sup>\*1</sup> R. Cascão,<sup>\*1</sup> I. Perpétuo,<sup>1</sup>

H. Canhão,<sup>2</sup> E. Sousa,<sup>2</sup> A. F. Mourão,<sup>3</sup>

A. M. Rodrigues,<sup>2</sup> J. Polido-Pereira,<sup>2</sup>

M. V. Queiroz,<sup>4</sup> H. S. Rosário,<sup>5</sup>

M. M. Souto-Carneiro,<sup>6</sup> L. Graça,<sup>7</sup> J. E. Fonseca,<sup>2</sup>

1. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa e Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

3. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa e Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

4. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

5. Unidade de Inflamação e Biologia Microvascular, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

6. Centro de Neurociências e Biologia Celular, Grupo de Autoimunidade, Coimbra, Portugal

7. Unidade de Imunologia Celular, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença inflamatória crónica imunomediada que afecta predominantemente a membrana sinovial e causa destruição articular. Embora a sua etiopatologia não esteja completamente esclarecida, pensa-se estar associada a uma perturbação do comportamento das células do sistema imunitário e do padrão de citocinas.

**Objectivo:** Caracterizar o padrão de citocinas presente no soro e no líquido sinovial (LS) de doentes com AR estabelecida. Métodos: Interleucina (IL)-1beta, IL-2, IL-4, IL-6, IL-8, IL-10, IL-12 (p70), IL-17A, IL-18, IL-22, IL-23, IFN-gama, leptina,

MCP-1, MIP-1alfa, OPG, TGF-beta e TNF foram quantificadas em amostras de soro e LS usando o *kit FlowCytomix*. A produção de IL-21, APRIL, BAFF e sRANKL foi determinada por ELISA. Amostras de doentes com Espondilite Anquilosante (EA) e Osteoartrite (OA) foram utilizadas como controlos.

**Resultados:** Foram incluídos neste estudo 22 doentes com AR estabelecida, 16 com EA e 23 com OA. No grupo de doentes com AR detectaram-se níveis de IL-6, IL-8, IL-10, IL-23, OPG, APRIL e BAFF no LS significativamente superiores aos do soro. A IL-23 foi a única citocina mais elevada no LS dos doentes com AR em comparação com o LS dos doentes com EA. IL-17A, IL-21 e IL-23 estavam aumentadas no LS de AR quando comparadas com o LS dos doentes com OA. Não existiram diferenças significativas entre as amostras de LS de EA e OA. Adicionalmente, o ratio sRANKL/OPG encontrava-se significativamente reduzido nas amostras de LS dos doentes com OA em comparação com o respectivo soro. Verificou-se ainda que todos os doentes apresentavam níveis de produção de TGF-beta mais elevados em circulação do que no LS. Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas nos níveis de IL-1 beta, IL-2, IL-4, IL-12 (p70), IL-18, IL-22, MIP-1alfa, IFN-gama, sRANKL, TNF ou leptina entre diagnósticos.

**Conclusões:** Na AR estabelecida verifica-se um aumento de citocinas pró-inflamatórias nas articulações, o que contribui para uma contínua activação e recrutamento de células do sistema imunitário para a sinóvia. Os níveis elevados de IL-6, APRIL e BAFF no LS da AR reforçam a ideia de que as células B desempenham um importante papel na patogénese desta doença e que estão sujeitas a estímulos de activação nas articulações. Para além disso, o aumento no LS da concentração local de IL-17A, IL-21 e IL-23 evidencia o papel das células Th17 na AR. \*Os autores Moura R.A. e Cascão R. contribuíram igualmente para este trabalho.

#### **P27 – ESTUDO NEAR: NECESSIDADES E EXPECTATIVAS NA ARTRITE REUMATÓIDE**

Luís Cunha-Miranda,<sup>1</sup> Lúcia Costa,<sup>2</sup>

José Saraiva Ribeiro,<sup>3</sup> Vitor Cavaco,<sup>4</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia
2. Centro Hospitalar do Alto Minho
3. Departamento Médico Roche
4. Spirituc

**Introdução:** A artrite reumatoide é uma doença reumática sistémica crónica que pelas suas características tem um impacto evidente na vida do doente e da sua família. A relação médico doente é cada vez mais baseada na comunicação e transferência de informação.

**Objectivos:** Determinar numa população de doentes com AR quais as principais fontes de informação acerca da doença, necessidades não satisfeitas e grau de envolvimento na decisão terapêutica.

**Material e métodos:** Aplicou-se um questionário presencial e por telefone acerca das expectativas grau e tipo de informação e necessidades não satisfeitas a uma população de doentes com Artrite Reumatoide cumprindo os critérios de classificação do ACR de diversos centros de reumatologia em Portugal continental.

**Resultados:** Um total de 223 doentes com AR foram questionados, destes 82,5% eram do género feminino, 48,4% tinham 56 ou mais anos e a AR tinha uma duração média superior a 5 anos para 69,5% dos inquiridos. Destes 17,5% achou que a AR tinha impacto na qualidade de vida, 15,7% achava que a AR afectava a capacidade de apreciar a vida e 14,3% apresentava dificuldades em realizar actividades de vida diária. Existem tarefas que foram observadas como mais difíceis para um doente com AR como a jardinagem 6,36 (numa escala de 0 a 10), desporto 5,79 outras que são básicas são igualmente consideradas como difíceis como: as tarefas da casa (5,76), o dormir (5,08), o andar (4,99) e só depois a actividade laboral (4,86). Em termos clínicos não deixa de ser relevante que a dor como esperado é quase universal (87,9%) mas igualmente a artrite 78% a dor com o movimento (65,5%), a fadiga (60,1%) e as deformações articulares (58,3%) são muito frequentes enquanto sintomas. A diminuição da dor (81,2%) melhoria geral da sintomatologia (73,1%) de forma duradoura (57,4%) a diminuição da artrite (59,2%) surgem como os principais anseios dos doentes com AR. Relativamente à qualidade da informação 68,2% consideram-se bem informados acerca da doença sendo que estes números descem mais para conhecimentos como as opções terapêuticas (46,2%), conceito de remissão da doença (20,6%) ou reconhecimento da escala de DAS 28. Como fontes de informação

preferenciais sobre a doença 67,7% elegem o reumatologista, 31,4% o médico de família 17% a internet e 9% o enfermeiro, a mesma ordem é obtida quando se questiona acerca de informação acerca de tratamentos. Quanto às necessidades de mais informação estas são mais acerca de Terapêuticas / tratamentos (26,9%), Novos desenvolvimentos científicos e apoio social (17,5 % cada) Como melhorar sintomas e viver melhor o quotidiano (16,6%) e só depois O que é a doença (6,7%) sendo que apenas 8,1% se consideram bem informados. Outro ponto importante é a discussão e participação no processo de decisão terapêutica que 56,1% dos doentes afirmam que tal partilha ocorre na consulta.

**Conclusão:** Estes resultados algo diferentes da literatura existente vem demonstrar que existem pontos mais importantes quer em termos clínicos quer em termos de necessidades não satisfeitas por parte dos nossos doentes. Não sabemos qual será o resultado duma estratégia terapêutica dirigida para aumentar a percepção dos doentes com AR acerca do estado geral de saúde ou de percepção de funcionalidade. Contudo devemos ter em mente que a dor, bem estar e actividade da doença deverão ser objectivos importantes numa estratégia terapêutica que se pretendem cada vez mais partilhada.

#### **P28 – CARACTERIZAÇÃO DA POPULAÇÃO DE DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE QUE SUSPENDERAM MEDICAÇÃO ANTI-TNF ALFA DE FORMA DEFINITIVA NO SERVIÇO DE REUMATOLOGIA DO HOSPITAL DE EGAS MONIZ – UMA EXPERIÊNCIA DE 10 ANOS**

Walter Castelão,<sup>1</sup> Patricia Nero,<sup>1</sup> Margarida Mateus,<sup>1</sup> Fernando Pimentel-Santos,<sup>1</sup> Paula Araujo,<sup>1</sup> João Eurico Fonseca,<sup>2</sup> Jaime C. Branco,<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental
2. Serviço de Reumatologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte
3. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

O objectivo deste trabalho é o de caracterizar os doentes com Artrite reumatóide (AR) que ao longo dos últimos 10 anos suspenderam de forma definitiva medicação anti-tnf alfa.

No período de 10 anos verificou-se que um total de 44 doentes suspenderam fármacos anti-tnf

alfa. 40 doentes pertenciam ao sexo feminino (90,9%) e 4 ao masculino (9,1%). A média de idades actual destes doentes é de  $63,6 \pm 14,0$ , sendo que o início da doença se verificou em média aos  $46,0 \pm 7,2$  anos. 36 dos doentes eram seropositivos para factores reumatóides (81,8%), 11 tinham ac anti-ccp positivos enquanto 5 não os apresentavam. 36 doentes tinham erosões (81,8%). A duração média do intervalo de tempo entre o início da doença e o início de fármacos modificadores da doença (DMARDs) foi de  $5,9 \pm 11,7$  anos e dos fármacos anti-tnf alfa foi de  $11,8 \pm 11,8$  anos. Os doentes foram tratados com uma média de  $3,3 \pm 1,4$  DMARDs antes de iniciarem a terapêutica biológica e a média do score DAS 28 nessa data foi de  $6,0 \pm 1,1$ . A duração média do tratamento com o primeiro anti-tnf alfa foi de  $29,7 \pm 20,1$  meses. 18 doentes foram tratados com infliximab (40,9%), 14 com adalimumab (31,8%) e 12 com etanercept (27,2%). 12 destes doentes foram medicados com um segundo anti-tnf alfa (5 com etanercept, 5 com adalimumab e 2 com infliximab), sendo que a sobrevida dos fármacos foi de  $14,8 \pm 18,9$  meses. Apenas 3 doentes foram medicados com um 3º anti-tnf alfa e a média de duração deste tratamento foi de  $4,0 \pm 1,7$  meses. Doze doentes (27,2%) suspenderam o 1º biológico por ineficácia ou perda de eficácia. A duração média dos tratamentos foi de  $23,5 \pm 15,9$  meses. 8 destes doentes fizeram 2º anti-tnf alfa que em 5 casos foi suspenso por ineficácia e em 3 por efeitos adversos. 25 doentes (56,8%) suspenderam o 1º biológico por efeitos adversos ao fim de um tempo médio de  $32,8 \pm 21,0$  meses. 16 tratamentos foram terminados por ocorrência de infecções (incluindo 1 óbito), 6 por reacções perfusionais, 2 por lesões pré-malignas e malignas, 1 por vasculite cutânea. 4 doentes fizeram 2º biológico, que foi suspenso em 2 casos por ineficácia, um por reacção medicamentosa e 1 por osteomielite. Sete doentes (15,9%) terminaram o primeiro anti-tnf alfa por desistência após um tempo médio de  $29,6 \pm 23,7$  meses embora o mesmo estivesse a ser eficaz. Dos 18 doentes que terminaram infliximab como 1º tratamento, 10 fizeram-no por efeitos adversos, 5 por perda de eficácia e 3 por desistência do doente. Dos 12 doentes tratados inicialmente com etanercept, 8 doentes suspenderam por efeitos adversos, 3 por ineficácia e 1 por desistência. Dos 14 doentes tratados em 1ª linha com adalimumab, 6 suspenderam por efeitos adversos, 5 por perda de eficácia e 3 por desistência. Dez dos doentes que terminaram definitiva-

mente fármacos anti-tnf alfa iniciaram entretanto rituximab, 2 abatacept e 1 mantém-se medicado com anakinra.

**Conclusão:** Com o crescente número de doentes que abandona a terapêutica anti-tnf alfa torna-se relevante a pesquisa de factores que contribuam para essa ocorrência. Neste grupo de doentes é de salientar o início tardio quer dos DMARDs, quer dos anti-tnf alfa no decurso da doença. Verificou-se também uma elevada percentagem de perda de eficácia dos fármacos mas também de ocorrência de efeitos secundários, sobretudo por infecções. É de notar que estes doentes tinham uma doença muito activa e com factores de pior prognóstico antes do início destas terapêuticas e também um historial de falência prévia a um grande número de DMARDs.

#### **P29 – ASSOCIAÇÃO ENTRE OS CUSTOS DA ARTRITE REUMATÓIDE COM A ACTIVIDADE DA DOENÇA E A FUNCIONALIDADE DO DOENTE: RESULTADOS DO ESTUDO FRAIL**

Filipe Barcelos,<sup>1</sup> Cândida Silva,<sup>1</sup> Eugénia Simões,<sup>1</sup> Vera Las,<sup>1</sup> Catarina Silva,<sup>2</sup> José Saraiva-Ribeiro,<sup>3</sup> Luis Cunha-Miranda,<sup>1</sup>

1. Rheumatology, Instituto Português de Reumatologia
2. Biostatistics, Eurotrials, Lisboa
3. Medical Department, Roche Portugal, Amadora, Portugal; FRAIL Study Group

**Introdução:** A artrite reumatoide tem um impacto importante quer a nível pessoal quer a nível económico. O seu espectro de gravidade determina graus diferentes de incapacidade bem como tipo de seguimento e de abordagem clínica diferente. O impacto económico terá de ser avaliado de acordo com o grau de actividade e incapacidade da doença.

**Objectivos:** Estudar a relação entre a actividade da artrite reumatóide (AR), o compromisso funcional dos doentes e os custos suportados pela sociedade relativamente aos doentes com artrite reumatóide (AR) em Portugal.

**Métodos:** Estudo observacional, transversal, realizado em doentes com diagnóstico de AR (critério ACR), independentemente do estadió da doença. Foram recolhidos dados sobre as características sócio-demográficas e clínicas dos doentes, consumo de recursos em saúde e escalas de actividade e funcionalidade: Disease Activity Score (DAS28) e Health Assessment Questionnaire (HAQ). Incluí-

ram-se custos directos médicos e não-médicos e custos indirectos (perda de produtividade). Os custos unitários foram obtidos através de fontes nacionais oficiais e inflacionados para preços de 2010, quando necessário.

**Resultados:** Foram incluídos 353 doentes, dos quais 84% eram do sexo masculino, com uma média de idades de 59 anos (min-máx: 23-85 anos). A duração média da AR foi de 8 anos e apenas 8% dos doentes era, ACR III-IV. O custo total médio anual de um doente com AR foi estimado em 3.415 (mediana: 2.050 ): 79% relativo a custos directos médicos, 9,6% a custos directos não-médicos e 11,4% a custos indirectos. Obtiveram-se pontuações médias de 3,9 no DAS28 (remissão/baixa actividade, 34,4%; moderada actividade, 44,9%; elevada actividade, 20,8) e de 1,3 no HAQ (nenhuma dificuldade, 32,6%; alguma dificuldade, 46%; muita dificuldade/incapaz, 21,4%). O custo total variou entre 2.160€ para doentes em remissão e 5.520€ em doentes com RA de elevada actividade ( $p<0,001$ ) e entre 2.440€ em doentes com nenhum grau de disfuncionalidade e 4.660€ em doentes com muita dificuldade/incapazes de efectuar as tarefas usuais ( $p=0,001$ ). As correlações entre o custo total da doença e as escalas DAS28 e HAQ mostraram-se fracas ( $r=0,346$  e  $r=0,321$ , respectivamente).

**Conclusões:** Os resultados apontam no sentido de que um pior estado de saúde se traduz num custo mais elevado para os doentes. Tal está de acordo não só com outros estudos interacionais mas igualmente de acordo com a percepção clínica da actividade do reumatologista. Estes doentes deveriam ter apoios adicionais por forma a melhor lidarem com uma doença potencialmente incapacitante física mas igualmente economicamente incapacitante.

### P30 – COXITE RAPIDAMENTE PROGRESSIVA EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE SOB INFliximab

Madruza Dias J, Costa M, Ribeiro da Silva J, Duarte A, Dias S, Pereira da Silva J, Viana de Queiroz M.

Serviço de Reumatologia e Radiologia do Hospital de Santa Maria, C.H.L.N., Lisboa, Portugal

**Introdução:** A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença potencialmente debilitante, que compromete tanto as grandes como as pequenas articulações, com impotência funcional marcada. As articulações coxofemorais são afectadas em 15 a 28% dos doentes com AR.<sup>1</sup>

**Objectivos:** Descreve-se a destruição rapidamente progressiva da articulação coxofemoral em doente com AR de longa duração.

**Material e Métodos:** Análise do processo clínico, radiológico e anatomopatológico da doente.

**Resultados:** Mulher de 57 anos, caucasiana, com AR de 15 anos de evolução, medicada com Infliximab e Metotrexato (7,5mg/semana) nos últimos 9 anos, após falência ao MTX. A doente inicia de forma insidiosa coxalgia à direita, intensa e incapacitante, sem febre ou outros sintomas sistémicos ou articulares. Em cerca de 1 mês a dor torna-se persistente e acompanha-se de incapacidade total para a marcha e para a posição de pé. Fez TC da coxofemoral direita, que revelou destruição quase total da cabeça do fémur, com erosões acetabulares. Para exclusão de causa infecciosa ou neoplásica a doente é internada. No exame objectivo salientava-se apirexia, movimentos muito dolorosos e limitados da CF direita, sem sinais inflamatórios, DAS 28=4,35. Os exames laboratoriais efectuados demonstram  $v_s=68\text{mm/h}$ , PCR=2.0 mg/dl, anemia (Hg=10,9g/dl), sem outras alterações. Os estudos microbiológicos no sangue, urina e membrana sinovial foram negativos, incluindo para micobactérias. As serologias para Brucella e Salmonella foram negativas. Para exclusão de tuberculose também se fez teste de Tuberculina e radiografia torácica, que não mostraram alterações. A radiografia e a TC da coxofemoral mostraram destruição total da cabeça do fémur, com irregularidades acetabulares. A RMN comprova a destruição articular e revela ligeira hidrartrose e espessamento da sinovial. O exame histológico do fragmento de biópsia guiada por TC mostrou tecido de granulação com pequenos sequestros ósseos e células gigantes multinucleadas, sem evidência de granulomas ou de tecido neoplásico. Tendo-se suspenso Infliximab e MTX, e excluía causa infecciosa, sarcoidose ou neoplasia, a doente iniciou terapêutica com Prednisolona 10 mg/dia, com melhoria dos parâmetros inflamatórios. Aguarda cirurgia ortopédica.

**Conclusão:** Os autores discutem as diversas causas de coxite rapidamente progressiva, que foram excluídas nesta doente, e salientam que apesar da boa resposta ao tratamento com Infliximab, a sinovite reumatóide provocou destruição de uma articulação raramente afectada na AR.

1. Lachiewicz PF. Rheumatoid arthritis in the hip. Journal of the American Academy of Orthopaedic surgeons. 1997; 5:6.

**P31 – OS NÍVEIS SÉRICOS DE DKK-1 ESTÃO ASSOCIADOS À ACTIVIDADE DA DOENÇA E AO METABOLISMO ÓSSEO EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE: DIFERENÇAS ENTRE AS BIOTERAPIAS E OS DMARDs CONVENCIONAIS**

Miguel Bernardes,<sup>1</sup> Maria João Martins,<sup>2</sup> Georgina Terroso,<sup>1</sup> Alexandra Bernardo,<sup>1</sup> Luzia Sampaio,<sup>1</sup> Lígia Silva,<sup>1</sup> Conceição Gonçalves,<sup>3</sup> José Carlos Machado,<sup>4</sup> Francisco Simões-Ventura,<sup>1</sup>

1. Serviços de Reumatologia do Hospital de São João e da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
2. Departamento de Bioquímica da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
3. Laboratório Nobre da Faculdade de Medicina do Porto
4. IPATIMUP e Faculdade de Medicina do Porto

**Introdução:** Estudos recentes, quer clínicos, quer em modelos animais, sugerem que o Dkk-1, um inibidor na via de sinalização canonical Wnt, poderá desempenhar um papel relevante na remodelação óssea local (articular) na artrite reumatóide (AR). Inicialmente e num modelo de artrite inflamatória em ratinhos, foi demonstrado que, bloqueando o Dkk-1, era possível suprimir a erosão óssea. Posteriormente, demonstrou-se que os doentes com AR activa exibiam níveis plasmáticos mais elevados de Dkk-1. Recentemente, a presença de níveis elevados de Dkk-1 mostrou-se fortemente preditiva do aparecimento de erosões ósseas em doentes com AR tratados com agentes anti-TNFalfa, mas não em doentes medicados exclusivamente com metotrexato.

**Objectivo:** Pretendeu-se detectar diferenças no grau de associação dos níveis séricos de Dkk-1 com a actividade da doença e o metabolismo ósseo em doentes com AR em função do seu regime terapêutico (uso exclusivo de DMARDs convencionais *versus* biológicos, com ou sem DMARDs convencionais em associação).

**Métodos:** Os dados clínicos dos doentes e o estudo analítico foram colhidos na última visita de monitorização. Os valores da versão portuguesa do *Stanford Health Assessment Questionnaire* (HAQ), do *Disease Activity Score* (DAS28) com 3 e 4 variáveis e o número total de articulações tumefactas e dolorosas foram obtidos. Determinou-se o valor da VSG e dosearam-se os níveis séricos de PCR, 25(OH)vit.D3, beta-C-telopeptide of collagen 1 cross-links (beta-CTX1), osteocalcina (OC), Dkk-1 (ELISA, Biomedica) e da osteoprotogerina (OPG)

(ELISA, Biomedica). Para a análise estatística dos dados, foram efectuados correlações de Pearson e testes t no programa SPSS 14.0.

**Resultados:** Foram avaliados 185 doentes com AR, 125 (68%) mulheres, 91 (49%) sob terapêutica biológica, 81 (44%) sob anti-TNFalfa, com idade média de 53±12 anos, duração de doença de 14±10 anos, DAS28(4v) médio de 4,25±1,32 e valor médio do HAQ de 1,252±0,683. Na população com AR sob DMARDs convencionais, os doseamentos de Dkk-1 associaram-se com os níveis séricos de PCR ( $r = 0,285$ ,  $p < 0,05$ ), beta-CTX1 ( $r = 0,327$ ,  $p < 0,01$ ), OC ( $r = 0,288$ ,  $p < 0,05$ ) e OPG ( $r = 0,317$ ,  $p < 0,01$ ). No grupo sob agentes biológicos, os níveis de Dkk-1 associaram-se apenas à VSG ( $r = 0,257$ ,  $p < 0,05$ ) mas não aos marcadores de remodelação óssea. Os níveis de beta-CTX1, OC e OPG não foram significativamente diferentes entre os dois grupos. Verificou-se uma tendência para os doentes em terapêutica biológica exibirem níveis de Dkk-1 mais baixos. Ao contrário do já previamente descrito na literatura, no nosso estudo os níveis séricos de Dkk-1 não se correlacionaram com o DAS28(4v) nem com a dor.

**Conclusões:** Em doentes com AR, a relação entre o Dkk-1 sérico e o metabolismo ósseo difere consoante o regime terapêutico em uso. A ausência de correlação entre os níveis séricos de Dkk-1 e os marcadores de remodelação óssea no grupo sob terapêutica anti-TNFalfa reforça a necessidade de mais e melhores estudos no sentido de clarificar os finos mecanismos que lhe estão subjacentes.

**P32 – NAS MÃOS DA ARTRITE REUMATÓIDE**

Herberto Jesus, Alberto Quintal  
Hospital Central do Funchal

**Introdução:** A actividade da Artrite Reumatóide é estabelecida através do saber de experiência feito em comunhão com a interpretação dos resultados de várias ferramentas metrológicas.

**Objectivo:** Determinar a importância dos componentes do SF 36, do Índice de Sharp/van der Heijde, do HAQ e do DAS 284v na determinação da actividade da Artrite Reumatóide.

**Material e Métodos:** Estudo prospectivo de 10 doentes (90% do sexo feminino) com AR seguidos na Consulta de Terapêuticas Biológicas do Hospital Dr. Nélcio Mendonça desde 2002. A idade média era de 57.1 anos (33-69). A duração média da AR era de 14 anos (5-30).

**Resultados:** A aplicação da análise de regressão linear e múltipla à nossa amostra permitiu a estima-

ção de vários modelos tendo como variável explicada (Y), o HAQ, o índice de Sharp/van der Heijde, o SF 36 e o DAS 284v. Destes o que apresentava o coeficiente de determinação mais elevado (83%) era o modelo que tinha como variável explicada (Y) o índice de Sharp/van der Heijde (erosões nos pés) e como variável explicativa (X) as erosões das mãos. Este modelo apresentava um p-value de 0,0002. Os outros modelos apresentavam coeficientes de determinação muito baixo e p-value sem significado estatístico.

**Conclusões:** Os resultados numéricos da avaliação das erosões das mãos no índice de Sharp/van der Heijde são estatisticamente semelhantes aos obtidos nas erosões dos pés. Podemos presumir que a avaliação do DAS 284v associada às outras ferramentas poderá medir a 'actividade real' da Artrite Reumatóide.

### **P33 – PATIENT'S AND PHYSICIAN'S ASSESSMENTS IN RHEUMATOID ARTHRITIS: DO THEY GO IN THE SAME DIRECTION? RESULTS FROM THE FRAIL STUDY**

José Vaz-Patto,<sup>1</sup> Manuela Micaelo,<sup>1</sup> Ana Teixeira,<sup>1</sup> Catarina Silva,<sup>2</sup> José Saraiva-Ribeiro,<sup>3</sup> Luis Cunha-Miranda,<sup>1</sup>

1. Rheumatology, Instituto Português de Reumatologia;
2. Biostatistics, Eurotrials, Lisboa
3. Medical Department, Roche Portugal, Amadora, Portugal; FRAIL Study Group

**Background:** Clinical assessment in Rheumatoid Arthritis is a key issue in the disease management. Although clinician based evaluations are preferable by rheumatologists we are aware that formal joint count is done in less than half our patients. Patient based evaluations are one of the solutions as a complement to other forms of disease activity evaluation.

**Objectives:** to determine patients and physicians concordance in clinical evaluation of RA patients. **Methods:** National, single-centre, observational, prospective, cross-sectional study in the rheumatological setting which included patients that met ACR criteria for RA with a scheduled visit to the specialist within October and December 2009. Disease activity score (VAS 0-100 mm) and number of tender and swollen joints were both assessed by the patient and by the rheumatologist. Disease Activity Score in 28 joints (DAS28) was calculated as well as patient-based disease activity score (PDAS).

**Results:** A total of 353 patients were included with a mean age of 59 years (range: 23-85) of whom 84% were female. Time of RA averaged 8 years and only

6.3% were ACR III-IV. Patient's and physician's assessment of disease activity in a VAS showed a mean (s.d.) of 33 (20) mm and 45 (23) mm, respectively, showing to be moderately correlated ( $r=0.59$ ). Median number of tender (swollen) joints was 3(1) according to rheumatologist and 6(1) according to patient self-assessment. Correlations between these assessments were low ( $r=0.34$  and  $r=0.38$ , respectively). DAS28 and PDAS showed also a moderate correlation ( $r=0.64$ ). The correlations by school level (less than 9 years, 9 or more years) are similar to those found for the overall sample.

**Conclusion:** These results seem to show that self- and observer-assessments in rheumatoid arthritis are less correlated than it would be probably expectable.

### **P34 – TUBERCULOSIS SAFETY MONITORING AND THE USE OF TNF INHIBITORS IN PORTUGUESE RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS**

Joaquim Polido Pereira,<sup>1</sup> Sofia Ramiro,<sup>2</sup> Ana Isabel Ferreira,<sup>3</sup> Raquel Roque,<sup>2</sup> Ana Maria Rodrigues,<sup>1</sup> Ana Margarida Carvalho,<sup>3</sup> Maria João Saavedra,<sup>4</sup> Rita Barros,<sup>4</sup> Cristina Catita,<sup>4</sup> Aurora Marques,<sup>4</sup> Helena Canhão,<sup>1</sup> M. Viana Queiroz,<sup>4</sup> J. Canas da Silva,<sup>2</sup> Maria José Santos,<sup>5</sup> João Eurico Fonseca,<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria e Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa
2. Hospital Garcia de Orta, Almada
3. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa
4. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria
5. Hospital Garcia de Orta, Almada e Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

**Background:** Due to a high incidence of tuberculosis (TB) in Portugal (25/100000/year), the Portuguese Society of Rheumatology developed national guidelines for the screening and treatment of TB in patients with inflammatory joint diseases treated with TNF-inhibitors.

**Objectives:** To analyze the effectiveness of the TB screening among RA patients starting a TNF inhibitor in two Portuguese centers.

**Methods:** Portuguese RA patients treated with TNF-inhibitors as first line biologic therapy were followed up in 2 centers, and included in the Portuguese registry of RA patients under biological agents - BioRePortAR. Patients were screened for

TB at baseline with clinical history, chest radiography and tuberculin skin test (TST). A TST below 5mm was considered negative and in that case patients were submitted to a second TST. The cut-off value for positivity for the second test was also 5mm. Treatment of latent TB (LTB) was prescribed according to the clinical evaluation of the risk of TB. Cases of confirmed TB, as well as severe adverse reactions to LTB therapy have been registered. In order to have a minimum follow-up period to evaluate the risk/benefit balance of LTB therapy, inclusion of patients was restricted to the start of TNF inhibitors occurring before March 2009.

**Results:** 159 Portuguese RA patients have been exposed to TNF-inhibitors as first line biologic therapy, during 795.4 patient-years. Regarding TB screening, 61.0% of the patients had a negative first TST, 25.2% had a positive result and in 13.8% the result was not registered in the database. 28 patients (17.6%) repeated the TST, corresponding to 29% of the negative first results and in 6 cases the second test was positive. The chest radiograph was suggestive of prior TB infection in 3.14% of the patients, while 64.78% had a normal exam; 19.5% had no chest radiograph registered and 13.21% had chest x-ray findings unrelated to TB. 53 patients (33.3%) were treated for LTB. The decision to treat was based on positive TST and/or x-ray results in 44 (83%) patients: 39 with positive TST and normal x-ray, 2 with negative TST and abnormal x-ray and 3 with positive TST and abnormal x-ray. 7 patients that were treated had both screening tests negative (the decision was based on epidemiologic risk factors) and 2 had no registered results. No severe adverse events related to isoniazid or TB reactivation/new infection cases were reported during a mean follow-up period of 5 years.

**Conclusion:** One third of the patients were treated for LTB before starting TNF inhibitors and the TST was the main determinant for this decision. Neither severe adverse events attributed to isoniazid nor TB reactivation cases were reported. These results reinforce the effectiveness and safety of TB screening and LTB treatment of RA patients before the start of TNF inhibitors.

#### P35 – BIOBASE STUDY: BIOLOGICS BODY COMPOSITION ASSESSMENT AND EVOLUTION

Luís Cunha-Miranda, Alexandra Cardoso, Rita Fernandes, José Vaz-Patto, Ana Assunção-Teixeira  
Instituto Português de Reumatologia

**Background:** In order to reduce inflammation and the progression of rheumatic disease, biotechnological therapy treatment is an important evolution with higher hope for these patients. Among the available drugs, we emphasize the biologic therapies currently in use in our clinic, Rituximab, Infliximab, Etanercept and Adalimumab. The therapies adverse effects are described in literature, but their influence in body composition changes remains unclear.

**Objectives:** The aim of this study was to analyze the biotechnological therapy influence on the body composition of rheumatic patients.

**Methods:** Patients under biotechnological treatment for at least 3 months, were recruited for this study in our clinic. Clinical and nutritional data were registered in the 1st assessment at 0 months (M0) in which all patients were evaluated for body mass index (BMI) and body composition by bioimpedance analysis (BIA) of octapolar multifrequency (InBody720): body fat mass, visceral fat, fat-free mass, skeletal muscle mass, total and segmented, intracellular water and extracellular with edema score. The nutritional assessment was repeated at 3 (M3) and 6 (M6) months of continuous treatment.

**Results:** A group of 126 patients with mean age of  $51,3 \pm 11,9$  years, 97 (77%) female were selected. There were 78 (62%) with RA, 34 (27%) AS, 11 (9%) PA and 3 (2%) Behçet. Biologic therapy included 56 patients in Etanercept (44,4%), 33 Adalimumab (26,2%), 31 Infliximab (24,6%) and 6 Rituximab (4,8%). At baseline evaluation, mean BMI was  $28,4 \pm 6,2$  kg/m<sup>2</sup> and 71% were overweight (BMI  $\geq 25$  kg/m<sup>2</sup>). At 3 months (M3), there were no significant differences in body composition analyzed parameters from the 74 patients group, neither at the 6 months (M6) evaluation of the 49 patients group. In biologic analysis of body composition, we verified that patients in Adalimumab and Etanercept therapy presented a small variation of body compartments, namely in weight, skeletal mass and body fat mass, with increased values at M3 and M6 of continuous treatment. Infliximab therapy group revealed a tendency to weight lost and body fat mass, however no significant differences were established. Rituximab patient's evolution was not statistically analyzed due to the reduced number of cases.

**Conclusions:** The diversity of biologic studied therapies, the considered rheumatic diseases and the reduced number of patients in each category of

mentioned variables, difficult the analysis of biologic treatment influence on parameters of body composition. We observed that the biologic therapies may have different behaviors, with respect to the slight changes observed in this sample. Further studies are urgent to clarify the biologic therapy effect of the nutritional status, based on a larger sample with long-term observation and control for confounding factors (such as the possible change in dietary behavior or physical activity), including the resulting improvements attributable to the respective treatment. However, these patients may benefit from parallel nutritional educational support.

### **P36 – RARE IN BIOLOGICS – RHEUMATOID ARTHRITIS REAL LIFE EVALUATION IN BIOLOGICS**

L. Cunha-Miranda, H. Santos, C. Silva, A. Cardoso, A. Teixeira

Instituto Português de Reumatologia (Nutrition and Rheumatology)

**Background:** The use of biologic therapies had a huge impact on our patient's life but also in our clinical practice. Randomized control trials (RTC) are the most useful method to access efficacy, safety and other clinical outcomes. However in RA, head to head studies in biologics are not done and currently clinical impression on efficacy of one biologic *versus* another is eminence- or experience- based medicine. The use of local and national databases is Important to give us more information than the gestalt individual appreciation on the subject.

**Objectives:** To compare the clinical outcomes in patients with RA provided by local database who received anti-tumor necrosis factor-alpha therapy and to evaluate short-term efficacy/clinical improvements.

**Methods:** Patients with active RA enrolled in biotechnological therapy were accessed at the Portuguese institute of rheumatology from the local part of the national Portuguese database (BioReportAR). Age, sex, disease duration and clinical outcomes (DAS28, HAQ disability index, CRP (mg/dl), ESR (mm/hr), tender joint count (TJC), swollen joint count (SJC), patient's global assessment (VAS), patient's pain (VAS), physician's global assessment (VAS), prior DMARDs and rheumatoid factor (RF)) were collected from patients treated with Adalimumab (ADA), Etanercept (ETA) or Infliximab (INF). Efficacy assessments were performed at baseline, months 3 and 6.

**Results:** Demographic and baseline clinical characteristics of the 68 patients reflected a population with moderate-to severe RA; 23 under Adalimumab therapy, 28 treated with Etanercept and 17 with Infliximab. Mean baseline characteristics of the 68 patients included: age, 56 years; female, 93%; disease duration 13 years; DAS 28, 5.8; HAQ, 1.5; prior DMARDs, 2.6; RF+, 66%; ESR, 37; CRP, 2.1; patient VAS, 62; pain VAS, 59; physician VAS, 57; TJC, 19; SJC, 8; concomitant DMARD treatment, 77%; and steroid treatment, 77%. At baseline, the three groups were similar, except the physician VAS, HAQ and SJC. ETA significantly improved almost all of the clinical outcomes after 6 months, except CRP. Patients treated with INF reduced DAS28, patient's VAS, CRP, TJC and SJC, significantly at M3 and sustained at M6 for VAS and joint count. Treatment with ADA lead to clinically important improvement of DAS28, patient's and physician's VAS at M3, as well as the significant decreasing in the number of tender and swollen joint at M6. However, the ESR of three patient groups did not significantly change within 6 months in ADA and INF therapy, neither did CRP in ETA or ADA treatment.

**Conclusion:** A formal comparison on efficacy between the 3 groups couldn't be achieved because the groups were not exactly comparable. This was not a RCT nevertheless the groups were similar enough in DAS 28 score and in most of the initial points evaluated to, with all the biases in mind, compare them. We found a good clinical response in all of the biologics in TJC and SJC, however there is a tendency for better response in DAS, ESR HAQ among others for etanercept patients. The small number of patients and short term evaluations could be responsible for these results. The use of the complete Portuguese database (BioReportAR) and a longer time of evolution are needed for more conclusive data.

### **P37 – INFILIXIMAB NO TRATAMENTO DA DOENÇA DE BEHÇET - CASO CLÍNICO**

Luzia Sampaio,<sup>1</sup> Georgina Terroso,<sup>1</sup> Ligia Silva,<sup>1</sup> Eva Mariz,<sup>1</sup> Cármen Lisboa,<sup>2</sup> José Pinto,<sup>3</sup> José Brito,<sup>3</sup> Francisco Ventura,<sup>1</sup>

1. Serviços de Reumatologia do Hospital de São João e da Faculdade de Medicina do Porto
2. Serviços de Dermatologia do Hospital de São João e da Faculdade de Medicina do Porto
3. Serviço de Reumatologia do Hospital de São João

**Objectivos:** A doença de Behçet é uma doença multissistémica, crónica e recidivante, de etiologia des-

conhecida. O diagnóstico é clínico, dado não haver nenhum achado laboratorial patognomónico, sendo as manifestações e sua gravidade muito variável entre os doentes. Foram reportados na literatura casos com manifestações mucocutâneas severas e refractárias, com boa resposta aos agentes anti TNF alfa. Os autores descrevem um caso clínico com mais de 20 anos de evolução, com manifestações cutâneas graves tratado com infliximab.

**Caso clínico:** Doente de 41 anos de idade, sexo feminino, desde os 15 anos com quadro clínico de úlceras orais recorrentes, poliartrite simétrica e aditiva, não erosiva, múltiplas úlceras cutâneas recorrentes envolvendo todo o corpo, sobretudo na região nadegueira e membros inferiores, com cicatriz residual e nódulos subcutâneos dolorosos. Sem história de úlceras genitais ou envolvimento ocular. Analiticamente apresentava síndrome inflamatório biológico e anemia N/N. O estudo imunológico foi negativo. O HLA B51 e o teste de patergia foram positivos. Realizou várias biopsias cutâneas que mostraram dermatose neutrofilica. Foi medicada com hidroxicloroquina, ciclosporina, azatioprina, dapsona, talidomida, metotrexato, prednisolona (até 40mg/d) e AINE's com refractariedade. Optou-se pelo início de infliximab (0,3 mg/kg de 6/6 semanas) associado ao MTX 15mg/semana, apresentando regressão completa das lesões cutâneas e melhoria da poliartrite às 2 semanas. Actualmente encontra-se na 7ª semana pós início de infliximab mantendo estabilidade clínica. Conclusões: Este caso clínico vem apoiar os resultados observados em outros casos de doença de Behçet com manifestações severas resistentes às terapêuticas convencionais, tratados com sucesso com anti TNF alfa. O uso do infliximab mostrou um rápido início de acção, com remissão das manifestações mucocutâneas e melhoria da poliartrite, no entanto será necessário um seguimento mais prolongado para confirmação da eficácia.

### **P38 – CALCINOSIS UNIVERSALIS EM DERMATOMIOSITE DO ADULTO**

Georgina Terroso, Miguel Bernardes,  
Luzia Sampaio, Lígia Silva,  
Alexandra Bernardo Francisco Simões-Ventura  
Serviço de Reumatologia do Hospital de São João/  
Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

**Introdução:** Ao contrário do que acontece na dermatomiosite (DM) juvenil, os fenómenos de calcinose das partes moles não são frequentes na DM

do adulto. Estão documentados em casos graves, quando há atraso no início da terapêutica ou terapêutica insuficiente, provavelmente por inflamação crónica com lesão muscular, libertação de cálcio e subsequente mineralização.

**Descrição do caso:** Mulher caucasiana de 25 anos, previamente saudável, foi admitida no internamento por adinamia, emagrecimento e mialgias com diminuição da força muscular proximal dos membros com três meses de evolução. No exame objectivo, apresentava extensa lesão de poiquiloderma na área do decote, pápulas de Gottron no dorso das mãos e poliartrite. Analiticamente, evidenciaram-se aumentos na VSG, desidrogenase láctica e aldolase, sem outras alterações relevantes. O estudo electromiográfico dos membros não revelou alterações do tipo miopático. A doente realizou biopsia cutânea e muscular. A histologia da pele revelou a presença dum discreto infiltrado linfóide perivascular e ligeira hiperqueratose. No músculo, detectou-se um infiltrado linfocítico focal, sem evidência de necrose. Com o diagnóstico de dermatomiosite, teve alta clínica medicada com prednisolona (1 mg/kg/dia), em esquema de desmame lento e progressivo, e metotrexato (10 mg/semana). Por iniciativa própria e entre duas consultas de seguimento, a doente suspendeu a terapêutica, apresentando-se na avaliação seguinte com extensas áreas de calcinose: periarticulares (cotovelos, ancas e joelhos) com franca limitação da mobilidade (flexo dos cotovelos e dos joelhos entre 5-10°) intramusculares (glúteos e músculos das coxas) e subcutâneas (tuberosidades isquiáticas). Analiticamente, o metabolismo fosfocálcico era normal. Dada a gravidade do quadro e presença de história familiar de neoplasia cólica, fez-se o rastreio de neoplasia oculta. Na colonoscopia total, removeu-se um pólipó com cerca de 3 cm, adenomatoso, de estrutura tubulovilosa, com displasia de baixo grau e áreas focais de displasia de alto grau. A pesquisa de instabilidade de microsatélites na lesão foi negativa. A estratégia terapêutica incluiu dieta pobre em cálcio e fósforo, desde o início, e terapêutica sequencial e/ou em associação com hidróxido de magnésio, colchicina, alendronato, diltiazem, probenecide e pamidronato. Também foi proposta anticoagulação em baixa dose, que a doente recusou. Houve necessidade posterior de várias drenagens cirúrgicas por infecção secundária em lesão ulcerada do cotovelo esquerdo. Após oito anos de evolução, verificou-se diminuição mínima na topografia das lesões, recuperação

completa das amplitudes na extensão activa dos cotovelos e joelhos com melhoria considerável da qualidade de vida. Actualmente, aguarda avaliação por Cirurgia Plástica para exérese das lesões das regiões sagrada e nadegueiras.

**Discussão e conclusão:** A calcinosis universalis manifesta-se por nódulos e/ou placas calcificadas em áreas sujeitas a trauma (articulações, extremidades, glúteos) com localização subcutânea, fascial ou intramuscular. Pode originar complicações secundárias como úlceras, infecções secundárias, artralrias por contracturas articulares e atrofia muscular. A particularidade do caso apresentado reside na associação a dermatomiosite do adulto, na rapidez de instalação da calcinose após auto-suspensão da terapêutica e na melhoria com as sucessivas terapêuticas instituídas.

### P39 – POLICONDRITE RECIDIVANTE COM ENVOLVIMENTO CEREBRAL

Luzia Sampaio,<sup>1</sup> Ligia Silva,<sup>1</sup> Georgina Terroso,<sup>1</sup> Eva Mariz,<sup>1</sup> José Pinto,<sup>2</sup> José Brito,<sup>2</sup> Francisco Ventura,<sup>1</sup>

1. Serviços de Reumatologia do Hospital de São João e da Faculdade de Medicina do Porto

2. Serviço de Reumatologia do Hospital de São João

**Objectivos:** A Policondrite Recidivante (PR) é uma doença rara caracterizada por episódios recorrentes de inflamação do tecido cartilaginoso, incluindo pavilhões auriculares, articulações, nariz, traqueia, e estruturas ricas em proteoglicanos, como o olho, coração e vasos sanguíneos. O envolvimento do sistema nervoso central ocorre em apenas 3% dos doentes. Os autores descrevem um caso de PR com envolvimento neurológico que se manifestou por confusão mental e alucinações visuais.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, de 70 anos de idade, com episódios recorrentes de tumefacção, rubor, dor e calor de ambos os pavilhões auriculares e nariz, vertigens e diminuição da acuidade auditiva, com 3 meses de evolução. O estudo imunológico foi negativo. Realizou TAC torácica, ECG e ecocardiograma que foram normais. A biópsia da cartilagem auricular mostrou necrose do tecido cartilagineo com infiltração pericondril de linfócitos e plasmócitos. Foi feito o diagnóstico de PR e medicado com metilprednisolona 8mg/d com melhoria dos sinais inflamatórios. Uma semana depois iniciou confusão mental e alucinações visuais, com agravamento dos sinais inflamatórios ao nível dos pavilhões auriculares. Ao exame neu-

rológico não apresentava alterações focais. Analiticamente apresentava elevação da VS (59 mm 1<sup>a</sup>h) e da PCR (29mg/l). O líquido cefalorraquidiano mostrou 38 células/ml com predomínio linfocítico, os exames microbiológicos para bactérias, incluindo Mycobacterium tuberculosis, vírus e fungos foram negativos, e a pesquisa de células malignas também foi negativa. A TAC cerebral foi normal. A RMN mostrou hipersinal em T2 na substância branca subcortical e periventricular, nas regiões frontais e temporais, com realce após gadolínio, sugerindo processo inflamatório em actividade. Dez dias após a RMN realizou 3 pulsos de metilprednisolona (1g/d), seguido de prednisolona 1mg/kg/d, com melhoria progressiva do quadro clínico e normalização da VS e PCR. A RMN cerebral realizada três semanas depois mostrou aumento das lesões iniciais, mas sem realce após gadolínio. Este aumento das lesões foi interpretado como tendo ocorrido no período de 10 dias entre a 1<sup>a</sup> RMN e o início da corticoterapia, enquanto se excluía outras etiologias. A prednisolona foi reduzida ao longo de várias semanas até aos 15 mg/d, mantendo estabilidade clínica.

**Conclusões:** Apesar de raro, o envolvimento do sistema nervoso central deve ser considerado perante um doente com PR que desenvolve alterações neurológicas. A rápida progressão das lesões cerebrais constatada neste caso salienta a importância do diagnóstico e tratamento precoces.

### P40 – ESTUDOS DE ELECTRODIAGNÓSTICO NA SÍNDROME DO TÚNEL CÁRPICO

Ana Ribeiro,<sup>1</sup> Tiago Azevedo,<sup>2</sup> Ivone Soares,<sup>2</sup> Vítor Moreira,<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia, ULSAM- Ponte de Lima

2. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Braga

**Introdução:** A síndrome do túnel cárpico (STC) compreende um conjunto de sintomas que resultam da compressão do nervo mediano ao nível do punho. Segundo a literatura, a especificidade da electromiografia para a confirmação da STC ronda os 95-100 %, sendo as alterações electromiográficas mais características, a diminuição na velocidade de condução sensitiva e o aumento da latência na condução motora distal do nervo mediano ao nível do punho.

**Objectivos:** Avaliar a prevalência de STC em electromiografias realizadas no Hospital de Braga, determinar a correlação entre a suspeita clínica de

STC e a sua confirmação pela electromiografia e avaliar a acuidade da suspeita clínica pelas diferentes especialidades (Medicina interna, Reumatologia, Medicina Física e Reabilitação, Neurocirurgia, Ortopedia...) para o diagnóstico de STC.

**Métodos:** Os autores reviram os processos clínicos (dados sociodemográficos e suspeita clínica para o envio dos doentes para electromiografia) e os relatórios dos procedimentos electrofisiológicos de 550 doentes consecutivos que realizaram eletromiografia no Departamento de electrofisiologia do Hospital de Braga.

**Resultados:** Os autores avaliaram 550 doentes consecutivos, 166 (30,2%) homens e 384 (69,8%) mulheres, com uma idade média de 53,07 anos (1-89 anos). O diagnóstico de STC foi feito em 144 doentes, com uma prevalência de STC, neste grupo de doentes, de 24,2%, sendo o sexo feminino mais afectado ( $p < 0,001$ ). De todos os doentes que realizaram EMG, 263 tinham suspeita de STC, tendo o diagnóstico sido confirmado em 133 (50,57%) dos doentes e em 115 (43,7%) a electromiografia foi normal. A diferença entre o grupo com suspeita de STC e o grupo de doentes enviado por outro motivo foi estatisticamente significativa para o diagnóstico de STC ( $p < 0,001$ ). As especialidades de Ortopedia, Neurocirurgia e Medicina Física e de Reabilitação pediram a maioria dos exames electromiográficos por suspeita de STC, 41,1%, 19,4% e 17,5% respectivamente, confirmando-se este diagnóstico por electromiografia em 58,3% para a especialidade de Ortopedia, 54,9% para Neurocirurgia e 36,96% para Medicina Física e Reabilitação, todos eles com significado estatístico ( $p < 0,001$ ). De todos os STC diagnosticados, o envolvimento do lado direito foi predominante, sendo bilateral em 73 doentes.

**Discussão:** Os estudos electrodiagnósticos na Síndrome do túnel cárpico são essenciais para a documentação de neuropatia do nervo mediano a nível do túnel cárpico, bem como para a exclusão de outras patologias. Neste grupo de doentes, a prevalência de STC foi de 24,2 %, e parece haver uma correlação favorável entre a suspeita clínica de STC e a sua confirmação por electromiografia, especialmente para a especialidade de Ortopedia.

#### P41 – RED COR STUDY: RELATION BETWEEN DEXA AND BODY COMPOSITION IN OA AND RA

Luís Cunha-Miranda, Alexandra Cardoso, Rita Fernandes, Eugénia Simões, José Vaz Patto, Ana Assunção Teixeira  
Instituto Português de Reumatologia

**Background:** Body composition determination is an efficient method of cardiovascular risk identification, more effective than BMI for itself. Postmenopausal women have specific risk factors associated to this lifetime, including osteoporosis. The emerging bioimpedance analysis (BIA) techniques with bone mineral content assessment may constitute an important safely, economic tool of osteoporosis and cardiovascular risk screening.

**Objectives:** We aim to evaluate the relation between bone mineral density (BMD) assessed by dual-energy X-ray absorptiometry (DXA) and bone mineral content (BMC) assessed by BIA of body composition.

**Methods:** Osteodensitometry of total hip and lumbar spine BMD (g/cm<sup>2</sup>), BMC(g) and T-score were performed by DXA (HOLOGIC QDR4500) scan; body composition was analyzed by octapolar BIA (InBody720), with accurate determination of lean muscle, body fat, water, mineral and bone content (BIA-BMC). Both assessments were measured in patients with rheumatoid arthritis (RA) and osteoarthritis (OA). Statistic analysis included Mann-Whitney test for means comparison, qui-square in osteoporosis group analysis and Spearman correlation.

**Results:** This study included 78 patients, 75 female (96,2%), where 33 (42%) had RA and 45 (58%) OA; mean age was  $60,5 \pm 11,4$  e  $60,2 \pm 9,7$  years, respectively ( $p > 0,05$ ). There were no significant differences in body composition components between RA and OA patients. The OP(lumbar spine) was present in 24% of RA and 15,6% of OA, while OP(hip) affected 9,4% and 2,2% ( $p > 0,05$ ). In OA patients, BMD(lumbar spine) was associated with age ( $r = -0.397$ ; 0,008) and lean body mass components and body cell mass ( $r = 0.307$ ; 0,043); DXA-BMC(lumbar spine) was associated with lean mass compartments, body cell mass ( $r = 0.306$ ; 0,044) and BIA-BMC ( $r = 0,300$ ; 0,048). T-score(hip), DXA-BMC(hip) and BMD(hip) were both associated with intra, extracellular and total body water ( $r > 0.449$ ;  $< 0,002$ ), with all lean mass compartments ( $r > 0.437$ ;  $< 0,003$ ), body cell mass ( $r = 0.566$ ;  $< 0,0001$ ) and BIA-BMC ( $r = 0,473$ ; 0,001). In RA patients, all previous referred components plus BMI and fat mass were associated to T-score(lumbar spine), including body cell mass, in exception to BIA-BMC; DXA-BMC(lumbar spine) and BMD(lumbar spine) were associated to age, water, lean mass and its components, and with body cell mass ( $r = 0.377$ ; 0,036) and BIA-BMC ( $r = 0,406$ ; 0,023). T-score(hip) had no re-

lation to RA body composition analysis, while DXA-BMC(hip) was associated to all lean mass components and body cell mass ( $r=0.486$ ;  $0,008$ ) and BIA-BMC ( $r=0,444$ ;  $0,016$ ); however, BMD(hip) was only related to lean mass and body cell mass.

**Conclusions:** Our results point to the presence of an interesting relation between the nutritional parameters evaluated by BIA and bone content determined with DXA. Lean body mass compartments, like skeletal and muscle mass, body cell mass and BIA-BMC were significantly correlated to DXA-BMC and BMD in OA and RA patients. The important overweight factor present in OA patients, or the associated drug therapy in RA, with chronic use of glucocorticoids, and even a significant disability, often present in patients with chronic long-term evolution, highlight this particularly diseases for a crucial immediate intervention strategy. A profound analysis of these results is suggested by the authors for clarification of these emerging issues, and in near future, BIA may be used as a technique applicable to daily screening and monitoring of these patients, with respect to bone mineral content and overall nutritional status.

#### **P42 – QUAL A RELEVÂNCIA DA CINTIGRAFIA DE PERFUSÃO MIOCÁRDICA EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE ESTABELECID?**

Miguel Bernardes,<sup>1</sup> Hélder Fernandes,<sup>2</sup>  
Elisabete Martins,<sup>3</sup> Georgina Terroso,<sup>1</sup>  
Lígia Silva,<sup>1</sup> Luzia Sampaio,<sup>1</sup> Ana Oliveira,<sup>4</sup>  
Teresa Faria,<sup>4</sup> Maria João Martins,<sup>5</sup>  
José Carlos Machado,<sup>6</sup> Jorge G. Pereira,<sup>2</sup>  
Francisco Simões-Ventura,<sup>1</sup>

1. Serviços de Reumatologia do Hospital de São João e da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
2. Serviço de Medicina Nuclear do Hospital de São João do Porto
3. Serviços de Cardiologia do Hospital de São João e da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
4. Serviço de Medicina Nuclear do Hospital de São João do Porto
5. Departamento de Bioquímica da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 6- IPATIMUP e Faculdade de Medicina do Porto

**Introdução:** Os eventos cardiovasculares constituem a principal causa de morte em doentes com Artrite Reumatóide (AR). Estes doentes reúnem muitas vezes múltiplos factores de risco cardiovascular mas a sua habitual baixa capacidade funcional condiciona as manifestações clínicas. Poucos

trabalhos avaliaram a presença de defeitos de perfusão em doentes com AR através de cintigrafia de perfusão miocárdica (CPM).

**Objectivos:** Avaliar a prevalência de isquemia silenciosa em doentes com AR, através de CPM.

**Material e Métodos:** Doentes com AR, sem doença coronária conhecida e assintomáticos do foro cardíaco, foram referenciados a partir de uma consulta de Reumatologia. Todos os doentes realizaram cintigrafia de perfusão miocárdica (CPM) com sobrecarga farmacológica com adenosina, protocolo de 1 dia. Foi utilizado o software QGS/QPS® para determinar a extensão do defeito de perfusão e scores de motilidade e espessamento. Foram quantificados os volumes ventriculares (EDV e ESV) e a fracção de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE), em repouso e após adenosina. Foi avaliada a terapêutica farmacológica em curso, os achados do ECG e a presença de outros factores de risco cardiovascular.

**Resultados:** Avaliámos 97 doentes, 75 (78%) mulheres, com idade média de  $53 \pm 11$  anos, IMC médio de  $26,75 \pm 4,54$  kg/m<sup>2</sup>, 4 (4%) com bloqueio de ramo esquerdo no ECG, DAS28(4v) médio de  $4,21 \pm 1,33$  e um HAQ médio de  $1,271 \pm 0,692$ . Dos factores de risco cardiovascular clássicos, 8 (8%) tinham diabetes mellitus, 15 (16%) HTA, 12 (13%) dislipidemia e 7 (7%) eram fumadores. Catorze (15%) encontravam-se medicados com IECA, 9 (9%) com ARA, 9 (9%) com antagonistas do cálcio, 8 (8%) com bloqueador-beta, 16 (17%) com diuréticos, 23 (24%) com anti-dislipidémicos, 6 (6%) com anti-diabéticos orais e 3 (3%) com insulina. Para a artrite reumatóide, 58 (60%) eram tratados com agentes biológicos e 55 (57%) com agentes anti-TNFalfa. A duração média da corticoterapia era de  $12 \pm 9$  anos e a dose diária média de prednisona de  $5,2 \pm 4,4$  mg. Na CPM, 40% dos doentes apresentaram defeitos de perfusão: 21 (22%) com defeitos ligeiros e 17 (18%) com defeitos moderados a graves. Apenas 3 doentes exibiram uma fracção de ejeção do ventrículo esquerdo no esforço inferior a 45%. Nos doentes com defeitos de perfusão, o valor médio do Summed Stress Score (SSS) foi de  $1,79 \pm 2,59$  (valor máximo: 14), do Summed Difference Score (SDS) de  $3,34 \pm 2,90$  (valor máximo: 13) e da extensão do defeito no esforço de  $2,22 \pm 3,25\%$  (valor máximo: 17%).

**Conclusões:** Na nossa população de doentes com AR identificámos uma elevada prevalência de defeitos de perfusão miocárdica (40%), equivalente ou mesmo superior à descrita em populações de

diabéticos assintomáticos. A avaliação da presença de isquemia silenciosa deve ser considerada na estratificação de risco cardiovascular em doentes com artrite reumatóide, podendo condicionar a estratégia terapêutica.

**P43 – ASSESSMENT OF ERYTHROCYTE SEDIMENTATION RATE (ESR) AND C-REACTIVE PROTEIN (CRP) ON RHEUMATOID ARTHRITIS ACTIVITY PREDICTION**

I. Silva, M. Mateus, J.C. Branco

Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE - Hospital de Egas Moniz

**Objective:** Rheumatoid arthritis (RA) disease activity plays an important role in patients disability. A variety of instruments have been elsewhere described and used to measure disease activity in RA. These take in account various types of joint counts, acute phase reactants, global assessment scales, pain, and fatigue. A standardized approach was achieved by using Disease Activity Score (DAS) based on erythrocyte sedimentation rate (ESR) and more recently C-reactive protein (CRP). Evaluation of RA activity disease helps to predict the therapeutic outcome. In this study we will assess the role and influence of ESR and CRP in evaluating and assessing the disease activity.

**Methods:** This is a retrospective, longitudinal study, whose data was obtained from the national RA patient clinical database BioreportAR (following ACR criteria) under Biological Disease Modifying Anti-Rheumatic Drugs (BDMARDs), involving 71 patients from Hospital Egas Moniz. The ESR and CRP of each patient were recorded from 2 separated visits. The swollen joint counts (SJC), tender joint counts (TJC), visual analog scale (VAS) for pain, patient global assessment and physician global assessment were also recorded. DAS 28-ESV, DAS 28-CRP, Simplified Disease Activity Index (SDAI) and Clinical Disease Activity Index (CDAI) were calculated. The 142 visits were independent observations without correlation within patients. The relevant Pearson correlations were established between variables.

**Results:** A sample of 71 patients (88% women) with an average age of 55 years old was analysed. ESR and CRP correlated poorly between themselves ( $r=0,31$ ,  $p<0,001$ ) and they were shown not to be significant predictors of SJC (ESR  $r=0,29$   $p<0,001$  and CRP  $r=0,089$   $p<0,001$ ) or TJC (ESR  $r=0,28$   $p<0,001$  and CRP  $r=0,072$   $p<0,001$ ). Almost 55 patients with ESR and RCP normal showed a total of

311 TJC and 148 SJC. However DAS-ESR and DAS-CRP were highly correlated ( $r=0,88$ ,  $p<0,001$ ) as also as, DAS ESR-CDAI ( $r=0,89$ ,  $p<0,001$ ), DAS RCP-CDAI ( $r=0,88$   $p<0,001$ ) and SDAI-CDAI ( $r=0,89$   $p<0,001$ ). DAS-CRP values were lower than those in DAS-ESR, but in 84,7% of the visits de disease activity status were concordant (15,5% were in remission in both evaluations).

**Conclusions:** Both ESV and CRP showed no correlation with SJC and TJC, adding little information to the clinical evaluation. The significant correlation between DAS-ESR and DAS-RCP, indicated that it will not be necessary to perform both evaluations. DAS-CRP yielded a better activity score more often than DAS-ESR, but with 84,7% of concordance in the disease activity status, indicating that both measures are useful for assessing disease activity in RA. Furthermore the correlation between DAS scores and CDAI, and also between SDAI-CDAI may enable physicians to easily assess the disease activity without ESR or CRP values, and enables patients to understand the level of their disease activity.

**P44 – CIRROSE BILIAR PRIMÁRIA E ARTRITE REUMATÓIDE – DESAFIO TERAPÊUTICO**

Joaquim Polido Pereira,<sup>1</sup> Ana Rodrigues,<sup>1</sup> Helena Canhão,<sup>1</sup> João Eurico Fonseca,<sup>1</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria e Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa
2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria

**Introdução:** A cirrose biliar primária (CBP) é uma doença autoimune caracterizada por inflamação e destruição dos ductos biliares intra-hepáticos que pode evoluir para cirrose hepática com eventual necessidade de transplante. A associação desta patologia a outras doenças auto-imunes como síndrome de Sjögren e esclerodermia é conhecida, embora com a artrite reumatóide (AR) não seja tão clara. Neste trabalho os autores descrevem um caso de uma doente com AR internada por colestase bioquímica e fracturas espontâneas de múltiplas costelas.

**Caso clínico:** Doente de 50 anos de idade com história de AR com 18 anos de evolução, com factores reumatóides, erosiva. Tinha história prévia de fenómeno de Raynaud desde a adolescência, provavel-

mente primário. Ao longo dos anos a doente fez prednisolona e vários DMARDS (sulfassalazina, sais de ouro, metotrexato (MTX)) inicialmente em monoterapia e posteriormente com terapêutica dupla (azatioprina e hidroxicloroquina). No entanto mantinha actividade da doença, com DAS 28 entre 6.38 e 6.56, pelo que iniciou adalimumab em 2003 tendo feito switch para etanercept (ETA) em 2006, por falência secundária. Nesta altura reiniciou MTX e suspendeu hidroxicloroquina e azatioprina. Por falência primária ao ETA, foi proposta em Abril de 2007 para fazer terapêutica com rituximab (RTX). Após esta terapêutica ficou em remissão (DAS 28 de 2,43 aos 6 meses). Em Junho de 2008 foi internada por astenia, adinamia, perda ponderal de 5% do peso em um mês, febre vespertina (38°C), esteatorreia e fracturas espontâneas de múltiplas costelas. Suspendeu terapêutica com MTX. À observação apresentava lesões de coceira; estava anictérica e não tinha articulações dolorosas ou tumefactas. Analiticamente apresentava elevação da fosfatase alcalina (5 vezes o normal) e gama GT (7 vezes o normal), com transaminases no limite superior do normal. Hemoculturas e urocultura negativas. A ecografia hepática mostrou aspectos compatíveis com esteatose hepática, sem dilatação das vias hepáticas. A TAC toracoabdominopélvica e a endoscopia digestiva alta não mostraram alterações. A doente teve alta sem diagnóstico claro mas aparentemente sem evidência de neoplasia oculta. Por manter perda ponderal progressiva (20% em 6 meses) foi reinternada em novembro de 2009. Analiticamente mantinha colestase bioquímica e tinha também elevação moderada das transaminases (2 vezes o normal). A endoscopia digestiva alta revelou lesão pseudopolipóide em D2 cujo exame anatomopatológico foi compatível com ganglioneuroma. Colonoscopia, CPRE, ressonância magnética abdominopélvica, mamografia, ecografia mamária, ecografia da tireóide e ecografia ginecológica sem alterações significativas. Tinha serologias de hepatites e HIV negativas e apresentava anticorpos antinucleares positivos (1/160), com os anticorpos específicos pesquisados negativos (incluindo anti-SSA e SSB). A presença de anticorpos antimitocondriais foi positiva (1/640) e a biopsia hepática confirmou a suspeita diagnóstica de CBP. A doente iniciou ácido ursodesoxicólico 15mg/kg/dia com melhoria progressiva dos marcadores de colestase. Aguarda cirurgia para remoção do ganglioneuroma, pelo que não foi instituído qualquer DMARD ou biológico para tratamento da AR.

**Conclusão:** Embora a associação de CBP com a AR não seja clara, deve ser mantido um alto índice de suspeição perante doentes que mantenham colestase bioquímica sem uma causa clara, já que a identificação precoce desta patologia pode evitar a progressão para a cirrose. Neste caso a coexistência do ganglioneuroma tem protelado o reinício de RTX e/ou MTX.

#### P45 – FADIGA E SONO NA ARTRITE REUMATÓIDE

Filipe Barcelos,<sup>1</sup> Cândida Silva,<sup>1</sup> Eugénia Simões,<sup>1</sup> Vera Las,<sup>1</sup> Catarina Silva,<sup>2</sup> José Saraiva-Ribeiro,<sup>3</sup> Luís Cunha-Miranda,<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Eurotrials

3. Roche Portugal

**Introdução:** A fadiga e as alterações do sono são queixas frequentes em doentes com Artrite Reumatóide (AR), interferindo com a capacidade laboral e a vida de relação.

**Objectivos:** Pretende-se avaliar a presença e gravidade da fadiga e das alterações do sono, e a sua interrelação mútua e com a actividade de doença, qualidade de vida e incapacidade funcional.

**Material e métodos:** Foram incluídos 353 doentes com AR (84% mulheres) avaliados em consulta externa no IPR entre Outubro e Dezembro de 2009, com média de idades de 59,3 anos e duração média da doença de 8,2 anos. A fadiga foi avaliada pelos doentes utilizando uma EVA (0-100 mm; 0= sem fadiga) e através da escala Functional Assessment of Chronic Illness Therapy (FACIT). A qualidade do sono foi avaliada utilizando uma EVA (0-100 mm; 0= o melhor sono possível). Calcularam-se o *Disease Activity Score in 28 joints* (DAS28), o *Health Assessment Questionnaire* (HAQ) score, e as 8 dimensões do *12-Item Short Form Health Survey* (SF-12v2).

**Resultados:** A maioria dos doentes apresentava níveis elevados de fadiga (EVA médio de 59,2) e má qualidade do sono (EVA médio de 50,3), com associação estatisticamente significativa entre ambas as EVA ( $p<0,001$ ). A escala FACIT apresentava uma correlação moderada com a EVA de fadiga ( $r=0,659$ ), com o HAQ score ( $r=0,685$ ) e com as 8 dimensões do SF-12 [*physical functioning* ( $r=0,582$ ), *role limitation physical* ( $r=0,568$ ), *pain* ( $r=0,529$ ), *general health* ( $r=0,496$ ), *vitality* ( $r=0,493$ ), *role limitation emotional* ( $r=0,529$ ), *social functioning* ( $r=0,516$ ) e *mental health* ( $r=0,521$ )]. A correlação do FACIT com o DAS28 foi baixa ( $r=0,264$ ). A EVA de

qualidade do sono apresentava uma correlação baixa com o HAQ ( $r=0,318$ ), a EVA de actividade da doença ( $r=0,338$ ) e o DAS28 ( $r=0,290$ ), sendo mais elevada nos reformados e pensionistas que na população activa ( $p=0,008$ ). A EVA de fadiga e de qualidade do sono eram mais elevadas nos reformados e pensionistas que na população activa ( $p=0,005$  e  $p=0,008$ , respectivamente), mas apenas a EVA fadiga apresentava relação com a idade ( $p=0,033$ ) embora muito baixa ( $r=0,115$ ). A EVA de fadiga e qualidade do sono não se correlacionavam com a duração da doença ou o nível de escolaridade. Discussão: A nossa população apresentava elevados índices de fadiga, que se correlacionava bem com os parâmetros de qualidade de vida e incapacidade, o que demonstra a sua importância como factor de morbilidade nos doentes com AR. A correlação da fadiga com a actividade da doença foi fraca, o que sugere que outros factores contribuem para os elevados índices de fadiga apresentados por estes doentes. A qualidade do sono apenas se correlacionava bem com a fadiga, sugerindo que o sono nos doentes com AR é influenciado por outros factores, não avaliados neste estudo. A avaliação da actividade da doença e as intervenções terapêuticas na AR deverão ter sempre em consideração a fadiga e a qualidade do sono.

#### **P46 – ARTRITE REUMATÓIDE: QUANDO SE ESGOTAM AS OPÇÕES TERAPÊUTICAS – CASO CLÍNICO**

Susana Costa, Graça Sequeira, Idílio Mendonça  
Centro de Saúde de Tavira, Unidade de Reumatologia,  
Serviço de Medicina Interna II, Hospital de Faro, E.P.E.

A Artrite Reumatóide é uma doença reumatológica altamente incapacitante a longo prazo que apresenta na população portuguesa uma prevalência de 0,5 a 1%. As manifestações da doença, quando não controlada, são fonte de morbilidade acentuada, condicionando profundamente as actividades diárias dos doentes e refletindo-se em níveis de absentismo laboral muito elevados.

O presente trabalho relata o caso clínico de uma doente de 46 anos com artropatia inflamatória desde há 14 anos e perda de resposta às medidas terapêuticas instituídas sequencialmente. Foi referenciada à consulta de Medicina Interna em Novembro de 1995 por poliartrite envolvendo mãos, punhos e ombros com rigidez matinal de cerca de 1 hora, com resposta insatisfatória aos anti-inflamatórios não esteróides. Foi-lhe feito o diagnóstico de Artrite Reumatóide e Síndrome de Sjögren na se-

quência de um internamento em Novembro de 1996, iniciando terapêutica com metotrexato em Janeiro de 1997 com boa resposta clínica e analítica. Porém, em presença de sinais francos de actividade da doença, instituiu-se em Março de 2002 terapêutica com etanercept com boa resposta até Maio de 2006, altura em que se verifica um aumento dos parâmetros analíticos inflamatórios e crescente agravamento sintomático, com destruição e consequente deformação das articulações metacarpofalângicas e metatarsófalangicas. Iniciou seguimento na Consulta de Reumatologia em Junho de 2008, na qual se efectuou o switch para adalimumab com franca melhoria sintomática, apresentando porém ainda um DAS28 = 5,7. No entanto, por intercorrência de leucopénia marcada devida ao metotrexato, mesmo para doses mínimas (5 mg/semana), suspendeu-se a terapêutica com este fármaco e iniciou a salazopirina, verificando-se normalização subsequente do leucograma associada, porém, à recrudescência dos sinais inflamatórios articulares. Este facto motivou o segundo *switch*, desta vez para rituximab, em Janeiro de 2009, terapêutica que suspendeu após um único ciclo por ineficácia, tendo-se registado também reacção alérgica cutânea exuberante. Em Maio de 2009, perante uma poliartrite extensa, em plena actividade (DAS 28= 6.9) e altamente limitante, com contra-indicação para metotrexato e várias falências a fármacos biológicos e rituximab, decidiu-se pela introdução de tocilizumab (8mg/kg peso, e.v.) em monoterapia, nessa data ainda não comercializado em Portugal. Após autorização do INFARMED, procedimento que atrasou a instituição mais rápida da terapêutica, a doente fez a primeira perfusão a 11 de Novembro de 2009 com resposta clínica e laboratorial espectacular, entrando em remissão (DAS28 = 2,02) após um único tratamento e em menos de 1 mês. Por recidiva de leucopénia, nas perfusões seguintes procedeu-se à redução da dose para metade, permanecendo ainda assim assintomática no período inter-tratamentos, com discretos sinais inflamatórios nos dias que precedem a administração do fármaco.

Em conclusão, verifica-se a importância de uma terapêutica agressiva na Artrite Reumatóide, incluindo a utilização dos novos agentes biotecnológicos, nomeadamente nas formas refractárias. A utilização de tocilizumab, terapêutica pioneira em Portugal, revelou-se um óptimo recurso em caso de falência terapêutica com os fármacos actualmente disponíveis no mercado.

#### P47 – LESÃO NASAL EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE

Georgina Terroso,<sup>1</sup> Miguel Bernardes,<sup>1</sup>  
Taciana Videira,<sup>1</sup> José Filipe Ramos,<sup>2</sup>  
Madalena Rocha,<sup>3</sup> Herberto Bettencourt,<sup>4</sup>  
Rita Duarte,<sup>3</sup> Eva Mariz,<sup>1</sup> José Pinto,<sup>1</sup> José Brito,<sup>1</sup>  
Elsa Fonseca,<sup>4</sup> Francisco Simões-Ventura

1. Serviço de Reumatologia do Hospital de São João/  
Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
2. Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital de São João
3. Serviço de Hematologia Clínica do Hospital de São João; Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de São João

**Introdução:** A artrite reumatóide é uma doença inflamatória crónica mediada por imunocomplexos. Manifesta-se habitualmente por poliartrite aditiva e simétrica, podendo associar-se a manifestações sistémicas e extra-articulares. Simultaneamente, há risco acrescido de aparecimento de outra doença do foro imunológico ou neoplásico.

**Descrição do caso:** Homem caucasiano de 85 anos com artrite reumatóide seronegativa com 6 anos de evolução, sob metotrexato (17.5 mg/semana), referia epistaxe associada a rápido aumento do volume nasal com sinais inflamatórios locais e biopsia da mucosa nasal inconclusiva. Apesar da RMN dos seios perinasais ter revelado volumoso defeito do septo nasal sugestivo de granulomatose de Wegener, a TC torácica era normal e o doseamento de ANCA negativo. Por agravamento, foi internado para investigação e tratamento. Apresentava-se subfebril, com prova tuberculínica negativa e lesão nasal destrutiva infectada. Analiticamente, exibia anemia normocítica normocrómica (Hb 8.7 g/dL), VS 34 mm/1ªh, PCR 101.6 mg/L e estudo imunológico negativo. Nos exames microbiológicos do exsudado nasal isolaram-se: *Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus mirabilis* e *Staphylococcus aureus* meticilino-resistente. Foram efectuadas novas biopsias da lesão nasal, a segunda com abundante tecido fibronectótico e resultado também inconclusivo. Na última biopsia, foi detectado processo linfoproliferativo com características clínico-patológicas de linfoma NK/T tipo nasal, com marcação positiva para CD45, CD3 e granzima, sem demonstração de marcação inequívoca para CD56. A expressão do antígeno latent membrane protein do vírus Epstein-Barr (EBV) na lesão foi negativa. Contudo, a pesquisa de EBV na medula óssea foi positiva ( $1.2 \times 10^3$  cópias/mL). Para es-

tadiamento, realizou TC cervicotoracoabdominopélvica, sem evidência de metastização. O doente teve alta clínica orientado para Hemato-Oncologia com radioterapia programada.

**Discussão e conclusão:** A artrite reumatóide está associada a risco aumentado de linfomas, geralmente em casos de doença persistentemente activa e agressiva. A presença de EBV em linfomas associados à artrite reumatóide é incomum. Porém, alguns estudos sugerem associação entre o uso de DMARDs (nomeadamente o metotrexato) e doenças linfoproliferativas associadas ao EBV, com relatos de regressão do linfoma após suspensão do fármaco imunossupressor. Assim, apresenta-se o caso singular de um doente com artrite reumatóide com baixa actividade inflamatória (DAS 28 < 3.2) medicado com metotrexato e a quem foi diagnosticado um linfoma NK/ T tipo nasal associado ao EBV.

#### P 48 – ARTRITE REUMATÓIDE E MELANOMA – REMISSÃO CLÍNICA COM RITUXIMAB: UM CASO CLÍNICO

Patricia Pinto,<sup>1</sup> Paula Ferreira,<sup>2</sup>

1. Centro Hospitalar Vila Nova Gaia/ Espinho
2. Javier Sanchez

Apresento o caso de uma doente do sexo feminino, 63 anos, com Artrite Reumatóide seropositiva e erosiva, 18 anos de evolução, severa e refratária a diferentes DMARD's e Melanoma maligno da coróide e do corpo ciliar (T3N0M0), diagnosticado há 2 anos. Na avaliação inicial estava medicada com leflunomida 20mg dia, prednisolona 10mg dia e naproxeno 1g dia. Apresentava Disease Activity Score 28 articulações (DAS28) de 7 e síndrome inflamatório biológico. O melanoma tinha sido parcialmente extraído e submetido a tratamento com positrons em centro de referência suíço. Realizou rituximab (duas perfusões de 1000mg separadas por 15 dias) com melhoria significativa da artrite (redução do DAS para 4.2 (60%) logo após a primeira perfusão, sem recidiva do melanoma. Nas dois ciclos subsequentes de rituximab (24 e 58) semanas após a 1ª perfusão) observou-se redução do tamanho da lesão ocular e manutenção de DAS 28. O uso de rituximab, anticorpo monoclonal anti CD 20, em doentes com Artrite Reumatóide e neoplasias malignas activas foi publicado em pequenas séries e casos clínicos, com melhoria das queixas articulares e sem evidência da recidiva da neoplasia.

SESSÃO DE POSTERS III  
DIA 9 DE ABRIL, 2010

**P49 – TERAPÊUTICA BIOTECNOLÓGICA COM RITUXIMAB – EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL DE DIA DE REUMATOLOGIA**

M. Coutinho, S. Serra, P. Machado, D. Nour, J. A. P. da Silva

Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** A utilização das terapêuticas biotecnológicas em Reumatologia permitiu a obtenção de um controlo mais eficaz da actividade da doença em diferentes patologias reumáticas. O Rituximab é um anticorpo monoclonal quimérico anti-linfócito B que tem vindo a ser crescentemente utilizado na prática clínica, particularmente em doentes que mantêm doença activa apesar de outras terapêuticas, incluindo os anti-TNF, ou em situações de contra-indicação para a utilização destes últimos.

**Objectivos:** Avaliação clínica e dos principais efeitos adversos documentados, em doentes submetidos a terapêutica com Rituximab no serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

**Métodos:** Efectuou-se uma pesquisa de todas as prescrições de Rituximab até 31 de Dezembro de 2009, totalizando 15 doentes. Através de um questionário previamente elaborado foram avaliados parâmetros demográficos, antecedentes patológicos, terapêuticas associadas, existência de terapêutica biotecnológica prévia, parâmetros clínicos e laboratoriais e existência de efeitos adversos. A avaliação da actividade da doença foi efectuada através do cálculo do DAS 28-3v (28 joints Disease Activity Score) para os doentes portadores de Artrite Reumatóide (AR) ou de Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) e do SLEDAI (Systemic Lúpus Erythematosus Disease Activity Index) para os doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES).

**Resultados:** A maioria dos doentes era do sexo feminino (93,3%), a idade média da população estudada de  $54,1 \pm 12,6$  anos (média  $\pm$  desvio-padrão), com duração média da doença de  $13,1 \pm 5,3$  anos. Na maioria dos casos eram doentes com AR (11 doentes), sendo 2 casos de LES, 1 caso de AIJ e um caso de síndrome de sobreposição AR/LES (RUPUS). Em

8 casos (53,3%) tratavam-se de doentes com AR/AIJ que mantinham artrite activa (DAS28-3v de  $5,0 \pm 1,3$ ) apesar de terapêutica com anti-TNF (2 anti-TNF em 2 casos e 1 anti-TNF em 6 casos), em 4 casos (26,6%) eram doentes com contra-indicação para anti-TNF (2 casos de neoplasia há  $<5$  anos e 2 casos de insuficiência cardíaca grau III-IV), e em 3 casos (20%) tratavam-se de doentes com LES/RUPUS com envolvimento articular predominante (refractário a DMARDs convencionais) associado a outras manifestações sistémicas (SLEDAI  $9,5 \pm 2,1$ ). Até ao momento, 1 doente (6,7%) realizou 2 ciclos adicionais e 6 doentes (40%) 1 ciclo adicional. Em média, as reinfusões ocorreram após um intervalo de  $10 \pm 3,5$  meses (7 a 14 meses). Verificaram-se apenas 2 casos de efeitos adversos minor (1 caso de exantema que não inviabilizou a terapêutica e 1 caso de sonolência).

**Conclusão:** A terapêutica com Rituximab foi bem tolerada e com resultados clínicos favoráveis.

**P50 – DERMATOMIOSITE JUVENIL – CASUÍSTICA**

Sónia Melo Gomes,<sup>1</sup> J. A. Melo Gomes<sup>2</sup>

1. Centro Hospitalar das Caldas da Rainha

2. Instituto Português de Reumatologia

**Introdução:** A dermatomiosite juvenil (DMJ), pertencente ao grupo das miosites idiopáticas, é uma doença multissistémica com incidência de 1:100.000, resultante da inflamação do musculo estriado e da pele, que cursa com uma vasculite de gravidade variável e eventualmente calcinose.

**Material e métodos:** Estudo retrospectivo, por consulta do processo clínico, das crianças seguidas numa consulta de Reumatologia Pediátrica com o diagnóstico de DMJ, num período de 10 anos (1999-2008). Dados colhidos: demográficos, sintomatologia ao diagnóstico, exames complementares, evolução clínica e terapêutica. Foi feita análise descritiva dos dados.

**Resultados:** Observámos 12 casos: 67% sexo feminino, mediana de idades (MI) - 13 anos. A MI ao início dos sintomas foi de 6 anos e na 1ª consulta de 8 anos. Dos 5 critérios de diagnóstico, os mais frequentemente observados foram: lesões cutâneas

típicas (100%), fraqueza muscular proximal (100%) e elevação das enzimas musculares (83%). Sintomas de apresentação mais frequentes: diminuição da força muscular proximal (92%), rash cutâneo (83%), cansaço fácil (33%) e febre (17%). Em 50% havia história de sintomas constitucionais (febre e perda ponderal). Ao longo da evolução clínica apresentaram: sintomas musculares-100%, lesões cutâneas-92%, lipodistrofia-17%, artralgi-33%, artrite-25%, vasculite-25%, vasculite gastro-intestinal-8%, calcinose-25%. Exames complementares: -VS ao diagnóstico: mediana-12 (em 3 casos>20); -elevação das enzimas musculares:92% (CK-92%, mediana do valor máximo-461mg/dl; LDH-92%, mediana do valor máximo-790 U/L; aldolase-17%); -Auto-anticorpos positivos-58% (ANA). Em 7 doentes (58%) foi realizada biopsia muscular e em 4 (33%) EMG. Todos os doentes foram submetidos a tratamento com corticoides e metotrexato, 92% fizeram ainda ciclosporina A, 17% hidroxicloroquina e 8% etanercept; 2 foram medicados com diltiazem por calcinose. Tempo médio de tratamento até remissão-8 meses. Relativamente à actividade da doença, 67% encontram-se actualmente em remissão (50% sem terapêutica médica) e 33% com doença activa (tempo médio de seguimento:5,4anos); 25% apresentam algum grau de limitação funcional.

**Conclusão** A DMJ é uma doença potencialmente grave e incapacitante. Nesta série, a maioria das crianças recuperou completamente com o tratamento adequado, encontrando-se assintomática. Salienta-se a importância de um diagnóstico e encaminhamento céleres que influenciam o prognóstico.

#### **P51 – INFLUÊNCIA DA IDADE, DURAÇÃO DA DOENÇA E DEMORA NO INÍCIO DE TRATAMENTO SOBRE A RESPOSTA AOS AGENTES BIOTECNOLÓGICOS ANTI-FACTOR DE NECROSE TUMORAL NA ARTRITE REUMATÓIDE**

Cláudia Miguel, Miguel Sousa, Inês Gonçalves, Rui Figueiredo, Cândida Silva, Helena Santos, Luís Miranda, Maria Jesús Mediavilla, Ana Assunção-Teixeira

Instituto Português de Reumatologia (IPR)

**Objectivos:** Avaliar a influência da idade, duração de doença, demora no diagnóstico e demora até introdução de terapêutica biotecnológica na resposta da Artrite Reumatóide (AR) aos antagonistas do Factor de Necrose Tumoral alfa (anti-TNF).

**Métodos:** Seleccionaram-se 44 doentes com AR se-

guidos no IPR que em Dezembro de 2009 se encontravam registados na base de dados da Sociedade Portuguesa de Reumatologia (BioReportAR) e sob terapêutica anti-TNF há pelo menos 6 meses. Recolheram-se dados relativos a sexo, idade, idade de início dos sintomas, idade no diagnóstico, fármacos anti-reumáticos modificadores de doença (DMARD) utilizados, biotecnológicos em curso ou prévios e duração da doença na altura da sua introdução. Registaram-se, aos 0, 3, 6 e 12 meses, as contagens de articulações dolorosas e tumefactas, Escala Visual Analógica de actividade da doença (EVA-doente e EVA médico), velocidade de sedimentação (VS), proteína C-reativa (PCR), Score de Actividade da Doença (DAS28), questionário de avaliação funcional (Health Assessment Questionnaire, HAQ). Dividiu-se o total de doentes em 2 grupos etários, de acordo com a mediana de idades.

**Resultados:** Dos 44 doentes, 40 (91%) eram mulheres. A idade média foi de 54,1 anos. À data de início de anti-TNF, a duração média de doença foi de 10,5 anos, o número médio de DMARD prévios de 1,9, o DAS28 médio foi de 5,83, a VS média foi de 36,7 mm/h, a PCR média foi de 2,12 mg/dl, a contagem de articulações dolorosas média foi de 14,3, a contagem de articulações tumefactas média foi de 7,6, a EVA-doente média de 59,0 mm, a EVAmédico média de 58,2 mm e a média dos resultados do HAQ foi de 1,35. Cinco doentes já haviam realizado outro anti-TNF previamente. Na avaliação basal não houve diferenças significativas entre os Grupos etários (Grupo 1: <53 anos, Grupo 2: ≥53 anos). Aos 3 meses, o DAS28 médio foi de 4,61 (4,19 no Grupo 1 e 5,10 no Grupo 2,  $p = n.s.$ ). Aos 6 meses, o DAS28 médio foi de 3,95 (3,72 no Grupo 1 e 4,19 no Grupo 2). Oito doentes haviam atingido remissão, sendo 6 no grupo 1 e 2 no Grupo 2 ( $p = n.s.$ ). O valor médio da EVAmédico aos 6 meses foi significativamente mais baixo nos mais jovens (28,2mm no Grupo 1 e 43,4mm no Grupo 2;  $p = 0,015$ ). Aos 12 meses, o DAS28 médio foi de  $3,40 \pm 1,4$  (Grupo 1: 3,43, Grupo 2: 3,38), o número de doentes em remissão foi de 3 em cada Grupo. A duração da doença correlacionou-se significativamente com a melhoria do DAS28 aos 3 meses: 6,7 anos no grupo que atingiu DAS28 inferior a 3,2, vs. 12,4 anos no grupo não atingiu ( $p = 0,025$ ). A duração de doença também se correlacionou positivamente com o HAQ inicial, aos 3 e 6 meses ( $p = 0,005$ ,  $p < 0,001$  e  $p < 0,001$ , respectivamente). Quanto à influência da demora média até diagnóstico na melhoria do DAS28, verificou-se que os doentes que atingiram remissão aos 12

meses tinham tido uma demora significativamente menor que os que não alcançaram esse objectivo (0,7 anos vs. 3,9 anos;  $p=0,045$ ). A demora média até início de anti-TNF teve correlação positiva estatisticamente significativa com o HAQ inicial, aos 3 e 6 meses ( $p=0,013$ ,  $p=0,002$  e  $p=0,002$ , respectivamente). A pontuação HAQ melhorou 0,1 pontos no grupo com demora inferior a 5 anos e piorou 0,5 pontos nos restantes doentes ( $p=0,034$ ).

**Conclusão:** A terapêutica anti-TNF foi eficaz na redução de actividade da doença em todos os grupos de doentes. No entanto, parecem responder mais precocemente os mais jovens e os doentes com menor duração de doença. A melhoria funcional, foi maior nos doentes com menor duração de doença e menor demora no início de terapêutica anti-TNF.

#### **P52- CARDIOTOXICIDADE A CICLOFOSFAMIDA SEM ANOMALIAS ELECTROCARDIOGRÁFICAS APÓS UMA ADMINISTRAÇÃO ENDOVENOSA EM JOVEM COM NEFRITE LÚPICA TIPO IV**

Madruga Dias, J., Costa, M., Ribeiro da Silva, J., Marques, A., Resende, C., Rosa, M., Pereira da Silva, J., Viana de Queiroz, M.  
Serviço de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, C.H.L.N., Lisboa, Portugal

**Introdução:** A ciclofosfamida é utilizada no tratamento da Nefrite Lúpica e da Miocardiopatia Lúpica.<sup>1</sup> A cardiotoxicidade da ciclofosfamida é descrita em menos de 1% dos doentes,<sup>2</sup> e apenas está relatada no contexto de tratamento de neoplasias<sup>3,4</sup> não estando descritos casos de cardiotoxicidade em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES). Objectivos: Relata-se o caso de uma doente de 37 anos, raça negra, com LES e Nefrite Lúpica tipo IV, que 20 dias após a primeira administração endovenosa de Ciclofosfamida desenvolve Insuficiência Cardíaca Congestiva (ICC).

**Materiais e Métodos:** Análise do processo clínico da doente.

**Resultados:** 20 dias após a primeira administração endovenosa de Ciclofosfamida a doente desenvolve ICC. O ECG e as enzimas cardíacas não apresentavam alterações, NT-ProBNP encontrava-se elevado (1504 pg/ml). A radiografia torácica mostrou aumento do índice cardiotorácico, inexistente em radiografias prévias. O ecocardiograma demonstrou dilatação ventricular esquerda com redução da fracção de ejeção. Os níveis de complemento C3, C4 e CH50 eram normais. A doente encontrava-se medicada com Prednisolona na dose de

0,5 mg/kg/dia. Com a suspensão da ciclofosfamida e terapêutica dirigida à ICC, ocorreu reversão da cardiomegalia, recuperação da fracção de ejeção (verificada por ecocardiograma), e regressão do quadro clínico de ICC.

**Conclusão:** A Ciclofosfamida pode induzir cardiotoxicidade em doentes com LES e Nefrite Lúpica. A reversibilidade da ICC ocorre com a suspensão da Ciclofosfamida.

1. Scand J Rheumatol. 2003;32(5):306-8. Intravenous cyclophosphamide improves cardiac dysfunction in lupus myocarditis. Chan YK, Li EK, Tam LS, Chow LT, Ng HK.
2. Cyclophosphamide drug info on <http://www.infarmed.pt/infomed/pesquisa.php>
3. Ital Heart J Suppl. 2000 Nov;1(11):1457-63. Assessment of cardiotoxicity of high dose cyclophosphamide with electrocardiographic, echocardiographic, and troponin I monitoring in patients with breast tumors. Benvenuto GM, La Vecchia L, Morandi P, Ruffini P, Mezzana G.
4. Arch Intern Med. 1981 May;141(6):758-63. Cardiotoxicity associated with high-dose cyclophosphamide therapy. Gottdiener JS, Appelbaum FR, Ferrans VJ, Deisseroth A, Ziegler J.

#### **P53 – UTILIZAÇÃO DO METOTREXATO NO TRATAMENTO DA SÍNDROME RS3PE: RELATO DE DOIS CASOS CLÍNICOS**

C. Ponte, C. Macieira, M. Viana de Queiroz  
Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Sta. Maria, Lisboa

A síndrome 'Remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting oedema' (RS3PE) é uma entidade clínica que surge habitualmente entre os 60-80 anos de idade, caracterizada por um quadro de poliartrite simétrica, acompanhada de edema acentuado do dorso das mãos e/ou pés e rigidez, estando o factor reumatóide ausente no soro. Sabe-se que clinicamente esta síndrome apresenta habitualmente uma resposta rápida e completa à instituição de corticoesteróides em doses baixas. Não existem contudo dados consistentes relativamente à utilização de outros agentes imunossupressores.

Apresentam-se dois casos clínicos em que, estabelecido o diagnóstico de RS3PE, se decidiu pela introdução de metotrexato com excelente resposta clínica e laboratorial. Dois homens, um de 59 anos e outro de 74 anos, com queixas de febre vespertina, apresentavam edema acentuado das extremidades e poliartrite simétrica das pequenas articulações das mãos e pés. Em ambos se verificava elevação significativa dos parâmetros inflamatórios

de fase aguda, estando o factor reumatóide ausente no soro e sendo todo o restante perfil de autoimunidade negativo. O estudo radiológico e cintigráfico mostrou-se incomparável. Foi excluída etiologia infecciosa. No homem de 59 anos foi identificada gamapatia monoclonal IgG-k que se concluiu ser de significado incerto. O doente de 74 anos apresentava síndrome mielodisplásica e nódulo pulmonar fibrótico concomitante. Em ambos os casos foi excluída malignidade após investigação aturada. Estabelecido o diagnóstico de RS3PE iniciou-se prednisolona na dose de 20mg/dia. Nos dois casos observou-se regressão da sintomatologia mas na dependência da corticoterapia. Assim, no doente de 59 anos e após 6 meses, foi introduzido metotrexato na dose 10mg/semana com excelente resposta clínica e laboratorial. Ao final de 4 anos interrompeu-se o metotrexato por suspeita de nefrotoxicidade, com regressão das alterações renais. Manteve-se todavia a remissão clínica e laboratorial. No homem de 74 anos, após 18 meses de prednisolona, foi iniciado metotrexato na dose 10 mg/semana, conseguindo-se redução da corticoterapia. Com um seguimento de 4 anos a doença mantém-se controlada, com prednisolona 5 mg/dia e metotrexato 10 mg/semana.

A RS3PE é uma síndrome rara cuja prevalência se desconhece. Está descrita a sua ocorrência sob a forma de síndrome paraneoplásica, que deve ser consistentemente excluída na marcha diagnóstica. A terapêutica preconizada na literatura é a corticoterapia em doses moderadas, mas cuja duração não está estabelecida, verificando-se muitas vezes reactivação clínica na redução dos corticoesteróides. Nos casos relatados e após corticoterapia de manutenção, considerando a proximidade clínica com entidades como a artrite reumatóide ou a polimialgia reumática foi nossa opção a instituição de metotrexato, tendo-se revelado um complemento terapêutico válido na estabilização/remissão da doença.

#### **P54- SÍNDROME DE PARRY-ROMBERG EM CRIANÇA DE 11 ANOS DE IDADE**

Madruza Dias, J., Costa, M., Pereira da Silva, J., Viana de Queiroz, M.

Serviço de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, C.H.L.N., Lisboa, Portugal

**Introdução:** A síndrome de Parry-Romberg ou Atrofia Hemifacial Progressiva é uma entidade clínica relativamente rara, de etiologia desconhecida,

caracterizada por atrofia da pele, tecido adiposo, músculo, e por vezes, atrofia das estruturas ósseas subjacentes. A síndrome Parry-Romberg foi descrita pela primeira vez em 1825, contudo ainda não existe consenso se é uma entidade clínica distinta, ou uma variante da Esclerodermia Linear.

**Objectivos:** Os autores descrevem um caso clínico de uma doente, sexo feminino, raça negra, 11 anos de idade, que recorreu à consulta de Reumatologia por atrofia da hemiface esquerda de início insidioso e progressivo, com cerca de 8 anos de evolução.

**Material e Métodos:** Análise do processo clínico da doente.

**Resultados:** A doente apresentava atrofia progressiva da hemiface esquerda, e desenvolveu convulsões desde os 3 anos de idade. O exame objectivo revelou atrofia paramediana da face, a pele apresentava-se pregueável, sem espessamento ou alteração da coloração. Este quadro clínico é típico da síndrome Parry-Romberg. As manifestações neurológicas e oftalmológicas são a principal complicação desta síndrome. Nesta doente, apesar de haver sintomas neurológicos, ambas a TC e a RMN crânio-encefálicas não demonstraram alterações. A TC da face revelou assimetria facial com hipoplasia à esquerda, incluindo o ramo ascendente da mandíbula e toda a estrutura maxilo-orbitária.

**Conclusões:** A síndrome de Parry-Romberg é uma entidade clínica rara que deverá ser considerada em casos de atrofia facial.

#### **P55 – RITUXIMAB – EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO**

A. Ribeiro, F. Teixeira, M. Bogas, J. Costa, L. Costa, D. Araújo

Serviço de Reumatologia, ULSAM, Ponte de Lima

**Introdução:** Os linfócitos B desempenham um papel importante na patogénese da artrite reumatóide (AR). O Rituximab, anticorpo monoclonal anti-CD20, em combinação com o metotrexato está aprovado como opção no tratamento de adultos com artrite reumatóide severa e activa com resposta inadequada ou intolerância a outros DMARDs, incluindo tratamento com pelo menos um anti-TNF- $\alpha$ .

**Métodos:** Os autores apresentam uma análise retrospectiva de todos os doentes do serviço de Reumatologia do Hospital de Ponte de Lima com AR com falência a DMARDs clássicos e a anti-TNFs, submetidos a tratamento com Rituximab.

**Resultados:** Onze doentes com AR refractários a

outros DMARDs biológicos fizeram terapêutica com Rituximab, 9 mulheres e 2 homens, com uma idade média de 48,8 anos e com 121,1 meses (60-240 M) de tempo médio de evolução da doença. Dez dos doentes apresentavam factor reumatóide e 9 anticorpos anti-CCP positivos. Todos apresentaram evolução radiológica erosiva. Dois dos doentes tinham antecedentes de tuberculose pulmonar sob anti-TNF $\alpha$ . Em média realizaram tratamento prévio com 2,1 DMARDs clássicos e 1,5 DMARDs biológicos. O DAS28 médio antes do início do tratamento com Rituximab foi de 6,49. Foram efectuados 8 retratamentos, correspondendo a 7 doentes. De todos os doentes tratados 1 está actualmente em remissão clínica (DAS28<2,6), uma suspendeu rituximab por ineficácia e os restantes doentes apresentaram pelo menos uma resposta parcial ao rituximab, mantendo no entanto, até ao momento DAS >3,2. Apenas um dos doentes apresentou reacção infusional, com evidência de flushing facial, que reverteu rapidamente após descontinuação transitória da perfusão. Nenhum dos doentes apresentou efeitos adversos graves.

**Discussão:** O Rituximab constitui uma alternativa segura em doentes não respondedores ou com contra-indicação para terapêuticas com anti-TNF. Doentes com uma resposta adequada, definida como uma melhoria do score de actividade da doença (DAS28) de 1,2 pontos ou mais às 16 semanas, poderão beneficiar de um retratamento após 6 meses.

**P56 – SENSIBILITY TO CHANGE OF ULTRASOUND GUIDED INTRA-ARTICULAR INJECTION OF TRIAMCINOLONE HEXACETONIDE IN PATIENTS WITH ASEPTIC ARTHRITIS: INTERIM ANALYSIS.**

S. Falcão,<sup>1</sup> Eugenio de Miguel,<sup>2</sup> A.F. Mourão,<sup>1</sup> A. Papoila,<sup>3</sup> A.A. Matos,<sup>1</sup> P. Araújo,<sup>1</sup> W. Castelhão,<sup>1</sup> J.C. Branco<sup>2</sup>

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

2. Serviço de Reumatologia, Hospital Universitário La Paz, Madrid

3. Departamento de Bioestatística e Informática, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova De Lisboa

4. Departamento de Reumatologia. Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

**Background:** Intra-articular (IA) corticosteroids injections are used in mono- or oligoarthritis in rheumatoid arthritis and other aseptic inflammatory

joint diseases. IA triamcinolone hexacetonide (TH) is used most often as a supplement to systemic anti-inflammatory therapy. This compound must be injected inside a synovial cavity, otherwise can cause local tissue necrosis. Objective: To compare the clinical and ultrasound (US) morphology responses to TH injection, and to determine whether US morphology can predict the maintenance of therapeutic response.

**Methods:** 19 intra-articular (9 wrist, 4MCP, 2PIP, 1elbow, 2TT, 1MTP) US guided injections of TH were performed in 15 patients with inflammatory arthritis: 9 had rheumatoid arthritis (RA), 4 psoriatic arthritis (PsoA), 1 ankylosing spondylitis (AS) and 1 juvenile idiopathic arthritis (JIA). US procedure was performed if prescribed by the assistant rheumatologist. Every patient was evaluated 3 times: at baseline (time 0 -immediately before injection), 2 and 4 weeks after injection. At baseline and 4 weeks a trained rheumatologist assessed clinical and functional data, namely number of swollen and tender joints, amplitude of articular movement (flexion and extension), pain visual analogic scale (VAS), disabilities of the arm, shoulder and hand (DASH), Mayo wrist and clinical rating system for the ankle and hindfoot scores. A rheumatologist with training on US performed standard examinations, using a GE Logiq 5 Pro US system. A semi-quantitative score was used for Doppler and B-mode synovitis (0,1,2,3), effusion and synovial hypertrophy (0,1). Exclusion criteria were DMARD increasing number and/or dosage during the follow up.

**Results:** 15 joints (6wrist, 4MCP, 1PIP, 1elbow, 2TT, 1MTP) of 12 patients (6RA, 4PsoA, 1AS, 1JIA) maintained the 4 weeks follow up. Mean age and mean disease duration was 51+/-18.7 and 12.6+/-12.3 years, respectively. Mean erythrocyte sedimentation rate (ESR) was 20.8+/-6.8 mm/h, and mean c-reactive protein (CRP) was 1+/-0.7 mg/dl. 10 patients were treated with conventional DMARD and 2 had no on-going DMARD therapy. Clinical, functional and US data are summarized in Table 1.

**Conclusions:** All patients showed significant improvement after TH injection. However, half of the patients maintained subclinical synovitis detected by US parameters. These results must be confirmed in a larger cohort and longitudinal studies will be required to determine whether the presence of subclinical synovitis has a relevant impact on long-term outcomes.

**Table 1. Clinical, functional and US data**

	<b>0</b>	<b>2 weeks</b>	<b>4 weeks</b>	
Swollen joints	15	–	0	
VAS pain				$p < 0.001^{\dagger}$ $\geq$
mean $\pm$ SD	59.6 $\pm$ 16.5	19.7 $\pm$ 18.6	12.3 $\pm$ 12.1	
min;max	30;100	0;55	0;30	
Movement amplitude: flexion plus extension				$p < 0.001$ (95% CI: -70.1; -32.9)** $\Delta$
mean $\pm$ SD	71.2 $\pm$ 24.6	–	122.7 $\pm$ 35.0	
min;max	28;100		70;170	
DASH(n=12)				$p < 0.001^*$
mean $\pm$ SD	68.7 $\pm$ 15.5	–	30.8 $\pm$ 19.8	
min;max	44.2;98.3		7.8;63.3	
MAYO Wrist Score(n=6)				$p = 0.016^*$
mean $\pm$ SD	46.7 $\pm$ 19.7	–	88.3 $\pm$ 6.8	
min;max	20;65		80;100	
Ankle and hindfoot Score(n=3)				¥
mean $\pm$ SD	50.7 $\pm$ 14.29	–	87.3 $\pm$ 0.57	
n	63;54;35		87;88;87	
US				$p = 0.004^{\#}$ $p = 0.008^{\S}$
Effusion	15(100)	–	2(13.3)	
Synovial hypertrophy	14(93.3)	–	7(50)	
B-mode synovitis				$p < 0.001^*$
1	1(6.7)	–	6(40)	
2	7(46.7)		1(6.7)	
3	7(46.7)		–	
Doppler synovitis				$p < 0.001^*$
1	4(26.7)	–	2(13.3)	
2	4(26.7)		1(6.7)	
3	6(40)		–	

$\dagger$ Friedman test;  $**$ Paired T test;  $*$ Sign test: one tailed exact p-value; ¥Insufficient sample size  $\#$ Binomial test: one tailed exact p-value;  $\S$ McNemar test: one tailed exact p-value.

## **P57 – LÚPUS-LIKE INDUZIDO POR ETANERCEPT MANIFESTANDO-SE COMO POLISSEROSITE**

Joaquim Polido Pereira,<sup>1</sup> Ana Rodrigues,<sup>1</sup> Sara Castro,<sup>2</sup> Helena Canhão,<sup>1</sup> João Eurico Fonseca,<sup>1</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria e Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa
2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa
3. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria

**Introdução:** Os antagonistas do TNF são actualmente o paradigma no tratamento da artrite reu-

matóide refractária aos DMARDs convencionais. A síndrome lúpus-like associada a terapêutica com anti-TNF embora já descrita na literatura, pode ser sub-diagnosticada pelo carácter pleomórfico da sua forma de apresentação. Neste trabalho descreve-se o caso de uma doente com artrite reumatóide que desenvolveu uma síndrome lúpus-like sob terapêutica com etanercept.

**Caso clínico:** Trata-se de uma doente com 64 anos de idade, com história de artrite reumatóide com 6 anos de evolução, erosiva, factor reumatóide e anticorpos anti-CCP positivos e anticorpos antinucleares negativos. A doença era refractária à terapêutica combinada com metotrexato (cuja dose máxima tolerada era de 15 mg/semana por toxicidade hepática) hidroxilcloroquina 400 mg/dia e prednisolona 7.5 mg/dia, com DAS28 superior a

5.5. Neste contexto, iniciou aos 60 anos de idade terapêutica com etanercept 50 mg/semana, com redução significativa da actividade da doença (DAS 28 entre 2.01 e 4.68). Em 2009 a doente foi internada no Hospital Curry Cabral por quadro com 7 dias de evolução de astenia, anorexia, mialgias, febre, dispneia, náuseas, vômitos, aumento do volume abdominal e dor abdominal difusa. A doente não apresentava outras manifestações tais como queixas mucocutâneas, alteração dos hábitos intestinais ou artrite. À observação estava normotensa, Sat.O2 98%. Apresentava distensão abdominal com timpanismo central e macicez dos flancos, sinal de onda líquida e edema dos membros inferiores. Analiticamente tinha aumento da AST e ALT, cerca de 4-5 vezes o normal e amilase 2,5 vezes o limite superior do normal. Tinha discreta leucocitose (10400/ $\mu$ L) e PCR de 5,2 mg/dL. Função renal e urina II normais. A avaliação imunológica revelou a presença de ANAs (1/160, padrão homogéneo), anti-dsDNA (589 UI/mL) e anticorpos anti-histonas (73,3 UI/mL). Não apresentava consumo de complemento após melhoria do quadro clínico. A ecografia abdominal mostrou moderada quantidade de ascite e na radiografia de tórax apresentava ligeiro derrame pleural bilateral. Estes achados foram confirmados por TAC toracoabdominopélvica, assim como a presença de derrame pericárdico moderado. Durante os 12 dias de internamento e com suspensão do metotrexato e etanercept a doente melhorou, havendo resolução do quadro de polisserosite e normalização das transaminases.

**Conclusão:** A síndrome lúpus-like é uma das complicações autoimunes possíveis da terapêutica com antagonistas do TNF-alfa e a sua incidência de acordo com um estudo observacional com base no registo francês de doentes com AR medicados com terapêutica biotecnológica ronda os 0,18-0,19%. O aumento de produção de interferão-alfa e IL-10 induzido pelo défice de TNF-alfa, parece facilitar a actividade dos linfócitos B justificando o aparecimento de ANA e de anti-DNA nalguns doentes. Contudo, apenas uma minoria desenvolve aspectos clínicos compatíveis com esta síndrome.

**P58 – AVALIAÇÃO DA RESPOSTA A TERAPÊUTICAS BIOLÓGICAS EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE**

Sofia Ramiro, Raquel Roque, Fátima Godinho, Pedro Gonçalves, Sandra Garcês, Filipe Vinagre, Ana Cordeiro, Viviana Tavares, J. Canas da Silva, Maria José Santos  
Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta, EPE

**Introdução:** A Sociedade Portuguesa de Reumatologia (SPR) elaborou recomendações para o uso de agentes biológicos na Artrite Reumatóide (AR), que incluem critérios de resposta para justificar a manutenção da terapêutica. A remissão é o objectivo mais desejável no tratamento de doentes com AR. Esta tornou-se potencialmente mais alcançável com a disponibilidade de um número cada vez maior de vários fármacos eficazes e com um bom perfil de segurança.

**Objectivos:** Avaliação do cumprimento dos critérios de resposta da SPR a terapêuticas biológicas por doentes com AR. Avaliação dos doentes em remissão e características basais associadas. Métodos: Doentes com AR sob terapêutica biológica seguidos no Hospital Garcia de Orta, Almada, desde o ano de 2000 e incluídos no registo nacional - BioRePortAR. Foi registada semestralmente informação relativa a actividade de doença, terapêutica biológica, efeitos adversos, entre outros. Classificaram-se os doentes relativamente ao cumprimento dos critérios de resposta da SPR a terapêuticas biológicas em cada uma das avaliações. Utilizaram-se parcialmente os critérios de resposta, uma vez que se considerou apenas a avaliação semestral de DAS28, por ausência de dados DAS28 aos 3 meses, de dados de evolução radiográfica e de HAQ semestral. Com base na última avaliação, categorizaram-se os doentes em remissão ( $DAS28 < 2.6$ ), baixa actividade de doença ( $2.6 \leq DAS28 < 3.2$ ) e doença activa ( $DAS28 \geq 3.2$ ). Avaliaram-se factores basais associados a cada um destes estados de actividade de doença por análises de regressão logística univariada.

**Resultados:** Foram incluídos 105 doentes com AR expostos a terapêutica biológica durante um total de 413.9 doentes-ano, com uma média de  $7.97 \pm 5.20$  observações por doente. 88% dos doentes eram do sexo feminino, 57% tinham factores reumatóides positivos, com uma idade média de  $56.59 \pm 13.21$  anos e uma duração média da doença de  $12.19 \pm 8.44$  anos. Para avaliação do cumprimento dos critérios de resposta da SPR, foram consideradas as observações em que era possível avaliar a resposta e os doentes cumpriam os critérios de resposta SPR em 57% dos casos. Considerando uma resposta aos critérios da SPR em 2 observações consecutivas, esta foi encontrada em 43% dos casos analisáveis. No que respeita a última avaliação, 56% encontravam-se a cumprir critérios de resposta e 12% em remissão. 7% dos doentes mantinham-se em remissão em 2 avaliações consecutivas e a du-

ração média da remissão (desde a última avaliação até avaliação prévia com DAS28 > 2.6 ou DAS28 omissa) era de  $1.17 \pm 0.83$  anos. 90% dos doentes que estavam em remissão na última avaliação encontravam-se sob o seu primeiro biológico. 15% dos doentes encontravam-se com baixa actividade de doença na última avaliação e 55% com doença activa. Os factores basais associados a doença activa na última observação foram a idade (OR 1.06, 95% IC 1.02 – 1.11) e o DAS28 inicial (OR 1.71, 95% IC 1.05 – 2.80). O DAS28 inicial foi o único factor que demonstrou uma associação com a remissão (OR 0.44, 95% IC 0.22 – 0.88).

**Conclusão:** Os doentes encontravam-se com a doença controlada e a cumprir critérios de resposta da SPR em um pouco mais de 50% das avaliações e apenas em 43% dos casos, quando consideradas 2 avaliações consecutivas. A remissão mantida foi alcançada em apenas 7% dos doentes, valor inferior ao descrito nos ensaios clínicos para fármacos biológicos na AR.

#### **P59 – THE 12-ITEM SHORT FORM HEALTH SURVEY (SF-12: v2) - VALIDAÇÃO DA ESCALA PARA USO EM PORTUGAL RESULTADOS DO FRAIL STUDY**

Luis Cunha-Miranda,<sup>1</sup> José Vaz-Patto,<sup>1</sup> Manuela Micaelo,<sup>1</sup> Ana Teixeira,<sup>1</sup> Catarina Silva,<sup>2</sup> José Saraiva-Ribeiro,<sup>3</sup> FRail Study Group

1. Rheumatology, Instituto Português de Reumatologia

2. Biostatistics, Eurotrials, Lisboa

3. Medical Department, Roche Portugal, Amadora, Portugal

**Introdução:** A avaliação da qualidade de vida tem cada vez mais um papel de destaque na forma como o reumatologista se relaciona com o doente reumático na consulta. O SF-36 é um dos gold standard na avaliação da qualidade de vida e a boa correlação com o SF-12 faz com que a utilização de escalas mais reduzidas possa garantir a sua aplicabilidade.

**Objectivos:** Avaliar a precisão da escala SF-12 em doentes com artrite reumatóide (AR).

**Métodos:** A escala SF-12, constituída por 12 itens, foi aplicada a doentes com artrite reumatóide (AR). Esta escala foi aplicada 2 vezes ao mesmo doente, num período aproximado de 15 dias, de modo a avaliar a confiabilidade da mesma. Foi calculado o coeficiente de correlação intraclasse para avaliar a concordância entre as respostas obtidas nos dois momentos. Foram calculadas as 8 dimensões da escala SF-12 e, ainda, com base nestas 8 dimen-

sões, as 2 dimensões «saúde física» e «saúde mental». A caracterização dos doentes foi efectuada com recurso à análise descritiva.

**Resultados:** Foram incluídos no estudo 90 doentes, cuja média de idades foi de 56 anos (variação: 30 a 85 anos) e dos quais 86% eram do sexo feminino. A duração média da AR nestes doentes foi de 7 anos. O coeficiente de correlação intraclasse para cada uma das 8 dimensões da escala variou entre 0,480 e 0,687, sendo em média de 0,602. Para as dimensões gerais de saúde física e saúde mental, o coeficiente de correlação intraclasse foi 0,617 e 0,732, respectivamente.

**Conclusões:** Estes resultados mostram uma boa concordância da SF-12 entre os dois momentos de avaliação. Tal permite a validação desta escala para a língua Portuguesa.

#### **P60 – ALTERAÇÕES HEMATOLÓGICAS EM DOENTES SOB TERAPÊUTICA ANTI-TNF ALFA**

Serra S, Duarte C, Coutinho M, Marques A, Nour D, da Silva J.A.P.

Serviço de Reumatologia dos Hospitais da

Universidade de Coimbra

**Introdução:** A terapêutica com agentes anti-TNF  $\alpha$  em doentes com doenças reumáticas tem sido crescentemente utilizada. Diversos efeitos adversos têm sido reportados, entre os quais a incidência de citopenias (leucopenia, neutropenia e trombocitopenia) ou, mais raramente, linfocitose. A relação causal entre os anti-TNF  $\alpha$  e estas alterações tem sido atribuída inibição de citocinas proinflamatórias envolvidas na diferenciação de células hematopoéticas.

**Objectivos:** Determinar o tipo e frequência de alterações hematológicas, numa coorte de doentes com doenças reumáticas inflamatórias sob terapêutica com inibidores do TNF  $\alpha$ .

**População e métodos:** Estudo retrospectivo de dados clínicos e laboratoriais de uma coorte de 105 doentes sob terapêutica actual ou prévia com anti-TNF  $\alpha$ , seguidos no Hospital Dia do Serviço de Reumatologia de Coimbra, incluindo doentes com os diagnósticos de artrite reumatóide (AR), artrite idiopática juvenil (AIJ), artrite psoriática (AP), espondilite anquilosante (EA) e espondilartropatia seronegativa (EASN). Foram avaliadas características demográficas, tratamento anti-TNF, ocorrência de infecções, alterações laboratoriais hematológicas. Foram utilizados os seguintes valores de referência para definição de citopenias: leucócitos

<4,0 G/L; neutropenia <2,0 G/L; trombocitopenia <150 G/L; e >5 G/L para linfocitose. Variáveis contínuas são apresentadas como média e desvio padrão, variáveis categóricas como proporções. O teste do Chi2 foi usado para avaliação da associação entre as diversas características clínicas e a ocorrência de efeitos secundários.  $p < 0.05$  foi considerado estatisticamente significativo.

**Resultados:** 101 doentes foram incluídos, 66.3% do sexo feminino, com idade média de  $49.3 \pm 13.5$ . Diagnósticos: AR: 51%, EA: 23.9%, AP: 15.4%, AIJ: 4.8%, EASN: 4.8% A população estava actualmente medicada com: infliximab: 25.7%, etanercept: 44.5%, adalimumab: 29.7%, sendo o tempo médio de tratamento biológico de  $47.5 \pm 30.2$  meses. Sete (6.9%) doentes apresentaram neutropenia com valores entre 1.4 e 1.9. Não se verificou associação entre a neutropenia e a ocorrência de infecções, incluindo as graves. Não se registaram casos de leucopenia nem trombocitopenia, Contudo, 40.6% dos doentes apresentaram, em algum momento do tratamento, inversão da fórmula leucocitária embora mantendo os valores absolutos dentro da normalidade. Linfocitose absoluta foi observada, em pelo menos uma vez em 9% dos doentes, com contagem variando entre 5,1 e 5.6 G/L. Em nenhum dos casos, o estudo complementar efectuado permitiu identificar outra causa de linfocitose como infecções ou doenças linfoproliferativas. Nenhuma das alterações hematológicas observadas se correlacionou com o tipo de anti-TNF $\alpha$  utilizado.

**Conclusão:** Neste estudo foram encontradas alterações hematológicas consentâneas com o reportado por outros autores. Apesar da sua ocorrência, as alterações laboratoriais encontradas não apresentaram tradução clínica significativa. A sua ocorrência é independente do anti-TNF  $\alpha$  utilizado.

#### P61 – CINCO CASOS DE DERMATOMIOSITE JUVENIL

André Leitão,<sup>1</sup> Ana Rodrigues,<sup>2</sup>

Joaquim Polido-Pereira,<sup>2</sup> Filipa Ramos,<sup>3</sup>

Carla Macieira,<sup>3</sup> Adriano Neto,<sup>3</sup>

João Eurico Fonseca,<sup>2</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>3</sup>

Helena Canhão,<sup>2</sup>

1. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa e Serviço de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria

3. Serviço de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria

**Introdução e objectivos:** A Dermatomiosite juvenil (DMJ) é a miopatia inflamatória idiopática mais frequente em idade pediátrica. Neste trabalho faz-se uma análise descritiva das características clínicas, laboratoriais, electromiográficas e histológicas de 5 doentes com diagnóstico de DMJ e compara-se com as de outras séries de DMJ publicadas.

**CASO 1:** Sexo masculino, 4 anos, iniciou quadro de diminuição aguda da força muscular proximal (DFMP) com incapacidade para a marcha aos 3. Posteriormente inicia rash heliotrópico peri-orbitário (RH) e pápulas de Gottron (PG). Valores de CK normais com elevação da aldolase. Biópsia muscular (BM) revelou necrose e atrofia perifascicular com infiltrado inflamatório perivascular. RMN apresentava aspectos sugestivos de miosite em actividade. Foi medicado com prednisona (PDZ) e metotrexato (MTX) com melhoria da DFMP e remissão total das manifestações cutâneas após 1 mês de terapêutica.

**CASO 2:** Sexo masculino, 17 anos, com diagnóstico de DMJ desde os 14. A primeira manifestação clínica consistiu em PG que surgiram 4 meses antes do diagnóstico. Dois meses depois surgiram lesões eritematosas descamativas nos joelhos e cotovelos, RH e DFMP (grau III de incapacidade funcional) acompanhada de mialgias dos quadríceps. Apresentava disfagia para sólidos. Valores de CK e aldolase elevados. BM concorde com diagnóstico. Foi medicado com PDZ e MTX com remissão total do quadro clínico ao fim de 5 meses de tratamento. Manteve discretas PG.

**CASO 3:** Sexo feminino, 12 anos com diagnóstico de DMJ desde os 2. Dois meses antes do diagnóstico inicia DFMP dos membros inferiores (grau IV de incapacidade funcional) seguido de RH e PG. À data do diagnóstico apresentava disfagia para sólidos e líquidos e mialgias dos quadríceps. Valores de CK normais e aldolase aumentada. EMG e BM concordantes com diagnóstico. Foi medicada com PDZ com posterior manutenção da força proximal dos membros inferiores e remissão das manifestações cutâneas ao fim de 2 meses. Terapêutica com PDZ foi suspensa em Dezembro 2007 por se manter estável clinicamente.

**CASO 4:** Sexo feminino, 13 anos, diagnóstico de DMJ desde os 3. Apresentou rash eritematoso levemente descamativo na região malar, asas do nariz e região dorsal dos cotovelos e joelhos, bem como PG, aparentemente despoletados pela exposição solar 8 meses antes do diagnóstico. Nunca apresentou DFMP nem mialgias, mas tinha aldolase

elevada. EMG com traçados miopáticos. Visíveis megacapilares na capilaroscopia. Iniciou terapêutica com hidroxycloquina e deflazacort (DFZ), tendo substituído DFZ por PDZ 2 meses depois por ineficácia. Registou-se remissão clínica e analítica 6 meses após instituição da terapêutica, apenas com alguma persistência das PG. Parou corticoterapia em 2004, negando quaisquer outras queixas.

**CASO 5:** Sexo feminino, 10 anos com diagnóstico de DMJ desde os 6. Iniciou quadro de DFMP, nomeadamente dos membros inferiores (grau IV de incapacidade funcional), acompanhado de lesões cutâneas despigmentadas nas pálpebras, face, tronco, abdómen e nas superfícies extensoras dos membros superiores e inferiores 1 mês antes do diagnóstico. Valores de CK e de aldolase elevados. EMG com traçado miopático. Iniciou terapêutica com DFZ e MTX, com boa resposta clínica e analítica até à data. Discussão: Clinicamente, os 5 doentes descritos não diferem do encontrado na literatura. Nenhum doente apresentou calcinose. Apenas num dos doentes a terapêutica foi iniciada após 6 meses de doença. A prescrição precoce de glucocorticóides associada a doses elevadas de MTX mostrou bons resultados, permitindo uma redução mais rápida da dose do glucocorticóide.

**P62 – AVALIAÇÃO DA SEGURANÇA DA TERAPÊUTICA BIOLÓGICA – ESTUDO RETROSPECTIVO COM 105 DOENTES SEGUIDOS NO SERVIÇO DE REUMATOLOGIA DOS HOSPITAIS DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA (HUC)**

Serra S, Coutinho M, Duarte C, Marques A, Nour D, da Silva J.A.P

Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** Os fármacos biológicos são geralmente bem tolerados, mas efeitos secundários têm sido reportados, pelo que o seu uso deve ser monitorizado para garantir a detecção de efeitos secundários potencialmente graves.

**Objectivos:** Avaliar os efeitos secundários associados à terapêutica biológica e identificar factores de risco para a sua ocorrência.

**População e métodos:** Estudo retrospectivo, com 105 doentes da cohort de doentes seguidos em Hospital Dia de Reumatologia sob terapêuticas biológicas. Foram incluídos doentes com Artrite Reumatóide (AR), Artrite Idiopática Juvenil (AIJ), Artrite Psoriática (AP), Espondilite Anquilosante (EA) e Espondilartropatia Seronegativa (EASN). Dados so-

bre características sociodemográficas e clínicas, terapêutica biológica e terapêutica concomitante foram obtidos por avaliação retrospectiva dos processos clínicos. Para cada doente foi colhida informação sobre eventos secundários ocorridos durante o período de tratamento biológico. As infecções graves foram definidas como: necessidade de internamento, antibióterapia endovenosa ou que resultaram em morte; a classificação da gravidade da reacção à infusão foi definida de acordo com os critérios da SPR. Hepatotoxicidade foi definida como aumento das transaminases e/ou enzimas de colestase para valores superiores a 2x o limite superior de normalidade. Variáveis contínuas são apresentadas como média e desvio padrão, variáveis categóricas como proporções. O teste do Chi2 foi usado para avaliar a associação entre as diversas características clínicas e a ocorrência de efeitos secundários.  $p < 0.05$  foi considerado estatisticamente significativo.

**Resultados:** Foram incluídos 105 doentes, 66.7% do sexo feminino com idade média de  $49.8 \pm 13.5$  anos. 51.4% dos doentes tinham AR, 23.8% de EA, 15.2% AP, 4.8% AIJ, e 4.8% EASN. Medicação biológica actual: infliximab 24.8%, etanercept 42.9%, adalimumab 28.6%, Rituximab 3%. Tempo médio de tratamento biológico:  $46.8 \pm 28.2$  meses. Vinte e três dos doentes receberam  $\geq 1$  biológico sendo a ocorrência de efeitos secundários o motivo do «switch» em 8 deles. Reacção no local de administração do biológico ocorreu em 20% dos doentes. Dos 43 doentes medicados com infliximab, 14 apresentaram reacções infusionais, sendo grave em 2 doentes. 54.3% dos doentes tiveram infecções, das quais 4,8% foram graves, sem qualquer caso fatal. As infecções respiratórias foram as mais frequentes, seguidas das do trato urinário. Não se verificou nenhum caso de tuberculose. Não se verificou diferença estatisticamente significativa entre os diferentes biológicos quanto à ocorrência de infecções ou sua gravidade. A glucocorticóides estava associada a um aumento de risco de infecções (OR=3.3, IC 95%: 1.5-7.6). Em 23,8% dos doentes registou-se a ocorrência de hepatotoxicidade, sendo as alterações do tipo citolítico as mais frequentes (60%). Não se verificou diferença entre os vários biológicos quanto à ocorrência de hepatotoxicidade. A associação de diversas terapêuticas concomitantes (metotrexato, corticóides, anti-inflamatórios e izoniazida) não esteve associado a um maior risco de toxicidade hepática.

**Conclusão:** Nesta cohort de doentes, a terapêutica

biológica apresentou um bom perfil de segurança, sendo as infecções leves e reações alérgicas à administração, as manifestações secundárias mais frequentes. A associação de metotrexato, corticóides ou isoniazida, ou o tipo de biológico, não aumentou o risco de hepatotoxicidade. A prescrição de glucocorticóides está associada a maior incidência de infecções.

**P63 – MIOARTRALGIAS E POLINEUROPATIA SENSITIVO-MOTORA: UM DIAGNÓSTICO INUSITADO DE POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA FAMILIAR**

M. Coutinho, J. Garcia, J. Silva, A. Malcata, J.A. P. da Silva

Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

A Polineuropatia Amiloidótica Familiar (PAF) é uma patologia de transmissão autossómica dominante, que cursa com envolvimento neurológico, cardíaco, renal e ocular, podendo associar-se, igualmente, a envolvimento músculo-esquelético (tenossinovial e/ou articular).

Os autores apresentam o caso de um doente do sexo feminino, de 62 anos de idade, com antecedentes de insuficiência renal crónica (de etiologia desconhecida) e de polineuropatia sensitivo-motora (atribuída a antecedentes de lepra). Internada para esclarecimento diagnóstico de quadro clínico caracterizado por artralgiias das pequenas articulações das mãos, mialgias difusas e diarreia crónica (com vários anos de evolução). Ao exame objectivo geral (admissão), apresentava-se emagrecida, apirética, sem adenopatias, com TA: 110/50 mmHg, sem alterações à auscultação pulmonar, ao exame abdominal e dos membros e, à auscultação cardíaca com um ritmo regular e FC: 40 bpm. Ao exame reumatológico, destacava-se a presença de osteoartrose nodal e de atrofia muscular generalizada. O exame neurológico evidenciou uma diminuição global da força muscular dos membros inferiores (grau 3/5), associada a hipostesia álgica em meia até ao joelho (bilateralmente). Do estudo laboratorial destacava-se a presença de um hemograma com contagem de plaquetas e VS normais, ureia: 44 mg/dl, creatinina: 2.21 mg/dl e albumina: 3.3 g/dl (restantes parâmetros de bioquímica normais). Foram efectuados o doseamento de marcadores tumorais, coproculturas, exame parasitológico de fezes e colonoscopia total, os quais se revelaram todos normais. A ecografia abdominal e pélvica revelou a presença de rins atroficos e uma discreta

esplenomegália e o electromiograma dos membros inferiores confirmou a presença de uma polineuropatia axonal sensitivo-motora grave. Durante o internamento a doente apresentou vários episódios de hipotensão e de bradicardia sintomática, situação que culminaria na necessidade de colocação de um pacemaker. Perante a existência de insuficiência renal crónica de etiologia desconhecida, associada à presença de polineuropatia sensitivo-motora, bradicardia e diarreia crónica, foi equacionada a hipótese de se tratar de uma situação de amiloidose sistémica, pelo que foi solicitada a biópsia de gordura rectal, a qual viria a revelar a presença de depósitos congófilos com birrefringência verde à luz polarizada, focalmente, na muscular da mucosa, com imuno-histoquímica com resultado duvidoso quanto à presença de substância amiloide. O estudo genético para Paramiloidose Familiar, viria a confirmar este diagnóstico, encontrando-se a doente, actualmente, a aguardar transplante hepático.

Os autores destacam este caso pelo facto das queixas músculo-esqueléticas terem constituído o motivo de investigação desta situação clínica, a qual conduziu ao diagnóstico de uma patologia que, embora não do foro reumatológico, revelou um acometimento sistémico grave.

**P64 – TNF ANTAGONISTS AND TOCILIZUMAB HAVE A HIGHER IMPACT ON RHEUMATOID ARTHRITIS OSTEOCLASTOGENIC STIMULI THAN METHOTREXATE**

Inês P. Perpétuo,<sup>1</sup> Diana Fernandes,<sup>1</sup> Rita Cascão,<sup>1</sup> Rita Moura,<sup>1</sup> Joana Caetano-Lopes,<sup>1</sup> Ana Rodrigues,<sup>2</sup> Joaquim Polido-Pereira,<sup>2</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>3</sup> João Eurico Fonseca,<sup>2</sup> Helena Canhão,<sup>2</sup>

1. Unidade de investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

2. Unidade de investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa e Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Lisboa

3. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Background:** Rheumatoid Arthritis (RA) is a systemic disease characterized by hyperactivation of the immune system leading to chronic inflammation and joint damage. The inflammatory environment potentiates bone resorption, modulating the balance between RANKL and osteoprotegerin (OPG).

Prednisone (PDN), methotrexate (MTX), anti-TNF and anti-IL-6 receptor therapies reduce disease activity, but their differential biological impact is still unclear.

**Objectives:** The aim of this work was to compare cytokine profile in RA patients treated with PDN, MTX and biological treatments (TNF antagonists and tocilizumab).

**Methods:** Cytokines in serum and synovial fluid from 40 female RA patients under PDN, MTX and biological therapies were assayed by ELISA or by a multiplex bead-based immunoassay. Patients were evaluated for disease activity.

**Results:** DAS28 was 3.26 in biological-treated patients (n=22), 4.85 in MTX patients (n=12) and 5.31 in corticosteroid group (n=6). Disease activity was significantly lower in the biological-treated group (p-value<0.05) and statistical analysis was corrected for these differences. We found that MTX-treated patients have lower levels of synovial pro-inflammatory and pro-osteoclastogenic proteins (IL-6, IL-17, MCP-1, IL-18 and Mip-1alpha) when compared to patients exposed only to PDN. Biological-treated patients have significantly decreased circulating levels of IL-10, IL-8 and Mip-1alpha when compared to the other groups. IL-6 was undetectable in the circulation of the majority of the patients except on those under tocilizumab therapy. Of interest, anti-TNF and tocilizumab-treated patients have a significantly reduced sRANKL/OPG ratio regardless of disease activity when compared to MTX and corticosteroid treated patients. No difference was observed when comparing anti-TNF and tocilizumab treated patients.

**Conclusion:** MTX and biological therapies have a major effect on inflammatory cytokines. However, TNF antagonists and tocilizumab are associated with a larger decrease of the sRANKL/OPG ratio, which is independent on disease activity, suggesting a better control of the osteoclastogenic stimuli.

#### **P65 – RESSONÂNCIA MAGNÉTICA DINÂMICA DAS MÃOS E PUNHOS EM 3,0 TESLA NO ESTUDO DE POLIARTROPATIAS INFLAMATÓRIAS: EXPERIÊNCIA INICIAL E CORRELAÇÃO CLÍNICA**

Márcio Navalho,<sup>1</sup> Catarina Resende,<sup>2</sup> Augusto Gaspar,<sup>3</sup> J Pereira da Silva,<sup>2</sup>

1. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa e Serviço de Imagiologia, Hospital da Luz, Lisboa

2. Serviço de Reumatologia, Hospital da Luz, Lisboa

3. Serviço de Imagiologia, Hospital da Luz, Lisboa

**Introdução:** A avaliação por Ressonância Magnética (RM) das mãos e punhos permite uma visualização precisa da sinovite, edema ósseo e erosões ósseas, sendo conhecida a correlação entre padrões precoces de captação de contraste nas curvas de intensidade de sinal em função do tempo, obtidas em RM dinâmica de 1,5 Tesla, e características histológicas de inflamação activa da membrana sinovial.

**Objectivos:** Demonstrar a experiência inicial em RM de alto campo (3,0 Tesla), na análise morfológica e na construção das curvas dinâmicas, na avaliação de doentes com poliartropatia inflamatória (PI). Avaliar a potencial correlação de parâmetros imagiológicos com índices clínicos de actividade da doença e o seu eventual valor como factores preditivos de desenvolvimento de artrite reumatóide (AR) em doentes apresentando-se com PI inicial.

**Material e Métodos:** Oito doentes, recrutados da consulta de Reumatologia do Hospital da Luz, em Lisboa, foram submetidos a RM das mãos e punhos, com estudo dinâmico da membrana sinovial, no contexto de investigação de PI. A avaliação foi efectuada em equipamento de 3.0 Tesla (Siemens «Magnetom Verio»). Na avaliação das imagens obtidas, procedeu-se à quantificação das erosões ósseas, edema ósseo e sinovite, de acordo com os critérios de RAMRIS dos estudos OMERACT (Lassere et al. J Rheumat 2003), tendo sido igualmente calculado um índice de captação precoce (ICP) em estudo dinâmico da sinovial, correspondente à intensidade de sinal aos 63 segundos após injeção de gadolínio em relação à intensidade máxima de sinal (I63/Imax). Foi efectuada observação clínica que incluiu, entre outros parâmetros, a determinação de score de actividade da doença com 4 variáveis (DAS28). Registou-se o diagnóstico clínico na data de exame. Os casos em que o mesmo não era definitivo (PI inicial), foram abordados aos 6 meses após RM, para registo do diagnóstico entretanto efectuado.

**Resultados:** Nos 8 doentes analisados, dos quais 7 do sexo feminino, a idade média foi de 48.8 anos (29-67) e a duração média da doença à data de exame foi de 12.1 meses (2-36). Cinco apresentaram o diagnóstico final de AR e três de poliartrite indifferenciada. Os doentes com maior score de RAMRIS e maior ICP apresentaram nítida tendência a maior DAS28, particularmente no grupo AR. Existiu ainda evidente tendência a maior RAMRIS e maior ICP nos doentes com diagnóstico final de AR (score médio respectivamente 57.6 e 0.84), por oposição aos

doentes com diagnóstico final de poliartrite indiferenciada (score médio respectivamente 2.7 e 0.77). A análise particular dos 3 casos que apresentavam PI em fase inicial (um deles precoce) aquando da realização do exame, vindo a evoluir dois dos doentes para o preenchimento de critérios de AR e um dos doentes para poliartrite indiferenciada, traduziu maior RAMRIS e maior ICP nos doentes AR versus doente não-AR (RAMRIS médio de 7 e ICP médio de 0.78, por oposição a RAMRIS de 2 e ICP de 0.73).

**Discussão e Conclusões:** Os resultados apresentados sugerem um valor para o RAMRIS e ICP, não só na quantificação morfológica do envolvimento pelo processo patológico, mas igualmente como indicadores da actividade da doença. A análise dos casos que apresentavam PI em fase inicial aquando da realização do exame, permite-nos igualmente colocar como hipótese um papel para estes parâmetros como factores preditivos de desenvolvimento de AR. É no entanto imprescindível um franco aumento da amostra, no sentido da definição de um eventual cut-off, trabalho que o nosso grupo se encontra já a desenvolver.

#### **P66 – FUNCTIONAL ASSESSMENT OF CHRONIC ILLNESS THERAPY (FACIT) - VALIDAÇÃO DA ESCALA PARA USO EM PORTUGAL - RESULTADOS DO FRAIL STUDY**

Luis Cunha-Miranda,<sup>1</sup> Filipe Barcelos,<sup>1</sup>

Eugénia Simões,<sup>1</sup> Manuela Parente,<sup>1</sup>

M Jesus Mediavilla,<sup>1</sup> Catarina Silva,<sup>2</sup>

José Saraiva-Ribeiro,<sup>3</sup> FRail Study Group

1. Rheumatology, Instituto Português de Reumatologia

2. Biostatistics, Eurotrials, Lisboa

3. Medical Department, Roche Portugal, Amadora, Portugal

**Introdução:** A avaliação da fadiga nas doenças reumáticas é cada vez mais um outcome importante não só em ensaios clínicos mas igualmente na prática de clínica diária. A utilização de versões não validadas para a língua Portuguesa limita a qualidade e a reproductibilidade dos dados utilizados e partilhados nacional e internacionalmente.

**Objectivos:** Avaliar a precisão da escala FACIT em doentes com artrite reumatóide (AR).

**Métodos:** A escala FACIT, constituída por 13 itens, foi aplicada a doentes com artrite reumatóide (AR). Esta escala foi aplicada 2 vezes ao mesmo doente, num período de aproximadamente 15 dias, de modo a avaliar a confiabilidade da mesma. Foi cal-

culado o coeficiente de correlação intraclass para avaliar a concordância entre as respostas obtidas nos dois momentos. A consistência interna foi avaliada através do coeficiente alpha de Cronbach. Foi calculado o score da escala FACIT. A caracterização dos doentes foi efectuada com recurso à análise descritiva.

**Resultados:** Foram incluídos no estudo 90 doentes, cuja média de idades foi de 56 anos (variação: 30 a 85 anos) e dos quais 86% eram do sexo feminino. A duração média da AR nestes doentes foi de 7 anos. Apenas 2,2% dos doentes apresentavam grau III segundo os critérios ACR. O valor médio do score FACIT foi de 33,7 pontos no teste e 31,9 pontos no reteste. Para este score, o coeficiente de correlação intraclass foi de 0,721. Considerando cada item da escala, o coeficiente de correlação intraclass variou entre 0,429 e 0,709, excepto no item «Sou capaz de fazer as minhas actividades habituais» que foi 0,302. O coeficiente de correlação intraclass médio foi de 0,537. Para os 13 itens do questionário, o alpha de Cronbach foi de 0,843 no teste e 0,876 no reteste.

**Conclusões:** Estes resultados mostram uma boa concordância dos resultados entre os dois momentos de avaliação e uma boa consistência interna da escala. Tal permite a validação desta escala para Português.

#### **P67- EFEITOS ADVERSOS DURANTE A TERAPÊUTICA COM FÁRMACOS BIOTECNOLÓGICOS – EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO**

Filipa Teixeira,<sup>1</sup> Mónica Bogas,<sup>1</sup>

Teresa Monjardino,<sup>2</sup> Ana Ribeiro,<sup>1</sup> José A. Costa,<sup>1</sup>

Carmo Afonso,<sup>1</sup> Domingos Araújo,<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital de Ponte de Lima, ULSAM

2. Serviço de Higiene e Epidemiologia, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto

**Introdução:** Os agentes biológicos têm mostrado grande eficácia no tratamento das doenças reumáticas. No entanto, não estão isentos de risco, estando relatados diferentes efeitos adversos, alguns deles, potencialmente graves.

**Objectivo:** Rever os eventos adversos ocorridos durante o tratamento com terapêutica biotecnológica.

**População e Métodos:** Estudo retrospectivo da população submetida a terapêutica com agente biológico no Serviço de Reumatologia do Hospital de Ponte de Lima, entre o ano de 2000 e Dezembro de

2009. Foram avaliados 129 doentes, com os diagnósticos de Artrite Reumatóide ( $n=67$ ), com idade média de  $52\pm 12$  anos, Artrite Psoriática ( $n=31$ ), com idade média de  $48\pm 10$  anos, outras Espondilartropatias seronegativas ( $n=24$ ), com idade média de  $42\pm 10$  anos e de Artrite Idiopática Juvenil ( $n=7$ ), com idade média de  $14\pm 3$  anos, medicados com infliximab ( $n=47$ ), etanercept ( $n=55$ ), anakinra ( $n=4$ ) e adalimumab ( $n=23$ ), aquando do início da terapêutica biotecnológica

**Resultados:** Vinte e nove doentes, tiveram pelo menos um evento adverso no decurso da terapêutica; 18 tinham o diagnóstico de Artrite Reumatóide (AR), 4 de Artrite Psoriática (AP) e 7 de outras Espondilartropatias seronegativas (EAPSN). Em 4 doentes, 3 com AR e 1 com AP, ocorreu um segundo evento adverso diferente do primeiro. O agente biológico instituído era o infliximab em 14 doentes, o etanercept em 10 e o adalimumab em 5. Os eventos adversos verificados foram tuberculose em 3 doentes, com tempo médio de tratamento de 13 (7-20) meses, outras infecções com gravidade em 4, com tempo médio de tratamento de 6 (1-9) meses, infecções sem gravidade em 7, com tempo médio de tratamento de 8 (3-19) meses, elevação das transaminases em 6, com tempo médio de tratamento de 3,5 (1-12) meses e reacções de hipersensibilidade em 5 doentes, com tempo médio de tratamento de 43 meses (19-60) meses, 2 casos de Síndrome «LES-like», ambos medicados com o biológico há 60 meses, um caso de Psoríase cutânea e outro de Sarcoidose, que tinham iniciado terapêutica há 1 e 5 meses, respectivamente. Alterações visuais ainda em estudo em 1 doente, elevação das transaminases também em 1 doente e reacção de hipersensibilidade noutra, foram os segundos efeitos adversos registados. Não se verificaram casos de neoplasias nem eventos cardiovasculares e não houve associação estatisticamente significativa entre a ocorrência de evento adverso e a idade dos doentes.

**Discussão e Conclusão:** Os eventos adversos graves surgiram em 5,4% dos doentes e nos primeiros meses de terapêutica, o que está de acordo com o referido na literatura. Nesta população, todos os doentes submetidos a terapêuticas com agentes biológicos que desenvolveram algum evento adverso, tiveram evolução favorável, reforçando o facto de que, desde que haja uma vigilância regular e seja prestada atenção a sinais de alarme, estas terapêuticas são seguras e uma mais-valia no tratamento destas doenças.

#### **P68 – INFLUENCE OF ANTI-TNF DRUGS, TOCILIZUMAB AND METHOTREXATE ON OSTEOCLAST DIFFERENTIATION**

Inês P. Perpétuo,<sup>1</sup> Joana Caetano-Lopes,<sup>1</sup> Ana Rodrigues,<sup>2</sup> Joaquim Polido-Pereira,<sup>2</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>3</sup> João Eurico Fonseca,<sup>2</sup> Helena Canhão,<sup>2</sup>

1. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

2. Unidade de investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa e Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, Lisboa

3. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Background:** Rheumatoid Arthritis (RA) is a systemic disease characterized by hyperactivation of the immune system and by stimulation of bone resorption by activation of osteoclasts (OC) leading to joint destruction.

**Objective:** To assess the activity of osteoclasts differentiated from circulating monocytes in RA patients treated with methotrexate (MTX), anti TNF drugs and tocilizumab.

**Patients and Methods:** A total of 19 female patients with RA were recruited, 6 of them were on MTX, 7 on anti-TNF and 6 on tocilizumab therapy. Monocytes were isolated from blood and cultured for 25 days in the presence of M-CSF, RANKL, dexamethasone and TGF-beta. TRAP staining and resorption assays were performed at the 21st day of culture. OC-specific surface alpha(v)beta(3) integrin was detected by flow cytometry at days 14, 21 and 25 of culture. Expression of osteoclast-specific genes was assessed in monocytes and in OC at the 21st day of culture by real-time RT-PCR.

**Results:** DAS28 was 3.55 in biological-treated patients and 4.97 in patients under MTX; disease activity was significantly lower in the biological-treated group ( $p\text{-value}<0.05$ ). The statistical analysis was corrected for the differences in disease activity. Anti-TNF-treated patients have a delay in alpha(v)beta(3) integrin positive cells (pre-OC and OC) formation. Moreover, it was found that in monocytes and OC from MTX treated patients, the basal expression of key genes encoding TRAP, integrin b3 and cathepsin K is higher than in patients under biological therapy. No difference was observed when comparing anti-TNF and tocilizumab-treated patients. The expression of osteoclast-specific genes in monocytes correlates with disease ac-

tivity (p-value<0.05).

**Conclusion:** Anti-TNF and tocilizumab-treated patients have a reduced expression of key genes in osteoclasts and monocytes. Osteoclast-specific gene expression on monocytes correlates with disease activity suggesting that the expression of genes that lead to differentiation in OC is regulated by the inflammatory environment.

**P69 – AVALIAÇÃO DE CUSTO-EFECTIVIDADE DE QUATRO SEQUÊNCIAS DE MEDICAMENTOS BIOLÓGICOS NA ARTRITE REUMATÓIDE EM PORTUGAL**

A. Beresniak,<sup>1</sup> D. Dupont,<sup>2</sup> P. Drost,<sup>2</sup>

1. Data Mining International, Genebra, Suíça

2. Health Economics and Outcomes Strategy, Bristol-Myers Squibb, Braine-l'Alleud, Bélgica

**Introdução:** Doenças crónicas como a artrite reumatóide (AR) exigem frequentemente a utilização sequencial de várias opções terapêuticas quando se verifica resposta incompleta ao agente anterior. Na ausência de ensaios clínicos que comparem as várias sequências de agentes biológicos, podemos obter informação relevante relativa às sequências de tratamento optimizadas e a sua custo-effectividade por avaliação através de modelos de simulação.

**Objectivos:** Avaliar a custo-effectividade das várias sequências de agentes biológicos, com base na obtenção de low disease activity state (LDAS) na AR moderada a grave, na perspectiva do Serviço Nacional de Saúde Português.

**Métodos:** Foram desenvolvidos modelos avançados de simulação para avaliar a relação custo-effectividade de várias sequências de três agentes biológicos com decisão de switch a intervalos de 6 meses quando se verifica resposta incompleta ao agente anterior: Sequência 1: etanercept-abatacept-adalimumab; Sequência 2: etanercept-rituximab-adalimumab; Sequência 3: etanercept-adalimumab-abatacept; Sequência 4: etanercept-adalimumab-infliximab. O LDAS ( $DAS \leq 3.2$ ) foi seleccionado como o parâmetro clinicamente relevante de efectividade e baseou-se nas publicações dos ensaios clínicos e das correspondentes extensões. A efectividade expressou-se no número de dias esperados em LDAS para cada sequência no horizonte temporal de 2 anos. Os custos médicos directos da AR em Portugal foram extraídos da utilização de recursos verificada em 713 doentes com AR da Base de Dados Nacional sobre Doenças Reumáticas em Portugal, na qual os doentes completam questio-

nários detalhados em intervalos de 6 meses. O custo dos medicamentos biológicos foi estimado com base na posologia recomendada. A relação custo-effectividade foi reportada através do custo por dia em LDAS. As simulações de Monte-Carlo informaram as médias e os desvios-padrão dos custos, da efectividade e da relação custo-effectividade média no horizonte temporal de 2 anos. Foram efectuados testes de significância para confirmar as potenciais diferenças nos resultados das sequências.

**Resultados:** A Sequência 1 que introduzia o abatacept após uma resposta insuficiente a 1 agente anti-TNF foi significativamente mais eficaz a 2 anos (102 dias em LDAS) em comparação com a Sequência 2 que introduzia o rituximab como o segundo agente biológico (82 dias em LDAS). Os rácios médios de custo-effectividade também mostraram custos médicos totais significativamente inferiores com a Sequência 1 (311 ) em comparação com a Sequência 2 (375 ). A Sequência 3 que introduzia o abatacept após uma resposta insuficiente a 2 agentes anti-TNF foi mais eficaz a 2 anos (64 dias em LDAS) em comparação com a Sequência 4 composta apenas por agentes anti-TNF (32 dias em LDAS). Os rácios médios de custo-effectividade também mostraram custos médicos totais significativamente inferiores com a Sequência 3 (526 ) em comparação com a Sequência 4 (880 ).

**Conclusão:** A comparação de estratégias complexas de tratamento, tal como a utilização sequencial de agentes biológicos na AR, pode ser efectuada através de modelos avançados de simulação. Os resultados deste modelo inovador indicam que a sequência que utiliza o abatacept após uma resposta insuficiente a 1 agente anti-TNF parece ser mais eficaz e custo-effectiva em comparação com uma sequência similar que utiliza rituximab. Na sequência em que o abatacept é utilizado após uma resposta insuficiente a 2 agentes anti-TNF, este parece ser mais eficaz e custo-effectivo que utilizar um terceiro agente anti-TNF.

**P70 – EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL GARCIA DE ORTA COM RITUXIMAB NA ARTRITE REUMATÓIDE**

Raquel Roque, Sofia Ramiro, Ana Cordeiro, Fátima Godinho, Pedro Gonçalves, Maria José Santos, J Canas da Silva

Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença reumática crónica, em que os linfócitos B desempenham um papel relevante a vários níveis

da cascata inflamatória. A depleção de linfócitos B com rituximab é uma alternativa terapêutica aprovada para os doentes com falência prévia a agentes bloqueadores do Factor de Necrose Tumoral (TNF).

**Objectivo:** Análise descritiva da eficácia e efeitos adversos major do tratamento com rituximab em doentes com AR.

**Métodos:** Doentes com AR medicados com rituximab no Hospital Garcia de Orta (HGO), Almada, entre Setembro de 2007 e Outubro de 2009. Cada ciclo terapêutico constou de 2 administrações de 1000mg de rituximab, com um intervalo de 2 semanas e precedidas de pré-medicação, de acordo com o recomendado. A resposta ao tratamento foi avaliada trimestralmente de acordo com os critérios de resposta EULAR. A contagem de linfócitos B CD19 foi efectuada por citometria de fluxo.

**Resultados:** Foram tratados com rituximab 13 doentes com AR, com idade média de  $57.9 \pm 14.5$  anos e duração média da doença de  $12.3 \pm 9.6$  anos. Destes, 12 eram do sexo feminino. 9 doentes tinham factores reumatóides positivos. Todos tinham estado anteriormente medicados com bloqueadores do TNF. O número médio de agentes biológicos prévios foi  $2.85 \pm 0.99$ . 54% fizeram rituximab em 2ª linha, 30.4% em 3ª linha e 15.4% em 4ª linha. A ineficácia da terapêutica prévia foi indicação para rituximab em 67% dos doentes, efeito adverso em 13% e a associação de ambos em 8.3%. O valor inicial de DAS28 era de  $5.18 \pm 1.15$ , aos 3 meses desceu para  $4.78 \pm 1.29$  e aos 6 meses era de  $4.79 \pm 1.22$ . Metade dos doentes alcançou uma resposta EULAR moderada/boa, ao 3º mês, que se manteve em 37,5% ao 6º mês. Seis doentes (46%) foram retratados de acordo com o critério do médico assistente: o 1º retratamento foi feito em média  $330.5 \pm 141.2$  dias após o tratamento inicial e o 2º retratamento foi feito em média  $411 \pm 65.0$  dias após o 1º retratamento. Houve depleção de CD19 documentada em 12 doentes. No que respeita a segurança do fármaco, de todas as avaliações de Imunoglobulinas verificou-se um único valor de IgG discretamente diminuído (549 mg/dl). Numa doente surgiu diarreia após administração do fármaco. Duas doentes foram submetidas a cirurgias articulares major em período de depleção sem ocorrência de efeitos adversos, nomeadamente de infecções. Uma doente suspendeu o tratamento por ineficácia.

**Conclusões:** Na nossa prática clínica, o rituximab foi utilizado em doentes com AR muito activa, de

longa evolução e com falência prévia a vários agentes biológicos. Contudo, mais de um terço dos doentes manteve uma resposta EULAR moderada/boa 6 meses após o primeiro tratamento. A tolerância à perfusão foi boa e os efeitos adversos registados ligeiros.

#### **P71 – APLICAÇÃO DA BIOREPORTAR NA AVALIAÇÃO DE EFICÁCIA DOS AGENTES ANTI-TNF NO HOSPITAL DE SANTA MARIA**

Joaquim Polido Pereira,<sup>1</sup> Ana Rodrigues,<sup>1</sup>

Margarida Vieira,<sup>2</sup> Ana Margarida Carvalho,<sup>2</sup>

Maria João Saavedra,<sup>3</sup> Aurora Marques,<sup>3</sup>

Cristina Catita,<sup>3</sup> Helena Canhão,<sup>1</sup>

Mário Viana Queiroz,<sup>3</sup> João Eurico Fonseca,<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria e Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

3. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria

**Introdução:** Múltiplos ensaios clínicos demonstraram a eficácia da terapêutica com antagonistas do TNF-alfa (anti-TNF) na artrite reumatóide refratária a DMARDs convencionais. Estes resultados foram confirmados em estudos observacionais baseados nos registos electrónicos de vários países. A Sociedade Portuguesa de Reumatologia lançou em 2008 uma plataforma de registo electrónico de doentes com artrite reumatóide sob terapêutica biotecnológica que está acoplada a uma base de dados nacional (BioRePortAR) para otimizar o registo de dados e seguimento deste grupo de doentes.

**Objectivos:** Validar a utilização da BioRePortAR, como forma de avaliar a eficácia dos anti-TNF em doentes com artrite reumatóide seguidos no Hospital de Dia de Reumatologia do Hospital de Santa Maria.

**Material e métodos:** Desde o lançamento da BioRePortAR em Junho de 2008, que o registo de doentes com artrite reumatóide sob terapêutica anti-TNF (infliximab (IFN), etanercept (ETA) ou adalimumab (ADA)) tem sido efectuado electronicamente no momento da consulta. Foram ainda introduzidos na BioRePortAR dados de actividade e segurança desde Maio de 2000, que tinham sido

registados prospectivamente em papel de forma protocolada. Os dados de actividade da doença incluem o registo de articulações dolorosas (AD), articulações tumefactas (AT), VS, PCR, escalas visuais analógicas (EVA) de dor, actividade global da doença pelo doente e pelo médico, DAS 28 e ainda a capacidade funcional pelo HAQ. Estes dados foram avaliados aos 0, 3, 6, 12 e 24 meses. Foram incluídos doentes que iniciaram anti-TNF até de Julho de 2009. Foram feitas comparações relativamente ao baseline utilizando o teste t de student.

**Resultados:** À data da recolha dos dados em Janeiro de 2010 estavam 106 doentes registados na BioRePortAR que fizeram terapêutica com anti-TNF iniciada entre Maio de 2000 e Julho de 2009. Destes doentes, 92 (86.8%) eram do sexo feminino, 80 (75.5%) tinham factor reumatóide positivo, e 70 (66.0%) tinham doença erosiva. A idade média de diagnóstico foi de  $42.8 \pm 13.9$  anos. A idade média e o tempo médio de duração da doença no início do primeiro anti-TNF foi de  $52.3 \pm 13.8$  anos e de  $9.4 \pm 7.6$  anos. Dos 106 doentes, 104 tiveram como primeiro biológico um anti-TNF e outros 2 fizeram antes anacina; 25 doentes foram tratados com segundo anti-TNF e 2 com um terceiro. A distribuição foi a seguinte: IFN 53 doentes (8 em switch), ETA 56 (15 em switch), ADA 26 doentes (8 em switch). O DAS inicial médio era de 5.91 no grupo do IFN, 5.1 no ETA e 6.07 no ADA. Três meses após início de anti-TNF verificou-se descida significativa do DAS 28 mas apenas no grupo tratado com ETA houve resultados estatisticamente significativos. Aos 24 meses a diminuição do DAS28 foi de 2.08 no grupo de IFN, 3.05 no ETA e 2.43 no ADA ( $p < 0.05$ ). Noutros parâmetros também foram verificadas descidas significativas em todos os grupos e particularmente aos 24 meses: EVA (global) 42.5%, 50.8% e 32.3% (não significativo); VS 44.0%, 59.0% e 46.9%; articulações dolorosas 66.9%, 80.7% e 80.6% e articulações tumefactas 74.2%, 73.7% e 82.3%, respectivamente para os grupos do IFN, ETA e ADA. O HAQ só apresentou descidas estatisticamente significativas no grupo do ETA, com diminuição média de 1.0 aos 24 meses.

**Conclusão:** A BioRePortAR é uma ferramenta de extrema utilidade para monitorizar a eficácia terapêutica em doentes com artrite reumatóide. Contudo este trabalho tem algumas limitações inerentes a este tipo de estudo. Não foram comparados resultados entre cada anti-TNF pelas diferentes dimensões dos grupos (particularmente o do ADA).

## P72 – ESTUDO LITE BIO- LIGAÇÃO TRABALHO REFORMA E BIOLÓGICOS

Luis Cunha-Miranda, Cândida Silva,  
Helena Santos, Ana Teixeira  
Instituto Português de Reumatologia

**Introdução:** O impacto laboral das doenças reumáticas é algo universal sendo mais visível na Artrite Reumatoide mas é igualmente relevante em outras doenças reumáticas sistémicas. A utilização das terapêuticas biotecnológicas tem sido uma mais valia clínica com repercussões sócio-económicas e laborais com menos reformas e menos incapacidade temporária.

**Objectivos:** Determinar numa população de doentes a fazer terapêuticas biotecnológicas qual a percentagem de reformados e a diferença entre as patologias

**Material e Métodos:** Consultou-se a base local de terapêuticas biotecnológicas do Instituto Português de Reumatologia (ligadas às da Sociedade Portuguesa de Reumatologia BioreportAR, BioreportEA e BioreportAP) e acedeu-se a dados referentes a idade, escolaridade, tempo de evolução dos doentes com artrite psoriásica (AP), Artrite Reumatoide (AR) e Espondilite Anquilosante (EA).

**Resultados:** 175 doentes foram considerados para avaliação a idade média variou de  $55.8 \pm 11.3$  anos para AP  $52.6 \pm 9.7$  para a AR e  $43.8 \pm 11.2$  para a EA sendo significativamente inferior para a EA. 72,2% dos doentes com AP eram mulheres, sendo este valor de 90,9% para a AR e 48,9% para a EA. A escolaridade era de  $9.6 \pm 4.7$  para a EA o que era significativamente superior à AP ( $6.9 \pm 4.3$ ) e AR ( $6.4 \pm 4.0$ ) Quando comparando os doentes reformados pela doença com os activos em terapêuticas biotecnológicas estes últimos eram significativamente mais novos ( $46.1 \pm 10.8$  vs  $57.3 \pm 9.6$ ) com um tempo de evolução da doença menos prolongado ( $16.3 \pm 8.1$  vs  $11.8 \pm 9.1$ ), não existindo diferenças no gap diagnóstico.

**Discussão:** Três estudos de referência nacionais na área da AR apontavam para valores superiores de reformados pela AR (de 43%, 45,3% e 49,6%). No estudo RAISE na EA 26,8% ficaram reformados devido à EA. Tais dados embora não comparáveis indiciam que a população estudada tem uma percentagem de doentes reformados inferior. Conclusão As terapêuticas biotecnológicas tem um efeito positivo na empregabilidade dos doentes com doenças reumáticas inflamatórias sistémicas e este estudo aponta para uma tendência de menos refor-

**Estudo LITE BIO- Ligação Trabalho REforma e BIOLógicos**

Doença	n=	Doentes reformados	Doentes reformados pela doença	% dos reformados pela doença
Artrite Reumatoide AR	110	50 (45,5%)	38 (34,5%)	76%
Artrite Psoriásica AP	18	8 (44,4%)	6 (33,3%)	75%
Espondilite Anquilosante EA	47	11 (23,4%)	10 (21,3%)	90,9%
Total	175	69 (39,4%)	54 (30,8%)	78,3%

mados pela doença quando comparados com outros estudos anteriores em populações de doentes em outras terapêuticas. Por outro lado parece haver como esperado uma ligação entre a reforma e a idade mas igualmente a escolaridade. Outros estudos com grupo de controlo seriam necessários para confirmar este impacto no perfil laboral destes doentes.

### **P73 – TERAPÊUTICA BIOLÓGICA EM DOENTES COM ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL**

J. A. Melo Gomes,<sup>1</sup> Ana Filipa Mourão,<sup>2</sup>

Joana Caetano Lopes,<sup>3</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa e Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

3. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

A Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) integra um grupo heterogéneo de artropatias inflamatórias e constitui a causa mais frequente de artrite crónica na infância.

O objectivo deste trabalho foi descrever a experiência de um de nós (MG) na terapêutica com agentes biológicos de doentes com AIJ.

**Doentes e Métodos:** Foram avaliados retrospectivamente os doentes que preenchiam os critérios de classificação da *International League of Associations for Rheumatology* (ILAR) de AIJ que estavam sob terapêutica biológica, nomeadamente, etanercept, adalimumab, anakinra e abatacept. Foram registados dados demográficos, clínicos (número de articulações dolorosas e tumefactas, escala visual analógica de actividade da doença avaliada pelo doente (EVA) e laboratoriais (velocidade de sedimentação (VS) e proteína C reactiva (PCR) antes do início da terapêutica com agentes biológicos e tri-

mestralmente após o início da terapêutica até à última avaliação. Foi considerado na análise estatística, o último fármaco com que o doente estava medicado

**Resultados:** Foram avaliados 27 doentes, 59,3% do sexo feminino, com idade média de início da doença de  $8,4 \pm 4,9$  anos e duração média da doença de  $14,5 \pm 10,4$  anos. A idade média de início da terapêutica biológica foi  $19,9 \pm 11,8$  anos. Sete doentes (25,9%) apresentavam AIJ poliarticular seropositiva, 7 oligoarticular estendida, 6 (22,2%) poliarticular seronegativa, 5 (18,5%) Sistémica e 2 (7,4%) doentes apresentavam artrite relacionada com entesite. A maioria (55,6%) dos doentes foram medicados apenas com um fármaco biotecnológico, 9 (33,3%) foram medicados sequencialmente com 2 fármacos biológicos, 1 (3,7%) com 3 e 2 doentes (7,4%) fizeram switch de biológico 3 vezes, sendo medicados sequencialmente com 4 fármacos biotecnológicos (2 a 48 meses de terapêutica biológica). No momento da última avaliação, dezoito (66,7%) doentes estavam medicados com etanercept, 5 (18,5 %) com adalimumab, 3 (11,1%) com anakinra e 1 (3,7%) com abatacept, antes de suspender este fármaco e se manter em remissão total há mais de 3 anos. Globalmente, desde a avaliação inicial até ao 6º mês de terapêutica com fármaco biológico, verificou-se uma diminuição estatisticamente significativa do número de articulações dolorosas ( $8,9 \pm 5,8$  vs  $2,4 \pm 2,2$ ;  $p=0,001$ ), do número de articulações tumefactas ( $4,6 \pm 4,01$  vs  $1,0 \pm 1,1$ ;  $p=0,009$ ) e da VS ( $41,1 \pm 30,8$  vs  $19,3 \pm 19,3$ ;  $p=0,048$ ). Verificou-se ainda uma tendência para diminuição no valor de EVA ( $39,5 \pm 22,2$  vs  $24,0 \pm 19,8$ ;  $p=0,08$ ), que contudo não foi estatisticamente significativa. Não foi possível comparar a eficácia dos fármacos biológicos devido ao número reduzido de doentes em cada grupo terapêutico. Alguns dos "switch" de etanercept para adalimumab ficaram a dever-se ao aparecimento de doença in-

flamatória do intestino (3 casos) ou de agravamento de uveíte crónica (1 caso).

**Conclusão:** Numa população Portuguesa de doentes com AIJ, os fármacos biológicos, demonstraram boa eficácia e segurança no decurso dos pri-

meiros meses de terapêutica. Como já demonstrado previamente, o etanercept não parece ser eficaz para o tratamento das manifestações gastro-intestinais e oculares de algumas formas de AIJ, nem para as manifestações sistémicas da AIJ sistémica.

## SESSÃO DE POSTERS IV

### DIA 9 DE ABRIL, 2010

#### **P74 – ESPONDILITE ANQUILOSANTE E NEOPLASIAS EM DOENTES MEDICADOS COM ANTI-TNF $\alpha$ COINCIDÊNCIA OU CAUSALIDADE?**

Raquel Roque, Filipe Vinagre, Sofia Ramiro,  
Fátima Godinho, Pedro Gonçalves,  
Maria José Santos, J Canas da Silva  
Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** A Espondilite Anquilosante (EA) é uma doença inflamatória crónica aparentemente não associada a aumento de risco de neoplasias. Os agentes anti-TNF são utilizados no tratamento desta doença desde há uma década. Nos doentes com Artrite Reumatóide tratados com estes fármacos é controverso o aumento de risco de malignidade. Estudos visando o risco de neoplasia na EA são muito escassos.

**Objectivos:** Descrever a ocorrência de neoplasias sólidas em doentes com EA sob terapêutica bloqueadora do TNF.

**Material e Métodos:** Estudo observacional de doentes com EA expostos a fármacos anti-TNF entre 2001 e Dezembro de 2008. Todos os doentes foram observados regularmente em intervalos de 2 - 3 meses e colhidos dados demográficos, clínicos, medicação prévia e actual e tempo de exposição ao anti-TNF. Foi determinada a incidência de neoplasias sólidas.

**Resultados:** Foram incluídos sessenta doentes, 42 do sexo masculino, com idade média de  $42 \pm 11$  anos, duração média da doença de  $16 \pm 11$  anos e duração média de tratamento de  $2.7 \pm 2.1$  anos (mínimo 3 meses; máximo 7.4 anos). Foi administrado infliximab em 39 doentes, etanercept em 14 e adalimumab em 7. Durante o período de observação, que corresponde a 159 doentes-ano, diagnosticaram-se 3 neoplasias sólidas: 1 adenocarcinoma da parótida numa doente de 40 anos, 1 neoplasia maligna da mama numa doente de 39 anos, e 1 neoplasia da próstata num homem de 59 anos. Uma doente veio a falecer e os outros dois realizaram quimio e radioterapia. A taxa de incidência não corrigida de tumores sólidos nesta amostra foi de 2.6 por 100 doentes-ano. Não se encontrou associação com a duração da doença, idade ou tempo de ex-

posição ao anti-TNF.

**Conclusão:** A ocorrência de neoplasias sólidas em doentes com EA foi superior ao esperado nesta faixa etária, mas a dimensão reduzida da amostra e a inexistência de um grupo controlo não permite estabelecer qualquer associação com a terapêutica. Os registos nacionais dos doentes tratados com fármacos biológicos são de extrema importância para detectar possíveis efeitos adversos destes fármacos na prática clínica.

#### **P75 – EXISTEM DIFERENÇAS NA TOXICIDADE HEPÁTICA DO METOTREXATO ENTRE DOENTES COM ARTRITE PSORIÁTICA VERSUS OS DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE?**

Anabela Barcelos,<sup>1</sup> Inês Cunha,<sup>1</sup> Ana Rita Cravo,<sup>2</sup>  
Patrícia Pinto<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia. Hospital Infante D. Pedro, E.P.E.

2. Unidade de Reumatologia. Hospital de Faro

3. Serviço de Reumatologia. Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia

**Introdução:** O metotrexato (MTX) é um antagonista do ácido fólico considerado um dos fármacos modificadores da doença (DMARD's) mais importante no tratamento da artrite psoriática (APs) e da artrite reumatóide (AR). No entanto, apesar da sua indiscutível eficácia e do seu bom perfil de tolerância, o espectro de toxicidade é vasto e muito variável sendo uma das causas da sua descontinuação. O aumento dos níveis das enzimas hepáticas é um efeito adverso comum do MTX nos doentes com APs e AR. De acordo com dados da literatura, a susceptibilidade dos doentes com APs à toxicidade hepática é superior à dos doentes com AR.

**Objectivo:** Avaliar de forma retrospectiva a toxicidade hepática do MTX em doentes com APs e AR seguidos em 3 centros de reumatologia (Vila Nova de Gaia, Aveiro e Faro).

**Métodos:** Estudo retrospectivo, multicêntrico, incluindo doentes com AR e com APs seguidos em três centros de reumatologia. O estudo foi desenhado para avaliar e comparar a toxicidade hepática do MTX entre doentes com APs e AR. Foram recolhidos

dados da história clínica incluindo os factores de risco para doença hepática assim como as alterações analíticas da função hepática. Como indicação de lesão hepática foram considerados valores das transaminases uma vez e meia o limite superior da normalidade. Os dados foram introduzidos numa base para análise estatística. Valores de  $p < 0,05$  foram considerados com significado estatístico.

**Resultados:** Grupo dos doentes com APs: foram incluídos 56 doentes com idade média de 51 anos (27-77) e 8 anos de duração média de doença. 61% eram do sexo masculino. 15,3% dos doentes que apresentavam alterações das transaminases tinham hábitos etílicos e 36,3% tinham dislipidémia. 3 doentes suspenderam o MTX por toxicidade (2 por trombocitopenia e 1 por impotência sexual). Grupo de doentes com AR: foram incluídos 119 doentes com idade média de 58 anos (25-89) e 10 anos de duração média da doença. 77% eram do sexo feminino. 11% dos doentes que apresentavam alterações das transaminases tinham hábitos etílicos e 35% tinham dislipidémia. Onze doentes suspenderam o MTX por toxicidade (6 por toxicidade gastrointestinal, 3 por toxicidade pulmonar e 2 por toxicidade hepática). A dose média do MTX foi de 15 mg/semana em ambos os grupos e o efeito adverso do MTX mais frequente foi a toxicidade gastrointestinal sendo as náuseas a queixa mais frequente. Todos os doentes se encontravam medicados com ácido fólico na dose de 10mg/semana. A incidência de toxicidade hepática devido ao MTX é superior nos doentes com APs relativamente aos doentes com AR ( $p = 0,01$ ).

**Conclusão:** Este estudo demonstrou que a toxicidade hepática têm maior incidência nos doentes com APs do que nos doentes com AR, tendo significado estatístico. No entanto, não se verificaram diferenças com significado estatístico nos dois grupos de doentes com alterações das transaminases relativamente aos hábitos etílicos ou à dislipidémia. Este estudo tem algumas limitações como o pequeno número de doentes e a presença de alguns potenciais factores de confusão tais como fármacos hepatotóxicos como os AINEs e a sulfassalazina. Contudo, este trabalho serve de estímulo para futuros estudos.

#### P76 – ARTRITE PSORIÁTICA E CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS DAS MÃOS

A. Ribeiro, F. Teixeira, M. Bogas, J. Costa, L. Costa, D. Araújo  
Serviço de Reumatologia, ULSAM, Ponte Lima, Portugal

**Introdução:** As radiografias continuam a ser o principal exame de imagem na avaliação dos doentes com Artrite Psoriática (AP). Apesar de precocemente na evolução da AP as radiografias serem normais, várias características radiológicas típicas foram descritas. Embora doentes com artrite reumatóide (AR) e com artrite psoriática apresentem frequentemente sinovite erosiva, as características extra-sinoviais ocorrem preferencialmente nos doentes com AP.

**Objectivos:** Os autores pretendem determinar a prevalência de alterações radiológicas habitualmente descritas como típicas da artrite psoriática e avaliar se estas permitem um diagnóstico diferencial entre artrite reumatóide e artrite psoriática.

**Métodos:** Num estudo retrospectivo, foram analisados os dados clínicos e as radiografias de 100 doentes vigiados regularmente em consulta de Reumatologia do nosso hospital. Todos os doentes cumpriam critérios de CASPAR e ACR para o diagnóstico de artrite psoriática e reumatóide, respectivamente e tinham mais de 5 anos de evolução de doença. Os dados sociodemográficos, história clínica e exame físico foram registados. Todos os doentes tinham radiografias das mãos (face e oblíqua), que foram avaliadas de forma cega por dois observadores. Baseados na literatura, os autores procuraram algumas características radiológicas de AP: entesófito capsular, proliferação óssea justa-articular, periostite, envolvimento articular das interfalângicas distais, tumefacção de tecidos moles dos dedos (dactilite), ausência ou discreta osteoporose justa-articular, destruição assimétrica, anquilose óssea, reabsorção da falange distal e osteólise com dedos em telescoping.

Cem doentes foram avaliados, 50 com AP e 50 com AR, 73 (73%) mulheres e 27 (27%) homens, com uma idade média de 56,7 anos (27-80 anos) e uma duração média de doença de 137,7 meses (60-540 meses); Todos os doentes tinham envolvimento periférico (e 19 dos doentes com AP tinham também envolvimento axial), com 40% dos doentes sob DMARDs. Resultados: Em treze doentes (13%) (8% AP e 5% AR) as radiografias das mãos não apresentaram alterações. Dos 100 doentes, os aspectos radiológicos mais frequentes foram a ausência de osteoporose justa-articular (57%) e o envolvimento das interfalângicas distais (46%). Nenhum dos doentes apresentou dedos em telescoping. Das diferentes características radiológicas avaliadas, a proliferação óssea justa-articular ( $p < 0,001$ ), o envolvimento das interfalângicas distais ( $p < 0,001$ ),

ausência ou discreta osteoporose justa-articular ( $p < 0,001$ ) e a anquilose óssea ( $p < 0,011$ ) foram estatisticamente significativas entre os grupos, favorecendo o diagnóstico de artrite psoriática. Nos doentes com artrite psoriática, apesar de não estatisticamente significativo, melhores resultados do DAS28 e HAQ foram encontrados em doentes sem as características radiológicas pesquisadas.

**Discussão:** A prevalência do envolvimento radiológico das mãos neste grupo de doentes com artrite psoriática, foi de 92%. A proliferação óssea justa-articular, o envolvimento das interfalângicas distais, ausência ou discreta osteoporose justa-articular e a anquilose óssea, demonstraram elevada acuidade para o diagnóstico de artrite psoriática.

#### **P77 – SPECTRUM OF ANKYLOSING SPONDYLITIS IN PORTUGAL. BASDAI, BASFI, BASMI AND MSASSS REFERENCE CENTILE CHARTS IN THIS POPULATION**

F.M. Pimentel-Santos,<sup>1</sup> A. F. Mourão,<sup>2</sup> C. Ribeiro,<sup>3</sup> J. Costa,<sup>4</sup> H. Santos,<sup>5</sup> A. Barcelos,<sup>6</sup> E. Sousa,<sup>7</sup> P. Pinto,<sup>8</sup> F. Godinho,<sup>9</sup> M. Cruz,<sup>10</sup> S. Rabiais,<sup>11</sup> J. Félix,<sup>11</sup> J. E. Fonseca,<sup>7</sup> H. Guedes-Pinto,<sup>12</sup> M. A. Brown,<sup>13</sup> J. C. Branco,<sup>2</sup> CORPOREA Study Group

1. CEDOC, Faculdade Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa / IBB-CGB, UTAD, Vila Real / Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa

2. CEDOC, Faculdade Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa / Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa

3. Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa

4. Rheumatology Department, CHAM-EPE, Hospital de Ponte de Lima, Ponte de Lima

5. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

6. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro, Aveiro

7. Unidade de Investigação em Reumatologia, IMM, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa / Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria, Lisboa

8. Rheumatology Department, Hospital de São Marcos, Braga

9. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada

10. Rheumatology Department, Centro Hospitalar das Caldas da Rainha, Caldas da Rainha

11. Statistics Department, EXIGO Consultores, Alhos Vedros

12. IBB-CGB, UTAD, Vila Real

13. Diamantina Institute for Cancer, Immunology and

Metabolic Medicine, Princess Alexandra Hospital, University of Queensland, Brisbane, Australia

**Background:** A better knowledge of the population health status allow the introduction of suitable measures.

**Objectives:** To characterize the pattern of ankylosing spondylitis (AS) in Portuguese patients, and to develop reference centile charts for BASDAI, BASFI, BASMI and mSASSS.

**Methods:** AS cases were recruited from hospital outpatient clinics, with AS defined according to the modified New York criteria. Demographic and clinical data were recorded, disease activity and functional impairment were assessed using the BASDAI and BASFI questionnaires, and metrology was performed to obtain the BASMI. All radiographs were evaluated by two independent experienced readers. Centile charts for BASDAI, BASFI, BASMI and mSASSS were constructed for both genders, predicted by generalized linear models with age and duration of disease as independent variables.

**Results:** Eleven outpatient clinics were involved from mainland Portugal. A total of 369 patients (62.3% male, mean (SD) age  $45.4 \pm 13.2$  years, mean (SD) disease duration  $11.4 \pm 10.5$  years, 70.7% B27-positive) were included. Family history of AS in a first-degree relative was reported in 17.6% of the cases. Regarding clinical disease pattern, at the time of assessment, 42.3% had axial disease, 2.4% peripheral disease, 40.9% mixed disease and 7.1% isolated enthesopathic disease. Anterior uveitis (33.6%) was the most common extra-articular manifestation. The centile charts suggest that females reported greater disease activity and more functional impairment than males, but had lower BASMI and mSASSS scores.

**Conclusion:** Data collected through this study provided a demographic and clinical profile of patients with AS in Portugal. The development of centile charts constitutes a useful tool to assess the change of disease pattern over time and in response to therapeutic interventions.

#### **P78 – SF36 NA ARTRITE PSORIÁTICA**

Ribeiro A, Bogas M, Teixeira F, Costa J, Costa L, Araújo D.

Serviço de Reumatologia, ULSAM, Ponte de Lima, Portugal

**Introdução:** *Study Short Form healthy survey* (SF-36) é um questionário de avaliação geral de

saúde, que tem sido usado em várias doenças crónicas, incluindo doenças reumáticas, com validação também na artrite psoriática (AP). O SF-36 avalia 8 domínios: aspectos físicos, aspecto social, limitação por problemas físicos, limitação por problemas emocionais, saúde mental, energia e vitalidade, dor corporal e percepção geral de saúde, estando os scores mais elevados associados a uma melhor qualidade de vida. Na AP, o SF36 foi igualmente ou mais respondedor que o HAQ a pequenas mudanças na percepção do status de saúde e da actividade inflamatória da doença.

Os autores têm como objectivo a avaliação pelo SF36 da qualidade de vida relacionada com o estado de saúde nos doentes com AP e de determinar a associação dos diferentes domínios do SF36 com outros parâmetros clínicos e demográficos.

**Métodos:** O SF-36, os scores de actividade da doença e os scores funcionais (HAQ, DAS28, BASDAI, BASFI) foram administrados a 68 doentes consecutivos com AP, seguidos em consulta de Reumatologia do Hospital de Ponte de Lima. Todos os doentes cumpriam critérios CASPAR para o diagnóstico de AP. Os dados clínicos e demográficos foram recolhidos durante as visitas clínicas.

Os autores avaliaram 68 doentes, 39 mulheres (57,4%) e 29 homens (42,6%), com uma idade média de 53,06 anos (23-80 anos) e uma duração média de evolução da doença de 51,96 meses (18-552 meses). Quarenta e um doentes tinham apenas envolvimento periférico e 26 tinham envolvimento axial e periférico. Três (4,4%) dos doentes não apresentavam psoríase, 52 (76,5%) tinham psoríase em <50% da superfície corporal e 13 (19,1%) em > 50% da superfície corporal. Quarenta e sete doentes (69,1%) estavam sob terapêutica com metotrexato. Resultados: A pontuação média, física e mental do SF36 foi de  $37,98 \pm 17,49$  (13,00-86,00) e  $42,26 \pm 14,26$  (15,63-75,25), respectivamente. O HAQ e DAS28 médios foram 1,046 (0-2,5) e 3,99 (0,25-7,21) respectivamente, e o BASDAI foi 4,342. O SF36 correlacionou-se inversamente com o DAS28 (coef= -10,59  $p < 0,001$ ), o HAQ (coef= -35,18,  $p < 0,001$ ) e a idade (coef= -0,99,  $p < 0,001$ ). O sexo feminino associou-se com piores scores em todos os domínios, mas apenas a pontuação física global e de saúde mental tiveram significado estatístico. A extensão do envolvimento cutâneo e o tempo de evolução não foram estatisticamente significativos na pontuação final do SF36.

**Discussão:** O score médio de SF36, neste grupo de doentes foi de  $42,26 \pm 14,89$  e de  $37,98 \pm 17,49$  para a

pontuação física e mental, tendo-se o SF-36 correlacionado com a idade e com a severidade da doença de acordo com o DAS28 e HAQ, mas não com a duração da doença ou com envolvimento cutâneo.

#### **P79 – HLA CLASS I AND II ASSOCIATIONS OF ANKYLOSING SPONDYLITIS**

F.M. Pimentel-Santos,<sup>1</sup> M. Matos,<sup>2</sup> D. Ligeiro,<sup>3</sup> A. F. Mourão,<sup>4</sup> C. Ribeiro,<sup>5</sup> J. Costa,<sup>6</sup> H. Santos,<sup>7</sup> A. Barcelos,<sup>8</sup> P. Pinto,<sup>9</sup> E. Sousa,<sup>10</sup> F. Godinho,<sup>11</sup> M. Cruz,<sup>12</sup> J. E. Fonseca,<sup>10</sup> H. Trindade,<sup>13</sup> H. Guedes-Pinto,<sup>14</sup> J. C. Branco,<sup>4</sup> CORPOREA Study Group

1. CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa / Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa / IBB-CGB, UTAD, Vila Real
2. Universidade de Trás-os-Montes e Alto Douro, UTAD, Vila Real
3. Molecular Genetic Department, Centro de Histocompatibilidade do Sul, CHS, Lisboa
4. CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa / Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa
5. Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 6- Rheumatology Department, CHAM-EPE, Hospital de Ponte de Lima, Ponte de Lima
7. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia (IPR), Lisboa
8. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro, Aveiro
9. Rheumatology Department, Hospital de São Marcos, Braga
10. Unidade de Investigação em Reumatologia, IMM, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa / Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria, Lisboa
11. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada
12. Rheumatology Department, Centro Hospitalar das Caldas da Rainha, Caldas da Rainha
13. Molecular Genetic Department, Centro de Histocompatibilidade do Sul, CHS, Lisboa / Immunogenetic Department, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa
14. IBB-CGB, UTAD, Vila Real

**Background:** HLA-B27 is a MHC gene specificity remarkably associated with Ankylosing Spondylitis (AS). Otherwise, there is substantial evidence that other MHC genes, including other alleles of HLA-B and non-HLA-B loci, are also AS associated.

**Objectives:** This study aims to investigate the associations of the extended MHC haplotypes -A,B,Cw, DRB1, DQB1, containing the HLA-B27 specificity, with AS in a case-control cohort.

**Methods:** Patients (n=369) with AS diagnosis, according to the New York criteria were recruited in several outpatient clinics in different areas of the country. A random subgroup of HLA-B27 positives (n=188) patients were selected and typed for HLA-A, -B, -C, -DRB1 and -DQB1 by polymerase chain reaction- reverse sequence specific oligonucleotide probe (PCR-rSSOP). Control genotypes HLA-B27 positives (n=189) were randomly selected from the bone marrow donors registry. Extended HLA haplotypes were estimated with an EM algorithm using Arlequin v3.11. Case-control comparisons were made by contingency table analysis for individual loci and haplotypes, and associations between genetic and phenotypic characteristics by multiple regression, using the SPSS v17.

**Results:** In this AS population, 290:369 (78.6%) were B27-positive. Considering only the studied B27-positive cases and controls, association was seen for HLA-A\*26 (P=0.044, OR=0.435), HLA-A\*31 (P=0.01, OR=5.194), HLA-A\*33 (P=0.047, OR=3.415), HLA-B\*8 (P=0.03, OR=3.970) and HLA-B\*49 (P=0.036, OR=0.403) but not for HLA-C, HLA-DR1 or HLA-DQ1. In this population B27 alleles associated with AS appeared to be more frequently carried by the haplotypes A\*02/B\*27/Cw\*01/DR\*04/DQ\*03 (8.7%) and A\*02/B\*27/Cw\*02/DR\*13/DQ\*06 (10.2%) in patients and controls, respectively. The A\*31/B\*27/Cw\*02/DR\*07/DQ\*02 seems to confer protection for uveitis (P=0.026, OR=13.5). No association was seen with sex, familiar history, or age of start symptoms. Haplotype A\*32/B\*27/Cw\*06/DR\*07/DQ\*02 (P=0.025, OR=0.089) seems to be negatively correlated with the disease.

**Conclusion:** Although other non-B27 MHC alleles were significantly associated with AS, B27 is the strongest MHC allele predisposing to AS. No association was seen between MHC alleles and clinical characteristics or evaluation indices of the disease however the A\*31/B\*27/Cw\*02/DR\*07/DQ\*02 and A\*32/B\*27/Cw\*06/DR\*07/DQ\*02 haplotypes seems to confer protection for uveitis and for the disease, respectively.

#### **P80 – SAFE USE OF ETANERCEPT IN AN ANKYLOSING SPONDYLITIS PATIENT WITH A KIDNEY TRANSPLANT TREATED WITH TACROLIMUS AND MICOPHENOLATE MOPHETIL**

Ana Rodrigues,<sup>1</sup> Catarina Resende,<sup>2</sup>

Joaquim Polido-Pereira,<sup>1</sup> Elsa Sousa,<sup>1</sup>  
José Guerra,<sup>3</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>2</sup>  
Helena Canhão,<sup>1</sup> João Eurico Fonseca<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria e Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa
2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria
3. Serviço de Nefrologia e Transplante Renal, Hospital de Santa Maria, Lisboa

**Case Report:** Male, 46 years old with AS that started at the age of 9 as an HLA-B27 positive enthesitis-related arthritis, with axial and peripheral involvement, treated for several years with non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAID). At 35 years old, due to persistent severe disease he required bilateral knee and hip replacement. In 2004, the patient developed end-stage renal failure secondary to the use of NSAIDs, leading to hemodialysis. He also had a flare of his rheumatic disease with arthritis of both wrists and ankles, BASDAI of 7.44, BASFI of 8, visual analogical scale (VAS) for nocturnal vertebral pain of 40mm, erythrocyte sediment rate (ESR) of 30mm and C-reactive protein (CRP) of 2,3mg/dl. It was decided to start etanercept with improvement of arthritis, BASDAI (3,34), BASFI (6,2), VAS for nocturnal vertebral pain of 1mm, ESR (5mm) and CRP (0,5mg/dl), three months later. Other than an episode of cellulitis, no other side effects were reported. One year after starting etanercept, the patient was submitted to renal transplant and this drug was interrupted. During the following 4 years, he had persistent high disease activity. In January 2009, it was decided to restart etanercept along with the other immunosuppressives (tacrolimus and micophenolate mophetil) for the prevention of organ rejection. Again, at three months, a reduction of the number of tender and swollen joints (4 to 0), BASDAI (6,78 to 2,8), BASFI (8,42 to 7,9), nocturnal vertebral pain VAS (70 to 10 mm), ESR (25 to 17 mm) and CRP (3 to 0,39mg/dl) was observed. At 6 months of treatment the patient maintains a good clinical response with no infections or toxicities reported.

**Conclusion:** Rheumatic patients undergoing intensive immunosuppressive treatment to avoid renal transplant rejection can use concomitantly etanercept, under rigorous clinical surveillance.

**P81 – EXPLAINING GENERIC HEALTH RELATED QUALITY OF LIFE WITH DISEASE SPECIFIC MEASURES IN ANKYLOSING SPONDYLITIS**

F.M. Pimentel-Santos,<sup>1</sup> A. F. Mourão,<sup>2</sup> C. Ribeiro,<sup>3</sup> H. Santos,<sup>4</sup> E. Sousa,<sup>5</sup> A. Barcelos,<sup>6</sup> A. Ribeiro,<sup>7</sup> F. Godinho,<sup>8</sup> P. Pinto,<sup>9</sup> M. Cruz,<sup>10</sup> J. E. Fonseca,<sup>5</sup> S. Rabiais,<sup>11</sup> J. Félix,<sup>11</sup> H. Guedes-Pinto,<sup>12</sup> J. C. Branco,<sup>2</sup> CORPOREA Study Group<sup>1</sup>

1. CEDOC, Faculdade Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa / IBB-CGB, UTAD, Vila Real / Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa

2. CEDOC, Faculdade Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa / Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa

3. Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa

4. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

5. Unidade de Investigação em Reumatologia, IMM, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa / Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria, Lisboa

6. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro, Aveiro

7. Rheumatology Department, CHAM-EPE, Hospital de Ponte de Lima, Ponte de Lima

8. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada

9. Rheumatology Department, Hospital de São Marcos, Braga

10. Rheumatology Department, Centro Hospitalar das Caldas da Rainha, Caldas da Rainha

11. Statistics Department, EXIGO Consultores, Alhos Vedros; 12- IBB-CGB, UTAD, Vila Real

**Background:** Ankylosing Spondylitis (AS) has a substantial effect on an individual's health related quality of life (HRQOL) encompassing a large broad issues.

**Objective:** Our aim was to investigate which factors may compromise the level of well being measured

by EuroQol (EQ-5D) and EuroQoL- visual analog scale (EQ-VAS) in patients with AS.

**Methods:** A total of 369 AS patients recruited from 10 rheumatology centers in Portugal mainland, were investigated. Socio-demographic (age, sex, education level, profession) and clinical characteristics (disease duration, familiar history B27 positivity), ASQoL, patients and medical overall assessment data was registered. Disease activity was assessed by the BASDAI, physical function by the BASFI, metrological repercussion by the BASMI and chest expansion. HRQOL was assessed with a general health survey questionnaire (EQ-5D and EQ-VAS). The non-parametric Spearman's rank correlation coefficient was used as a measure of association between HRQOL and all other covariates. Generalized linear models (GLM) were used to explain the variability of EQ-5D and EQ-VAS values.

**Results:** In the studied population (62,3% of males), the mean (SD) age was 45,4 (13,2) years old, and 6,2% of patients have university level. Mean (SD) BASDAI, BASFI, BASMI, Chest expansion, EQ-5D (0-1) and EQ-VAS (0-100) values were 4,2(2,3), 4,1(2,7), 4,0(2,5), 3,4(1,8), 0,8(0,2) and 59,3(22,0) respectively. EQ-5D was moderately correlated with BASDAI ( $\rho = -0.598$ ,  $p < 0.001$ ), BASFI ( $\rho = -0.660$ ,  $p < 0.001$ ), ASQoL ( $\rho = -0.718$ ,  $p < 0.001$ ) and overall assessment patient ( $\rho = -0.617$ ,  $p < 0.001$ ). Similar correlations were established for EQ-VAS. In GLM some of these variables were excluded to avoid collinearity. The attendants models have higher explanatory power for the EQ-5D ( $\rho^2 = 0.41$ ) than for the EQ-VAS ( $\rho^2 = 0.27$ ). Considering everything else constant, for the patients with university level and for each additional value of BASDAI index, the ED-5D value decreases 0.169 and 0.046 respectively and, for each additional value of chest expansion ED-5D increases 0.015 (Table I). The value of EQ-VAS decreases 7% (e-0.069) and 3% (e-0.030) for one unit increment BASDAI and BASMI, respectively (Table II).

**Conclusion:** Quality of life in patients with AS is in-

**Table I. Summary of the model for EQ-5D (GLM with Gaussian Family, and identity link)**

EQ-5D	Coef.	Std. Err.	p-value	[95% Conf.Interval]	
University level	-0.169	0.059	0.004	-0.286	-0.053
Chest expansion	0.015	0.007	0.040	0.001	0.030
BASDAI total score	-0.046	0.006	<0.001	-0.059	-0.034
constant	0.835	0.083	<0.001	0.673	0.997

Table II. Summary of the model EQ-VAS (GLM with Gamma Family, and log link)

EQ-VAS	Coef.	Std. Err.	p-value	[95% Conf.Interval]	
BASDAI total score	-0.069	0.014	<0.001	-0.096	-0.042
BASMI total score	-0.030	0.014	0.028	-0.057	-0.003
Constant	4.324	0.176	<0.001	3.979	4.669

dependently determined both by disease activity and by metrologic repercussion. These should be critical domains in the treatment of AS, having in mind educational levels of each patient, in order to maximize benefits in quality of life.

#### P82 – PORTUGUESE VERSION OF THE BATH INDICES FOR ANKYLOSING SPONDYLITIS PATIENTS:

##### A CROSS-CULTURAL ADAPTATION AND VALIDATION

F.M. Pimentel-Santos,<sup>1</sup> T. Laura,<sup>2</sup> H. Santos,<sup>3</sup>  
A. Barcelos,<sup>4</sup> I Cunha,<sup>4</sup> J.C. Branco,<sup>5</sup>  
P. Lopes Ferreira<sup>6</sup>

1. CEDOC, Faculdade Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa / IBB-CGB, UTAD, Vila Real / Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa

2. IBB-CGB, UTAD, Vila Real

3. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa

4. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro, Aveiro

5. CEDOC, Faculdade Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa / Rheumatology Department, CHLO-EPE, Hospital de Egas Moniz, Lisboa

6. Centro de Estudos e Investigação em saúde, Faculdade de economia, Universidade de Coimbra

**Background:** The Bath Ankylosing Spondylitis Activity Index (BASDAI), Functional Index (BASFI), Metrologic Index (BASMI) and Global assessment (BASG) are commonly used instruments to assess patients with ankylosing spondylitis (AS).

**Objectives:** The aim of this study was to translate, adapt, and validate these instruments into the Portuguese language.

**Methods:** Fifty one patients were included in the study. After forward and backward translations, the questionnaires were administered and tested for internal consistency, test-retest reliability, face validity, content validity and construct validity. HAQ, EQ-5D, SF-36 were also applied. Maneuvers were carried out for the sacroiliac joints and chest expansion evaluated.

sion evaluated.

**Results:** Correlation coefficients for test-retest were 0.875, 0.937, 0.831, 0.961 for BASDAI, BASFI, BASMI and BASG, respectively. Internal consistency coefficients were higher (between 0.807-0.976). The adapted and translated questionnaires demonstrated acceptable comprehensibility by a panel of patients and face validity was assured by the cognitive debriefing performed. Construct validity was assured by significant correlations established between the Bath scores and generic health status - EQ-5D, SF-36 and between BASDAI and sacroiliac joints maneuvers.

**Conclusion:** The Portuguese version of the BASDAI, BASFI, BASMI and BASG, showed adequate reliability and validity in patients with AS. The measurement properties were comparable to versions in other languages indicating that the questionnaires can be used for evaluation of Portuguese AS speaking patients.

#### P83 – ARTRITE GOTOSA: UM DESAFIO CLÍNICO

Joana Lopes,<sup>1</sup> Paula Valente<sup>2</sup>

1. Interna Complementar MGF da USF Egas Moniz (ACES Feira- Arouca)

2. Assistente Hospitalar de Reumatologia do HSS

**Introdução:** A gota úrica é uma síndrome clínica resultante da reacção inflamatória aos cristais de urato de sódio nos estados de hiperuricemia. É uma patologia muito frequente no sexo masculino, surgindo após os 40-50 anos. Os episódios típicos de gota articular aguda são monoarticulares e em 75-90% dos casos inaugurais ocorrem nas primeiras articulações MTF. Cerca de 10 anos após o episódio inaugural de gota aguda, surgem depósitos de urato de sódio no tecido subcutâneo (tofós), nas articulações (artropatia gotosa) e no rim, constituindo-se o quadro clínico de gota crónica. O tratamento da crise aguda pressupõe repouso articular, aplicação de frio localmente e terapêutica anti-inflamatória com colchicina (1ª linha) ou AINES (alternativa). Os fármacos hipo-uricemiantes não

devem ser usados antes das 3 semanas após o acesso agudo, devendo ser inicialmente usados em co-prescrição com a colchicina, durante um ano ou até ao desaparecimento dos tofos na gota crónica.

**Descrição do caso:** Homem de 60 anos, casado, operário fabril. Antecedentes de: cardiopatia isquémica, hipertensão arterial, dislipidemia, hiperuricemia, urolitíase e insuficiência renal crónica. Medicado habitualmente com IBP, ARA, estatina, fibrato, beta-bloqueante, colchicina e alopurinol. Seguido desde 2008 em consulta de reumatologia por artropatia gotosa tofosa, decorrente de quadro clínico de gota crónica. Clinicamente apresenta quadro de artropatia mecânica, com persistência de artralhas após a resolução das crises agudas. Radiologicamente traduz-se artropatia erosiva com imagens tipo “saca-bocados” ao nível das MCF, IFP e 1ª MTF. Em Julho de 2008, já foi submetido a exérese de tofos ao nível da mão dta, dado o elevado grau de incapacidade funcional. O envolvimento renal, com IRC já estabelecida, para além das comorbilidades supracitadas, tem dificultado o ajuste terapêutico dados os efeitos laterais subjacentes. O uso de AINES foi suspenso e a posologia da colchicina tem vindo a ser ajustada por agravamento da função renal. Embora sem crises agudas recentes, todo o contexto clínico deste doente representa um enorme desafio em termos de tratamento e seguimento, dada a história natural com evolução não favorável e traduzida num somatório de complicações a curto, médio e longo prazo.

**Discussão/Conclusão:** Este caso alerta para o desafio clínico que pode ser um doente com artropatia gotosa com co-morbilidades e para a importância da avaliação das mesmas no desenvolvimento de estratégias para um seguimento e ajuste terapêutico adequados.

**P84 – ARTRITE REUMATÓIDE E MELANOMA – REMISSÃO CLÍNICA COM RITUXIMAB: UM CASO CLÍNICO**  
Patricia Pinto,<sup>1</sup> Paula Ferreira<sup>2</sup>

1. Centro Hospitalar Vila Nova Gaia/ Espinho
2. Javier Sanchez

Apresento o caso de uma doente do sexo feminino, 63 anos, com Artrite Reumatóide seropositiva e erosiva, 18 anos de evolução, severa e refratária a diferentes DMARD's e Melanoma maligno da coróide e do corpo ciliar (T3N0M0), diagnosticado há 2 anos. Na avaliação inicial estava medicada com leflunomida 20mg dia, prednisolona 10mg dia e naproxeno 1g dia. Apresentava Disease Activity Sco-

re 28 articulações (DAS28) de 7 e síndrome inflamatório biológico. O melanoma tinha sido parcialmente extraído e submetido a tratamento com positrões em centro de referência suíço. Realizou rituximab (duas perfusões de 1000mg separadas por 15 dias) com melhoria significativa da artrite (redução do DAS para 4.2 (60%) logo após a primeira perfusão, sem recidiva do melanoma. Nas dois ciclos subsequentes de rituximab (24 e 58) semanas após a 1ª perfusão) observou-se redução do tamanho da lesão ocular e manutenção de DAS 28.

O uso de rituximab, anticorpo monoclonal anti CD 20, em doentes com Artrite Reumatóide e neoplasias malignas activas foi publicado em pequenas séries e casos clínicos, com melhoria das queixas articulares e sem evidência da recidiva da neoplasia.

**P85 – COMPARISON OF QUALITY OF LIFE IN PATIENTS WITH PSORIASIS, PSORIATIC ARTHRITIS AND ANKYLOSING SPONDYLITIS**

Anabela Barcelos,<sup>1</sup> Barbara Fernandes,<sup>2</sup>  
Inês Cunha,<sup>1</sup> Fernando Pimentel<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia do Hospital Infante D. Pedro – Aveiro
2. Serviço de Dermatologia do Instituto de Oncologia de Coimbra – Coimbra
3. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental – Hospital de Egas Moniz – Lisboa.

**Introduction:** Psoriathic Arthritis (PsA) has been defined as a unique inflammatory arthritis associated with psoriasis. Initially, PsA typically presents as an oligoarticular and mild disease. However, with time PsA becomes polyarticular, and it is a severe disease in at least 20% of patients. In addition to progression of clinical and radiological damage, health related quality of life is reduced among patients with PsA. The Psoriasis (Ps) is a chronic relapsing skin disease, not contagious, that can first appear at any age and affects 1 to 3 % of the worldwide population. Its aspect, extension, evolution and severity are very variable. Several studies confirm the strong impact of the Psoriasis in the quality of life, affecting all the activities of the everyday life, mostly the socio-professional relations and the sexuality. Ankylosing spondylitis (AS) is a chronic inflammatory rheumatic condition affecting the sacroiliac joints, the spinal column and the peripheral joints. Often affecting individuals from an early adult age, the disease can have a profound impact on life quality in terms of physical, so-

cial and psychological well-being.

**Objective:** To study the differences of quality of life in Ps, APs and AS patients.

**Methods:** Data relating to the extend and severity of cutaneous disease were recorded in a hospital clinic setting. The study was designed to assess and compare quality of life status of patients with PsA, Ps and AS. For these propose, Euro-Qol (EQ-5D) was evaluated in patients with PsA, Ps and AS. Quality of life was assessed using the 5 different subscales of EQ-5D. The data had been introduced in a base created in SPSS 16 and for the statistics analysis was used chi-square test, independent samples t test and ANOVA. Values of  $p < 0,05$  had been considered significant.

**Results:** 97 patients were matched (30 patients with PsA, 31 patients with Ps and 36 with AS) for disease duration (median PsA 5 years, Ps 6 years, AS 16 years). The male/female ratio was 16/14 for PsA, 15/16 for Ps and 8/28 for AS. The median ages were 45, 49 and 44 years for PsA, Ps and AS, respectively. Patients with PsA had worse quality of life in three parameters of the EQ-5D regard to mobility ( $p = 0.02$ ), pain ( $p = 0,04$ ) and usual activities ( $p = 0,01$ ) when compared with Ps and AS patients. Forty-five patients had less than 10% of body surface area affected by psoriasis. The prevalence of married patients with low educational level was higher in the three groups.

**Conclusion:** In this population no statistical difference was found in quality of life between PsA, Ps and AS. However, it was possible to demonstrate that mobility, pain and usual activities of the EQ-5D are worse in PsA patients, with significant statistical values. In this population, the marital status does not influence the quality of life. This study has some limitations, including the sample size and the use of a general questionnaire for quality of life. However, this work serves as a stimulus for future studies.

#### **P86 – COXALGIA BILATERAL DE CAUSA INESPERADA**

Tânia Santiago, João Rovisco, Jorge Silva, JA Pereira da Silva

Serviço de Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

**Introdução:** A necrose avascular (NA), também denominada osteonecrose ou necrose asséptica, caracteriza-se por uma alteração na vascularização que origina necrose do osso subcondral. A articulação mais frequentemente atingida é a articulação

coxo-femural. Há cerca de 20 anos identificou-se esta entidade em doentes com vírus da imunodeficiência adquirida (VIH). Actualmente reconhece-se que se trata de uma complicação emergente nestes doentes, com uma incidência de 0,45%, cerca de 45 vezes a da população geral. A etiologia da NA da cabeça do fémur no doente com VIH relaciona-se com a corticoterapia, os inibidores da protease, o consumo de álcool, a hiperlipidémia, a presença de anticorpos antifosfolipídicos, entre outros.

**Caso Clínico:** Os autores descrevem um caso de um doente do sexo masculino, de 42 anos de idade, VIH positivo e sob terapia anti-retroviral altamente activa (HAART). Foi internado no Serviço de Reumatologia para estudo de uma coxalgia bilateral com 4 meses de evolução, de características mecânicas e incapacitante para a marcha. Ao exame objectivo apresentava dor à mobilização activa e passiva da articulação coxo-femural com limitação franca nos movimentos de rotação interna e externa. Radiologicamente apresentava perda da esfericidade da cabeça femural bilateral, com colapso da ambas cabeças sob a cavidade acetabular.

**Discussão:** Os autores discutem o diagnóstico diferencial de coxalgia bilateral, em particular em doentes com VIH. A NA deve ser equacionada, permitindo desta forma um diagnóstico precoce e reduzir a necessidade de intervenção cirúrgica. É consensual que a etiologia da NA nos doentes com VIH é multifactorial e mais estudos serão necessários para definir a importância de cada um dos factores de risco mencionados.

#### **P87 – LIBERTAÇÃO PERCUTÂNEA DO DEDO**

**EM GATILHO – 16 ANOS DE EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO**

Grisélia Lopes, Acácio Ramos, Telmo Sacramento, Diogo Gomes, João Paulo Sousa

Hospital de Faro, E.P.E- Serviço de Ortopedia

**Introdução:** O 'dedo em gatilho' (DG) é uma das entidades nosológicas mais frequentes em patologia do membro superior, não estando a sua etiologia totalmente esclarecida e afectando sobretudo o sexo feminino. Prevê-se que, com o aumento da esperança média de vida da população, aumente o número de pessoas com este problema e consequentemente o número de casos com indicação cirúrgica.

Ao utilizarmos esta técnica de forma sistemática desde há mais de uma década, com óptimos resultados e sem complicações relevantes, sentimos a necessidade de a avaliar e divulgar, particular-

mente por transferir o tratamento desta patologia de um ambiente de bloco operatório para um ambiente de consultório, com todas as vantagens que daí advêm. Vários autores publicaram sobre a libertação percutânea do DG usando agulha.

**Material e Métodos:** Este trabalho tem por objectivo avaliar a eficácia deste tratamento utilizado no Serviço de Ortopedia do Hospital de Faro. Como se trata de um procedimento não realizado no bloco operatório não existem registos úteis do mesmo. Assim avaliamos a sua eficácia, de modo indirecto pela comparação da frequência relativa do tratamento desta patologia no BO, pela técnica aberta clássica, face ao número total de cirurgias (NTC), por um lado, e face aos tratamentos cirúrgicos do síndrome de túnel cárpico (STC) por outro; comparamos estes valores com os de outros serviços de ortopedia do País que não usam esta técnica. Partimos do pressuposto de que a prevalência relativa desta patologia será uniforme nos diversos centros que colaboraram no estudo. Presumimos que esta patologia é resolvida eficazmente por este método se a relação DG/STC e DG/NTC for menor no nosso hospital relativamente aos restantes hospitais que disponibilizaram a informação para controlo.

**Resultados:** Em relação à revisão da casuística dos autores, é de realçar uma taxa de sucesso muito elevada nos DG tipo III, não havendo registo de qualquer secção tendinosa ou nervosa, sendo estes resultados sobreponíveis aos evidenciados na literatura. Nos anos 2006 a 2007, a percentagem DA/NTC e DA/STC no Hospital de Faro foi respectivamente de 0,5 % e 10 %, sendo essa relação inferior (quer para o DA/NTC quer para o DA/STC) a qualquer um dos centros ortopédicos que disponibilizou os dados.

**Discussão e Conclusões:** Ao comparar as técnicas de libertação percutânea usando lâmina ou agulha, a literatura é consensual em considerar a libertação com agulha uma técnica com taxa de sucesso mais elevada, tempo cirúrgico médio inferior, tempo médio de dor pós-operatória e tempo até recuperação motora inferiores. Os resultados indicam que, mesmo se conhecida, esta técnica não é suficientemente utilizada nos centros que participaram no trabalho. Em função dos resultados os autores concluem que se trata de uma técnica fiável, simples, exequível e segura em ambiente de consultório, menos dispendiosa, com baixo risco de complicações e altamente gratificante para o doente e para o clínico, devendo ser difundida e utilizada como técnica preferencial em casos selecciona-

dos com indicação cirúrgica. Cerca de metade dos casos de DG são tratados no HF de forma percutânea com uma eficácia muito alta.

## **P88 – HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (HAQ)**

### **– VALIDAÇÃO DA ESCALA PARA USO EM PORTUGAL**

#### **RESULTADOS DO FRAIL STUDY**

Luis Cunha-Miranda,<sup>1</sup> Helena Santos,<sup>1</sup>  
Júlia Ferreira,<sup>1</sup> Paulo Coelho,<sup>1</sup> Catarina Silva,<sup>2</sup>  
José Saraiva-Ribeiro,<sup>3</sup> FRAIL Study Group

1. Rheumatology, Instituto Português de Reumatologia

2. Biostatistics, Eurotrials, Lisboa

3. Medical Department, Roche Portugal, Amadora, Portugal

**Introdução:** O HAQ é um instrumento fundamental para a prática clínica diária do reumatologista e a sua validação para Português era uma necessidade sentida. O HAQ tem um papel cada vez mais importante nomeadamente na resposta às terapêuticas biológicas ou como factor preditivo de evolução da doença.

**Objectivos:** Avaliar a precisão da escala HAQ em doentes com artrite reumatóide (AR).

**Métodos:** A escala HAQ foi aplicada a doentes com artrite reumatóide (AR). Esta escala foi aplicada 2 vezes ao mesmo doente, com uma separação temporal de aproximadamente 15 dias, de modo a avaliar a confiabilidade da mesma. Calculou-se o coeficiente Kappa de Cohen e o coeficiente de correlação intraclassa para avaliar a concordância entre as respostas obtidas nos dois momentos. Foi calculado o score da escala HAQ (valor entre 0-3). Avaliou-se ainda a dor percebida pelo doente segundo a VAS (0-100 mm) presente no final da escala HAQ. A caracterização dos doentes foi efectuada com recurso à análise descritiva.

**Resultados:** Foram incluídos no estudo 90 doentes, cuja média de idades foi de 56 anos (variação: 30 a 85 anos) e dos quais 86% eram do sexo feminino. A duração média da AR nestes doentes foi de 7 anos. Apenas 2,2% dos doentes registaram grau III segundo os critérios ACR. O valor médio do score HAQ foi de 1,2 em ambos os momentos enquanto o score VAS foi de 52,8 no teste e 53,0 no reteste. Para a escala VAS, os valores médios foram 1,58 e 1,59 pontos, respectivamente. O coeficiente de correlação intraclassa para o score global da escala HAQ foi elevado (0,809) e para o score VAS foi moderado (0,680).

**Conclusões:** Estes resultados mostram uma excelente concordância no score HAQ e uma concor-

dância suficientemente boa na VAS da dor entre os dois momentos de avaliação.

### **P89 – HIPOTIROIDISMO E FRAQUEZA MUSCULAR**

Pedro Abreu, João Rovisco

Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** O hipotireoidismo provoca uma diminuição global do metabolismo que se reflecte em vários órgãos ou sistemas, incluindo o sistema musculoesquelético.

**Caso clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de uma doente, de 65 anos, com quadro de astenia, fraqueza muscular proximal, com 2 anos de evolução. Associadamente, tinha rouquidão (crónica), câimbras e, episodicamente, disfagia para sólidos. Sem outras queixas sistémicas ou articulares. Tinha antecedentes de gastrite crónica, duodenite, varizes esofágicas e carcinoma neuro-endócrino do pâncreas, previamente submetido a quimioterapia (até Janeiro de 2008). Ao exame objectivo, encontrava-se apirética mas com palidez cutânea. Peso=57 Kg. TA=110/70 mmHg. Edemas palpebrais bilaterais. Sem adenopatias palpáveis. Tiróide aparentemente normal. Auscultação cardio-pulmonar e exame abdominal sem alterações. Hipertrófia muscular da coxa direita. Força muscular diminuída, da região proximal, dos membros superiores (3+/5) e inferiores (4/5). Analiticamente, sem leucocitose, mas com anemia (Hb=10,2 g/dl). PCR=0,04 mg/dl e VS=51 mm (1ª Hora). Creatinina=2,34 mg/dl e ureia=23,4 mg/dl. Urina tipo II sem alterações. TGO=200 U/L, TGP=52 U/L, GGT=30 U/L, FA= 80 U/L. CK=7912 U/L, LDH=1772 U/L. Estudo tiroideu: T3L=1,5 pg/ml, T4L= <0,3 ng/dl, TSH=63 UI/ml. Ac. Anti-TPO=2714 UI/ml e ac. anti-tiroglobulina=505 UI/ml. ANA, ac. anti-mitochondriais e anti-piruvato negativos. Imunoelectroforese sem componente monoclonal. Radiografia torácica sem alterações. Ecografia tiroidea sugestiva de tiroidite e cintigrama da tiróide (c/ Tc99m) revelou diminuição da actividade funcional, aspecto compatível com tiroidite crónica. EDA com varizes esofágicas e gastropatia hipertensiva. EMG não revelou sinais de lesão da fibra muscular. Efectuou biópsia muscular (músc. deltóide) com confirmação de miopatia. Foi iniciada levotiroxina com obtenção de melhoria clínica e analítica em poucas semanas. Foi efectuado o diagnóstico de síndrome de Hoffmann.

**Conclusão:** As etiologias mais frequentes das miopatias são a medicamentosa, endócrina, infeccio-

sa, inflamatória ou paraneoplásica. No presente caso, a evolução clínica, rapidamente favorável ao tratamento instituído, permitiu confirmar a origem tiroidea da miopatia e confirmar o diagnóstico (síndrome de Hoffmann). Os autores realçam o caso dada a raridade de uma miopatia hipertrófica associada a hipotireoidismo e que, em qualquer quadro de miopatia, uma etiologia específica deverá ser confirmada a fim de se iniciar, rapidamente, o tratamento.

### **P90 – ARTRITE SÉPTICA E ESPONDILODISCITE NUM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA**

Madruza Dias J, Costa M, Pereira da Silva J, Viana de Queiroz M.

Serviço de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, C.H.L.N., Lisboa, Portugal

**Introdução:** A Artrite Séptica exige diagnóstico e tratamento precoce devido à sua natureza debilitante e potencialmente mortal.

**Objectivos:** Avaliação retrospectiva dos casos de Artrite Séptica e Espondilodiscite internados no Serviço de Reumatologia nos últimos 5 anos, com caracterização clínica, laboratorial, microrganismos isolados, terapêutica utilizada e prognóstico.

**Métodos:** Revisão dos processos clínicos de 73 doentes internados no Serviço de Reumatologia do HSM entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2009, cujo diagnóstico de alta foi Artrite Séptica (AS) e/ou Espondilodiscite.

**Resultados:** Durante 5 anos estiveram internados 73 doentes, dos quais 68 tinham AS e 8 Espondilodiscite. A idade média foi de 60,9±18,5 anos e a distribuição por sexos foi similar (37 homens; 36 mulheres). O joelho foi a articulação mais afectada (55,9%) e 4,4 % dos doentes tinham compromisso de mais do que uma articulação. Seis dos oito doentes com espondilodiscite tinham envolvimento lombar, 5 em 8 com mais de um segmento vertebral afectado. Três doentes apresentavam compromisso periférico e axial simultâneo. Foi descrita febre em 39,7 % das AS e metade das Espondilodiscites. Foi documentada infecção prévia em 24,7% dos doentes, dos quais 2/3 fez antibioterapia. Havia pelo menos 1 factor de risco para infecção em 64,4% dos doentes, sendo que 6,8% tinha 3 ou mais. Aproximadamente um quarto (24,7 %) apresentava uma doença inflamatória reumática. A terapêutica imunossupressora (Prednisolona e/ou Metotrexato - 20,5 %) e a Diabetes Mellitus tipo II (20,5 %) foram os segundos factores de risco mais fre-

quentes. A leucocitose com neutrofilia ocorreu em aproximadamente metade dos doentes (45,6% das AS e 3/8 das Espondilodiscites). A VS (média=72,3±33,4 mm/h) e a PCR (média=12,7±9,1 mg/dL) apresentavam-se elevadas em todos os doentes. A identificação do agente infeccioso efectuou-se em 41,1% dos doentes, através de hemocultura (11,0%), cultura de líquido sinovial (30,1%), cultura de membrana sinovial (4,1%), ou punção de abscesso paravertebral (1,4%). O agente infeccioso mais frequentemente isolado foi o *Staphylococcus aureus* (15,1%), todavia nas Espondilodiscites identificou-se SAMR em 2/8 doentes. O *Mycobacterium tuberculosis* foi a causa de 4 infecções, todavia só foi isolado num doente. A terapêutica antibiótica mais utilizada foi Flucloxacilina e Ceftriaxone. Utilizou-se Vancomicina em 5 casos de SAMR e antibacilares nos casos de Tuberculose. A duração média do tratamento foi de 23,1 dias na AS e 53,8 dias na Espondilodiscite. Após a alta 74,0% dos doentes mantiveram antibioterapia. A evolução clínica foi favorável em 87,7% dos doentes. Nas AS houve 1 caso de remoção de prótese do joelho, e nas Espondilodiscites registaram-se erosões nos corpos vertebrais dos 8 doentes, e grave destruição vertebral em 2 doentes. Não se registaram óbitos.

**Conclusão:** Em mais de metade (58,9%) dos doentes o diagnóstico de Artrite Séptica baseou-se na clínica, dados laboratoriais e resposta à antibioterapia empírica. O *Staphylococcus aureus* continua a ser o agente mais frequente de infecção osteo-articular. A evolução clínica é menos favorável na Espondilodiscite.

#### **P91 – SÍNDROME DA MEDULA ANCORADA:**

##### **UMA CAUSA RARA DA ELEVAÇÃO ISOLADA DA CREATINA FOSFOQUINASE: A IMPORTÂNCIA DO EXAME FÍSICO**

Filipa Teixeira, Ana Ribeiro, Mónica Bogas, J.A. Costa, Carmo Afonso, Domingos Araújo  
Serviço de Reumatologia, Hospital de Ponte de Lima, ULSAM

**Introdução:** A elevação da Creatina fosfoquinase (CK) pode ser observada numa variedade de doenças reumáticas estando, em conjunto com a elevação das outras enzimas musculares, mais frequentemente associada a miopatias, em particular a miopatias inflamatórias. Contudo, muitas outras entidades clínicas podem cursar com alterações destas enzimas, implicando um diagnóstico diferencial nem sempre fácil. A elevação isolada da CK constituirá ainda um maior desafio clínico, princi-

palmente na ausência de queixas, como no caso que se descreve.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 25 anos, enviado à consulta de Reumatologia em Setembro de 2009, por elevação da CK (557 UI/mL), descoberta ocasionalmente, sem qualquer queixa assinalada. Tinha antecedentes de escoliose lombar, motivo pelo qual era vigiado em consulta de Ortopedia desde os 4 anos. Não fazia nenhuma terapêutica. Na observação confirmou-se a escoliose lombar estrutural e verificou-se a presença de discreta atrofia dos músculos da região glútea, coxa e perna esquerda e de pé cavo bilateral. Constatou-se ainda incapacidade na marcha em pontas do pé esquerdo, diminuição da força muscular na extensão do pé esquerdo e diminuição do reflexo aquiliano à esquerda. As sensibilidades superficial e profunda estavam preservadas. Os exames analíticos mostraram apenas elevação de CK (504 UI/mL), com LDH, AST e aldolase normais. A electromiografia dos membros inferiores revelou sinais de grave lesão neurogénica crónica em músculos da nádega, coxa e perna esquerda, pertencentes ao miótomo de S1. Estes achados motivaram o pedido de RM da coluna lombo-sagrada que evidenciou imagens compatíveis com disrafia espinal oculta e volumoso lipoma intra-dural (10x15cm), com o pólo proximal no plano do disco S1-S2, fundindo-se com a gordura subcutânea na região sacrococcígea, constituindo critério de lipomielocelo. A medula espinal estava ancorada no lipoma sagrado, com a sua extremidade situada no plano de S2, aderente à face anterior da parte proximal do lipoma. Foi enviado à consulta de Neurocirurgia para avaliação de eventual indicação cirúrgica.

**Discussão e Conclusão:** A medula ancorada, entidade clínica rara, diagnosticada habitualmente na infância, é uma malformação congénita na qual há fixação da medula dentro do canal espinal, por componentes que podem ser intra ou extra-durais. Engloba-se no grupo dos disrafismos espinal ocultos. Pode conduzir a lesões neurogénicas crónicas, sendo uma causa importante de défices neurológicos. No presente caso clínico, a lesão neurogénica levou a desnervação dos músculos da região glútea, coxa e perna e, consequentemente, a elevação da CK. A ausência de queixas terá contribuído para o atraso de diagnóstico. A escoliose e o pé cavo podendo estar associados, não são, por si só, evocadores desta situação clínica. Neste caso, apenas após um exame clínico cuidadoso, com a constatação e caracterização de défices neurológicos, foi

possível orientar a investigação que conduziu ao diagnóstico final.

**P92 – PERFIL DE RISCO CARDIOVASCULAR AOS 10 ANOS NUMA POPULAÇÃO PORTUGUESA DE DOENTES COM ARTRITE PSORIÁTICA**

M. Coutinho, P. Machado, J. Garcia, J. Silva, D. Nour, A. Malcata, J. A. P. Silva  
Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

**Introdução:** Em indivíduos com Artrite Psoriática (APs), a prevalência de patologia cardiovascular relaciona-se não apenas com a presença dos factores de risco cardiovascular tradicionais, mas, igualmente, com a presença de factores inerentes ao processo inflamatório crónico. Alguns dos fármacos frequentemente utilizados no tratamento destes doentes poderão contribuir, igualmente, para o aumento do seu risco cardiovascular.

**Objectivos:** Avaliar a prevalência de factores de risco cardiovascular e estimar o risco cardiovascular aos 10 anos, numa população de doentes com Artrite Psoriática.

**Métodos:** Foram incluídos 59 doentes com APs, os quais se encontravam sob seguimento clínico no serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. Através de um questionário previamente elaborado foram avaliados parâmetros demográficos, terapêuticas em curso e a presença de factores de risco cardiovascular (hipertensão arterial, diabetes mellitus, hábitos etílicos e tabágicos, tensão arterial e índice de massa corporal (IMC)). A avaliação da actividade da doença foi efectuada através do cálculo do DAS 28-3v (28 joints Disease Activity Score) e do BASDAI (Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity) e a avaliação da função (envolvimento axial ou misto) através do cálculo do BASFI (Bath Ankylosing Spondylitis Functional Index). Os parâmetros laboratoriais avaliados incluíram: velocidade de sedimentação (VS), proteína C reactiva (PCR), glicemia, perfil lipídico, Apolipoproteínas A1 e B100, Lipoproteína (a), Homocisteína sérica e Índice Aterogénico. O risco cardiovascular absoluto (angina, enfarte do miocárdio ou morte súbita por doença coronária) aos 10 anos, foi estimado para cada doente através do cálculo do Score de Risco Cardiovascular de Framingham.

**Resultados:** A maioria dos doentes era do sexo masculino (62.1%), a idade média da população estudada de  $56.4 \pm 13.3$  anos (média  $\pm$  desvio-padrão) e

a duração média da doença de  $14.5 \pm 8.9$  anos. Cerca de 55.2% dos doentes apresentava antecedentes patológicos de dislipidémia e 50.0% de hipertensão arterial. Cerca de 81% dos doentes encontrava-se medicada com DMARD's (40.4% em monoterapia com metotrexato, 14.9% em monoterapia com salazopirina, 19.1% sob terapêutica dupla e 23.4% sob terapêutica com DMARD's biológicos). Anti-inflamatórios não esteróides e corticosteróides eram cumpridos por 74.1% e 46,6% dos doentes, respectivamente. A maioria dos indivíduos apresentava envolvimento oligo ou poliarticular (69.4%) e o valor médio do DAS 28-3v foi de  $2.9 \pm 1.5$  (envolvimento articular periférico e misto). Em doentes com envolvimento axial, os valores médios dos scores BASDAI e BASFI foram  $4.9 \pm 1.8$  e  $4.9 \pm 2.9$ , respectivamente. Níveis elevados de colesterol total ( $> 190$  mg/dl) e de colesterol LDL ( $> 115$  mg/dl) foram detectados em 55% e em 81% dos doentes, respectivamente. Níveis elevados de Apolipoproteína B100 ( $> 140$  mg/dl), Lipoproteína (a) ( $> 30$  mg/dl) e de Homocisteína ( $> 15$  uml/L) foram detectados em 5%, 29% e 6.9% dos doentes, respectivamente. O Score de Risco Cardiovascular de Framingham médio foi de  $10.6 \pm 7.4$ , sendo que 26% dos doentes apresentou um risco moderado a alto de vir a sofrer um evento cardiovascular nos 10 anos seguintes.

**P93 – QUISTO DE TARLOV: TRÊS CASOS DE LOMBALGIA COM UM DIAGNÓSTICO SURPREENDENTE**

M. Coutinho, D. Nour, A. Malcata, J. A. P. da Silva  
Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

O Quisto de Tarlov, também designado por quisto perineural, é uma dilatação quística localizada no espaço subaracnoideu, ao nível da junção da raiz dorsal com o gânglio espinhal, envolvendo, mais frequentemente, as raízes nervosas sagradas e/ou coccígeas. Apresenta uma incidência de cerca de 5%, sendo, na maioria dos casos, assintomático.

Os autores apresentam 3 casos clínicos de lombalgia, em 3 doentes do sexo feminino, cujo diagnóstico final foi de Quisto de Tarlov.

**Caso 1:** doente de 60 anos de idade, com queixas de lombalgia de ritmo mecânico, com irradiação para a face ântero-lateral da coxa direita, com 10 anos de evolução. Sem outras queixas associadas. Ao exame objectivo apresentava ausência de limitação da mobilidade da coluna lombar, com manobras de avaliação das articulações sacroilíacas ne-

gativas e hipostesia no território de L5-S1 (membro inferior direito). O electromiograma (EMG) dos membros inferiores revelou-se normal e a Tomografia Axial Computorizada (TAC) da coluna lombo-sagrada revelou a presença de formações quísticas bilaterais, ao nível de S2 e de S3, com moldagem óssea associada, compatíveis com volumosos quistos peri-radulares, alterações confirmadas por Ressonância Magnética Nuclear (RMN) da coluna lombo-sagrada.

**Caso 2:** doente de 49 anos, com queixas de lombosacralgia crónica, de ritmo misto, associada a rigidez axial matinal prolongada e a história de entesopatia múltipla. Objectivamente, apresentava manobras de avaliação das sacroilíacas positivas à direita (sem outras alterações). O Rx da bacia evidenciou a presença de discreta esclerose subcondral de ambas as vertentes da sacroilíaca direita, tendo a RMN confirmado a presença de alterações compatíveis com sacroiliíte à direita, bem como de múltiplos quistos perineurais localizados ao canal sagrado e à emergência das suas raízes.

**Caso 3:** doente de 57 anos de idade com queixas de lombociatalgia direita com 4 anos de evolução. Objectivamente, apresentava manobra de Laségue (a 60º) e Bragard positivas à direita. A RMN da coluna lombo-sagrada comprovou a presença de uma formação quística intra-canal, ao nível de S1, prolongando-se até ao segmento sagrado distal, com localização preferencial parassagital direita, sugestiva de volumoso quisto peri-radicular.

Nos casos 1 e 2 foi efectuada terapêutica conservadora com analgésicos, anti-inflamatórios e miorrelaxantes, associada a orientação por Medicina Física e de Reabilitação, com melhoria sintomática satisfatória. No caso 3, a sintomatologia foi refractária à terapêutica conservadora (a qual incluiu terapêutica com opióides), encontrando-se a doente a aguardar terapêutica cirúrgica.

#### **P94 – FASCIOTOMIA PERCUTÂNEA COM AGULHA NO TRATAMENTO DA DOENÇA DE DUPUYTREN – APRESENTAÇÃO DA TÉCNICA CIRÚRGICA**

Diogo Silva Gomes, Grisélia Lopes, Acácio Ramos, Telmo Sacramento, Joana Ovídio, João Paulo Sousa  
Serviço de Ortopedia - Hospital de Faro, EPE

**Introdução:** A doença de Dupuytren é uma doença fibroproliferativa da fáscia palmar que, na sua forma mais evoluída, ocasiona défice de extensão digital, com contractura das articulações metacar-

pofalângicas (MF) e interfalângicas proximais (IFP), originando perda progressiva da função. É mais frequente nos homens, com um pico de incidência entre os 40-60 anos, atingindo mais frequentemente o 4º raio digital. A etiologia é controversa e o tratamento compreende um largo espectro que compreende tratamentos conservadores e cirúrgicos. Em termos cirúrgicos estão descritas diferentes técnicas, que variam quanto à invasividade, risco de complicações, rapidez de recuperação e resultado funcional.

**Objectivo:** Apresentamos os princípios de execução da Fasciotomia Percutânea (FP) com agulha no tratamento da Doença de Dupuytren, uma técnica minimamente invasiva inicialmente descrita em 1970 por Reumatologistas Franceses, utilizada sistematicamente no nosso Serviço e ainda pouco divulgada em Portugal. São ainda discutidas as indicações, os riscos e as complicações descritas.

**Material e Métodos:** Em ambiente ambulatorio, sob anestesia loco-regional procede-se à identificação dos nódulos e cordas, reconhecendo os pontos de aderência à pele. Tensionando a corda, com uma agulha de 23 G procede-se à fragilização multifocal puncionando superficialmente e evitando as pregas flexoras, com movimentos em pistão, de distal para proximal, perpendicularmente à pele. Efectua-se então uma hiperextensão do dedo, sentido e por vezes ouvindo a rotura da corda avaliando-se o resultado imediatamente. A técnica pode ser repetida em raios adjacentes no mesmo tempo operatório. Procede-se à imobilização com tala gessada volar.

**Resultados e Discussão:** A nossa experiência, mediante estudos de follow up a curto e médio prazo realizados no nosso Serviço e corroborada pela literatura, demonstra que se trata de uma técnica simples, realizável em ambulatorio, segura e efectiva no tratamento da patologia. Apresenta uma menor agressão e tempo cirúrgico, estando associada a menos complicações que as técnicas por via aberta. Permite ainda uma reabilitação mais precoce com possibilidade de repetição e tratamento de vários raios adjacentes. Apesar de se não proceder à remoção dos nódulos e cordas, é uma técnica efectiva principalmente nos Graus I a III de Tubiana-Michon, embora com taxas de recidiva a médio prazo ligeiramente superiores às técnicas abertas, nomeadamente na MF. Contudo estes aspectos negativos não se reflectem na satisfação dos doentes com a técnica cirúrgica, tendo em conta todas as vantagens mencionadas.

**Conclusão:** Concluímos que a FP se trata de uma técnica simples e efectiva no tratamento da patologia, após o ganho de experiência na sua execução, sendo uma alternativa fiável à cirurgia aberta. A continuação da técnica apresentada ao fim de 6 anos, substituindo a técnica aberta quase sistematicamente no nosso Serviço, é muito promissora para os autores, sendo contudo necessários estudos a longo prazo.

#### **P95 – OSTEOMESOPHYKNOSIS: UMA CAUSA RARA DE DOR LOMBAR**

Madruza Dias J, Costa M, Almeida A, Dias S, Fernandes A, Pereira da Silva J, Viana de Queiroz M. Serviço de Reumatologia, Radiologia e Anatomia Patológica do Hospital de Santa Maria, C.H.L.N., Lisboa, Portugal

**Introdução:** A Osteomesophyknosis é uma doença rara, caracterizada por osteosclerose nos pratos vertebrais, ossos pélvicos e fémur proximal. O crânio, mãos e pés e restantes ossos tubulares são normais.

**Objectivos:** Os autores reportam o caso de uma doente de 32 anos com dor lombar após esforço físico. Material e Métodos: Análise do processo clínico, radiológico e anatomopatológico da doente.

**Resultados:** Os exames radiológicos revelaram áreas conjuntas de osteosclerose no esqueleto axial e ossos ilíacos. Os testes laboratoriais foram normais, sem alterações do metabolismo fosfocálcico. Cintigrafia óssea mostrou hiperfixação nas vértebras torácicas e lombares, ossos ilíacos e arcos costais. Estes resultados eram compatíveis com metástases ósseas. TC e RMN do esqueleto axial mostraram lesões escleróticas conjuntas nos corpos vertebrais lombares, torácicos, e no sacro, sem compromisso cortical. Foram efectuadas biopsias ósseas da espinha ilíaca e de um corpo vertebral, que mostraram apenas um aumento ligeiro da espessura trabecular, sem outras anomalias. O padrão radiológico era compatível com Osteomesophyknosis. Cinco anos mais tarde, a doente encontrava-se assintomática, sem alterações laboratoriais e mantendo o quadro imagiológico. A mãe da doente não apresentava alterações radiológicas. Outros membros da família recusaram investigação radiológica.

**Conclusão:** Este caso exemplifica uma doença rara, que é habitualmente descoberta por acaso em exames radiológicos, e que deve ser distinguida de metastização osteoblástica, Osteodistrofia Renal e Osteopetrose.

#### **P96 – FINDING RHEUMATOID ARTHRITIS IMPACT ON LIFE (FRAIL STUDY): ECONOMIC BURDEN**

Luis Cunha-Miranda,<sup>1</sup> Helena Santos,<sup>1</sup> Júlia Ferreira,<sup>1</sup> Paulo Coelho,<sup>1</sup> Catarina Silva,<sup>2</sup> José Saraiva-Ribeiro,<sup>3</sup> FRAIL Study Group

1. Rheumatology, Instituto Português de Reumatologia  
2. Biostatistics, Eurotrials, Lisboa  
3. Medical Department, Roche Portugal, Amadora, Portugal

**Introdução:** O impacto clínico da artrite reumatoide está intimamente relacionado com os custos para a sociedade. As decisões médicas baseiam-se cada vez mais com a utilização não só das melhores terapêuticas mas daquelas cujo rácio custo-eficácia é superior. Em Portugal o custo da AR é um ponto importante para melhor abordarmos a doença e o seu impacto

**Objectivos:** Estimar os custos directos e indirectos anualmente suportados pela sociedade relativamente a doentes com artrite reumatóide (AR) em Portugal.

**Métodos:** Estudo observacional, prospectivo, transversal, realizado em doentes com diagnóstico de RA segundo o critério ACR, independentemente do seu estadio e com consulta de reumatologia realizada entre Outubro e Dezembro de 2009, no Instituto Português de Reumatologia. Os dados foram obtidos a partir do preenchimento de um questionário ao médico e de um questionário ao doente. Recolheram-se dados relativos às características sócio-demográficas e clínicas do doente e consumo de recursos em saúde associados à AR. Os custos unitários foram obtidos através de fontes nacionais oficiais e inflacionados para preços de 2010, quando necessário.

**Resultados:** O estudo FRAIL incluiu 353 doentes, dos quais 84% eram do sexo masculino, com uma média de idades de 59 anos (min-máx: 23-85 anos). Verificou-se que, no último ano: 97,2% dos doentes foram a consultas de reumatologia (média: 2) e 36,5% a consultas de medicina geral e familiar (média: 3); 8,2% foram internados, 9,3% foram à urgência e 41,4% ao hospital de dia; 96,0% encontravam-se medicados para a AR; 94,3% efectuaram exames complementares de terapêutica e diagnóstico; 35,7% realizaram tratamentos de fisioterapia; 21,4% recorreram a medicina não convencional; 5,7% necessitaram de efectuar adaptações à habitação devido à AR; 9,3% recorreram a ajudas técnicas; 5,1% referiram ter apoio domiciliário permanente e 2,9% apoio domiciliário parcial; 31% dos

doentes estiveram de baixa devido à AR. Estima-se assim, que o custo total médio anual suportado pela sociedade por doente com a AR seja de 3.415 (mediana: 2.050 ). Do custo total associado aos doentes FRAIL no último ano, 79% refere-se a custos directos médicos, 9,6% a custos directos não-médicos e 11,4% a custos indirectos.

**Conclusões:** Os resultados deste estudo ajudam-nos a compreender o impacto económico da AR para a sociedade que aparentemente subiram nos últimos 10 anos de forma importante. Considerando 35 000 doentes como o número de doentes com AR em Portugal teríamos um custo anual com a doença de 119 525 000 euros/ano.

**P97 – AVALIAÇÃO DO DANO ESTRUTURAL DAS ARTICULAÇÕES DO PRIMEIRO DEDO DA MÃO E PÉ NA ARTRITE PSORIÁTICA E ARTRITE REUMATÓIDE**

Filipa Teixeira, Mónica Bogas, Ana Ribeiro, José A. Costa, Carmo Afonso, Domingos Araújo  
Hospital de Ponte de Lima - Unidade Local da Saúde do Alto Minho

**Introdução:** A avaliação radiológica tem um papel central no diagnóstico, orientação clínica e prognóstico na Artrite Psoriática (AP) e na Artrite Reumatóide (AR).

**Objectivos:** Avaliar o envolvimento radiológico das articulações do 1º dedo da mão e do pé em doentes com AP e AR, comparando a localização e o tipo de lesões.

**População e Métodos:** Foram revistas através de um estudo retrospectivo as radiografias das mãos e pés de doentes com AP e AR seguidos na consulta de Reumatologia do nosso Hospital. Foram incluídos 60 doentes com o diagnóstico de AR e 43 com AP, seleccionados de forma consecutiva de uma base de dados. Estes dois grupos não apresentavam diferenças na idade média, nem na duração da doença. Todos os doentes cumpriam os critérios de CASPAR e ACR para a AP e AR, respectivamente, e tinham pelo menos 5 anos de duração da doença. Todos os doentes com AP tinham envolvimento articular periférico e 40% envolvimento axial concomitante. A avaliação radiológica foi efectuada por dois observadores com base num score de Sharp/van der Heijde modificado. Na mão foram consideradas a primeira carpometacárpica (1ªCMC), metacarpofalângica (1ª MCF) e interfalângica proximal (1ª IFP) e no pé a primeira metatarsfalângica (1ª MTF) e interfalângica proximal

(1ª IFP), bilateralmente. A hiperproliferação óssea e a erosão em lápis-taça foram avaliadas separadamente, atribuindo-se um sub-score diferente. Resultados: O score total médio do 1º dedo da mão foi de 3,55 e de 2,44, nos doentes com AP e AR respectivamente. O score total médio do 1º dedo do pé foi de 2,74 e de 1,70, nos doentes com AP e AR respectivamente.

Não apresentavam qualquer alteração radiológica nas articulações avaliadas 6 (14%) e 23 (38%) doentes com AP e AR, respectivamente. Apresentavam evolução erosiva nas articulações avaliadas, 32 (74%) e 27 (45%) doentes com AP e AR, respectivamente. O envolvimento de outras articulações, para além das avaliadas, na mão e punho estava presente em 21 (49%) e 47 (78%) doentes e no pé em 14 (33%) e 43 (72%) doentes com AP e AR respectivamente. O risco de erosões na 1ª IFP da mão direita e esquerda foi superior no grupo AP versus AR ( $p < 0,0001$ ). A presença de erosões na 1ª IFP do pé direito e esquerdo, também foi superior no grupo AP versus AR ( $p < 0,001$  e  $p < 0,005$  respectivamente). O risco de diminuição do espaço articular na 1ª IFP (direita e esquerda) e 1ª IFP do pé (direito e esquerdo), foi superior no grupo AP versus AR ( $p < 0,005$ ). Pareceu haver uma tendência para um maior envolvimento 1ªCMC e 1ª MCF direitas no grupo de doentes com AP em relação à AR, embora não estatisticamente significativo ( $p=0,06$ ). O dano estrutural da 1ª IFP da mão (direita e esquerda) foi superior quando comparado com o das restantes articulações da mesma mão ( $p < 0,005$ ) no grupo AP.

Verificou-se, para ambos os grupos, um maior envolvimento da mão direita em relação à mão esquerda, no score global das articulações avaliadas ( $p < 0,005$ ). No grupo de doentes com AP, e com envolvimento axial, a presença de hiperproliferação óssea foi mais evidente que o envolvimento erosivo ( $p < 0,005$ ).

**Conclusão:** Concluiu-se que, nesta amostra, as 3 articulações do primeiro dedo da mão e as do pé foram mais frequentemente envolvidas na AP comparativamente a AR. Nos doentes com AP e com envolvimento axial, a hiperproliferação óssea foi mais frequente que as erosões. A mão direita foi preponderantemente mais envolvida que a esquerda. Não foi avaliada previamente a dominância. Para confirmação destes resultados, serão necessários estudos com amostras de maiores dimensões.

## SESSÃO DE POSTERS V DIA 10 DE ABRIL, 2010

### **P98 – DOENÇA DE MIKULICZ - CASO CLÍNICO**

Célia Ribeiro,<sup>1</sup> Inês Silva,<sup>1</sup> Laura Pinto,<sup>1</sup>  
Ana Filipa Mourão,<sup>1</sup> Paula Araújo,<sup>1</sup>  
Fernando Pimentel,<sup>2</sup> Margarida Mateus,<sup>1</sup>  
Patrícia Nero,<sup>2</sup> Sandra Falcão,<sup>2</sup> Walter Castelão,<sup>1</sup>  
José B. Pimentão,<sup>2</sup> António A. Matos,<sup>2</sup>  
Jaime C. Branco,<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia do CHLO-EPE, Hospital  
Egas Moniz, Lisboa

2. Serviço de Reumatologia do CHLO-EPE, Hospital  
Egas Moniz, Lisboa / Faculdade de Ciências Médicas da  
Universidade Nova de Lisboa

Os autores apresentam o caso de uma doente do sexo feminino, 48 anos, caucasiana, com história de Diabetes Mellitus tipo 1 (35 anos de evolução), retinopatia diabética e sinusite crónica. Sem outros antecedentes até há 6 anos, altura em que inicia tumefacção orbitária bilateral e parótidas, indolor e sem sinais inflamatórios, sem xerostomia ou xerofthalmia. Sem sinais ou sintomas constitucionais ou de outros órgãos ou sistemas. Exame físico sem alterações além do descrito. O aumento das glândulas foi confirmado ecograficamente (parótidas) e por RMN órbitas (proeminente aumento dimensional das glândulas lacrimais e pansinusopatia inflamatória). A doente foi referenciada à consulta de Reumatologia há cerca de 1 ano para investigação. A avaliação analítica, mostrou anemia ligeira (Hb 11,7, VGM normal), leucócitos 7600, N 74%, L 15% (930), plaquetas 205.000; perfil do ferro normal, ac. fólico e vitamina B12 normais; VS 87 e PCR 1,41 (<0,8 mg/dL); função renal normal; provas de função hepática apenas com ligeira elevação AST e GGT; TSH e T4L normais; proteinograma com hipergamaglobulinemia 23,2% (<16%); doseamento de IgG 2310 (600-1500), restantes Ig normais; subclasses IgG: Ig4 1750 (1,1-104), restantes normais; Beta2-microglobulina 2,81 (<1,8); imunofixação sérica e urinária negativas; ANA, dsDNA, FR, Ac anti-CCP, ENA`s (incluindo Ac anti-SSA e SSB) e ANCA negativos; C3 e C4 normais; ECA normal; Serologias HIV 1 e 2 e HVB e HVC negativas; Urina II sem alterações. A biópsia das glândulas salivares mostrou tecido glandular salivar com estrutura acinar e ductal conservada e

presença de infiltrado celular mononuclear periductal, sem imagens de permeacção linfoepitelial. A biópsia de glândula lacrimal revelou um marcado infiltrado linfocitário difuso, benigno, sem granulomas. Foi efectuada biópsia da mucosa nasal sem alterações. Em TAC-Tórax identificaram-se adenopatias mediastínicas, que se biopsaram, com histologia de gânglio reactivo. O mielograma e a biópsia óssea medular não mostraram alterações. Ecografia abdominal sem alterações. Consideraram-se excluídas as hipóteses de doença granulomatosa ou linfoproliferativa, tendo-se iniciado metotrexato em dose progressiva até 20 mg/semana e ac. fólico 10 mg/semana. Após 10 meses sob terapêutica, não se verificaram intercorrências, clinicamente com ligeira melhoria da tumefacção orbitária e melhoria dos parâmetros analíticos de inflamação (VS 21 e PCR negativa).

**Discussão:** A Doença de Mikulicz (MD) e o Síndrome de Mikulicz, encontram-se descritos desde longa data, devendo-se usar a terminologia de doença quando não está associada outra patologia. A MD foi inicialmente considerada como uma doença fazendo parte do espectro do Síndrome de Sjögren (SS), contudo existem dados actuais que suportam a hipótese de se tratarem de entidades distintas. Assim, na MD a função glandular está melhor preservada e não há a destruição glandular característica do SS; em ambos os casos existe infiltração linfocitária glandular, mas estão evidenciadas diferenças imunohistoquímicas (ex. APO 2.7 no SS e não na MD); na MD verifica-se também um aumento sérico de IgG4. Assim, este caso parece-nos tratar-se de uma MD, com base na tumefacção persistente com vários anos de evolução das glândulas lacrimais e parótidas, histologia com infiltração linfocitária com preservação estrutura glandular e marcado aumento de IgG e em particular da subclasse IgG4. A MD poderá ainda fazer parte do espectro de uma nova entidade que recentemente se tem vindo a definir, que são os síndromes hiper-IgG4 plasmocíticos sistémicos.

**P99 – ESCLEROSE SISTÉMICA E RISCO DE DESNUTRIÇÃO**  
Célia Ribeiro,<sup>1</sup> Inês Silva,<sup>1</sup> Laura Pinto,<sup>1</sup>

Ana Filipa Mourão,<sup>1</sup> Paula Araújo,<sup>1</sup>  
 Fernando Pimentel,<sup>2</sup> Margarida Mateus,<sup>1</sup>  
 Patrícia Nero,<sup>2</sup> Sandra Falcão,<sup>2</sup> Walter Castelhão,<sup>1</sup>  
 José B. Pimentão,<sup>2</sup> António A. Matos,<sup>2</sup>  
 Jaime C. Branco,<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia do CHLO-EPE, Hospital  
 Egas Moniz, Lisboa

2. Serviço de Reumatologia do CHLO-EPE, Hospital  
 Egas Moniz, Lisboa; Faculdade de Ciências Médicas da  
 Universidade Nova de Lisboa

**Introdução:** Os sintomas gastrointestinais (GI) e os problemas nutricionais são comuns na Esclerose Sistémica (ES).

**Objectivos:** Pretende-se avaliar o estado nutricional e identificar características da doença associadas a risco de desnutrição.

**Material e Métodos:** Avaliação da população de doentes da Consulta de Reumatologia do nosso Serviço com o diagnóstico de ES (cutânea difusa, cutânea limitada ou CREST). Procedeu-se à caracterização geral (idade, sexo, duração doença, envolvimento de órgão), avaliação de gravidade e função (índice de Medsger; índice de Rodnan modificado -IRm; abertura da cavidade oral; distância "finger-tip to palm"-FTP; SF-36; HAQ; "Cochin Hand Function Scale"-CHFS). O rastreio do risco nutricional foi efectuado pelo MUST ("Malnutrition Universal Screening Tool") e MNA ("Mininutritional Assessment"). A análise estatística foi efectuada pelo teste de Mann-Whitney e de Pearson.

**Resultados:** Avaliaram-se 21 doentes (95,2% sexo feminino, 4,8% sexo masculino), idade média 60,8 anos (IC95%:52,6-68,7), duração média da doença 6,52 anos (IC95%:3,97-8,03), IMC médio 26,21 (IC95%:23,47-28,94). Na avaliação pelo MUST (n=21), o grupo de doentes com risco de desnutrição (Desn) foi de 9% (n=4) e o grupo sem risco de desnutrição (Sdesn) foi de 81% (n=17). A idade média no Desn foi 51,7 anos e no Sdesn foi 60 anos (p=0,237); a duração da doença foi 8,3 anos no Desn e 6,1 anos no Sdesn (p=0,517). A diminuição da abertura da cavidade oral ocorreu em 75% em Desn e em 23,5% no Sdesn (p=0,120); o IRm no Desn foi superior (17) ao Sdesn (3,6) (p=0,027); a diminuição da distância FTP ocorreu em 50% no Desn e em nenhum Sdesn (p=0,144). Os sintomas GI encontraram-se em 75% no Desn e em 53% no Sdesn (p=0,517), existindo também uma maior percentagem de doentes classificados com gravidade > ou = "ligeira" pelo índice GI Medsger, no Desn 75% e no Sdesn 23,5%. O envolvimento vascular periféri-

co pelo índice de Medsger, foi classificado como > ou = "ligeira", em todos os Desn e em 53% no Sdesn (p=0,172). O HAQ médio no Desn e Sdesn foi idêntico (p=0,886); o resultado do CHFS médio no Desn foi 21,25 e no Sdesn foi inferior 11,5 (p=0,267). Na avaliação pelo MNA (n=20), o grupo Desn correspondeu a 15% (n=3) e no Sdesn 85% (n=17). A idade média foi 44,6 no Desn e 62 anos no Sdesn (p=0,118); a duração média da doença foi 9 anos no Desn e 6,7 no Sdesn (p=0,616). A diminuição da abertura da cavidade oral verificou-se em todos Desn e em 47% no Sdesn (p=0,04); o IRm médio no Desn foi superior (20) ao do Sdesn (4,1) (p=0,027); a diminuição da distância FTP ocorreu em 66,6% dos casos Desn em nenhum Sdesn (p=0,72). Os sintomas GI encontraram-se em todos os doentes do Desn e em 53% no Sdesn (p=0,040). Pelo índice GI Medsger, todos os Desn foram classificados com gravidade > ou = "ligeira", enquanto que no Sdesn somente 23,5% (p=0,04). O envolvimento vascular periférico pelo índice de Medsger, foi classificada como > ou = "ligeira" em todos os Desn e em 58,8% no Sdesn (p=0,305). O HAQ médio no Desn e Sdesn foi idêntico (p=0,954); o resultado do CHFS (0-90) médio no Desn foi 21,6 e no Sdesn foi inferior 12,3 (p=0,485). Não se encontraram diferenças com significado estatístico no resultado dos componentes do SF-36 avaliados, entre os Desn e Sdesn, tanto na avaliação pelo MUST como pelo MNA.

**Conclusões:** Observou-se relação entre o risco de desnutrição e o IRm, tanto pelo MUST como pelo MNA. Na avaliação pelo MNA, encontrou-se ainda relação com os sintomas GI, com o índice de gravidade GI Medsger e com a diminuição da abertura da cavidade oral.

#### P100 – EVALUATION OF DISEASE FEATURES ASSOCIATED WITH FUNCTIONAL DISABILITY IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

Pedro Machado, Sara Serra, Maria João Salvador,  
 José António Pereira da Silva  
 Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra,  
 Portugal

**Background:** Systemic sclerosis (SSc) is a multisystemic disease involving the microvascular system and the connective tissue. Organ involvement in SSc is related to shortened life span. Although it is known that the disorder can be disabling, the association between individual disease features and functional impairment is not well characterized.

**Objectives:** To study the relationship between

**Table I. Results of univariate analysis**

Disease/demographic feature	B	95% confidence interval	p-value
Female gender	0.829	0.251-1.406	0.007
Active disease	0.874	0.308-1.440	0.004
mRodnan	0.463	0.027-0.899	0.039
Oesophageal involvement	0.523	0.009-1.037	0.046
Dyspnoea	1.062	0.359-1.764	0.005
Pulmonary radiographic fibrosis	0.571	-0.013-1.155	0.055
Pulmonary hypertension	0.874	0.308-1.440	0.004

**Table II. Results of multivariate analysis**

Disease/demographic feature	B	95% confidence interval	p-value
Female gender	0.658	0.133-1.182	0.016
Pulmonary hypertension	0.717	0.193-1.242	0.010

functional disability and disease features in patients with SSc.

**Methods:** Complete data was obtained from 26 patients with SSc followed at our Centre (80.8% female). Functional disability was assessed by the disability index of the Health Assessment Questionnaire (HAQ-DI). Age, gender, weight, disease subset (diffuse or limited), autoantibody profile (anticentromere or anti-topoisomerase I antibodies), modified Rodnan score (mRodnan), presence of active disease (according to the EUSTAR criteria) and specific organ manifestations were recorded. These included: Raynaud phenomenon, digital ulcers, synovitis, joint contractures, friction rubs, raised creatine phosphokinase levels, muscle weakness or atrophy, oesophageal, gastric or bowel involvement, hypertension, renal crisis, dyspnoea, conduction blocks, ventricular and diastolic dysfunction, restrictive lung defect, pulmonary radiographic fibrosis and pulmonary hypertension. We used univariate linear regression analyses to investigate associations between HAQ-DI and disease features. Variables with a p-value<0.1 for the regression coefficient (B) were re-tested for independent associations in a stepwise multivariate regression model. Skewed variables (mRodnan and weight) were log-transformed before being modeled.

**Results:** Features associated with HAQ-DI (dependent variable) in univariate analysis were: female gender, presence of active disease, mRodnan, oesophageal involvement, dyspnoea, pulmonary radiographic fibrosis and pulmonary hypertension

(table 1). In multivariate analysis only pulmonary hypertension and female gender were found to be independent predictors of HAQ-DI (table 2).

**Conclusions:** Functional disability in SSc is associated with several disease features. However, pulmonary hypertension seems to be the most important clinical feature determining functional impairment in SSc patients.

#### **P101 - MIOSITES INFLAMATÓRIAS E RASTREIO ONCOLÓGICO - A PROPÓSITO DA NOSSA CASUÍSTICA**

Célia Ribeiro,<sup>1</sup> Inês Silva,<sup>1</sup> Laura Pinto,<sup>1</sup> Ana Filipa Mourão,<sup>1</sup> Paula Araújo,<sup>1</sup> Fernando Pimentel,<sup>2</sup> Margarida Mateus,<sup>1</sup> Patrícia Nero,<sup>2</sup> Sandra Falcão,<sup>2</sup> Walter Castelão,<sup>1</sup> José B. Pimentão,<sup>2</sup> António A. Matos,<sup>2</sup> Jaime C. Branco,<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia do CHLO-EPE, Hospital Egas Moniz, Lisboa

2. Serviço de Reumatologia do CHLO-EPE, Hospital Egas Moniz, Lisboa / Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

**Introdução:** O aumento do risco relativo de neoplasias nas miosites inflamatórias está bem documentado, contudo apenas uma minoria dos doentes com este diagnóstico terá uma neoplasia no decurso da sua doença. Estão identificados alguns factores de risco, como por exemplo, a idade, lesões cutâneas necróticas, presença de ac anti-p155/140, evidência histológica de lesão capilar. As neoplasias mais frequentes são, colo útero, pulmão, ovário,

pâncreas, estômago e bexiga. O pico de incidência de neoplasia, situa-se entre os 2 anos antes e os 2 anos após o diagnóstico de miosite, podendo variar consoante o tipo de neoplasia.

**Material e Métodos:** Avaliação dos doentes em seguimento no nosso Serviço na última década, com o diagnóstico de miosite inflamatória, incluindo Polimiosite (PM), Dermatomiosite (DM), Dermatomiosite Amiopática (DMA); excluíram-se as formas juvenis e miosites associadas a outras doenças reumáticas sistémicas. Fez-se uma análise retrospectiva, com caracterização dos dados demográficos (idade, sexo), tipo de manifestações da doença e tipo de estudo complementar de eventual síndrome paraneoplásico. Fez-se uma revisão do tema e proposta de protocolo de rastreio oncológico.

**Resultados:** Analisaram-se 7 casos (2 casos DM, 4 casos PM e 1 caso DAM), 6 do sexo feminino e 1 do sexo masculino; idade média 58,8 anos; tempo de follow-up médio 3,5 anos (máx 9 anos e mín 5 meses). Não se verificou nenhum caso de neoplasia. A avaliação oncológica inicial incluiu, avaliação laboratorial geral (todos os casos); os marcadores tumorais (80% casos); TAC-toracoabdominal (todos os casos). Nas mulheres, incluiu também mamografia e ecografia mamária (todos os casos); ecografia pélvica (80% casos); TAC-pélvica (todos os casos); colpocitologia (60% casos). O estudo do tubo digestivo (EDA ou colonoscopia) não foi efectuado de modo transversal, tendo sido solicitado apenas se sintomatologia gastro-intestinal ou anemia. No seguimento posterior destes doentes, foi efectuada avaliação laboratorial geral cada 3 meses; ecografia pélvica e TAC-toracoabdominopélvica (TAP) anual até aos 2-3 anos de evolução; mamografia e ecografia mamária anual e colpocitologia anual nas mulheres em idade fértil. Na maioria dos casos, não houve repetição dos marcadores tumorais. Num caso de PM refractária à terapêutica foi efectuado PET-TC para exclusão de neoplasia.

**Conclusão:** Não existem protocolos de seguimento relativos ao rastreio oncológico destes doentes, incluindo o tipo de exames ou a periodicidade da sua repetição, daí a não uniformização na sua abordagem, como se constata na análise dos nossos doentes. Perante os dados actuais, considera-se que o protocolo de seguimento deverá englobar: avaliação clínica e analítica geral regular; rastreios oncológicos de acordo com a faixa etária e antecedentes (incluindo, mamografia e ecografia mamária, colpocitologia e colonoscopia). Além destes, também deverão ser incluídos, os marcadores tu-

morais e exames imagiológicos que permitam detecção de tumor sólido (TAC-TAP; ecografia pélvica supra-púbica e endo-vaginal). A repetição dos exames complementares de imagem e rastreio ginecológico deverá ser anual durante os primeiros anos (a avaliação de tumor ginecológico deverá manter-se pelo menos durante 5 anos); os marcadores tumorais deverão ser repetidos cada 6-12 meses durante pelo menos 2 anos. Nos casos de recidiva ou de doença refractária à terapêutica, com elevada suspeição para neoplasia associada, poderá considerar-se a realização de outros exames complementares de diagnóstico de maior sensibilidade (ex.PET-TC).

#### **P102 – MONOARTRITE CRÓNICA, GLOMERULONEFRITE PROLIFERATIVA EM CRESCENTES E ANCA'S: UM CASO DE POLIANGÉITE MICROSCÓPICA**

M. Coutinho, P. Monteiro, P. Abreu, M. J. Salvador, L. Inês, A. Malcata, J. A. P. Silva

Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

A Poliangeíte Microscópica (PM) é uma vasculite sistémica de pequenos vasos, a qual, pela sua vulgaridade (prevalência aproximada de 1:100000) e apresentação clínica diversa, constitui um importante desafio diagnóstico. Os sinais e sintomas mais frequentemente presentes são a hemorragia pulmonar, a glomerulonefrite, a dor abdominal, a púrpura e as artralgias (as quais apresentam, habitualmente, uma distribuição migratória, sendo a artrite de ocorrência incomum).

Os autores apresentam o caso de um doente de 64 anos de idade, com antecedentes de glomerulonefrite proliferativa extracapilar em crescentes (paucimune), sob seguimento em consulta externa de Nefrologia. É referenciado à consulta de Reumatologia por poliartralgias migratórias, de ritmo mecânico, associadas a noção de tumefacção persistente e limitação progressiva da mobilidade da tibiotársica esquerda, quadro clínico com 5 anos de evolução. Associadamente, apresentava queixas de tosse seca crónica e de perda ponderal de cerca de 5 Kg nos 3 meses que antecederam a referida consulta (sem outros sintomas constitucionais ou sistémicos). Ao exame objectivo geral destacava-se a presença de um IMC de 19.7 kg/m<sup>2</sup> (ausência de outras alterações) e ao exame objectivo reumatológico a presença de acentuada tumefacção e limitação dolorosa da mobilidade da articulação tibiotársica esquerda (ausência de outras alterações).

Do estudo laboratorial destacavam-se as seguintes alterações: anemia normocrômica e normocítica (Hb: 11.9 gr/dl), plaq: 142000, velocidade de sedimentação: 70 mm (1ª h), azoto ureico: 21.1 mg/dl, creatinina: 1.31 mg/dl e PCR: 3.92 mg/dl. O estudo imunológico identificou a presença de anticorpos anti-ANCA e anticorpos anti-proteinase 3 positivos (sendo o restante estudo imunológico, incluindo a pesquisa de crioglobulinas, negativos). A prova de Mantoux, as serologias (hepatite B, C, HIV, VDRL, Borrelia e Brucela), a SACE e as hemoculturas foram negativas. A ecografia da articulação tibiotársica revelou a presença de distensão capsular acentuada e de sinal doppler grau II/III. Foi efectuada biópsia da membrana sinovial da referida articulação, cujo exame cultural se revelou negativo, tendo o exame anátomo-patológico documentado a presença de sinovite crónica severa (sem características de especificidade). A radiografia de tórax PA identificou duas áreas de hipotransparência (região apical direita e base pulmonar esquerda) cuja TAC concluiu por alterações de natureza fibro-residual (ausência de alterações sugestivas de granuloma). A TAC abdominal revelou a presença de várias formações nodulares hipodensas a nível hepático (sugestivas de hemangioma) e de múltiplos quistos renais (sem evidência de outras alterações, nomeadamente sugestivas de granuloma). Concluiu-se pela presença de uma vasculite associada a ANCA (Poliangeíte Microscópica). Discutem-se o diagnóstico e a terapêutica efectuados, os quais permitiram uma favorável evolução clínica.

**P103 – ESCLEROSE SISTÉMICA PROGRESSIVA – AVALIAÇÃO DE 105 DOENTES SEGUIDOS PELO CORPO CLÍNICO DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA**

Cláudia Miguel, Inês Gonçalves, José Vaz Patto, Luís Miranda, Ana Assunção Teixeira, Manuela Micaelo, Cândida Silva, Miguel Sousa, Filipe Barcelos, Manuela Parente, José Melo Gomes, Margarida Silva, Vera Las, Júlia Ferreira, Maria Jesus Mediavilla, Sara Cortes, Paulo Clemente-Coelho  
Instituto Português de Reumatologia (IPR)

**Introdução:** A Esclerose Sistémica Progressiva (ESP) é uma doença caracterizada pela presença de fibrose cutânea associada a uma combinação variável de outras manifestações sistémicas. As formas mais graves estão geralmente associadas a perfis clínicos e serológicos específicos.

**Objectivos:** Caracterizar uma população de doentes com ESP e analisar a influência do tipo de auto-anticorpos e da extensão de envolvimento cutâneo nas manifestações clínicas da doença.

**Métodos:** Recolheram-se os dados demográficos, clínicos (envolvimento cutâneo, musculo-esquelético, digestivo, pulmonar, cardíaco, renal, tratamentos em curso), alterações laboratoriais (parâmetros de fase aguda, auto-anticorpos, creatinina, CK), proteinúria, radiológicas, densitométricas, capilaroscópicas, eco- e electrocardiográficas e das provas de função respiratória (PFR). Analisou-se estatisticamente a influência da idade, sexo, extensão do envolvimento cutâneo, anticorpos antinucleares (ANA), Anti-SCL70, anti-centrómero (ACA) e Factor Reumatóide (FRaum) nas restantes variáveis.

**Resultados:** Registaram-se 105 doentes (96 mulheres), com idade média de 56,3 anos, dos quais 22 apresentavam a forma cutânea difusa (Grupo ESPdif) e 83 um padrão cutâneo limitado (Grupo ESPlim). Quanto à influência da idade, a incidência de dispneia, palpitações, hipertensão arterial sistémica e osteoporose foi significativamente maior no grupo com mais de 50 anos ( $p=0,025$ ,  $p=0,026$ ,  $p=0,007$  e  $p=0,008$ , respectivamente). Verificou-se correlação significativa entre o aumento da idade e a diminuição da DLCO (difusão pulmonar de Monóxido de Carbono) ( $p=0,003$ ). A calcinose cutânea (M:55,6% vs F:28,8%) e os atritos tendinosos (M:44,4% vs. F:16,0%) foram as variáveis que tiveram diferenças significativas entre os dois sexos ( $p=0,030$  e  $p=0,035$ ). Em comparação com os doentes do grupo ESPlim, os doentes do grupo ESPdif eram mais jovens (idade média 51,3 vs. 57,8 anos,  $p=0,044$ ), com Fenómeno de Raynaud mais recente (13,0 vs. 17,5 anos,  $p=0,039$ ), com maior incidência de úlceras cutâneas ( $p<0,0001$ ), contracturas articulares ( $p=0,01$ ), crise renal esclerodérmica ( $p=0,048$ ), elevação da PCR ( $p=0,006$ ) e de CK ( $p=0,02$ ), erosões radiológicas ( $p=0,002$ ), áreas avasculares na capilaroscopia ( $p=0,017$ ), alterações restritivas nas PFR ( $p<0,0001$ ) e Hipertensão Pulmonar (HTP) ( $p=0,01$ ). O número médio de imunomoduladores usados era superior neste grupo (1,05 no Grupo ESPdif vs. 0,57 no grupo ESPlim,  $p=0,002$ ). O anticorpo Anti-SCL70 estava presente em 54,5% dos casos de ESP com envolvimento cutâneo difuso (e apenas em 7,2% dos doentes ESPlim,  $p<0,0001$ ). O ACA estava presente em 48,2% dos doentes com ESPlim e em apenas 4,5% dos doentes ESPdif,  $p<0,0001$ ). O anticorpo anti-SCL70

correlacionou-se significativamente com a presença de úlceras cutâneas ( $p=0,028$ ), sinovite ( $p=0,014$ ), contracturas articulares ( $p=0,046$ ), erosões radiológicas ( $p=0,001$ ), alterações restritivas nas PFR ( $p=0,025$ ), HTP ( $p=0,01$ ) e necessidade de maior número de imunomoduladores ( $p=0,05$ ). A positividade do FReum correlacionou-se com a presença de fibrose pulmonar ( $p=0,026$ ).

**Conclusões:** Nesta população de doentes verifica-se que o padrão de envolvimento cutâneo difuso está mais frequentemente associado a formas graves, com envolvimento cutâneo, articular, muscular, cardiopulmonar, renal e à presença de Anticorpos anti-SCL70, enquanto o padrão cutâneo limitado se associa a formas menos graves e à presença de Anticorpos Anti-Centrómero. Deve ser levado em conta que a idade avançada pode agravar alguns problemas cardiopulmonares associados à ESP.

#### **P104 – REVERSIBLE POSTERIOR LEUCOENCEPHALOPATHY SYNDROME IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS**

Ana Rodrigues,<sup>1</sup> Helena Canhão,<sup>1</sup> Elsa Sousa,<sup>1</sup> Aurora Marques,<sup>2</sup> José Carlos Romeu,<sup>2</sup> Manuela Costa,<sup>2</sup> Patricia Canhão,<sup>3</sup> Carlos Morgado,<sup>3</sup> João Eurico Fonseca,<sup>1</sup> José Alberto Pereira da Silva,<sup>2</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>2</sup>

1. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa e Serviço Reumatologia e de Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria
2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria
3. Serviço de Neurologia, Hospital da Santa Maria, Lisboa

**Background:** Reversible posterior leucoencephalopathy syndrome (RPLE) is characterized by headache, confusion, seizures and neuroimaging evidence of characteristic subcortical edema without infarction involving parietal and occipital lobes. It might be associated to Systemic Lupus Erythematosus (SLE) or its treatment.

**Case report:** 37 years old black woman, with a 3 years history of SLE with nephrotic syndrome and diffuse proliferative glomerulonephritis treated with cyclophosphamide and prednisone, was admitted with seizures, fever and hypertension. Neurologic exam was normal. Laboratory revealed, anemia and neutropenia. Normal, ESR, CRP, complement and seric sodium, calcium and potassium. No deterioration of her baseline renal function. Negati-

ve lumbar puncture, urine and blood cultures. Negative serology for virus, except positive IgG for CMV. She had CMV infection but the actual viral load was negative. Brain CT scan: two wedge-shaped lesions, one in right posterior parietal and another on inferior right hemisphere of cerebellum. MRI scan revealed areas of T1 hypointensity in cerebellum and a small right parietal lesion, no enhancement with gadolinium. The patient was treated with valproic acid, antihypertensives and also antibiotic and anti-fungics until culture results were available. All clinical manifestations remitted in 48 hours. Brain MRI scan 10 days later revealed complete resolution of the findings.

**Conclusions:** The abrupt onset of central nervous system (CNS) symptoms in patients with SLE presents a diagnostic challenge. In these patients is mandatory to exclude infection and SLE activity to prevent CNS irreversible damage. Moreover RPLE should be recognized earlier in order to achieve a better outcome.

#### **P105 – TRATAMENTO DAS ÚLCERAS DIGITAIS EM DOENTES COM ESCLEROSE SISTÊMICA COM BOSENTAN- ANTAGONISTA NÃO SELECTIVO DOS RECEPTORES DA ENDOTELINA.**

C. Ponte, C. Resende, J.A. Pereira Silva, M. Viana de Queiroz

Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Centro Hospitalar Norte de Lisboa – Hospital de Santa Maria

**Introdução:** Na Esclerose Sistémica (ES) a ocorrência de úlceras digitais (UD) é uma complicação dolorosa, debilitante e recorrente. Cerca de 50% dos doentes com esta doença desenvolverão UD em algum momento de suas vidas [Ferri et al 2002]. O Bosentan, antagonista não selectivo dos receptores da endotelina, encontra-se aprovado pela EMEA (Agência Europeia de Avaliação de Medicamentos) na redução do número de novas UD em doentes com esclerose sistémica. Sabe-se que leva a um decréscimo da sua incidência entre 30 a 50 % [estudos RAPIDS].

**Objectivo:** Este trabalho consiste num estudo observacional, com o sentido de avaliar a eficácia e a segurança da terapêutica com Bosentan nas UD em doentes com esclerose sistémica.

**Resultados:** Foram avaliados 9 doentes, 7 com ES difusa e 2 com síndrome de CREST desde o início da sua terapêutica com Bosentan. A média de idades era de 49 anos (idade máxima 75 anos e mínima 24 anos) com uma duração média de 14 anos

desde o diagnóstico da doença até à instituição da medicação (duração máxima de 48 anos e mínima de 2 anos). Em média os doentes foram submetidos a 16 meses de terapêutica. Nenhum doente tinha hipertensão arterial pulmonar (HAP). Todos os doentes continuaram a fazer terapêutica com vasodilatadores orais, antiagregantes, hemorreológicos e 2 doentes estavam a fazer corticoterapia e imunossuppressores por envolvimento pulmonar. Há a referir que 6 doentes já tinham realizado terapêutica anterior com Iloprost IV. Foram avaliados previamente ao início do tratamento, um mês após o seu começo e posteriormente com uma frequência trimestral os seguintes parâmetros: número de UD, a sua recorrência, tempo de cicatrização e impacto nas suas actividades diárias. Os doentes efectuaram análises laboratoriais, capilaroscopia e outros exames complementares de diagnóstico consoante o envolvimento sistémico da doença. O Bosentan foi administrado inicialmente numa dose de 62.5 mg duas vezes/dia durante 4 semanas e posteriormente aumentado para 125 mg duas vezes/dia (250 mg total diário). Todos os doentes tinham 3-4 UD (excepto uma doente que apresentava 14 UD) nas mãos. Na primeira avaliação já era possível verificar uma ligeira redução do número de UD. Após 3 meses e sem recidiva de novas UD, uma doente parou a terapêutica por diarreia intensa, mesmo com a diminuição da dose. Há a referir outra doente ter tido um episódio de diarreia, no entanto autolimitado sem necessidade de interrupção do fármaco. Numa doente não se aumentou a dose de bosentan para 250 mg/dia por apresentar edemas dos membros inferiores e não se verificou cicatrização das UD, bem como na última avaliação verificou-se aparecimento de novas UD. Não houve outros efeitos secundários, nomeadamente anemia e alterações da função hepática. Na última avaliação efectuada verificou-se que dos 7 doentes restantes a fazer 250 mg de bosentan diário 3 apresentaram remissão total das UD com cicatrização completa, sem dor e com melhoria substancial no desempenho das suas actividades diárias; 2 apresentaram remissão parcial com o aparecimento de pequenas novas UD no entanto sem queixas algicas; por fim, 2 doentes não apresentaram melhoria da sintomatologia com má cicatrização e mantendo o aparecimento de novas UD. Há a referir que estes dois doentes apresentavam pouco tempo de terapêutica (um doente com 2 meses e outro com 4 meses).

**Conclusão:** A terapêutica com Bosentan, também

eficaz na HAP de doentes com ES, mostra benefícios em termos de cicatrização e de diminuição da recorrência de novas UD nestes doentes.

#### **P106 – AMILOIDOSE SECUNDÁRIA A DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS**

Raquel Roque, Sofia Ramiro, Filipe Vinagre, Ana Cordeiro, Fátima Godinho, Pedro Gonçalves, Viviana Tavares, Maria José Santos, J. Canas da Silva

Serviço Reumatologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

**Introdução:** A Amiloidose secundária é uma complicação pouco frequente, mas potencialmente fatal das doenças reumáticas inflamatórias crónicas, em particular da Artrite Reumatóide (AR), Espondilite Anquilosante (EA) e Artrite Idiopática Juvenil (AIJ). A sua incidência e as complicações associadas ao envolvimento de órgãos maior, diminuíram nas últimas décadas.

**Objectivo:** Análise descritiva de doentes com Amiloidose secundária a doença reumática sistémica.

**Material e Métodos:** Revisão dos dados clínicos dos doentes com diagnóstico histológico de amiloidose secundária a doença reumática entre 1994 e 2010, seguidos na Consulta de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta. O diagnóstico foi feito na presença de substância amilóide pesquisada através da coloração com vermelho do Congo.

**Resultados:** Foram diagnosticados 8 casos de amiloidose secundária: 6 em doentes com AR (75%), 1 com AIJ (12.5%) e 1 com EA (12.5%). 75% eram do sexo feminino. Na ocasião do diagnóstico de amiloidose, a média de idades era de  $62.72 \pm 13.70$  anos e a duração média da doença reumática de  $8.88 \pm 5.46$  anos. Dois doentes (25%) apresentavam envolvimento renal com proteinúria e insuficiência renal crónica, e 2 doentes (25%), envolvimento digestivo com diarreia crónica. O tempo médio de seguimento após o diagnóstico de amiloidose foi de  $3.38 \pm 5.15$  anos, não se tendo verificado nenhum óbito. Uma doente evoluiu para insuficiência renal terminal. À data da última consulta, 5 doentes (63.5%) encontravam-se medicados com metotrexato, 2 (25%) com sulfassalazina e 3 (37.5%) com bloqueadores do TNF alfa (2 com etanercept e 1 com infliximab). O diagnóstico de amiloidose foi feito em 2 doentes sob terapêutica biológica (1 sob etanercept há 2645 dias e outro sob infliximab há 986 dias), na sequência de investigação de elevação persistente da velocidade de sedimentação. Ambos mantiveram a terapêutica e não apresentaram

complicações.

**Conclusões:** Apesar das terapêuticas que permitem melhor controlo da actividade inflamatória, a amiloidose é ainda hoje uma complicação potencialmente grave associada às doenças reumáticas sistémicas. A maioria dos doentes com diagnóstico de amiloidose apresentava doença de longa evolução. Nos doentes medicados com bloqueadores do TNF não se verificaram complicações secundárias à amiloidose.

**P107 – EFEITOS ADVERSOS DA VACINA PANDERMIX EM DOENTES COM DOENÇAS REUMÁTICAS INFLAMATÓRIAS**

S. Falcão,<sup>1</sup> A.F. Mourão,<sup>1</sup> I. Silva, I. P. Nero,<sup>1</sup> M. Mateus,<sup>1</sup> M.J. Martins,<sup>1</sup> J.C. Branco,<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, E.P.E

2. Departamento de Reumatologia. Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

**Introdução:** A aquisição da vacina contra a infecção pelo vírus da gripe A (H1N1) está prevista no

Plano Nacional do Sector da Saúde para a pandemia de gripe. A vacina adquirida por Portugal tem a designação comercial de Pandermix e tem como objectivos a protecção dos cidadãos mais vulneráveis, de modo a reduzir a morbilidade e mortalidade, assegurar a continuidade dos serviços fundamentais e ainda, reduzir a transmissão e a velocidade de expansão da doença. Neste sentido foram definidos, por ordem decrescente de prioridade para a vacinação, três grupos alvo: A, B e C.

**Objectivo:** Avaliar os efeitos adversos da vacina Pandermix em doentes com doenças reumáticas inflamatórias.

**Material e Métodos:** Foram seleccionados de forma consecutiva doentes seguidos em consulta de Reumatologia, com doença reumática inflamatória, pertencentes ao grupo A e B da Campanha Nacional de Vacinação. Foi aplicado, de forma transversal, um questionário telefónico, tendo sido registado o número e categorização dos efeitos adversos e a ocorrência comprovada de infecção pelo vírus H1N1. O grupo de controlo foi constituído

**Tabela 1. Efeitos adversos**

	<b>Doentes n=70(100%)</b>	<b>Controlos n=70(100%)</b>	
Idade			
média±DP	48.19±17.33	48.9±8.71	p=0.73
mín.;máx.	3;80	33;78	(95%IC:-5.38;3.78)
Sexo (feminino/masculino)	49/21	55/15	p=0.24
Nº efeitos adversos por doente			
média±DP	0.96±1.45	1.49±1.55	p=0.03
mín.;máx.	0;10	0;7	(95%IC:0.03;1.03)
Fadiga	2(2.9)	7(10)	
Cefaleias	6(8.6)	5(7.1)	
Febre	3(4.3)	10(14.3)	
Tonturas	0	1(1.3)	
Insónias	0	2(2.9)	
Mialgias	7(10)	15(21.4)	
Sensação de mal estar	4(5.7)	7(10)	
Sonolência	2(2.9)	6(8.6)	
Parestesias nas mãos e pés	1(1.3)	0	
Dor, eritema, edema ou nódulo duro no local da injeção	37(52.9)	35(50)	
Adenopatias	0	1(1.3)	
Prurido, erupção cutânea	1(1.3)	1(1.3)	
Epigastralgias	0	1(1.3)	
Diarreia, vômitos	2(2.9)	1(1.3)	
Sudorese	1(1.3)	7(10)	
Artralgias	1(1.3)	5(7.1)	

por profissionais de saúde saudáveis a quem foi administrada a vacina.

**Resultados:** Dos 113 doentes avaliados, 61,9%(70) efectuaram a vacina e, destes, 70%(49) eram do sexo feminino; 62,9%(44) tinham artrite reumatóide; 27,1% (19) espondilartrites; 5,7%(4) artrite idiopática juvenil; 2,9%(2) lúpus eritematoso sistémico; 1,4%(1) granulomatose de Wegener. A duração média da doença reumática foi de 12,2+/-9,5 anos, o número médio de DMARD por doente foi de 1,6+/-0,6 (mín.1;máx.3) e 81,4% estavam sob terapêutica biotecnológica. Não foram registados casos de infecção comprovada pelo vírus H1N1. Os efeitos adversos registados estão descritos na tabela 1.

**Conclusão:** Nos doentes com doenças reumáticas inflamatórias o número de efeitos adversos por doente foi significativamente inferior quando comparado com os indivíduos saudáveis. Não foram notificados casos de infecção pelo vírus H1N1 e não ocorreram efeitos adversos graves. Todos os efeitos adversos foram auto-limitados evoluindo para a cura. Os autores sugerem a confirmação destes dados com uma amostra de maiores dimensões.

#### **P108 – POLIMIOSITE: DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

I. Silva,<sup>1</sup> M. Mateus,<sup>1</sup> J. C. Branco,<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital de Egas Moniz, EPE

2. Departamento de Reumatologia. Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

As miopatias inflamatórias são um grupo heterogéneo de doenças sistémicas idiopáticas constituídas pela polimiosite (PM), dermatomiosite (DM) e miosite de corpúsculos de inclusão (MCI). O prognóstico reservado destas entidades, com elevadas taxas de mortalidade e morbilidade depende das suas repercussões multiorgânicas. Os estudos clínicos sobre miosites são raros, dificultando o estabelecimento de recomendações terapêuticas. A maioria dos doentes requerem elevadas doses de corticóides em combinação com azatioprina ou metotrexato (MTX). No caso de refractariedade à terapêutica a Imunoglobulina endovenosa é uma alternativa, devendo ser excluída etiologia secundária, metabólica ou infecciosa.

Descreve-se o caso de uma mulher de 63 anos, que inicia um quadro de miopatia do pescoço e posteriormente dos membros superiores e inferiores, com um padrão proximal e simétrico e de agravamento progressivo. Inicialmente apresentou de

forma autolimitada lesões sugestivas de rash heliotrópico e pápulas de Gottron. Analiticamente apresentava valores elevados de CK, de mioglobina e das transaminases. Apesar de apresentar critérios para PM, a velocidade de sedimentação era normal, os auto-anticorpos negativos e o AgP24 manteve-se persistentemente positivo. Este padrão analítico associado a uma evolução clínica atípica com um envolvimento progressivamente assimétrico e distal, e a refractariedade à terapêutica, colocou em causa o diagnóstico inicial. Após avaliação por Infecciologia e Neurologia foram excluídas infecção por HIV e doença neuromuscular. A repetição da biópsia muscular excluiu MCI e confirmou histologia de PM. Foram igualmente excluídas etiologia neoplásica nos estudos de imagem, e infecciosa na cultura dos líquidos biológicos e nas serologias virais, bacterianas e parasitológicas. Perante a refractariedade à terapêutica tradicional com sinais de gravidade (emancipação muscular exuberante, disfonia, disartria, disfagia e aspiração de conteúdo alimentar) iniciou perfusão de Imunoglobulina endovenosa (Ig ev). Após a perfusão do terceiro ciclo mensal de Ig ev verificou-se recuperação clínica e remissão sintomática, mantendo como terapêutica de fundo MTX subcutâneo e corticoterapia.

A raridade do caso clínico com desafios no diagnóstico, etiologia e resposta terapêutica, sugeriu-nos a apresentação do caso.

#### **P109 – INCAPACIDADE MANUAL EM DOENTES COM ESCLEROSE SISTÉMICA**

Cátia Duarte, Sara Serra, Margarida Coutinho, Maria J Salvador, JA Pereira da Silva

Serviço de Reumatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

**Objectivo:** Avaliar a incapacidade manual em doentes com Esclerose Sistémica (ES), utilizando o questionário Abilhand.

**Material e Métodos:** Doentes consecutivos com ES seguidos no nosso departamento foram incluídos. Todos os doentes foram avaliados quanto à presença e severidade do fenómeno de Raynaud (Escala Visual Analógica (EVA) 0-150mm), úlceras digitais (EVA 0-150 mm), esclerodactilia, esclerodermia (score de Rodnan modificado) e artrite. A distância dedo-palma da mão foi medida na flexão máxima, em cm. Função foi avaliada usando o Health Assessment Questionnaire (HAQ) e a incapacidade manual foi quantificada usando o Abilhand,

um auto-questionário que inclui 26 questões relacionadas com as actividades de vida diária activities (0-52 pts). Variáveis contínuas são apresentadas como médias e desvios padrão, variáveis categóricas como proporções. Comparação entre grupos foi feita utilizando Teste T-Student para variáveis contínuas e Chi-2 para variáveis categóricas. Correlação entre a pontuação do Abilhand, EVA, HAQ e Rodnan e distância dedo-palma foi avaliada usando o coeficiente de correlação de Pearson.  $P < 0.05$  foi considerado estatisticamente significativo.

**Resultados:** 22 doentes com ES foram incluídos. Twenty-two SSc patients were included (82 % mulheres; idade média =  $58,0 \pm 2,1$ , duração média de doença =  $13,4 \pm 9,8$  anos). Todos os doentes tinham Raynaud e 59,1% apresentavam esclerodactilia. Apenas uma minoria dos doentes apresentavam artrite (26,3%), úlceras digitais (18,2%), acrosteólise (18,2%). A distância dedo-palma média foi  $1,8 \pm 2,75$  cm, a média do HAQ  $0,79 \pm 0,55$  e a média do Abilhand score foi  $40,9 \pm 8,9$ . Abilhand score estava fortemente correlacionada com o HAQ ( $r = -0,854$ ,  $p < 0,01$ ) e com a distância dedo-palma ( $r = -0,629$ ,  $p < 0,01$ ). Não se verificou associação entre EVA Raynaud, EVA úlceras digitais, Rodnan, duração da doença com a incapacidade manual.

**Conclusão:** Neste grupo de doentes a incapacidade manual foi moderada. Este novo score apresentou uma boa correlação com o HAQ e distância dedos palma. Apesar da reduzida amostra, os resultados sugerem que o Abilhand

#### P110 – CARDIAC INVOLVEMENT IN SYSTEMIC SCLEROSIS: A RELATION WITH DISMAL PROGNOSIS

Sílvia Marta Oliveira,<sup>1</sup> José Miguel Bernardes,<sup>2</sup> Elisabete Martins,<sup>1</sup> Francisco Simões-Ventura,<sup>2</sup> Maria Júlia Maciel,<sup>1</sup>

1. Serviço de Cardiologia, Hospital de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto  
2- Serviço de Reumatologia, Hospital de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

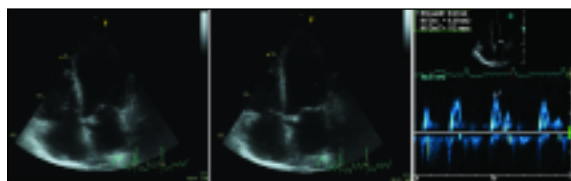
Systemic sclerosis (SS) is a connective tissue disease in which the principal features are widespread fibrosis, vascular lesions, and autoantibodies against various cellular antigens. Primary myocardial involvement in this disease is probably related to repeat focal ischemic injury leading to irreversible myocardial fibrosis.

The authors describe a case of severe biventricular systolic and diastolic dysfunction in a patient

with SS for whom the prognosis was bleak even though the optimized therapeutic management. A 52-year-old female, with unremarkable previous antecedents, was referred to our Institution in December 2006 for Raynaud phenomenon, polyarthralgia, progressive dysphagia for solids, digital swelling with skin thickening, and elevated antinuclear antibody title. SS diagnosis was confirmed and at that time the patient did not present clinical evidence of pulmonary or renal dysfunction. A thorough cardiac evaluation was performed, with no significant alterations in the echocardiogram, cardiac magnetic resonance (CMR), 24h-electrocardiographic monitoring (HOLTER) and myocardial perfusion scintigraphy. Nevertheless, brain-natriuretic peptide (BNP) levels were chronically elevated (average 340pg/mL). The patient remained asymptomatic until October 2008, when she began to exhibit dyspnea on exertion, orthopnea, peripheral edemas and palpitations. She was admitted with the suspicion of heart failure due to cardiac involvement in the setting of SS. The ECG showed diffuse loss of positive forces in the inferior and anterior leads (figure 1). The echocardiogram revealed severe global left (LV) and right (RV) ventricular systolic dysfunction, with a restrictive LV filling pattern and an E/e' ratio of 35 highlighting the presence of increased ventricular filling pressures (figure 2). In order to better understand the pathophysiology of the ventricular dysfunction, a myocardial perfusion scintigraphy was performed, disclosing reversible ischemia in the inferior and inferior-lateral segments. By its turn, CMR confirmed the presence of severe biventricular systolic dysfunction (RV and LV ejection fractions of 19% and 21%, respectively) and unveiled the presence of a small pericardial effusion. After gadolinium administration, areas of subendocardial late-enhancement were detected in different segments (Figure 3), further supporting the ischemic hypothesis. Cardiac angiography did not find any significant coronary stenosis. A myocardial biopsy was done, showing areas of fibrosis and cardiomyocyte atrophy and no inflammatory infiltrates. Medical therapy for congestive heart failure was optimized and cyclophosphamide pulses started. The patient exhibit transient clinical improvement even though severe biventricular systolic dysfunction and a small pericardial effusion persisted. Unfortunately, the patient died about a year later. This clinical case demonstrates that, when clinically apparent, cardiac involvement portends a poor outcome in SS.



**Figure 1.** Twelve-leads ECG showing sinus tachycardia, Q waves in VI to V4 and significant loss of positive forces in the inferior leads.



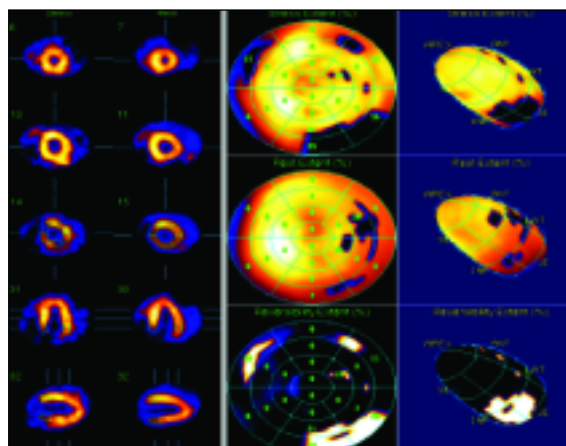
**Figure 2.** Two-dimensional echocardiogram, four-chamber view, at end-diastole (left) and end-systole (middle), revealing severe left ventricle systolic dysfunction. Pulsed-Doppler showing restrictive left ventricular filling pattern.

#### P111 – REABILITAÇÃO DA MÃO NA ESCLERODERMIA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

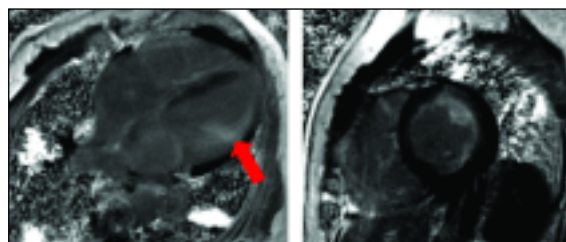
João Morais, Dra Ana Cadete, Paulo Beckert  
Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital  
Prof. Doutor Fernando Fonseca

Na perspectiva do melhor seguimento e da melhoria da qualidade de vida dos doentes com esclerodermia, esta comunicação visa discutir as opções terapêuticas na área da reabilitação, com enfoque particular nas reabilitação das mãos. O objectivo fundamental é o ganho de amplitudes articulares, a manutenção da funcionalidade e da melhoria da qualidade de vida do doente. É dada também uma visão dos diferentes tipos de ajudas técnicas que estão ao dispor dos doentes com esclerodermia.

M.C.S., 64 anos, raça branca, com diagnóstico de Esclerodermia Sistémica desde 1995, avaliada pela primeira vez no Serviço de Medicina Física e Reabilitação do Hospital Dr. Fernando da Fonseca em 1998. Do exame objectivo salientamos uma limitação das amplitudes articulares das metacarpofalângicas (MCF), interfalângicas proximais (IFP) e distais com postura típica em extensão das MCF e flexão das IFP com polegar em adução. Apresentava uma limitação das actividades de vida diária pela dificuldade nas preensões e força. Iniciou um programa de reabilitação e reeducação funcional em



**Figure 3.** Myocardial perfusion scintigraphy disclosing reversible ischemia in the inferior and inferior-lateral segments.



**Figure 4.** Cardiac resonance PSIR sequences 10 minutes after gadolinium administration (left - four-chamber view; right - short axis view), revealing multiple areas of subendocardial delayed-enhancement.

Terapia Ocupacional, recorrendo-se também a agentes físicos, hidroterapia e ortoses, visando a analgesia, o aumento das amplitudes articulares e a preservação e ganho de função. Foi efectuada também uma avaliação das Actividades de Vida Diária com levantamento e prescrição de produtos de apoio necessárias assim como programa de exercícios para o domicílio. Desde a avaliação inicial até à presente data a doente tem mantido tratamento no Serviço de forma periódica verificando-se uma manutenção das suas capacidades funcionais, que lhe permite uma autonomia e independência. Além do programa de reabilitação das mãos a doente também fez um programa de reabilitação geral nomeadamente fisioterapia respiratória e cinesibalneoterapia. O tempo prolongado de seguimento desta doente, permite-nos nesta comunicação fazer uma revisão dos objectivos principais da reabilitação da mão em doentes com esclerodermia e das diferentes estratégias terapêuticas de que dispomos.

**P112 – DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL ASSOCIADA A DERMATOMIOSITE CLINICAMENTE AMIOPÁTICA**

Georgina Terroso,<sup>1</sup> Miguel Bernardes,<sup>1</sup>  
Lígia Silva,<sup>1</sup> Luzia Sampaio,<sup>1</sup> António Vieira Lopes,<sup>2</sup>  
Francisco Simões-Ventura,<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia do Hospital de São João/  
Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

2. Serviço de Medicina Interna do Hospital de São João

**Introdução:** A dermatomiosite (DM) clinicamente amiopática caracteriza-se pela presença de alterações cutâneas inflamatórias de DM em indivíduos sem diminuição da força muscular clinicamente significativa e com doseamentos normais de enzimas musculares por período prolongado (igual ou superior a seis meses), podendo associar-se a doença pulmonar intersticial rapidamente progressiva.

**Descrição do caso clínico:** Mulher caucasiana de 56 anos com antecedentes de angiodisplasia jejunal e doença de Graves com hipotireoidismo medicado, foi internada por quadro clínico progressivo de emagrecimento, febre, oligoartrite e dispneia para pequenos esforços com seis meses de evolução. No exame objectivo, apresentava discreto rash heliotrópico nos pavilhões auriculares e pálpebras, pápulas de Gottron no dorso das mãos associadas a oligoartrite de algumas articulações metacarpofalângicas e com crepitações dispersas na auscultação pulmonar. Mantinha força muscular preservada. Analiticamente, foi detectado aumento da PCR e VSG, com enzimas musculares normais e estudo imunológico com anticorpos anti-nucleares positivos em título baixo, anti-tireoideus e anti-receptor da TSH positivos, sem outras alterações relevantes. Exibia hipoxemia na gasimetria arterial. As provas funcionais respiratórias revelaram défice na difusão de monóxido de carbono. A TC torácica evidenciou áreas sugestivas de alveolite inespecífica, com predomínio bibasal. O estudo do lavado broncoalveolar mostrou alveolite linfocítica (com relação CD4/CD8 diminuída) e neutrofílica intensa. O estudo electromiográfico dos membros não mostrou alterações. A biopsia das pápulas cutâneas revelou depósitos intersticiais de material mucinoso e discreto infiltrado linfocitário de predomínio perivascular com epidermotrofismo focal. Diagnosticou-se dermatomiosite amiopática com atingimento pulmonar (pneumonite intersticial inespecífica). Os exames para rastreio de neoplasia associada revelaram-se negativos. No lavado broncoalveolar, foi isolado DNA de *Pneumocystis carinii*, pelo que se iniciou co-trimoxazol. Por trom-

bocitopenia iatrogénica importante com agravamento da insuficiência respiratória e das alterações imagiológicas pulmonares, foi admitida numa Unidade de Cuidados Intermédios, onde cumpriu pulsos de metilprednisolona e o primeiro ciclo de ciclofosfamida. Desenvolveu neutropenia febril subsequente, com melhoria progressiva após anti-bioterapia de largo espectro e medidas de suporte. Teve alta clínica sob corticoterapia, com oxigenoterapia de longa duração e ciclos de ciclofosfamida programados.

**Discussão e conclusão:** A DM clinicamente amiopática pode associar-se a doença do interstício pulmonar, que apresenta evolução rapidamente progressiva e fatal na maioria dos casos, com estudos demonstrando taxas de sobrevivência aos 6 meses de cerca de 40%. No caso apresentado, a doente evoluiu favoravelmente, tolerando a suspensão da oxigenoterapia e apresentando acentuada melhoria imagiológica. Três anos após o diagnóstico, registou-se uma recidiva, com boa resposta ao aumento da corticoterapia e ciclofosfamida. Actualmente, mantém-se clinicamente estável do ponto de vista respiratório, com rastreio de neoplasias secundárias negativo e sem evidência de miosite.

**P113 – SÍNDROMA DE REYNOLDS: UMA INVULGAR SOBREPOSIÇÃO DE SÍNDROMA DE CREST E DE CIRROSE BILIAR PRIMÁRIA**

M. Coutinho, J. Garcia, M. J. Saavedra, J. Silva,  
A. Malcata, J.A. P. da Silva

Serviço de Reumatologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

A Síndrome de Reynolds consiste na associação de Esclerose Sistémica (na variante de síndrome de CREST) e de Cirrose Biliar Primária, situação clínica mais prevalente em doentes do sexo feminino. A coexistência destas duas patologias confere um prognóstico, a longo prazo, mais favorável à Cirrose Biliar Primária (CBP).

Os autores apresentam o caso de uma doente de 60 anos de idade, com antecedentes de episódios de fenómeno de Raynaud trifásico (dos dedos das mãos e dos pés) e noção de edema difuso dos dedos das mãos, com 6 anos de evolução. Recentemente, havia sido detectada, em exames analíticos de rotina, uma elevação discreta dos valores das provas hepáticas. Ao exame objectivo geral (admissão) destacava-se a presença de telangiectasias na região malar e de uma auscultação cardíaca compatível com a presença de um sopro sistólico (grau

II) no foco mitral (restante exame sem alterações). Ao exame reumatológico apresentava fenómeno de Raynaud e edema difuso dos dedos das mãos; ausência de articulações tumefactas ou de outras alterações. Do estudo analítico efectuado, destacava-se a presença de um hemograma e velocidade de sedimentação normais, TGP: 42 UI/ml, TGO: 37 UI/ml e G-GT: 106 UI/ml (valores discretamente aumentados), sem outras alterações. Do estudo imunológico destacava-se a presença de ANA's positivos (com anticorpos anti-centrómero positivos) e de anticorpos anti-mitocondriais positivos. A capillaroscopia do leito ungueal evidenciou a presença de megacapilares e de algumas áreas avasculares. A radiografia das mãos detectou a presença de alterações degenerativas ao nível das articulações interfalângicas proximais e distais, bem como algumas pequenas calcificações dos tecidos moles peri-articulares. A radiografia de tórax e as provas de função respiratória encontravam-se normais. Foi efectuado ecocardiograma (discreta regurgitação mitral; PSAP: 23 mmHg) e manometria esofágica (a qual se revelou normal). A biópsia hepática viria a revelar a presença de alterações histopatológicas compatíveis com Cirrose Biliar Primária (estádio I). A doente iniciou terapêutica com ácido ursodesoxicólico e pentoxifilina, com favorável evolução clínica e laboratorial.

No presente caso clínico, ao diagnóstico de CBP (baseado na presença de anticorpos anti-mitocondriais e de alterações da histologia hepática sugestivas), associou-se a presença de Síndrome de CREST (evidenciado, neste caso, pela presença de fenómeno de Raynaud, de telangiectasias da região malar e de calcificações dos tecidos moles peri-articulares). Os autores destacam este caso pela invulgaridade de sobreposição destas duas entidades.

#### **P114 – MULTIDISCIPLINARIDADE NA ABORDAGEM DA HIPERTENSÃO PULMONAR**

Ana Cordeiro,<sup>1</sup> Maria José Loureiro,<sup>2</sup>  
Corinna Lohmann,<sup>3</sup> Fernando Meneses,<sup>4</sup>  
Carlos Cotrim,<sup>2</sup>

1. Unidade de Hipertensão Pulmonar do Hospital Garcia de Orta / Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta
2. Unidade de Hipertensão Pulmonar do Hospital Garcia de Orta / Serviço de Cardiologia do Hospital Garcia de Orta
3. Unidade de Hipertensão Pulmonar do Hospital Garcia de Orta / Serviço de Medicina Interna do

Hospital Garcia de Orta; 4- Unidade de Hipertensão Pulmonar do Hospital Garcia de Orta / Serviço de Pneumologia do Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** A Hipertensão Pulmonar (HTP) é um síndrome resultante do aumento da pressão na artéria pulmonar, que conduz inevitavelmente a insuficiência cardíaca direita e morte prematura. Tem várias etiologias que condicionam diferentes prognósticos e terapêuticas. A multidisciplinaridade na abordagem da Hipertensão Arterial é essencial para a melhoria da qualidade de vida e espera-se também da sua sobrevivência. A colaboração de especialistas de várias áreas da Medicina em associação com uma equipa de enfermagem treinada e com os técnicos dos exames complementares de diagnóstico tem permitido no HGO o rápido diagnóstico, monitorização, introdução e vigilância de terapêutica dirigida específica

**Material e Métodos:** Descrição sumária da avaliação efectuada para screening e diagnóstico de HTP na consulta de HTP do Hospital Garcia de Orta (HGO). Revisão da população de doentes com HTP seguida na consulta e respectiva terapêutica.

**Resultados:** Os doentes com elevada suspeição ou com doenças que se associam a esta complicação devem ser submetidos a avaliação periódica para despiste de HTP. De acordo com as actuais recomendações é fundamental a investigação etiológica que inclui, entre outros, os seguintes exames: avaliação clínica e analítica, provas de função respiratória, tomografia computadorizada de tórax, cintigrafia de ventilação/perfusão, prova de marcha dos 6 minutos e ecocardiograma transtorácico para estimar a pressão sistólica na artéria pulmonar (PSAP) pela velocidade do fluxo de regurgitação tricúspide. Todos os doentes devem ser submetidos a cateterismo cardíaco direito para confirmação diagnóstica através da confirmação da elevação da pressão média na artéria pulmonar (PAPm) acima de 25mmHg em repouso. São actualmente seguidos em consulta 70 doentes com confirmação hemodinâmica de HTP. De acordo com a actual classificação de HTP (Dana Point 2008) os doentes estão distribuídos pelos vários grupos da seguinte forma: Grupo 1 (hipertensão arterial pulmonar): 46 de entre os quais 11 com doença sistémica reumática, 14 com cardiopatia congénita, 7 idiopáticas, 1 familiar, 6 com infecção VIH e 3 com hipertensão portal; Grupo 2 (com doença do coração esquerdo): 4 doentes; Grupo 3 (com doença pulmonar): 4 doentes; Grupo 4 (com doença

tromboembólica crónica): 15 doentes; Grupo 5 (etiologia multifactorial ou desconhecida): 1 doente. Estão actualmente sob terapêutica específica para HTP 59 doentes, com várias modalidades terapêuticas (monoterapia, terapêutica dupla e tripla). De entre os fármacos usados destacam-se bosentan, sildenafil, ambrisentan, iloprost endovenoso e inalado, treprostinil sub-cutâneo.

**Conclusões:** A abordagem multidisciplinar da consulta de HTP do HGO tem permitido melhorar a qualidade assistencial aos doentes. A qualidade desta prática clínica tem conduzido à referência de um maior número de doentes, com suspeita desta complicação, incluindo de outras instituições de saúde. Da mesma forma tem sido nosso objectivo diagnosticar e intervir precocemente nas doenças que se associam a HTP entre as quais as doenças reumáticas sistémicas.

#### **P115 – TERAPÊUTICA PARA A HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR ASSOCIADA A DOENÇAS DO CONECTIVO**

Catarina Resende,<sup>1</sup> João Marques,<sup>2</sup>  
Susana Martins,<sup>2</sup> Graça Sequeira,<sup>3</sup> Ana Almeida,<sup>2</sup>  
António N. Diogo,<sup>2</sup> Mário V. Queiroz,<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Norte de Lisboa- Hospital Santa Maria

2. Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar Norte de Lisboa- Hospital Santa Maria

3. Unidade de Reumatologia de Faro

**Introdução:** A Hipertensão Arterial Pulmonar (HAP) pode complicar diversas doenças do conectivo, tais como a esclerose sistémica (ES) ou doença mista do tecido conjuntivo (DMTC) e é uma importante causa de morbilidade e mortalidade. Novas estratégias terapêuticas com vários fármacos têm surgido e melhorado a qualidade de vida e a sobrevivência destes doentes. Descrevemos um caso clínico de DMTC e outro com ES com HAP, realçando o seu diagnóstico e a abordagem terapêutica.

**CASO CLÍNICO 1:** Doente do sexo feminino, 34 anos, transferida do Hospital de Faro para a Unidade de Cuidados Intensivos Cardiológicos (UTIC) do Hospital de Santa Maria a 16 de Janeiro de 2009 para avaliação e tratamento da HAP grave no contexto de Doença Mista do Tecido Conjuntivo diagnosticada em 2005. A partir de Agosto de 2008 houve agravamento da doença: úlceras digitais que evoluíram para isquemia, surgimento de manifestações de miosite e hepatite e, em Janeiro de 2009, cansaço, febre e dispneia para pequenos esforços pelo que ficou internada no Hospital de Faro. Foi

feita Angio-TAC que não revelou tromboembolismo (TEP); Cintigrafia ventilação/perfusão compatível com TEP e Ecocardiograma que mostrava dilatação das cavidades direitas e HAP grave com pressão sistólica na artéria pulmonar (PSAP) de 108mmHg. Fez pulsos de corticoterapia e iloprost EV e iniciou enoxaparina. Mais tarde associou-se bosentan e foi transferida para HSM em classe funcional IV da WHO. Durante o internamento no HSM fez vários ecocardiogramas que revelaram disfunção sistólica global ventricular direita e HTP grave variando a PSAP entre 71 e 115mmHg. O cateterismo cardíaco confirmou HTP com pressão média artéria pulmonar de 55mmHg, sem vasoreactividade à adenosina e pressão de encravamento pulmonar normal. Ao fim de três meses de follow-up a doente permanecia em classe funcional III da WHO e o ecocardiograma não mostrava melhoria da função ventricular direita. Foi instituída a terapêutica com sildenafil em associação ao bosentan, que a doente não tolerou por efeitos adversos e em substituição deste instituiu-se iloprost inalado que a doente tolerou bem e que permitiu a doente ter uma PSAP de 60mmHg no último ecocardiograma de Fevereiro de 2010 e melhorar clinicamente encontrando-se em classe funcional II da WHO.

**CASO CLÍNICO 2:** Dente do sexo feminino, 61 anos de idade, com o diagnóstico em 2000 de ES forma limitada (CREST. Em Novembro de 2006 foi-lhe detectada HTP grave, estando a doente em classe funcional III da WHO. Fez cateterismo cardíaco que revelou uma pressão média artéria pulmonar de 75mmHg, sem vasoreactividade à adenosina e pressão de encravamento pulmonar normal. Iniciou bosentan em Março de 2007 na dose de 62,5 mg 2xdia com aumento para 125mg 2xdia (após análises) tendo apresentado uma ligeira melhoria na capacidade funcional. Ao fim de 6 meses de follow-up a doente apresentou no ecocardiograma um agravamento da HTP com uma PSAP de 120mmHg, dilatação das cavidades direitas e pequeno derrame pericárdico, pelo que foi associado sildenafil (na dose de 40mg cm aumentos progressivos até 120 mg/dia) ao bosentan. A doente manteve-se com valores de PSAP elevados (70-100mmHg) apesar da terapêutica dupla, necessitando de oxigenoterapia e terapêutica para a insuficiência cardíaca direita, encontrando-se em classe funcional III da WHO.

**Conclusão:** A HTP associada às doenças do conectivo agrava o prognóstico destes doentes, pelo que

deve ser avaliada precocemente. Estes casos clínicos mostram que a terapêutica dupla pode ser uma opção a doentes que não respondem a um agente terapêutico único.

**P116 – DIMINUIÇÃO DA APOPTOSE E DA CAPACIDADE DE ACTIVACÃO DOS NEUTRÓFILOS EM DOENTES COM POLIARTRITE EM FASE INICIAL**

Pamela Weinmann,<sup>1</sup> Rita Cascão,<sup>1</sup>

Ana Catarina Ferreira,<sup>1</sup> Ana Filipa Mourão,<sup>2</sup>

Helena Canhão,<sup>3</sup> Mário Viana Queiroz,<sup>4</sup>

João Eurico Fonseca,<sup>3</sup>

1. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa e Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, EPE, Lisboa

3. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa e Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, EPE, Lisboa

4. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, EPE, Lisboa

**Introdução:** Apesar de existirem diversos argumentos a favor da participação dos neutrófilos na fase inicial de uma poliartrite, o papel exacto que desempenham é ainda controverso. Demonstrámos, num estudo anterior, uma perturbação da apoptose dos neutrófilos circulantes em doentes com poliartrite numa fase inicial.

O objectivo deste trabalho foi avaliar a resposta funcional dos neutrófilos circulantes em doentes com poliartrite inicial.

**Material e métodos:** Os neutrófilos foram isolados do sangue periférico de 20 controlos saudáveis e 18 doentes com poliartrite em fase inicial (PA) (menos de 6 semanas após o início dos sintomas) sem qualquer tratamento e 2-4 semanas após terem iniciado terapêutica com prednisona (5-10 mg/dia) e comparadas as avaliações com uma população controlo. A capacidade de migração quimiotática foi analisada com o método “boyden-chamber-assay”. Os resultados das seguintes técnicas foram analisados por citometria de fluxo: 1) O stress oxidativo com e sem estimulação com N-formyl-Met-Leu-Phe (fMLP) e com factor de necrose tumoral (TNF) foi medido através da produção de radicais

de oxigénio (RO) utilizando DHR123. 2) A activação, como resposta à estimulação com fMLP e TNF-alfa, foi detectada pelo aumento da expressão de CD11b na superfície. 3) A capacidade fagocitária foi avaliada pelo Phagotest® kit, com amostras de sangue periférico que foram incubadas com E. coli marcadas com FITC. 4) A apoptose foi detectada pela perda de DNA intracelular através da marcação dos neutrófilos com iodeto de propídio.

**Resultados:** A migração quimiotática, a capacidade fagocitária e a produção de RO foram semelhantes nos neutrófilos dos doentes com PA antes e depois do tratamento com prednisona e nos controlos saudáveis. A análise da activação dos neutrófilos mostrou diferenças significativas entre doentes e controlos com os diferentes estímulos (fMLP e TNF). Os Neutrófilos dos doentes com PA têm uma menor capacidade de serem activados após estimulação. Foi ainda detectada uma diminuição significativa da apoptose dos neutrófilos dos doentes, quando comparados com os controlos saudáveis.

**Conclusão:** Não se verificaram diferenças significativas nas funções dos neutrófilos, nomeadamente na migração, fagocitose e capacidade de produção de RO entre os doentes com PA e os controlos saudáveis. Pelo contrário, a capacidade de activação e a apoptose dos neutrófilos está diminuída nos doentes em comparação com os controlos. Este efeito pode ser causado por uma fase inicial prolongada do processo inflamatório, que gera uma resposta compensatória que pode induzir um fenótipo supressivo nos neutrófilos em circulação. Este tipo de respostas anérgicas foi já observado em estudos de doentes com inflamação sistémica e aguda, nomeadamente sépsis, traumas cirúrgicos e térmicos.

**P117 – ÚLCERAS DIGITAIS: UMA ABORDAGEM MULTI-DISCIPLINAR**

Ivone Silva, Isabel Almeida, Ines Quelhas, Carlos Vasconcelos

Unidade de imunologia clinica - Centro Hospitalar do Porto

**Objectivos:** o Fenómeno de Raynaud (FR) pode ser a primeira manifestação da vasculopatia digital nos doentes com esclerodermia. Numa fase inicial devido a uma vasculopatia funcional, e numa fase mais posterior consequente de uma alteração estrutural com a consequente redução no fluxo sanguíneo digital. Analisamos a classificação, a metodologia para avaliar e excluir doenças secundárias

e os factores de risco para prever um curso desfavorável da doença nomeadamente o aparecimento de úlceras digitais.

**Métodos:** 290 doentes frequentam a nossa Consulta de Raynaud. A faixa etária varia entre os 4 e os 81 anos. A maioria são do sexo feminino. 62 doentes tem Fenómeno de Raynaud secundário. Todos os pacientes são submetidos a uma cuidadosa história e exame físico, rastreio auto-imune serológico, capilaroscopia e em alguns doentes seleccionados angiografias selectivas. Na nosso grupo de doentes podemos identificamos os doentes com risco de desenvolvimento de úlceras digitais por capilaroscopia e doseamento de proteínas inflamatórias. As úlceras digitais causam uma morbilidade significativa, com dor que pode ser incapacitante, isquemia progressiva com infecção, danos e perdas de tecidos, e em casos extremos podem evoluir para complicações graves com necessidade de amputação digital parcial ou total. Na nossa Consulta definimos uma estratégia de tratamento clara: Nos pacientes com esclerodermia com úlceras digitais activas: bloqueadores dos canais de cálcio ou antagonistas dos receptores da angiotensina II, prostanoídes (iloprost), 5 dias por via intravenosa com uma bomba de perfusão contínua em ambulatório, antibióticos e analgésicos. Como profilaxia de aparecimento de novas úlceras em doentes com úlceras recorrentes e incapacitantes utilizamos ao antagonista dos receptores da endotelina (Bosentan). Os procedimentos cirúrgicos como debridamento local ou amputação parcial é feito sempre que necessário.

**Conclusões:** Analisamos os resultados da nossa estratégia e tentamos identificar que doentes com esclerodermia estão em risco de desenvolver o aparecimento de úlceras digitais. Porque o Fenómeno de Raynaud e as úlceras digitais têm um impacto significativo na qualidade de vida, a compreensão da patogénese, da história natural e da eficácia e tolerabilidade das terapêuticas devem ser um objectivo importante na nossa prática diária.

#### **P118 – FIBROMYALGIA IS A MAJOR PREDICTOR OF FATIGUE IN SLE PATIENTS**

João Rovisco, Cátia Duarte, Pedro Abreu, Maura Couto, Cláudia Vaz, Luís Inês, José António Pereira da Silva  
Serviço Reumatologia - HUC

**Objectives:** To evaluate the relation between fatigue and disease activity, damage, fibromyalgia and de-

pression in patients with systemic lupus erythematosus (SLE).

**Material and Methods:** Consecutive patients fulfilling the 1997 ACR Classification Criteria for SLE and followed in the Coimbra Lupus Cohort were included. Study evaluation was done at time of a scheduled Rheumatology outpatient visit. Patients filled the validated Portuguese version of MOS SF-36 quality of life questionnaire. Outcome measure for fatigue was the SF-36 vitality domain. Disease activity was assessed with SLEDAI 2K and cumulative damage with SLICC-DI. Criteria for Fibromyalgia (FM) was a clinical diagnosis by the attending Rheumatologist and for Depression a clinical diagnosis and treatment with anti-depressive drugs. Statistical analysis was performed using the software SPSS 17.0. Continuous data are presented as mean and standard deviation, categorical variables as proportions. Comparison of scores between Depressed and non-depressed patients, as well as between FM and non-FM groups, was made using Man-Whitney U test. The SF-36 variables “energy”, “jade” and “tiredness” were transformed into dichotomous variables and its association with the diagnosis with FM and depression was evaluated using Chi2 test. Spearman Coefficient evaluated correlation between Vitality scores and SLEDAI, SLICC, SLE disease duration and age.  $p < 0.05$  was considered statistically significant.

**Results:** 121 SLE patients were included (90.1% female, mean age =  $40.55 \pm 14.20$  years) with a mean disease duration of  $8.02 \pm 6.6$  years. The majority of patients presented low disease activity (mean SLEDAI =  $4.16 \pm 4.24$ ; 71.6% with SLEDAI lower or equal to 4) and no cumulative damage (54.8% SLICC=0). 19.8% of the patients had clinical depression and 13.3% FM. SLE patients presented a low mean Vitality score ( $48.52 \pm 23.9\%$ ) with 71.07% never or few times feeling full of energy. Depressed patients presented lower Vitality scores (37.71 vs 51.65%,  $p = 0.025$ ). Vitality was significantly lower in patients with FM (27.75 vs 52.30%,  $p < 0.001$ ). FM patients present a higher risk of feeling tired (OR=6; 95%CI: 1.9-18.7) and feeling jade (OR=9.05; 95%CI 2.4-33.9) most of the time and feel full of energy few time or never (OR=7.3; 95%CI 0.9-57.47). No association was found between fatigue and depression, SLE disease activity, cumulative damage, disease duration or age. Conclusion: Fatigue level is high in this SLE cohort and FM is its major predictor. No association was found between Fatigue level and SLE outcome measures. FM prevalence in SLE (13.3%)

is higher than estimated in the female Portuguese general population (5.1%).

**P119 – FASCIOTOMIA PERCUTÂNEA COM AGULHA NO TRATAMENTO DA DOENÇA DE DUPUYTREN – REVISÃO A MÉDIO PRAZO**

Diogo Silva Gomes, Grisélia Lopes,  
João Paulo Sousa, Henrique Cruz  
Serviço de Ortopedia - Hospital de Faro, EPE

**Introdução:** A doença de Dupuytren é uma doença fibroproliferativa da fáscia palmar que ocasiona défice de extensão digital, nas articulações metacarpofalângicas e interfalângicas proximais. Estão descritas diferentes técnicas cirúrgicas, que variam quanto à invasividade, risco de complicações, rapidez de recuperação e resultado funcional.

O objectivo do trabalho é a avaliação a médio prazo dos doentes submetidos a Fasciotomia Percutânea (FP).

**Material:** Revisão de 19 doentes (25 raios), 95% homens, média etária de 62 anos, submetidos a FP no nosso Serviço, excluindo follow up inferiores a 1 ano. Métodos: Estudo retrospectivo mediante consulta processo clínico e avaliação dos doentes considerando a anamnese, evolução défice de extensão, complicações cirúrgicas e grau de satisfação.

**Resultados:** Com recuo médio de 41.48 meses (14-70) verifica-se uma taxa de reintervenção de 20%. A maioria dos raios apresenta-se pré-operatoriamente em Grau III (n=12) (Classificação de Toubiana e Michon). Em termos anamnéticos, 38% dos doentes apresentam antecedentes familiares da doença e quase metade consomem álcool regularmente. Knuckle Pads e Doença de Peyronie são as lesões mais frequentemente associadas (n=5). Na reavaliação, a maioria (n=15) apresenta-se sem défice extensão ou Grau I. O défice de extensão médio pré-operatório é 85.6° e pós-operatório de 37.4°, apresentando metade dos raios uma recuperação da deformidade superior a 70%. Não ocorreram lesões neurológicas e/ou tendinosas. A maioria dos doentes (63%) está muito satisfeita com a cirurgia e 90% repetiria este método numa eventual reintervenção. Discussão: A FP é uma técnica minimamente invasiva popularizada por Reumatologistas Franceses há mais de 20 anos e actualmente reconhecida como alternativa à Fasciectomia aberta. Os resultados apresentados demonstram as vantagens da FP. Uma agressão cirúrgica mínima com poucos riscos aliada à possibilidade de repetição da técnica múltiplas vezes com rápi-

da recuperação, compensa a discreta maior taxa de recidiva a médio prazo.

**Conclusão:** Pelos resultados obtidos, suportados pela literatura, concluímos que a médio prazo a FP pode substituir com vantagem a cirurgia aberta, apesar da taxa recidiva ligeiramente maior, por ser repetível e quase isenta complicações. A continuação da técnica ao fim de 6 anos, substituindo a técnica aberta quase sistematicamente, é muito promissor para os autores, sendo contudo necessários estudos a longo prazo.

**P120 – UM CASO MUITO PARTICULAR DE VASCULITE ANCA-POSITIVA**

Luzia Sampaio,<sup>1</sup> Ligia Silva,<sup>1</sup> Georgina Terroso,<sup>1</sup>  
Miguel Bernardes,<sup>1</sup> Eva Mariz,<sup>1</sup> Céu Maia,<sup>2</sup>  
José Brito,<sup>2</sup> Francisco Ventura,<sup>1</sup>

1. Serviços de Reumatologia do Hospital São João e da Faculdade de Medicina do Porto

2. Serviço de Reumatologia do Hospital São João

**Introdução:** A Poliangeíte Microscópica (PM) e a Granulomatose de Wegener (GW) são vasculites de pequenos vasos, necrotizantes, que se diferenciam pela presença exclusiva de inflamação granulomatosa na G.W. Estão associadas à presença de ANCAS no soro: c ANCA PR3 (~90% das GW) e p ANCA MPO (~60-80% das PM). Clinicamente, a GW é caracterizada pelo envolvimento renal, pulmonar, e do tracto respiratório superior. Este último encontra-se poupado na PM.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, que pelos 40 anos de idade iniciou quadro clínico de astenia, emagrecimento (20 kg em 1 ano), poliartralgias de ritmo inflamatório, fenómeno de Raynaud das mãos, mialgias e disestesias dos membros inferiores e HTA de novo. Analiticamente, apresentava VSG e PCR elevadas, sedimento urinário nefrítico e ANCAs positivos no estudo imunológico. Foi submetido a biopsia renal e de nervo por alterações electromiográficas compatíveis com mononeuropatias múltiplas. A histologia renal foi compatível com uma glomerulonefrite proliferativa com imunofluorescência negativa. A histologia do nervo periférico revelou a presença de um vaso com necrose fibrinóide e infiltrado inflamatório mononuclear transmural. O estudo angiográfico dos ramos da aorta abdominal foi normal. Foi estabelecido o diagnóstico de Poliangeíte Microscópica com envolvimento renal e do sistema nervoso periférico. Fez tratamento de indução com ciclofosfamida (15g cumulativos) ao longo de 2 anos. No biénio se-

guinte encontrou-se sob azatioprina (100mg/d), como terapêutica de manutenção da remissão. No fim deste período e dadas a remissão clínica e analítica, o imunossupressor foi suspenso e o doente manteve seguimento anual sob corticoterapia em baixa dose. Aos 52 anos de idade, 10 anos após remissão clínica da PM, iniciou queixas de astenia, mialgias, poliartralgias de ritmo inflamatório e rinorreia mucopurulenta persistente. Analiticamente, apresentava VS (99 mm) e PCR (99 mg/l) aumentadas, anemia m/N, leucocitose, trombocitose e ANCA PR3 (45 U/ml) positivos. O sedimento urinário era normal e mantinha um clearance de creatinina estável (97 ml/min). Efetuou TC dos seios perinasais que mostrou espessamento da mucosa e erosões ósseas extensas. Como a telerradiografia torácica exibiu uma área de cavitação no 1/3 médio do hemitórax direito, foi avaliado por TC torácica que evidenciou a presença de várias outras cavidades de parede espessada. Foi colhido lavado broncoalveolar, que excluiu infecção e neoplasia. No escovado brônquico documentou-se a presença de granulomas. A histologia da mucosa dos seios perinasais revelou um processo inflamatório necrotizante, com áreas de vasculite e dois granulomas epitelióides. Face ao diagnóstico de Granulomatose de Wegener, fez 3 pulsos de metilprednisolona, em dias consecutivos, e iniciou cotrimoxazol e pulsos mensais de ciclofosfamida. Ao 4º pulso de ciclofosfamida apresentou-se com uma prostatite por *E. Coli*. Dada a remissão clínica e a hipogamaglobulinemia secundária, a ciclofosfamida foi substituída pela suplementação mensal com  $\gamma$ -globulinas humanas polivalentes até normalização da IgG sérica. Actualmente, encontra-se em remissão sob metotrexato e cotrimoxazol.

**Conclusões:** Este caso clínico lembra-nos que a recidiva de uma vasculite ANCA-positiva pode ocorrer após longos períodos de remissão e, algumas vezes, com um fenótipo distinto do inaugural. O seguimento prolongado do doente, com doseamento periódico dos ANCAs, afigura-se fundamental para detectar precocemente a recidiva.

#### P121 – IMPROVEMENT OF DELAY TO SLE DIAGNOSIS AFTER ESTABLISHMENT OF A RHEUMATOLOGY LUPUS CLINIC

João Rovisco, Cátia Duarte, Luís Inês, Margarida Coutinho, José António Pereira da Silva  
Serviço Reumatologia – HUC

**Objectives:** To evaluate impact of establishment of

a Lupus Clinic in the delay to Systemic Lupus Erythematosus (SLE) diagnosis from disease onset and identify other predictors of diagnosis delay.

**Methods:** Consecutive non-selected patients fulfilling the 1997 ACR Classification Criteria for SLE and followed in the Coimbra Lupus Cohort were included. The Rheumatology Department at the University Hospital of Coimbra was founded in 2001 and its Lupus Clinic and respective SLE cohort were established in 2006. For each patient it was identified year of SLE manifestations onset and of clinical diagnosis. The period between both was defined as delay on diagnosis. Considering the dates of establishment of the Department and the Lupus Clinic, patients were classified in 3 categories according to date of SLE manifestations onset (before 2000, 2000-2006 and after 2006). Diagnosis delay was also evaluated according to age at disease onset and at diagnosis, gender and major organ involvement at onset. Comparisons were done using parametric or non-parametric tests as adequate.  $p < 0.05$  was considered statistically significant.

**Results:** 202 patients were included (86.7% female, mean age at diagnosis of  $32.4 \pm 13.9$  years). In this cohort the mean diagnosis delay was  $2.14 \pm 3.87$  years (0-17 years). Patients with disease onset after 2006 presented the shorter diagnosis delay (before 2000 =  $2.86 \pm 4.64$  years vs. 2000-2006 =  $1.34 \pm 1.93$  years vs. after 2006 =  $0.40 \pm 0.67$  years,  $p < 0.01$ ). Nephritis is the most common major organ involvement in this cohort (40.4%). Nephritis was present in the year of disease onset in 18.7% and this feature was associated with a shorter delay to diagnosis (no nephritis =  $2.41 \pm 3.87$  years vs. with nephritis at onset =  $0.31 \pm 3.15$  years,  $p < 0.01$ ). We did not find any relation between gender, age at disease onset or at diagnosis and the diagnosis delay.

**Conclusion:** There was a significant improvement in diagnosis delay after establishment of a dedicated Lupus Clinic. Patients with a more severe disease with lupus nephritis at disease onset also had a shorter delay in diagnosis.

#### P122 – «BATE BATE CORAÇÃO»... GRANULOMATOSE DE WEGENER COM ENVOLVIMENTO CARDÍACO

Ana Filipa Mourão,<sup>1</sup> Sandra Falcão,<sup>1</sup> Célia Ribeiro,<sup>2</sup> Inês Silva,<sup>2</sup> Patrícia Nero,<sup>1</sup> Fernando Pimentel-Santos,<sup>1</sup> Jaime C. Branco,<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, EPE. / Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, EPE

3. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa. / Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, EPE.

**Introdução:** A Granulomatose de Wegener (GW) é uma vasculite sistémica rara que classicamente envolve as vias respiratórias superiores, o pulmão e o rim. Na literatura, estão publicados casos esporádicos de doentes com GW e envolvimento cardíaco clinicamente evidente. Estudos baseados em autópsias estimam que a prevalência de lesões cardíacas pode atingir os 25%, estando associadas a mau prognóstico. Miocardite, distúrbios de condução, tamponamento cardíaco e pericardite constritiva têm sido descritas nestes doentes. Assim, torna-se primordial um despiste sistemático de envolvimento cardíaco em todos os doentes com GW. Apresentamos o caso de uma doente com GW com envolvimento cardíaco.

**Caso Clínico:** Doente do sexo feminino, 55 anos, caucasiana, com história de neoplasia da mama, referenciada pelo Serviço de ORL à consulta de Reumatologia por otite média aguda de repetição, rinorreia com exsudado sanguinolento, sinusite e disfonia crónicas. Na TAC dos seios perinasais salientava-se a presença de sinusite crónica, e a biópsia da mucosa nasal revelava "processo inflamatório sem alterações específicas". Ao exame objetivo salientava-se disfonia e mastectomia esquerda. Analiticamente: velocidade de sedimentação (VS) de 81 mm/1ª hora, c-ANCA (anti-proteinase 3): + (70 U/mL), p-ANCA: negativos, sedimento urinário com proteinúria (+), raros cilindros hialino-granulosos, hemoglobínúria (++) e eritrocitúria (>10 erit/\_L) ; proteinúria das 24 horas: 409 mg/dl. Foi estabelecido o diagnóstico de Granulomatose de Wegener com envolvimento do tracto respiratório superior e rim. Iniciou terapêutica com prednisona (1 mg/Kg/dia), metotrexato (10mg/semana),

ácido fólico (10mg/semana), carbonato de cálcio/vitamina D (1200mg+800UI/dia), alendronato (70mg/semana), isoniazida (300mg/dia) e trimetoprim-sulfametoxazol (960mg, 3 x semana), que a doente não cumpriu. Realizou TAC Torácica, provas de função respiratória e ecocardiograma trans-torácico que não revelaram alterações. Cerca de 3 meses após a primeira consulta, a doente iniciou febre (38°C), odinofagia e mal estar geral. Foi observada em consulta de Reumatologia optando-se pelo internamento. Dos exames complementares de diagnóstico realizados, destacava-se Hg 9,6 mg/dl, VGM: 84,6; GB: 11300 x 10<sup>9</sup>/L (75%N), VS 120 mm/1ª hora, PCR: 14,1 mg/dl; c-ANCA (PR3): 127 U/mL (N<10); sedimento urinário com proteínas (+), leucócitos (raros) e eritrócitos (raros). Os exames culturais de sangue, expectoração e urina foram negativos. Iniciou terapêutica prescrita anteriormente e piperacilina-tazobactam (1 g de 8/8 horas), com melhoria clínica e laboratorial significativas, encontrando-se apirética desde o 1º dia de internamento. Durante o internamento a doente iniciou episódios repetidos de síncope de curta duração. A auscultação cardíaca não apresentava alterações e o exame neurológico era normal. O electrocardiograma revelou bloqueio auriculoventricular completo com pausas superiores a 4 segundos. O ecocardiograma trans-torácico era normal. Após avaliação por cardiologista foi colocado pacemaker definitivo e medicada com bisoprolol (5 mg/dia). Desde esta altura a doente tem tido frequência cardíaca controlada e apresenta-se assintomática.

**Conclusão:** O envolvimento cardíaco na GW é raro mas representa uma complicação potencialmente fatal. Clinicamente, as manifestações mais comuns são a pericardite, as arritmias supraventriculares e bloqueios auriculoventriculares de grau variável. O despiste do envolvimento cardíaco assume importante relevância e deve fazer parte da avaliação destes doentes.