



**COMUNICAÇÕES
LIVRES/POSTERS**

Comunicações livres/posters

ACTA REUMATOL PORT. 2014;39:23-84 (SUP)

CLP 1 – PREVALÊNCIA DA DEPRESSÃO DOS PACIENTES EM REGIME DE INTERNAMENTO DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA

Vanda Torais Carvalho¹, Joana Jacinto¹, Rita Fernandes¹, Alexandra Cardoso¹, José Vaz Patto¹, Augusto Faustino¹
1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A depressão é um problema de saúde global com consequências prejudiciais na vida dos sujeitos (Teixeira, 2007). Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS) o síndrome depressivo no ano 2000 foi o quarto fator a contribuir para o aumento de doença e o principal critério a causar incapacidade no desenvolvimento da vida quotidiana (Bromet, E., Andrade, L., Hwang, I., Sampson, N., Alonso, J., Girolamo, G., Graaf, R.,... Williams, D., 2011). A Depressão é caracterizada segundo o DSM-IV-TR (Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais), por humor depressivo, em que está presente um sentimento monótono de tristeza, a pessoa sente-se desesperada e sem esperança na maior parte do tempo. Na existência de doenças reumáticas diversos traumatismos psíquicos poderão desenvolver-se, pois são frequentes nos sujeitos a estados contínuos de dor, alterações da aparência física, fadiga, perda de energia, diminuição da capacidade funcional e da autonomia. A dor interfere com as emoções do doente e toda a realidade que vive sofre alterações (Queiroz, M., 2011). O objetivo deste trabalho consiste em verificar a prevalência de depressão em pacientes que estão em regime de internamento do Instituto Português de Reumatologia.

Material e Métodos: Foi realizado um estudo com 84 pacientes, sendo que a amostra 11,9% eram do sexo masculino (n=10) e 88,1% do sexo feminino (n=74), com idades compreendidas entre os 37 e 94 anos (M=66,7, DP=11,7). Os dados foram recolhidos através das fichas clínicas existentes onde se encontram os diagnósticos reportados pelo médico responsável. Na avaliação do estudo foram incluídos apenas pacientes com patologia reumática e com síndrome depressivo diagnosticado.

Resultados: Na avaliação dos resultados (n=84) observou-se uma prevalência de depressão de 21,4% (n=18) na amostra e 78,6% (n=66) não apresentava diagnóstico de depressão até à data de entrevista. A idade média não diferiu significativamente entre o grupo com síndrome depressivo (M=65,1, DP=10,6) e sem depressão (M=67,2, DP=12,1) (p 0,05). A Fibromialgia apresentou maior prevalência de depressão (46,7%, p=0,009) que a restante amostra, surgindo nas patologias reumáticas mais frequentes, nas prevalências de 0% na Osteoartrose, 13,6% na Osteoporose e 5,6% na Artrite Reumatoide.

Conclusão: De acordo com os resultados verificados, é possível concluir a necessidade de avaliação e intervenção junto dos pacientes que frequentam o Instituto Português de Reumatologia, com objetivo de potenciar o bem-estar dos pacientes e facilitar a sua adesão à intervenção terapêutica multidisciplinar.

CLP 2 – IMPACTO NA QUALIDADE DE VIDA DA SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMÁRIA: RESULTADOS PRELIMINARES

Ruben Pereira¹, Joao Amaral¹, Duarte Marques¹, David Braz¹, Filipe Barcelos², José Vaz Patto², António Mata¹

1. FMDUL
2. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A Síndrome de Sjögren é uma doença inflamatória crónica caracterizada por infiltração linfocitária das glândulas exócrinas. Embora muito raramente seja uma doença fatal, pode interferir com a qualidade de vida dos pacientes. Ao longo dos últimos anos, vários estudos têm sido realizados de modo a aferir o impacto que a Síndrome de Sjögren possui na qualidade de vida oral e sistémica. No entanto, a existência deste tipo de estudos na população portuguesa é nula. Assim sendo, surge o interesse para a realização de um estudo epidemiológico com o objetivo de analisar a existência de correlação entre os scores de questionários de qualidade de vida oral e sistémica (OHIP-14 e SF-12, respectivamente), o fluxo salivar não estimulado e estimulado mecanicamente e o índice de CPO

numa amostra da população portuguesa com Síndrome de Sjögren Primária.

Materiais e Métodos: Amostra constituída por 40 pacientes do Instituto Português de Reumatologia de Lisboa, com Síndrome de Sjögren Primária, selecionados de acordo com critérios de inclusão previamente definidos. Para todos os pacientes foram obtidos, previamente, os valores de fluxos salivares e índice de CPO. Foram realizadas duas administrações dos questionários de qualidade de vida oral e sistémica (OHIP-14 e SF-12, respectivamente). Foram analisadas a fiabilidade do teste e re-teste com o coeficiente de correlação intraclassa (ICC) e a consistência interna com o coeficiente Cronbach's alpha. Posteriormente, foram analisadas eventuais correlações entre os scores totais dos questionários, fluxos salivares e índice de CPO através da correlação de Pearson. O nível de significância definido foi 0,05. Os resultados foram apresentados como média e 95% intervalo de confiança.

Resultados: Foram obtidos bons resultados de consistência interna e de fiabilidade do teste e re-teste (OHIP-14 Cronbach's alpha = 0,87, SF-12 Cronbach's alpha = 0,89; OHIP-14 variação de ICC = 0,58-0,96, SF-12 variação de ICC = 0,72-0,93). A correlação de Pearson sugere a existência de uma correlação forte, negativa e significativa entre o score total do OHIP-14 e os scores total, do domínio físico e do domínio mental do SF-12 ($P < 0,05$). Não aparenta existir correlação entre os scores dos questionários e os fluxos salivares ou índice de CPO ($P > 0,05$).

Conclusões: Os resultados preliminares sugerem uma correlação entre a qualidade de vida oral e a qualidade de vida sistémica em pacientes com Síndrome de Sjögren Primária, tornando relevante a continuação da investigação nesta área.

CLP 3 – TERAPÊUTICA COM IMUNOGLOBULINA HUMANA ENDOVENOSA: RELATO DA EXPERIÊNCIA DE 10 ANOS NO HOSPITAL DE DIA DO SERVIÇO DE REUMATOLOGIA E DOENÇAS ÓSSEAS METABÓLICAS DO HOSPITAL DE SANTA MARIA

Sílvia Fernandes¹, Carolina Furtado¹,
Maria João Saavedra¹, Elsa Vieira-Sousa¹,
Manuela Costa¹, Joaquim Polido-Pereira¹,
Filipa Ramos¹, Carla Macieira¹, Susana Capela¹,
Catarina Resende¹, João Madruga-Dias¹,
Cristina Ponte¹, Vasco Romão¹,
Maria João Gonçalves¹, Helena Canhão¹,

José Carlos Romeu¹, João Eurico Fonseca¹,
JA Pereira-da-Silva¹

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN, Lisboa

Introdução: Inicialmente usada como terapêutica de reposição em doentes com imunodeficiências, a imunoglobulina humana endovenosa (IGEV) é hoje utilizada no tratamento de diversas doenças reumáticas. Dotada de efeitos anti-inflamatórios e imunomoduladores, a IGEV inibe a ativação de células da imunidade inata, suprimindo a produção de citocinas pró-inflamatórias, ao mesmo tempo que aumenta a produção de mediadores anti-inflamatórios e bloqueia a capacidade das células apresentadoras de antígeno de estimular as células T. A IGEV também atua diretamente sobre as células T, através da diminuição da resposta Th1 e Th17 enquanto favorece a expansão das células TREG. Acresce ainda o seu efeito sobre as funções das células B, incluindo a supressão da produção de autoanticorpos. A sua utilização corrente em muitos centros, sem evidência robusta de eficácia nas distintas entidades em que é prescrita e o seu elevado custo, justificam a necessidade de avaliar e protocolar a sua utilização.

Objectivos: Relatar a experiência clínica acumulada no seguimento de doentes que tenham estado sob terapêutica com IGEV no Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa.

Métodos: Avaliação retrospectiva, com análise de registos clínicos, de todos os doentes que tenham estado sob terapêutica com IGEV nos últimos 10 anos.

Resultados: Foram identificados 33 doentes medicados com IGEV, 6 homens (18,18%) e 27 mulheres (81,82%), com média de idades de 44,18 anos [11 - 82 anos]. Os diagnósticos dos doentes foram os seguintes: 12 doentes (34,4%) com LES, 4 dos quais foram medicados para duas manifestações que decorreram em fases diferentes da doença, correspondendo a 6 tratamentos por trombocitopenia, 6 por vasculite cutânea, 1 por miosite, 1 por nefrite lúpica e 1 por reposição de imunoglobulinas por imunodeficiência comum variável concomitante ao LES; 12 doentes (34,4%) tinham o diagnóstico de miopatia inflamatória idiopática - 5 com polimiosite (PM), 5 com dermatomiosite (DM), 2 doentes com o diagnóstico de miosite por corpos de inclusão, um dos quais com o diagnóstico concomitante de policondrite recidivante; 2 doentes com o diagnóstico de síndrome de sobreposição escleroder-

mia/DM realizaram IGEV por miosite; 1 doente com neuropatia periférica no contexto de vasculite; 1 doente com neuropatia múltipla no contexto de esclerose sistêmica; 1 doente com plexite; 1 doente com poliarterite nodosa com isquemia digital, 1 com neuropatia múltipla idiopática; 1 com trombocitopenia idiopática e 1 doente com o diagnóstico de miosite/vasculite necrotizante. Dos doentes identificados, todos tinham realizado terapêutica imunomoduladora previa à terapêutica com IGEV.

Motivo de descontinuação do tratamento com IGEV: falta/insuficiente eficácia do tratamento ocorreu em 4 doentes; efeito adverso em 1 doente; associação de outro imunomodulador em 8 doentes; resposta eficaz em 13 doentes; 4 doentes mantêm-se sob terapêutica com IGEV.

Foram registados efeitos adversos associados à administração de IGEV em 19 doentes (57,57%). Dos efeitos adversos referidos documentaram-se: cefaleias (24), náusea (4), elevação da pressão arterial (8), taquicardia com *rash* cutâneo associado (1), lombalgia (1), mal estar geral (2), dor torácica (2), flebite (3), mialgias (1), dor/eritema zona de punção (2), reacção de hipersensibilidade (1) e acidente vascular cerebral isquémico no contexto de síndrome de hiperviscosidade (1).

Conclusão: A falta de ensaios clínicos aleatorizados e controlados, o limitado número de doentes tratados, a diversidade das patologias e a heterogeneidade das indicações para a sua utilização, limitam a avaliação da eficácia e segurança do uso de IGEV. Assim, a sua utilização deve requerer uma decisão criteriosamente suportada em protocolos e em registos que possam permitir uma avaliação da sua eficácia.

CLP 4 – OSTEOGÉNESE IMPERFEITA – A EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL

Sandra Sousa¹, Bruno Sanches², Teresa Marques³, Fátima Godinho¹, Maria G. Ferreira², Nuno Craveiro Lopes³

1. Reumatologia, Hospital Garcia de Orta
2. Pediatria, Hospital Garcia de Orta
3. Ortopedia, Hospital Garcia de Orta

Introdução: A osteogénese imperfeita (OI) é uma doença genética rara do tecido conjuntivo, caracterizada por fragilidade óssea e osteopenia. A sua prevalência é de cerca de 1:10 000 – 20 000 nascimentos. A apresentação clínica da OI é extremamente variável, incluindo suscetibilidade aumentada para fraturas,

massa óssea reduzida, baixa estatura, deformidades esqueléticas progressivas, escleróticas azuladas, dentinogénese imperfeita, hiperlaxidão ligamentar e hipoacusia. Não existindo ainda tratamento curativo, os objetivos do tratamento são a prevenção e o controlo dos sinais e sintomas e a promoção do desenvolvimento da massa óssea e da força muscular para maximizar as capacidades de mobilidade independente. O tratamento assenta em três pilares fundamentais: a terapêutica médica, com a utilização de bisfosfonatos, a cirurgia ortopédica, com a colocação de cavilhas endomedulares e a reabilitação.

Material e Métodos: Estudo observacional, longitudinal, retrospectivo, com base nos dados obtidos da consulta dos processos clínicos de todos os doentes com OI seguidos no Hospital Garcia de Orta no período compreendido entre Setembro de 1998 e a atualidade. Em 1998 foi implementado o protocolo de tratamento de crianças com OI, revisto posteriormente em 2005, que inclui uma abordagem multidisciplinar (Pediatria, Ortopedia, Otorrinolaringologia, Fisiatria), monitorização regular (avaliação analítica quadrimestral, densitometria anual, RNM da charneira) e terapêutica com pamidronato e/ou alendronato oral. A terapêutica é mantida até obtenção de z-score normal, até ao final do crescimento ou em caso de efeito adverso não tolerado.

Resultados: Durante este período foram seguidos 25 doentes, 72% do sexo feminino com idade média de diagnóstico de $5,9 \pm 14,9$ anos e idade média atual de $21,5 \pm 14,4$ anos. Dezanove tinham história familiar conhecida de OI e todos tinham registado o tipo de OI, classificados com base em critérios clínicos (16 do tipo I, 4 do tipo III e 4 do tipo IV). Dos 25 doentes, 23 iniciaram o protocolo com bisfosfonatos, com início em média aos $11,3 \pm 11,3$ anos e com tempo médio de tratamento de $4,7 \pm 2,6$ anos. O número médio de fraturas antes do tratamento era de $7,4 \pm 5,4$ fraturas. Em todos os casos se verificou uma melhoria da densitometria óssea (z-score médio: $-4,61$ pré-tratamento; $-0,69$ pós-tratamento). Dos 23 doentes tratados, 18 atingiram os objetivos pretendidos e suspenderam terapêutica, contudo, 8 doentes mantiveram fraturas após terapêutica. Onze doentes perderam o seguimento no nosso hospital, ou por transferência para outras unidades hospitalares ou por abandono da consulta e verificou-se ainda um óbito.

Conclusões: A OI é uma doença com uma ampla variabilidade clínica que depende maioritariamente do seu tipo. Apesar de não existir tratamento curativo, o

tratamento médico com bisfosfonatos melhora significativamente os valores de z-score nas densitometrias ósseas dos doentes tratados, revelando-se um importante avanço no tratamento destes doentes. A deposição destes fármacos no osso durante períodos muito prolongados (décadas) obriga a realização de estudos com seguimentos longos para garantir a eficácia e segurança destes fármacos no tratamento destas crianças.

CLP 5 - CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS, CLÍNICAS E ANALÍTICAS DAS MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS IDIOPÁTICAS NO SERVIÇO DE REUMATOLOGIA DOS CHUC

Carlos Costa¹, Mariana Galante Santiago¹,
Marília Rodrigues¹, Pedro Carvalho¹, Sara Serra¹,
Armando Malcata¹

1. Serviço Reumatologia Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: As miopatias inflamatórias idiopáticas representam um grupo de doenças auto-imunes raras, de etiologia desconhecida, que afectam principalmente o musculo esquelético. Os subtipos comuns englobam a Polimiosite (PM), a Dermatomiosite (DM) e a Miosite por Corpos de Inclusão (MCI). Clinicamente partilham a presença de fraqueza muscular provocada pela inflamação muscular e subsequente necrose, e elevação sérica das enzimas musculares. Frequentemente acompanham-se de manifestações extramusculares e de anticorpos específicos de miosite (MSA- anti-jo1, anti-PL7, anti-PL12 e anti-Mi2) e/ou anticorpos associados a miosite (MSSA), que podem condicionar o envolvimento de órgão, o tratamento e o prognóstico. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos, analíticos e pela biópsia muscular.

O objectivo deste trabalho é a revisão das características demográficas, manifestações clínicas, dados laboratoriais e terapêuticas em doentes com PM, DM e MCI observadas no Serviço de Reumatologia dos CHUC.

Métodos: Foram avaliados retrospectivamente os doentes com miopatia inflamatória idiopática seguidos no nosso centro num período de 20 anos (Janeiro 1994 a Outubro 2014). O diagnóstico foi efectuado baseando-se em critérios clínicos, dados laboratoriais, alterações electromiográficas e biópsia muscular. Foram excluídos os doentes com miopatia tóxica, amiloidose, distrofia muscular ou neuropatias motoras.

Resultados: Neste período identificaram-se 37 doentes com miopatias inflamatórias idiopáticas: 26 mu-

lheres e 11 homens (*ratio* 2,4:1). A DM foi a mais frequente estando presente em 48,6 % (18) casos, seguido pela PM (35,1% /13) e MCI (5,4%/2). O *ratio* DM/PM foi de 1,38:1. Foram acompanhados 4 casos (10,8%) de síndrome de sobreposição Polimiosite/Esclerose Sistémica (PM/ES). A CK e a aldolase estavam elevadas, excepto num doente. O anticorpo anti-jo1 estava presente em 18,9%, sendo que 35% dos doentes apresentava Anti-MSA. A biópsia muscular foi efectuada em 35 doentes, sendo que 57,1% apresentavam alterações compatíveis com miosite e 28,6% com alterações sugestivas de dermatomiosite. O EMG foi efectuado em 33 doentes, dos quais 58,7% tinham alterações compatíveis com lesão de fibra muscular.

O envolvimento extramuscular ocorreu em mais de metade dos doentes, e o órgão mais frequentemente afectado foi o pulmão, sendo que 43,3% dos doentes apresentava fibrose pulmonar na TACAR pulmonar.

Seis doentes responderam favoravelmente apenas com corticoterapia sem recidiva dos sintomas. Os restantes doentes necessitaram de tratamento com fármacos imunossuppressores e/ou imunoglobulina. Houve recidiva após terapêutica inicial num terço dos doentes, sendo necessário ajuste terapêutico posterior. Foram registados 9 óbitos.

Conclusão: Apesar das miopatias inflamatórias idiopáticas serem incluídas no mesmo grupo pelas características que partilham, são entidades heterogéneas por apresentarem diferenças clínicas, patológicas, histopatológicas, imunológicas e resposta ao tratamento.

CLP 6 - FUNCTIONAL CAPACITY, DYNAMIC JOINT STIFFNESS AND POSITIVE PEAK POWER OF THE ANKLE IN RHEUMATOID ARTHRITIS POSTMENOPAUSAL WOMEN – THE RELATION WITH EXERCISE

Pedro Aleixo¹, José Vaz Patto², Ivo Roupá¹,
Paulo Clemente Coelho², João Mcs Abrantes¹

1. movlab/Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias

2. Instituto Português De Reumatologia

Introduction: Rheumatoid arthritis (RA) patients showed an increased fall risk¹ and lower functional capacity². A possible reason could be the stability of the lower limb joints, with proprioception and stiffness (ratio of stress to strain in a loaded material, i.e., the stress divide by the relative amount of change in the structure shape) playing an important role in this stability³. Some level of stiffness is needed for optimal

joint stability, however too much or too little stiffness it is not advisable⁴. The concept of dynamic joint stiffness (DJS) appears to study the stiffness of muscles and other joint structures during intersegmental displacement as a reaction to the external moment of force due to the ground reaction force. The slope of the joint moment of force plotted as a function of the joint angle (measure of the elastic behavior) is used as quantitative reference^{5,6}. Positive ankle peak power (PAPP) is the maximal value of the propulsive foot phase, and accordingly with the literature, is an essential component of functional mobility in older women with functional limitations⁷. Also were found lower PAPP values in elders with low functional capacity⁸. Proprioceptive exercises can reduce fall rates and enhanced proprioception in elderly^{9,10}. The aim of this study was to compare functional capacity, PAPP and DJS of the ankle during gait in RA postmenopausal women, before and after a proprioceptive exercises individual program.

Materials and Methods: This prospective study included a 12-week proprioceptive exercises individual program (30 min./session; 3 sessions/week) applied in RA postmenopausal women. The Health Assessment Questionnaire (HAQ) was used to evaluate functional capacity. A gait tridimensional analysis was used to assess the biomechanical parameters. Subjects performed 7 valid gait trials to the left foot-step and 7 to the right foot-step on the force plate. Ankle «moment of force-angle» plot was divided in 3 phases and computed the matching DJS: controlled plantarflexion, controlled dorsiflexion and powered plantarflexion. Wilcoxon test was used.

Results: The subjects (n=13) improved the HAQ results (0.91 to 0.52, p=0.005) and the subjects ankle joints (n=26) enhanced the peak power (2.34 to 2.61 W, p=0.016). The subjects ankle joints showed a 17% decrease in the controlled plantarflexion DJS (0.0534 to 0.0443, p=0.058) and a 6% increase in the controlled dorsiflexion DJS (0.0551 to 0.0586, p=0.091) but this trend was not statistical significant. The powered plantarflexion DJS did not show differences between pre and post-program (0.0551 to 0.0558, p=0.517).

Conclusions: The results seem indicate that a proprioceptive exercises individual program can improve the functional capacity in RA postmenopausal women and also improves some possible parameters that could be in the genesis of the lower functional capacity and the higher fall risk, namely the dynamic joint stiffness and the positive peak power of the ankle during gait.

REFERENCES

1. Hayashibara M, Hagino H, Katagiri H, Okano T, Okada J, Teishima R. *Osteoporos Int.* 2010;21(11):1825–1833.
2. Aydo E, Bal A, Aydo S, Cakci A. *Clin Rheumatol.* 2006;25(4):462–467.
3. Docherty C, Arnold B, Zinder S, Granata K, Gansneder B. *J Electromyogr Kinesiol.* 2004;14:317–324.
4. Butler RJ, Crowell HP, Davis IM. *Clin Biomech.* 2003;18(6):511–517.
5. Gabriel R, Abrantes J, Granata K, Bulas-Kruz J, Melo-Pinto P, Filipe V. *Phys Ther Sport.* 2008;9:16–24.
6. Latash M, Zatsiorsky V. *Hum Mov Sci.* 1993;12:653–692.
7. Suzuki T, Bean JF, Fielding RA. *J Am Geriatr Soc.* 2001;49:1161–1167.
8. Graf A, Judge JO, Ounpuu S, Thelen DG. *Arch Phys Med Rehabil.* 2005;86(11):2177–2183.
9. Sherrington C, Whitney J, Lord S, Herbert R, Cumming R, Close J. *J Am Geriatr Soc.* 2008;56(12):2234–43.
10. Gillespie L, Robertson M, Gillespie W, et al. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012.

CLP 7 – EFICÁCIA E SEGURANÇA DA UTILIZAÇÃO DE FEBUXOSTAT - DADOS DE UM CENTRO DE REUMATOLOGIA

Marcos Cerqueira¹, Joana Sousa Neves¹, Ana Raposo¹, Daniela Peixoto¹, Filipa Teixeira¹, José António Costa¹, Maria Carmo Afonso¹

1. Serviço de Reumatologia, ULSAM, Ponte de Lima

Introdução e objetivos: Um dos objetivos do tratamento da Artropatia Gotosa é a diminuição do nível de uricemia para < 6mg/dL, ou para < 5mg/dL nos doentes com Gota tofácea. Outro dos objetivos, nos doentes com tofos, consiste na redução do tamanho dos mesmos. O alopurinol é a terapêutica de 1ª linha, em Portugal, para o controlo da uricemia. O Febuxostat é uma terapêutica hipouricemiante alternativa, utilizada em doentes com intolerância ou ineficácia com Alopurinol; está aprovado pela European Medicines Agency desde 2008, mas não é ainda participado pelo sistema de saúde português.

Materiais e métodos: Foi realizada uma análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes com Artropatia Gotosa num centro de Reumatologia em que foi prescrito Febuxostat. Verificou-se se existiu eficácia da terapêutica, definida como diminuição do nível de uricemia para alvos terapêuticos (<5mg/dL e <6mg/dL em gota tofácea e não tofácea, respetivamente) ou diminuição do tamanho dos tofos em doentes com gota tofácea. As reações adversas e os eventos cardiovasculares foram registados no sentido de definir o perfil de segurança.

Resultados: Foram analisados os processos clínicos de 11 doentes medicados com Febuxostat (9 do sexo

masculino), 5 deles com Gota tofácea, com idade média de 60,6 \pm 11,4 anos e com 13,4 \pm 8,7 anos de sintomas no início do tratamento. Três iniciaram o fármaco após reação adversa a Alopurinol; os restantes iniciaram por ineficácia de Alopurinol na dose máxima permitida pela função renal de cada doente; apenas dois continuaram com Alopurinol concomitantemente (900 e 600mg/dia). Os doentes foram seguidos por um tempo médio de 14,2 \pm 8,2 meses sob esta terapêutica. A dose máxima utilizada de Febuxostat foi de 80mg/dia em 6 doentes, 40mg/dia em 4 doentes e 120mg/dia num doente. Foi verificada eficácia em 9 doentes, ao fim de 1,4 \pm 1,4 meses. Um dos doentes em que não se registou eficácia é aquele que tem menos tempo de tratamento com Febuxostat. Não se registaram reacções adversas ao medicamento nem qualquer evento cardiovascular ao longo do seguimento. Dois doentes, em que se verificou eficácia terapêutica, suspenderam o tratamento por dificuldades económicas na aquisição da medicação.

Discussão: Os objetivos de eficácia definidos pelos autores são os mesmos defendidos por recomendações nacionais e internacionais. Neste trabalho, o Febuxostat mostrou ser eficaz em grande parte dos doentes, tendo-se verificado o sucesso terapêutico num curto espaço de tempo. Mostrou também ser uma terapêutica segura, sem incidência de reacções adversas ao longo do seguimento. O facto de não ser uma medicação comparticipada pelo sistema de saúde português limita a sua utilização mais frequente. O pequeno tamanho da amostra e o tempo relativamente curto de seguimento dos doentes sob tratamento com Febuxostat são limitações do estudo.

Conclusão: O Febuxostat é uma terapêutica rapidamente eficaz no controlo da uricemia e diminuição do tamanho de tofos em doentes com Artropatia Gotosa, com um bom perfil de segurança.

CLP 8 – ROTURA DO TENDÃO DO QUADRÍCIPETE – A «ROTURA PATOLÓGICA»

José Caldeira¹, Mafalda Lopes¹, Nuno Mendonça¹, Pedro Beckert¹

1. Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução: O aparelho extensor do joelho é caracterizado pela extrema resistência das partes moles que o integram. A rotura do tendão do Quadrícipete é, frequentemente, uma «rotura patológica», associada a antecedentes que fragilizam esta estrutura. São conhecidas diversas comorbilidades médicas que contribuem

para a rotura do tendão do Quadrícipete (Hiperuricémia, Diabetes Mellitus, Corticoterapia, Doença Renal Crónica, entre outros).

Dentro de cada população específica, importa entender quais as co-morbilidades que predispoem a esta patologia.

Objetivo: Realizar a descrição epidemiológica da população operada a roturas do tendão do quadrícipete no nosso hospital.

Métodos: Estudo retrospectivo. Pesquisa no arquivo hospitalar a partir dos códigos ICD 9 «entorses e distensões do joelho e perna» conjugado com o código «sutura de tendão». Analisados casos no período de 1998-2014. Triagem de processos físicos e informáticos e entrevista telefónica com os doentes. Pesquisa de lesão, data de internamento, mecanismo, contexto, idade, sexo, bilateralidade, antecedentes pessoais e índice de massa corporal (IMC) na altura da lesão. Estatística descritiva com utilização do *software* PASW@18.

Resultados: Amostra total de 35 doentes. Verificaram-se uma média de 2,33 casos / ano, taxa de incidência de 0,005 roturas/1000 habitantes-ano. Idade média de 58,17 anos [28-81 anos], 88,6% do sexo masculino. A maior parte das roturas foram unilaterais, com 11,4 % de roturas bilaterais.

Quanto ao mecanismo de lesão, 51,4% das roturas ocorreram por mecanismo indireto, com apenas 11,4% por trauma direto, desconhecendo-se o mecanismo nos restantes casos. Os contextos mais frequentes foram a queda (71,4%), seguida de descer escadas (14,3%). Quanto a antecedentes pessoais, 77,1% apresentavam co morbilidades. São de destacar a Hipertensão Arterial - HTA (34,3%), Diabetes Mellitus (31,4%), Hiperuricémia (20%), Patologia Respiratória (14,3%) e Doença Renal Crónica (11,4%).

Num sub-grupo da amostra inicial (n=24), calculou-se a o IMC médio de 27,70 kg/m².

Discussão: Taxa de incidência provavelmente subestimada em relação a real incidência populacional. Idade média e sexo coincidentes com literatura consultada. Nota-se grande percentagem de casos devidos a mecanismo indirecto. A grande frequência de HTA pode estar relacionada com a sua elevada prevalência na população geral.

Diabetes Mellitus e Hiperuricémia são os factores «clássicos» mais identificados. A frequência de patologia respiratória pode estar relacionada com o uso de corticoterapia.

Conclusão: Diabetes Mellitus e Hiperuricémia são

prováveis factores de risco dominantes na nossa população para a rotura patológica do tendão do Quadríceps.

CLP 9 – DENSIDADE MINERAL ÓSSEA E FACTORES DE RISCO DE OSTEOPOROSE NA SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMÁRIA

Filipe Barcelos, José Vaz Patto, Olga Donica, Alexandra Cardoso, Augusto Faustino

Introdução e Objetivos: A Síndrome de Sjögren, ao contrário da Artrite Reumatóide, não é considerada como factor de risco para Osteoporose. No entanto, abordagem da Osteoporose não deverá ser relegada para segundo plano nestes doentes, considerando o estrato etário em que a doença é mais prevalente, o predomínio pelo sexo feminino e a utilização frequente de corticoterapia.

Pretende-se avaliar a densidade mineral óssea e factores de risco para osteoporose em doentes com Síndrome de Sjögren primário, de modo a compreender a dimensão do problema e ajudar a estabelecer estratégias terapêuticas.

Material e Métodos: Foram avaliados 90 doentes consecutivos com SSP classificados de acordo com os critérios do *European-American Consensus Group*, seguidos numa consulta de Síndrome de Sjögren. Foram recolhidos dados clínicos e demográficos, história pessoal e familiar de fractura e hábitos comportamentais de risco para osteoporose (tabagismo, consumo excessivo de álcool e café). Foi obtida a calcemia através dos registos do processo clínico. A densidade mineral óssea foi avaliada por DEXA a nível do colo do fémur e coluna lombar, sendo classificada de acordo com a definição da OMS. Os parâmetros biométricos e de composição corporal foram avaliados em balança de bioimpedância. A análise estatística foi realizada com o SPSS 17, para $p < 0,05$.

Resultados: Foram incluídos 90 doentes, maioritariamente do sexo feminino (N=87, 96,7%), com idade média de $59,6 \pm 11,9$ (média \pm DP) variando entre 35 e 87 anos. A idade média de início da doença foi aos $46,4 \pm 11,5$ anos. A idade média de menopausa foi aos $46,99 \pm 5,7$ anos. Ocorreu menopausa precoce (< 40 A) em 11,6% (N=8) das mulheres.

O peso médio aos 25 anos de idade foi estimado pelos doentes em $55,3 \pm 9,8$ kg, sendo o peso médio actual de $66,2 \pm 12,2$ kg (a que corresponde a um IMC médio de $26,6 \pm 4,5$ kg/m²). Não existiam doentes com Baixo Peso, mas verificou-se em 7,9% dos doentes

(N=7) uma redução ponderal superior a 10% em relação ao peso restimado aos 25 anos.

Clinicamente, 39,1% (N=34) dos doentes estava sob terapêutica crónica com glucocorticóides. A prevalência de fracturas vertebrais de compressão foi de 5,6% (N=5), fractura de fragilidade após os 40 anos em 3,4% (N=3), fractura do progenitor em 9% (N=8) dos casos. Relativamente aos factores de risco comportamentais, verificou-se que 3,4% (N=3) eram fumadores, 15,7% (N=14) ex-fumadores, 16,9% (N=15) ingeriam café e álcool regularmente. Considerando na sua globalidade os factores de risco para osteoporose, 64,4% dos doentes (N=58) apresentavam Factores de Risco Major (1 FR=47%, 2 FR=37,5%, 3 FR=9,4%, 4 FR=6,3%) e 45,6% (N=41) tinham Factores de Risco Minor (1 FR=85,4%, 2 FR=12,2%, 3 FR=2,4%).

A calcemia foi determinada em 70 pacientes, apresentando um valor médio de $9,3 \pm 0,4$ [8,3-10,2], sendo que apenas 1 doente (3,3%) apresentava hipocalcemia.

Foram recolhidos DEXA de 61 doentes, dos quais 23,3% (N=14) apresentavam DEXA normal, enquanto que 45,9% (N=28) tinha osteopenia e 31,1% (N=19) osteoporose, em pelo menos uma área.

Entre os 29 doentes sem DEXA disponível, 37,9% (N=11) tinham entre 50 e 65 anos, e 13,8% (N=4) tinham mais de 65 anos. Dos doentes sem DEXA disponível, 34,3% (N=10) apresentava pelo menos um FR Major, sendo que 6/10 tinham entre 50 a 65 anos e 3/10 tinham mais de 65 anos de idade.

Dos 5 doentes (5,6%) com história de fractura prévia, 2 não tinham DEXA disponível e 3 apresentavam um outro FR Major. Estes doentes tinham idades entre 57 e 82 anos [57, 58, 65, 69, 82]. Entre os 3 que tinham DEXA, o *t-score* (CF) variou entre -2.33 e -2.80.

Discussão e Conclusões: Na nossa população encontramos Factores de Risco Major e Minor para Osteoporose num número significativo de doentes, sendo que a corticoterapia foi o mais frequente. Quando avaliada por DEXA, a DMO foi classificada como osteopenia em quase metade dos casos avaliados e como osteoporose em cerca de 1/3 dos doentes. Não obstante estes resultados, a ocorrência de fracturas foi baixa - apenas 5% - o que traduzirá um risco fracturário relativamente baixo. Enquanto que cerca de metade dos doentes que não tinham DEXA disponível tinham idade inferior a 50 anos, muitos dos restantes apresentavam factores de risco para Osteoporose, não tendo a terapêutica sido avaliada neste estudo. Conside-

ramos que a aferição do risco deverá ser otimizada com a utilização da ferramenta FRAX, para melhor decisão terapêutica. A avaliação de factores de risco de Osteoporose deve ser feita em todos os doentes com SSP, e quando indicado a DMO deve ser determinada.

CLP 10 – LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO E SÍNDROME DOS ANTICORPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Margarida Duarte¹, Amélia Nunes¹

1. USF São João Evangelista dos Lóios

O Lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença rara, de natureza auto-imune, inflamatória e multisistémica, mais frequente em mulheres jovens, em fase reprodutiva. A esta patologia pode associar-se a síndrome dos anticorpos anti-fosfolípidos (SAAF), caracterizada clinicamente por trombozes venosas ou arteriais, na presença de evidência laboratorial de anticorpos anti-fosfolípidos.

Descrição do Caso: Doente, do sexo feminino, 22 anos, caucasiana, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Em 2009 apresenta trombose venosa profunda (TVP) do membro inferior esquerdo, após início de contraceção hormonal oral combinada, tendo sido hipocoagulada com varfarina durante 6 meses e seguida em consulta de Cirurgia Vasculuar.

Em Abril de 2014 recorre a consulta na USF por aparecimento de pequenos nódulos violáceos subcutâneos, dolorosos, nas extremidades superiores e inferiores e dor gemelar à esquerda, embora sem aparente empastamento muscular, ou outros sinais de TVP. Referia também rigidez articular e artralguas generalizadas uma a duas vezes por semana, com início há alguns meses. Atendendo aos antecedentes de TVP a doente foi enviada ao serviço de urgência.

O quadro clínico foi investigado e a doente foi orientada para consulta de Doenças Auto-Imunes, onde após realização de análises laboratoriais adequadas e tendo em conta os critérios clínicos apresentados se fez o diagnóstico de LES associado a SAAF. Actualmente encontra-se a fazer varfarina, mantendo seguimento em consulta Hospitalar.

Discussão/Conclusão: Dada a multiplicidade de sintomas que a patologia auto-imune pode apresentar (como o LES, que se associa muitas vezes ao SAAF), este caso serve sobretudo para alertar não só para algumas manifestações possíveis mas também para a importância de enquadrá-las na história do doente, con-

seguindo assim orientá-lo da melhor forma. Não esquecendo ainda que, embora a maior parte das patologias em cuidados de saúde primários sejam frequentes e comuns, existem também patologias raras que devemos ter em conta na avaliação do doente.

CLP 11 – ARTERITE TEMPORAL – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO!

Henrique Machado¹, Carlos Moreira¹

1. USF monte da luz

Introdução: A arterite de células gigantes é um tipo de vasculite autoimune, sendo mais prevalente na população idosa e o sexo feminino. Afecta tipicamente as artérias temporais (Arterite Temporal) mas pode afectar qualquer artéria de médio e grande calibre.

A apresentação clínica típica é de uma cefaleia temporal, de início recente e acompanhada de sintomatologia sistémica como febre, mialgias e artralguas inespecíficas e diminuição do peso. Claudicação da mandíbula e alterações visuais são sintomas locais muito sugestivos da doença.

Caso Clínico: Mulher de 65 anos, natural de Lisboa, residente em Massamá. 9º ano escolaridade, proprietária de um café. Família nuclear – Fase VII Duvall. Graffar II – Classe média alta. Sem médico de família atribuído.

Problemas activos: Coxartrose bilateral, Osteopénia, Síndrome da coluna sem irradiação de dor.

Medicação: AINE s e IBP em SOS

Recorreu ao centro de saúde por Febre (39º) + Odinofagia + Otalgia + Cefaleia pulsátil temporal bilateral. Exame objectivo sem alterações. Medicou-se com Naproxeno + Omeprazol e pediu-se analítica. Volta passado 10 dias. Segundo a doente mantém sintomatologia. Analítica mostra Anemia Microcítica e PCR elevado. Ao exame objectivo observa-se cordão dolorosa na artéria temporal direita. Referência-se para o SU do HFF e para a consulta externa de Medicina por suspeita diagnóstica de Arterite Temporal. Mantém medicação com Naproxeno. Programa-se biopsia e internamento que acontece cerca de um mês depois. No momento do internamento há um agravamento do quadro pelo que inicia terapêutica com corticoterapia sistémica. Realiza biópsia. Melhoria do quadro em 3 dias pelo que tem alta hospitalar com indicação de manter corticoterapia oral. Biopsia confirma suspeita diagnóstica de Arterite Células Gigantes.

Discussão: O tratamento da Arterite Temporal deve ser iniciado aquando da suspeita diagnóstica, não se

devendo atrasar devido ao resultado da biopsia, para evitar a irreversibilidade dos sintomas, essencialmente a perda de visão. Prednisolona 1mg/kg/dia constitui o fármaco de eleição e deve ser mantida até à remissão completa dos sintomas com normalização da VS.

Apesar de ser uma patologia pouco frequente é necessário ao médico de família conhecer a apresentação clínica para poder inclui-la no diagnóstico diferencial das cefaleias que afectam a região temporal, pois o diagnóstico e tratamento precoces influenciam o desenvolvimento desta doença.

CLP 12 - ARTRITE SÉPTICA ESTERNOCLAVICULAR A STAPHYLOCOCCUS AUREUS METICILINA-RESISTENTE: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Filipa Moleiro¹, Nadine Monteiro¹, Graça Lérias¹, Alberto Mello e Silva¹

1. Hospital de Egas Moniz - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: A Artrite Séptica (AS) é uma emergência reumatológica rara associada a alta taxa de morbilidade e mortalidade. A suspeição clínica, o rápido diagnóstico e o início atempado de terapêutica adequada são determinantes para o bom prognóstico. O agente mais frequentemente identificado é o *Staphylococcus aureus* e a forma de contaminação articular mais comum é a hematogénea. Nos últimos anos tem-se assistido a um aumento da incidência da AS mesmo em doentes sem os factores de risco clássicos. Os autores propõem a apresentação de um caso de artrite séptica de rara localização, com documentação de imagem, recordando a artrite séptica no diagnóstico diferencial de artrite aguda no doente em sépsis.

Caso clínico: Homem de 74 anos, internado por febre, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, diabetes mellitus, doença renal crónica, doença arterial periférica e estenose uretral sendo portador de cistocatereter por punção supra-púbica. Teve internamento prévio por urosepsis após manipulação do cateter suprapúbico, com alta uma semana antes do atual internamento. Foram isoladas *Escherichia coli* e *Staphylococcus aureus* meticilina-resistente (SAMR) em urocultura e SAMR em hemoculturas, e o doente fez terapêutica com Ciprofloxacina e Linezolida cerca de 2 semanas. Cerca de 1 semana depois da alta recorreu ao Serviço de Urgência (SU). Estava com febre (temperatura timpânica 38°C), sem outras alterações relevantes ao exame objectivo. Analiticamente: leucocitose 14,7

X 109/L, proteína C reactiva 28mg/dL e exame sumário da urina com leucocitúria. Excluídos outros focos infecciosos, e assumindo pielonefrite, iniciou empiricamente Ceftriaxone e foi internado no Serviço de Medicina. Nas primeiras 24 horas de internamento tornou-se evidente o desenvolvimento de tumefacção de características inflamatórias na região esternoclavicular esquerda. A ecografia revelou distensão capsular e presença de líquido intra-articular com áreas de sinal de Doppler intra-articular, alterações sugestivas de sinovite. Por bacteriémia a SAMR e assumindo AS, iniciou terapêutica com Vancomina e Gentamicina. Por evolução clínica com suspeita de abscesso realizou tomografia computadorizada urgente sem contraste que revelou irregularidade do contorno da linha articular e envolvimento de partes moles sem imagem evidente de abscesso. Foi feita tentativa de punção para colheita de líquido sinovial sem sucesso. Por episódio de edema agudo do pulmão com necessidade de entubação orotraqueal e ventilação mecânica invasiva foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos. Esteve sob técnica dialítica durante 48 horas e desenvolveu pneumonia associada ao ventilador a SAMR e a *Acinetobacter baumannii* tendo feito antibioterapia dirigida. Em relação à AS evoluiu favoravelmente depois de cumprir 4 semanas de terapêutica dirigida com resolução completa da sintomatologia e sem recorrência do quadro clínico. Teve alta assintomático e sem recorrência da infecção após 1 ano de *follow-up*. Foi encaminhado para a consulta de Urologia e submetido a uretroplastia.

Conclusão: AS é uma entidade cujo prognóstico da funcionalidade da articulação e de sobrevida do doente dependem do alto grau de suspeição clínica e do início atempado de terapêutica adequada. Os autores pretendem reforçar os critérios de diagnóstico de AS e recordar as particularidades desta localização rara de AS, nomeadamente em relação aos factores de risco mais comuns e à artrocentese muitas vezes impossível.

CLP 13 - TOFOS GOTOSOS GENERALIZADOS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Nelylena Batista Da Costa¹

1. Unidade de Saúde Familiar Conde da Lousã

Introdução: Os tofos gotosos são nódulos duros, indolores, com localização preferencial nos pavilhões auriculares, cotovelos, pés (hallux, dorso do pé e região calcaneana) e mãos (região das interfalângicas distais). Surgem quando há depósitos de urato de sódio no te-

cido subcutâneo (tofós). O caso clínico descrito em seguida destaca-se pela apresentação exuberante e incapacitante, atípica para o sexo e pela marcada incidência familiar.

Material e métodos: Informação do processo clínico e do doente.

Caso clínico: MC, sexo masculino, 56 anos, caucasiano, motorista profissional de pesados, pertencendo a uma família nuclear de 2 elementos na fase VI do Ciclo de Duvall. Apresentava história pessoal de gota úrica com 25 anos de evolução medicado com alopurinol 300 mg e colquicina 1 mg e história familiar marcada de gota úrica (três gerações). Recorre à consulta de urgência acompanhado pela esposa em Fevereiro de 2012, referindo agudização do quadro de gota crónica com aparecimento de múltiplos tofos, mesmo sob terapêutica com alopurinol, colquicina, etoricoxib e tramadol, com 3 semanas de evolução.

Por se tratar de uma clínica muito exuberante e com grande impacto na vida diária do doente, com particular repercussão profissional, foram pedidos exames para avaliação do envolvimento articular e dos outros órgãos e sistemas. As radiografias das mãos, pés e joelhos revelam alterações osteopénicas, poliartrosicas, calcificações de partes moles e condrocalcinosose e a ecografia renal e supra-renal mostra litíase de pequenas dimensões, sem ectasia.

Medicado com alopurinol 300 mg, colchicina 1 mg, etoricoxib 90 mg, tramadol 150 mg, omeprazol 20 mg e alprazolam 0,25 mg teve, ao longo dos meses, uma boa evolução do ponto de vista das queixas algicas e da inflamação articular, o que permitiu iniciar o tratamento cirúrgico, intervindo - se sucessivamente sobre as várias articulações afectadas. O doente efectuou várias cirurgias, mantendo-se neste momento sem necessidade de mais intervenções invasivas.

Conclusão: A gota úrica é mais frequente nos homens, tem padrão intermitente e monoarticular atingindo com maior frequência a primeira metatarsofalângica, a tibiotársica e a articulação do joelho. A apresentação poliarticular, considerada atípica, é mais frequente em mulheres, mas a evolução crónica e mal controlada da gota, leva ao aparecimento de múltiplos tofos gotosos que podem acometer uma ou mais articulações em simultâneo, fase denominada de tofácea crónica, com marcada limitação funcional. A maioria dos doentes com gota primária tem um defeito hereditário na excreção renal de ácido úrico, que leva a hiperuricemia crónica. Na abordagem desta patologia, o esclarecimento imediato do utente acerca da evolução da gota

úrica crónica, quando mal controlada, é fundamental para melhorar a sua qualidade de vida.

CLP 14 – MIOSITES ENQUANTO COMORBILIDADE DE DOENÇA AUTOIMUNE

Joana Magalhães¹, Inês Mendes²

1. UCSP Parede
2. UCSP Cascais

Introdução: A Dermatomiosite é uma doença que pode surgir de forma repentina ou desenvolver-se gradualmente ao longo de meses num processo de enfraquecimento muscular doloroso e funcionalmente limitante. O seu fenótipo poderá variar em clínica, gravidade e possibilidade ou não de tratamento, atrasando ainda mais um diagnóstico já por si raro. Cabe ao doente carregar a dor, perante dúvidas e descréditos já enraizados por anteriores diagnósticos, ou não fosse a dermatomiosite muitas vezes relacionada com patologia grave como neoplásica ou autoimune.

Descrição do caso: Caso clínico de uma mulher de 56 anos híper frequentadora do centro de saúde, pedidos de medicação e/ou simples desabafos, tríade tão frequentemente associada a pluripatologia mas também quando esta esconde o diagnóstico que justifica os sintomas de facto limitantes. Os motivos de consulta repetidos centram-se numa patologia depressiva face a sintomatologia de cansaço e fraqueza muscular inespecífica. Uma tiroidite auto imune, previamente diagnosticada, e uma família claramente disfuncional enriquecem e descortinam a marcha diagnóstica de uma doença claramente insidiosa. Posteriormente surgem lesões eritematosas e pruriginosas perioculares concomitantemente a algias nas extremidades proximais dos membros inferiores. Importante sinal clínico, forte em diagnósticos diferenciais, que justificam a insistência da médica de família, e cuja resposta apenas surge com biópsia muscular.

Conclusão: A pertinência deste caso prende-se com a sua frequência e diagnóstico difícil face a sintomatologia de algum modo inespecífica e por consistir numa comorbilidade de patologias clinicamente distintas. A persistência e suspeição clínica é, neste caso, fundamental dada a pouca evidência da situação e o risco de desenvolvimento de patologia incapacitante e psicologicamente devastadora.

CLP 15 – FASCEÍTE EOSINOFÍLICA – UM CASO RARO

Alexandra Daniel¹, Gisela Eugénio¹,

Filipa Farinha¹, Marília Rodrigues¹, Sara Serra¹,
Maria João Salvador¹, Armando Malcata¹

1. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar e
Universitário de Coimbra

2. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar do Baixo
Vouga

Introdução: A fascíte eosinofílica (FE) é uma entidade rara e de etiologia desconhecida. Caracteriza-se por inflamação e esclerose da derme e fáscia profunda, traduzido clinicamente por um quadro de edema doloroso das extremidades com progressivo espessamento cutâneo.

O diagnóstico diferencial é feito com as doenças do espectro *scleroderma-like*, assumindo o exame clínico especial importância. A pele adquire uma textura irregular e do tipo «casca de laranja» e o sinal de Groove é frequente (depressão cutânea linear, visível ao longo do trajecto de veias superficiais). O atingimento cutâneo geralmente poupa as mãos e os pés.

A etiologia permanece desconhecida, porém vários factores de risco têm sido associados ao seu desenvolvimento, como doenças hematológicas, exercício físico extenuante, infecção por *B. burgdorferi*, neoplasias sólidas (nomeadamente o cancro da mama e cancro do pulmão) e a toma de alguns fármacos como estatinas e fenitoína.

Analicamente, caracteriza-se por eosinofilia periférica, hipergamaglobulinémia de tipo policlonal e elevação da VS. O estudo auto-imune é tipicamente negativo.

A RMN tem assumido um papel diagnóstico relevante, mas o diagnóstico definitivo apenas pode ser firmado através da biópsia da fáscia e músculo adjacente.

A terapêutica de primeira linha consiste em 1mg/kg/dia de prednisolona, sendo que em doentes corticorresistentes a terapêutica imunossupressora deve ser ponderada.

Caso clínico: Os autores reportam um caso clínico de uma doente com 30 anos de idade, cujo quadro inicial consistia em edema e mialgias dos membros superiores e inferiores. No período de 6 meses desenvolveu espessamento cutâneo progressivo e a pele adquiriu um aspecto exuberante em «casca de laranja».

Não havia história de artralgias, dispneia, tosse, dis-fagia ou sintomas constitucionais.

Em relação aos antecedentes, denotava-se apenas o facto de a doente estar medicada com fluoxetina, negando a toma de fármacos de novo. Não praticava exercício físico vigoroso.

Ao exame objectivo, para além das alterações cutâneas descritas apresentava sinal de Groove e uma tetraparésia discreta (grau IV/V), de predomínio proximal, sem outras alterações ao exame neurológico.

Analicamente destacava-se eosinofilia periférica de 900/ μ L, VS de 99 mm/h, PCR de 3,65mg/dl e hipergamaglobulinémia de tipo policlonal. A pesquisa de ANAs foi negativa, bem como a serologia para *B. burgdorferi*.

No contexto do quadro de mialgias, foi solicitado electromiograma dos membros superiores e inferiores que não apresentava sinais de lesão de fibra muscular.

A capilaroscopia não apresentava alterações sugestivas de esclerodermia.

De modo a excluir contexto para-neoplásico foram realizadas radiografia do tórax, ecografia abdominopélvica e mamária bilateral que não apresentavam alterações.

Realizou RMN dos membros inferiores que revelou espessamento difuso e aumento do sinal T2 das fás-cias superficiais e profundas envolvendo todos os grupos musculares de ambos os membros, sem alterações de sinal das fibras musculares. A biópsia da fáscia e músculo adjacente confirmou o diagnóstico.

Foi iniciada prednisolona na dose de 1mg/kg/dia.

No período de 2 meses houve melhoria sintomática e descida progressiva dos parâmetros inflamatórios, contudo manteve as alterações cutâneas.

Conclusão: O diagnóstico de FE é estabelecido pela conjugação de achados clínicos, laboratoriais e histológicos. Neste caso, para além das alterações cutâneas típicas, as mialgias e fraqueza muscular constituíram manifestações iniciais da doença, resultando da extensão do processo inflamatório da fáscia para o perimísio, que ocorre nas formas mais generalizadas da doença.

Apesar de na maioria dos casos a FE permanecer como uma entidade idiopática, deve ser feita uma história clínica detalhada e um estudo complementar criterioso.

A FE é uma condição benigna, mas a melhoria clínica pode ser lenta, levando vários meses até à completa resolução dos achados cutâneos.

CLP 16 – DA HIPERTROFIA GEMELAR À RADICULOPATIA: UMA ASSOCIAÇÃO IMPROVÁVEL

Alexandra Daniel¹, Gisela Eugénio¹,
Pedro Carvalho¹, Sara Serra¹, Jorge Silva¹,
Armando Malcata¹

1. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: As lesões de tipo neurogénico cursam habitualmente com um quadro de atrofia muscular progressiva. Apesar de rara, a associação da hipertrofia muscular a um processo de deservação crónica está descrita na literatura. O exemplo mais paradigmático desta associação consiste na hipertrofia muscular gemelar e radiculopatia de S1.

Apesar do mecanismo fisiopatológico não estar esclarecido, várias hipóteses têm sido propostas para este fenómeno. A hipótese mais defendida é que exista um processo de deservação muscular parcial, que facilite a hipertrofia das fibras remanescentes por aumento compensatório da carga de trabalho que lhes é imposta. A influência de um factor trófico no aparelho neuromuscular parcialmente deservado e o seu estiramento passivo continuado são outras hipóteses advogadas.

Estas lesões de deservação estão, por vezes, associadas à existência de um processo de miosite focal. A apoptose massiva de células musculares deservadas e a expressão aumentada de moléculas do complexo major de histocompatibilidade nos músculos deservados, podem explicar o desencadeamento da resposta inflamatória.

O quadro tem um curso benigno, sendo que na maioria dos casos há regressão espontânea, mas lenta, do quadro de hipertrofia. A corticoterapia não provou ser eficaz e a única atitude terapêutica que provou acelerar a resolução clínica foi a correcção cirúrgica da hérnia discal de S1.

Caso clínico: Os autores reportam um caso de hipertrofia gemelar à direita num doente de 46 anos, em relação com radiculopatia de S1. O quadro clínico iniciou-se há 3 anos, com noção de tumefacção crescente da face posterior da perna e sensação de desconforto local, agravada com a realização de esforços físicos intensos. Negava perda de força muscular ou queixas sistémicas.

Ao exame objectivo observava-se aumento do diâmetro da perna direita, 5cm maior que o diâmetro à esquerda, e discreta dor à palpação local. Não eram objectivados défices neurológicos ou sinais de insuficiência venosa.

Analicamente apresentava parâmetros inflamatórios normais, CK de 554U/L e aldolase de 7.4U/L. As hormonas tiroideias estavam dentro de valores normais e a pesquisa de anticorpos apenas revelou ANAs posi-

tivos (+) com padrão granular fino denso.

A RMN da perna direita revelou aumento do volume do músculo solear e gastrocnemius direitos, com alterações imagiológicas compatíveis com miosite local (hipersinal difuso em ponderação T2). Neste contexto, foi solicitado electromiograma que mostrou achados compatíveis com radiculopatia sagrada direita a nível de S1, de gravidade moderada, sem sinais de lesão de fibra muscular.

Realizou biópsia muscular do músculo gêmeo externo direito, que demonstrou lesões de atrofia neurogénica crónica com evidência de reinervação e alterações miopáticas secundárias, sugerindo um processo de longa evolução. Revelou também lesões compatíveis com um processo de miosite local. O estudo imagiológico dirigido à coluna lombar por TC confirmou a existência de radiculopatia S1.

Não foi tomada nenhuma atitude terapêutica específica, mantendo-se o doente sob vigilância em regime de consulta. Foi solicitada consulta de Neurocirurgia para ponderação de correcção cirúrgica da hérnia discal.

Conclusão: O alargamento progressivo unilateral dos músculos da região gemelar, por hipertrofia muscular secundária a radiculopatia de S1, é um fenómeno bem documentado.

Neste caso, para além da hipertrofia muscular decorrente de um processo de deservação crónica, foi documentada a existência de miosite local. O diagnóstico diferencial impõe-se com uma entidade benigna, a miosite focal nodular ou como manifestação precoce e localizada de polimiosite.

A inexistência de outros sinais ou sintomas sistémicos, a ausência de especificidade do estudo auto-imune, a uniformidade do atingimento do processo de miosite documentada pela RMN e a confirmação imagiológica de radiculopatia S1, permitiram estabelecer o diagnóstico diferencial.

CLP 17 – OSTEOPOROSE – UMA DOENÇA MULTIFATORIAL

Gisela Eugénio¹, Alexandra Daniel¹, João Tavares², Joana Ferreira¹, Pedro Carvalho¹, Cátia Duarte¹, Armando Malcata¹

1. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2.Serviço de Medicina do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A Osteoporose é uma doença óssea metabólica, caracterizada pela diminuição da massa óssea

e distúrbios da microarquitatura tecidual, conduzindo a fragilidade óssea e a um aumento do risco de fraturas. Ocorre mais commumente em mulheres pós-menopáusicas, devido a perda óssea relacionada com deficiência de estrogéneos e/ou idade avançada. É muitas vezes descrita como a «epidemia silenciosa», por ser assintomática até à ocorrência de fraturas, com surgimento de dor, deformação, limitação funcional, deterioração da qualidade de vida e mesmo morte prematura.

O *screening* da Osteoporose, envolve a realização da história clínica, a qual deve incluir o inquérito sobre fatores de risco (idade avançada, fratura prévia, corticoterapia de longa duração, IMC baixo, história familiar de osteoporose, tabagismo, alcoolismo, Artrite Reumatoide) e sobre possíveis causas secundárias, como hipogonadismo ou menopausa precoce, malabsorção gastrointestinal, doença hepática ou renal crónica, doença inflamatória intestinal, hemocromatose, síndrome de Cushing, hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, medicamentos, doenças genéticas, autoimunes, hematológicas, entre outras.

O diagnóstico pode ser realizado na presença de uma fratura de fragilidade ou na sua ausência, com a determinação da Densidade Mineral Óssea (T-score \leq -2.5) através da realização de Osteodensitometria.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 59 anos, iniciou quadro clínico caracterizado por lombalgia de ritmo mecânico e esporadicamente com sensação de choque elétrico, com irradiação ao membro inferior homolateral, sem fator desencadeante aparente. Realizou TC e RM da coluna vertebral que revelaram a presença de discopatia de L4-L5, alterações degenerativas e fratura de L5. Realizou cirurgia de descompressão de L4-L5, com laminectomia de L4, reforço vertebral com enxerto autólogo regional e estabilização L4-L5, e uso de lombostato. Seis meses depois, apresentou agravamento da lombalgia, referindo irradiação para a região torácica. Realizou Rx e TC da coluna dorsal que revelou a presença de fraturas de D8, D9, D10 e D12. Desde então passou a utilizar dorsolombostato aquando da marcha.

Tinha antecedentes de Dislipidémia, Síndrome Depressivo, Psoríase palmo-plantar (com uso de corticoterapia durante cerca de 2 anos e de ciclosporina durante 1 ano), histerectomia parcial + anexectomia bilateral aos 27 anos (com posterior uso de terapêutica hormonal de substituição durante vários anos) e hábitos alcóolicos esporádicos. Aquando do início da sintomatologia, a doente encontrava-se medicada com bi-

fosfonato.

Ao exame objetivo destacava-se a presença de dor e limitação na mobilização da coluna lombar, com dor à palpação das apófises espinhosas dorsais e da região para-vertebral.

Analicamente salientava-se macrocitose, AST 49 UI/L (elevada), GGT 150 UI/L (elevada), 25-OH-vitamina D 20 ng/ml (deficiência ligeira), ferritina 604 e 566 ng/ml (elevada em 2 medições) e saturação de transferrina 50 e 64% (elevada em 2 medições). Nesse sentido foi pedido o estudo genético de Hemocromatose, tendo revelado a presença de homozigotia para o gene HFE H63D. Realizou ainda osteodensitometria que revelou a presença de osteoporose no colo femoral (índice T -3.0).

A doente iniciou terapêutica com Teriparatida pela Osteoporose fracturária, bem como a realização de flebotomias pela Hemocromatose.

Conclusões: O diagnóstico precoce de Osteoporose, a quantificação da perda óssea e avaliação do risco de fratura são importantes, dada a disponibilidade de terapêuticas eficazes.

O presente caso clínico ilustra a pertinência da investigação etiológica de Osteoporose (fatores de risco e causas secundárias, nomeadamente menopausa precoce, uso de corticoterapia e ciclosporina e Hemocromatose), de modo a permitir realizar a orientação terapêutica mais adequada.

CLP 18 – NECROSE ASSÉPTICA MULTIFOCAL – UM DIAGNÓSTICO RARO

Gisela Eugénio¹, Alexandra Daniel¹, Jennifer Pires², Joana Ferreira¹, João Tavares³, Pedro Carvalho¹, Margarida Coutinho¹, Cátia Duarte¹, Armando Malcata¹

1. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

2. Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro – Rovisco Pais

3. Serviço de Medicina do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A necrose asséptica (necrose avascular, atraumática, isquémica ou osteonecrose) resultado da morte celular dos componentes ósseos devido à interrupção do fluxo sanguíneo, levando a destruição óssea, dor e limitação funcional (com uma pequena percentagem de doentes sendo assintomática). Associa-se a múltiplas condições clínicas e fatores de risco, incluindo trauma, doenças do tecido conjuntivo, doen-

ça e transplantação renal, alterações hematológicas e da coagulação, doenças metabólicas, infeções, alcoolismo, tabagismo, uso prolongado de corticosteroides em altas doses (fator de risco mais commumente associado) e agentes citotóxicos, entre outros.

A osteonecrose multifocal é uma entidade rara, verificando-se em cerca de 3.3% dos doentes com necrose asséptica. É definida pela presença de lesões de osteonecrose em 3 ou mais localizações anatómicas separadas.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, 39 anos, com quadro com cerca de 1 ano e meio de evolução de omalgia direita de ritmo misto, e de coxalgia esquerda de ritmo predominantemente mecânico, acompanhadas de grande limitação funcional e encurtamento progressivo do membro inferior esquerdo, com claudicação da marcha, aliviando com a toma de AINEs. Cerca de 4 meses antes do internamento, referiu aparecimento de gonalgia bilateral de ritmo predominantemente mecânico (mais intensa à direita), acompanhada de tumefação articular à direita e rigidez matinal superior a 2 horas. Desde então, surgiu omalgia esquerda de ritmo mecânico com limitação articular associada. Negava traumatismos ou infeções prévias, ou outra sintomatologia acompanhante.

Tinha antecedentes de hábitos tabágicos (12.5 UMA) e alcóolicos marcados (mais de 1L de vinho/dia) e de cirurgia a hérnia discal em 2009, tendo realizado 4 pulsos de corticoterapia previamente.

Ao exame objetivo destacava-se dor e limitação na mobilização ativa e passiva dos membros superiores e inferiores, predominantemente a nível dos ombros e coxo-femorais; artrite do joelho direito; e claudicação da marcha com encurtamento do membro inferior esquerdo.

Analicamente salientava-se VS 35mm/h, PCR 1,32mg/dl e ferritina 434ng/ml, tendo realizado RM dos ombros, coxo-femorais e joelhos, que revelaram a presença de necrose avascular (estadio 2 a 4). Da investigação etiológica realizada destacou-se a ausência de alterações no estudo da coagulação, autoimunidade, uricémia, perfil lipídico, estudo das hemoglobinas, serologias virais (VIH) e estudo da doença de Gaucher.

Atualmente o doente já foi submetido a prótese total da anca esquerda (tendo realizado estudo microbiológico que se revelou negativo), e biópsia da cabeça femoral que confirmou o diagnóstico de necrose asséptica.

Conclusões: No presente caso clínico, identificam-se vários fatores de risco para a presença de osteonecrose multifocal (alcoolismo, tabagismo e eventualmente o uso de corticosteroides), no entanto, não foi possível estabelecer uma condição clínica definitiva como etiologia da mesma.

O diagnóstico precoce de necrose asséptica é relevante, pois pode evitar-se o colapso articular e eventual necessidade de colocação de prótese articular. No entanto, a maioria dos doentes já surge numa fase tardia desta condição, como no caso presente.

O diagnóstico precoce de necrose asséptica é relevante, pois pode evitar-se o colapso articular e eventual necessidade de colocação de prótese articular. No entanto, a maioria dos doentes já surge numa fase tardia desta condição, como no caso presente.

CLP 19 – ESCLEROSE SISTÉMICA – O PAPEL DA REABILITAÇÃO EM 2 CASOS DISTINTOS

André Ladeira¹, Filipe Bettencourt¹, Inês Ribeiro¹, Ana Cadete¹

1. Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução: A esclerose sistémica é uma doença rara, com uma prevalência de 100 a 300 pessoas por milhão de habitantes. É mais frequente no sexo feminino (3 a 7♀:1♂) e apresenta-se habitualmente entre os 35 e os 50 anos.

Caracteriza-se pela apresentação de espessamento cutâneo, insuficiência vascular/fenómeno de Raynaud e alterações fibróticas nos órgãos internos (nomeadamente pulmões).

A nível músculo-esquelético é frequente o aparecimento de artralguas, rigidez articular e alterações tendinosas, sendo estas alterações responsáveis por importantes limitações nas atividades de vida diária (AVD) destes doentes. A mão e a face são áreas frequentemente afetadas, apresentado as mãos um padrão em flexão e com diminuição da abdução do 1º dedo, sendo que na face a alteração mais habitual é a de diminuição da abertura labial.

A Medicina Física e Reabilitação (MFR) intervém na tentativa de dar resposta a estas alterações, apresentando-se como terapêutica complementar à terapêutica farmacológica de base e à cirúrgica, por vezes necessária nestes doentes.

Alguns estudos já mostraram que a realização de exercícios no sentido de completar o arco de movimento das mãos e face, o uso de parafina, a massagem e a mobilização articular melhoram as amplitudes articulares. Alguns programas incluem também hidro-cinesiterapia e confecção de ortóteses, embora não haja ainda estudos a comprovar a vantagem destas abordagens

Neste trabalho apresentamos 2 casos clínicos de doentes com esclerose sistémica que pela diferente fase de apresentação e evolução necessitaram diferentes

abordagens na reabilitação.

Caso clínico 1: Doente do sexo feminino, 39 anos, com diagnóstico de esclerose sistémica em Novembro de 2013 e tendo sido internada em Janeiro de 2014 por cansaço para pequenos esforços, já com algumas alterações nas provas de função respiratória, TC tórax e ecocardiograma. Apresentava importante espessamento cutâneo nas mãos mas que limitava a extensão completa das IFP e ainda limitação articular nos ombros e coxas (esta última condicionando alteração de padrão de marcha).

Realizou programa de fisioterapia, com objetivo de ganhos de amplitudes e treino de adaptação ao esforço (em ginásio e em piscina), e Terapia Ocupacional com mobilização, massagem, exercícios de destreza e fortalecimento, com melhoria do padrão de marcha, da tolerância ao esforço e funcionalidade das mãos.

Caso clínico 2: Doente do sexo feminino, 67 anos, seguida em MFR desde 2006 com diagnóstico de esclerose sistémica. À data apresentava dedos em padrão de flexão não redutível, com diminuição do 1º espaço interdigital bilateral e úlceras cutâneas nas IFP. Iniciou programa em terapia ocupacional, inicialmente com mobilização, estudo de ajudas técnicas (que foram prescritas para melhorar funcionalidade em AVDs como a alimentação e o banho) e a confeção de ortóteses para proteção das IFP (à data ulceradas) e de manutenção de amplitudes articulares. Desde então, e após cicatrização das úlceras cutâneas, iniciou também programa de hidrocinestoterapia que tem mantido por períodos. Atualmente, e após 8 anos de seguimento, mantém amplitudes articulares nas mãos que permitem manter funcionalidade e autonomia nas AVDs.

Conclusão: A MFR apresenta um importante contributo na gestão das alterações secundárias à esclerose sistémica, nomeadamente a nível das mãos. Uma abordagem precoce destes doentes pode permitir ganhos funcionais causados por algumas das alterações já apresentadas, bem como contribuir para a estabilização do quadro clínico de modo a permitir a manutenção da funcionalidade e independência dos doentes a longo prazo.

CLP 20 – PREDICTORS OF REMISSION IN AXIAL SPONDYLOARTHRITIS PATIENTS TREATED WITH NON-STEROIDAL ANTI-INFLAMMATORY DRUGS

Carolina Furtado¹, Silvia Fernandes¹, Ana Maria Rodrigues², Fernando Martins³, Carlos Miranda Rosa¹, José Alberto Pereira da

Silva¹, Elsa Vieira-Sousa¹

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria, Lisbon Academic Medical Centre, Lisbon, Portugal

2. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Lisbon, Portugal

3. Portuguese Society of Rheumatology, Lisbon, Portugal

Introduction: First-line therapy for axial spondyloarthritis (axSpA) has not yet changed in the biologic era, and non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) are still considered the cornerstone treatment. The aim of this work was to identify predictors of remission in axSpA patients, treated exclusively with NSAIDs.

Patients and Methods: AxSpA patients treated exclusively with NSAIDs, registered at the Rheumatic Diseases Portuguese Register - Reuma.pt followed at HSM, were included. Demographic and clinical parameters of disease activity as well as NSAIDs therapy [category (nonselective versus selective), dose, duration, regime (continuous versus on-demand)] were analyzed. Ankylosing spondylitis disease activity score (ASDAS) < 1,3 (inactive disease), at the last visit, was defined as remission (primary outcome).

Results: 50 patients fulfilling the Assessment in Spondyloarthritis (ASAS) classification criteria for axial SpA were included. 72% were also classified as ankylosing spondylitis according to the Modified New York criteria and the remaining as undifferentiated spondyloarthritis. This cohort had a mean age of 48.5±14.2 years, a mean disease duration of 20.7±13.4 years and a mean follow up of 19.5±17.3 months, with male predominance (60%). Peripheral involvement was documented in 22%, uveitis in 22%, enthesitis in 28%, and radiographic sacroiliitis in 72% of patients. 60% were HLAB27 positive. The mean BASDAI (2.8±2.1; 2.2±1.7) BASFI (2.7±2.4; 2.6±2.4), CRP (0.7±1.0; 0,6±0.7mg/dl) and ASDAS (2.0±1.0; 1.7±0.9) on baseline and last available visits, respectively. All patients were exclusively treated with NSAIDs, approximately half on demand (52%) and 20% at maximum recommended doses. On the last visit 36% of patients showed inactive disease. On univariate analysis male gender, disease duration and baseline ASDAS were negatively associated with ASDAS inactive disease. On a multivariate analysis ASDAS at baseline was the only independent predictor of ASDAS inactive disease. The covariate considered were gender, age, disease duration, HLAB27 and NSAIDs dose.

Conclusions: In this population NSAIDs were able to

reduces disease activity parameters, improve function and induce remission in 36% of patients.

ASDAS at baseline was the only independent predictor of remission in axSpA patients treated exclusively with NSAIDs.

CLP 21 – UM CASO DE LES E SÍNDROME DE SJÖGREN SECUNDÁRIO: ENVOLVIMENTO PULMONAR PROEMINENTE E PSICOSE/MANIA INDUZIDA POR CORTICOESTERÓIDES

Sofia Serra¹, Teresa Pedrosa¹, Alexandre Sepriano¹, Filipe Araújo¹, Sandra Falcão¹, Jaime Branco¹

1. Hospital Egas Moniz, CHLO - Serviço de Reumatologia

Introdução: A síndrome de Sjögren (SS) é uma doença crónica inflamatória sistémica com um variado espectro de apresentações e que pode surgir associada a outras patologias como o lúpus eritematoso sistémico (LES). A doença intersticial pulmonar desenvolve-se em cerca de 25% dos doentes com SS e em 2-8% dos doentes com LES. Nestes doentes podem verificar-se complicações neuropsiquiátricas associadas à corticoterapia e que aumentam rapidamente com doses de prednisolona superiores a 40 mg/dia.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de uma doente do sexo feminino, 51 anos, ex-fumadora, com síndrome depressivo e desde há seis anos com os diagnósticos de LES e SS secundária. Clinicamente com xeroftalmia e xerostomia, fenómeno de Raynaud nas mãos e poliartralgias de ritmo inflamatório simétricas e aditivas das metacárpico-falângicas e interfalângicas proximais, associadas a rigidez matinal prolongada. Imunologicamente com anticorpos anti-SSA, anti-SSB e ANA positivos. Cintigrafia das glândulas salivares compatível com Síndrome de Sjögren. Ausência de sintomatologia respiratória mas com envolvimento pulmonar em tomografia computadorizada (TC) torácica: padrão reticular bilateral sobretudo periférico de predomínio basal, sem significativo componente de vidro despolido e com bronquiectasias de tracção, compatível com pneumonite intersticial. Medicada inicialmente com prednisolona 1mg/Kg/dia (60 mg/dia com progressiva redução de dose até 10mg/dia) e hidroxiquina 400 mg/dia, introduzindo-se posteriormente azatioprina 150 mg/dia. Houve boa resposta clínica até quatro anos após o diagnóstico, quando a doente iniciou quadro de tosse não produtiva e cansaço de agravamento progressivo. Repetiu TC tórax que revelou padrão em fase de neofibrose com bronquiectasias retrácteis, atelecta-

sias subsegmentares e padrão de alveolite (vidro despolido). Após aumento da dose de prednisolona para 60 mg/dia iniciou quadro maníaco com sintomas psicóticos e necessidade de internamento. Foi excluído envolvimento orgânico do sistema nervoso central e assumiu-se quadro clínico no contexto de corticoterapia em elevadas doses. Procedeu-se à redução progressiva da dose de prednisolona e houve resolução do quadro psiquiátrico, mantendo-se até à data sem novos episódios semelhantes. Para controlo da patologia pulmonar optou-se por introdução de ciclofosfamida mensal (750mg/m²), tendo cumprido seis administrações, sem intercorrências. Posteriormente iniciou terapêutica com micofenolato de mofetil 2g/dia, mantendo prednisolona 10mg/dia e hidroxiquina 400mg/dia. Tem-se verificado manutenção do envolvimento pulmonar, com insuficiência respiratória necessitando de oxigenoterapia de longa duração. Provas de função respiratória com padrão restritivo grave e diminuição da capacidade de difusão de monóxido de carbono. Imagiologicamente com TC de tórax com padrão em vidro despolido e fibrose.

Conclusão: Este é um caso de LES e SS secundário com envolvimento pulmonar proeminente, grave e de difícil controlo, que está actualmente estabilizado. Trata-se ainda de um caso que foi complicado por um quadro de mania/psicose em doente com síndrome depressivo de base, e que foi interpretado como um efeito secundário da corticoterapia em elevadas doses.

CLP 22 – UM CASO DE VASCULITE CUTÂNEA LEUCOCITOCLÁSTICA PROVAVELMENTE PARANEOPLÁSICA COM CARCINOMA LOBULAR DA MAMA

Sofia Serra¹, Teresa Pedrosa¹, Paula Araújo¹, Jaime Branco¹

1. Hospital Egas Moniz, CHLO – Serviço de Reumatologia

Introdução: As vasculites podem surgir por vezes associadas a neoplasias, sobretudo às hematológicas e menos às de órgão sólido. Esta associação não é muito frequente e por vezes não há relação temporal inequívoca entre os dois fenómenos, mas existem casos descritos de vasculite leucocitoclástica como síndrome paraneoplásica.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de uma doente do sexo feminino, 64 anos, com antecedentes pessoais de neoplasia da mama direita em 2000, submetida a exérese da lesão e radioterapia. Em Janeiro de 2013 foi submetida a mastectomia por diagnóstico de carcino-

ma lobular invasivo da mama direita. Trata-se de uma doente também com diagnóstico de urticária crónica e, desde Abril de 2013, com uveítes de repetição. Em Maio de 2013 verificou-se aparecimento de lesões cutâneas maculopapulares, pruriginosas e não dolorosas na perna esquerda, com agravamento com os esforços, associadas a febre e cansaço. Descritas lesões semelhantes de menor exuberância nos membros superiores, mãos, pés e abdómen desde 2012. As biópsias de lesões cutâneas realizadas em Maio e Setembro de 2013 mostraram aspectos sugestivos de vasculite leucocitoclástica. Foi medicada com prednisolona 10 mg/dia e mantém vigilância das lesões cutâneas. Por apresentar também sintomatologia sicca foi realizada biópsia de glândulas salivares menor que mostrou apenas alterações ligeiras e incaracterísticas. Analiticamente a destacar: VS 29 mm/h; factor reumatóide negativo, anticorpos anti-DNAs negativos, ANA + 1/320 padrão mosqueado; anticorpos anti-ENAs negativos; HLA-B27 negativo; doseamento de imunoglobulinas normais; ECA 28,5 U/L (valor dentro do intervalo de referência); serologias para hepatite B e HIV negativas; serologia para CMV IgG positivo, IgM negativo e serologia para EBV anti-EBNA e anti-VCA IgG positivos, anti-VCA IgM negativo.

Conclusão: Este é um caso de vasculite leucocitoclástica que se apresentou como provável síndrome paraneoplásico de um carcinoma lobular da mama. Este caso chama uma vez mais a atenção para a importância da vigilância e procura de neoplasias ocultas quando nos deparamos com um diagnóstico de vasculite. Salienta-se igualmente a importância do diagnóstico diferencial das vasculites.

CLP 23 – PAPEL DA FISIATRIA NA PREVENÇÃO E REABILITAÇÃO DA MÃO REUMATÓIDE

Sara Domingues¹, Margarida Pereira Alves¹, Pedro Graça¹, Francisco Sampaio¹

1. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação – Hospital de Santa Maria

Introdução: A Artrite Reumatóide é uma doença inflamatória crónica que apresenta como manifestação principal o envolvimento das articulações e das estruturas periarticulares. As mãos e os punhos são afectados em 80-90% dos casos. O quadro clínico caracteriza-se habitualmente por dor, rigidez matinal, limitação articular e diminuição da força muscular. Pode evoluir para deformidades articulares resultando em incapacidade

laboral e para as actividades da vida diária (AVDs). Por envolverem mais frequentemente e precocemente o punho, as articulações metacarpofalângicas e interfalângicas, com repercussão funcional a curto prazo, torna-se imperativo iniciar programas de reabilitação o mais precocemente possível.

Assim, o programa de Reabilitação deve visar numa fase inicial a educação do doente, nomeadamente a implementação de medidas de economia articular e de estratégias diárias, tais como: limitar as actividades ao limiar de desconforto, planejar tarefas, fazer pausas frequentes, evitar posições viciosas e assegurar padrões correctos de movimento.

Na presença de uma fase inflamatória o programa de reabilitação deve incluir massagem, mobilizações suaves e de curta duração, assim como exercícios isométricos solicitando minimamente os músculos essenciais à função. Se necessário devem ser usadas ortóteses de função para proteger as articulações fragilizadas e facilitar as pinças, assim com a utilização de produtos de apoio para facilitação das AVDs.

O objectivo deste trabalho foi elaborar um folheto destinado a doentes com Artrite Reumatóide seguidos em consulta de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de Santa Maria demonstrando técnicas de poupança articular e exercícios de fortalecimento para punho e dedos para realização no domicilio consciencializando os próprios doentes para a sua doença e para a prevenção da incapacidade funcional.

Materiais e Métodos: Foi efetuada uma pesquisa na PUBMED sobre as principais actividades (laborais e AVDs) causadoras ou agravantes de deformidades articulares e de exercícios de fortalecimento para punho e dedos passíveis de realização sem necessidade de supervisão.

Resultados e conclusão: É apresentado o resultado final da pesquisa em forma de folheto desdobrável a ser distribuído futuramente na consulta de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital de Santa Maria.

CLP 24 – ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL: UM CASO CLÍNICO

Catarina Pinho¹, Joana Teixeira¹, Antony Nogueira¹

1. ACES Alto Ave, USF Pevidém

Introdução: A Artrite idiopática juvenil (AIJ) caracteriza-se pela inflamação de uma ou mais articulações que persiste por mais de 6 semanas e se inicia antes dos 16 anos de idade. São reconhecidas várias formas de AIJ, nomeadamente artrite sistémica, poliarticular, oli-

goarticular, em relação com entesite e psoriática. A forma oligoarticular (AIJO), que envolve menos de 5 articulações, constitui o subgrupo mais frequente, correspondendo a cerca de 50% dos casos; o pico de incidência ocorre no 2º e 3º anos de vida, sendo o sexo feminino mais afetado. As articulações mais envolvidas são os joelhos, tornozelos, punhos e cotovelos. Manifestações sistêmicas são raras, com exceção da uveíte.

Descrição do caso: Criança de 5 anos, sexo masculino, raça caucasiana, residente com os pais e irmão. Família no estadio IV de Duvall, APGAR 9, Graffar classe II. Sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Recorreu a consulta do seu médico de família em agosto de 2013 por agravamento de edema no dorso do pé esquerdo; o quadro tinha cerca de três meses de evolução, tendo sido associado a traumatismo do pé num móvel. Na altura foi avaliado por Ortopedia, tendo realizado, durante uma semana, ibuprofeno e aplicação local de gelo, com melhoria parcial dos sintomas (manteve sempre algum edema residual). Dois meses após o episódio inicial surgiu agravamento do edema e limitação funcional de predomínio matinal. Foi reobservado por Ortopedista, que solicitou radiografia (normal) e recomendou vigilância.

À data da consulta negava outra sintomatologia, nomeadamente febre, perda ponderal, astenia, hipersudorese noturna, alterações gastrointestinais ou visuais. Ao exame objetivo apresentava edema do maléolo medial esquerdo com calor associado, sem rubor, bem como edema do joelho ipsilateral, também com calor associado mas sem rubor. Negava dor à palpação, mas referia desconforto à mobilização dessas articulações, apresentando marcha claudicante. Em termos de mobilidade articular, objetivou-se discreta limitação da extensão do joelho e dorsiflexão do pé esquerdos. Foi estabelecido contacto com o serviço de Pediatria do hospital de referência, tendo sido decidido internamento para estudo.

Do estudo analítico realizado destacava-se proteína C reativa e velocidade de sedimentação elevadas (16 mg/dL e 33 mm/h, respetivamente), serologias víricas negativas, anticorpos anti-nucleares (ANA) positivos, fator reumatoide, antigénio HLA-B27 e restante estudo imunológico negativo. Foi observado por Oftalmologia, tendo sido excluída uveíte, e por Ortopedia, tendo sido excluída patologia do foro ortopédico. Realizou ecografia do joelho esquerdo, que revelou derrame intra-articular. Durante o internamento efectuou terapêutica com ibuprofeno oral 40mg/kg/dia, com ligeira melhoria dos sinais inflamatórios. Teve alta com diagnósti-

co de AIJO, sendo referenciado para consulta de Reumatologia Pediátrica. Em ambulatório, iniciou terapêutica com metotrexato oral, ácido fólico e ibuprofeno, com progressiva melhoria sintomática.

Discussão: Neste caso, encontravam-se afetadas duas regiões articulares, pelo que se estabeleceu o diagnóstico de AIJO. Os anticorpos ANA são frequentemente positivos neste subgrupo de doentes, e estão associados a risco aumentado de uveíte. A AIJO é geralmente responsiva a anti-inflamatórios não esteroides ou a corticóides intra-articulares, sendo por vezes necessário recorrer ao metotrexato ou outros fármacos imunossuppressores. Os agentes biológicos reservam-se para situações de progressão da doença e de uveíte. O prognóstico da AIJO é vulgarmente favorável, muitas das vezes resolvendo em 6 meses. As complicações mais graves são a uveíte, a dismetria dos membros inferiores e a evolução para artrite crónica destrutiva.

CLP 25 – UMA FORMA INCOMUM DE APRESENTAÇÃO DE PAGET ÓSSEA

Isabel Amorim¹, Mónica Bettencourt², Carolina Barbeiro², Daniel Botelho³, Judite Henriques³, Alberto Mello e Silva³

1. Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão
2. CMRA
3. CHLO – Hospital de Egas Moniz

Introdução: A Doença de Paget Óssea (DPO), também denominada «osteíte deformante», foi descrita pela primeira vez por Sir James Paget, em 1877, como alterações crónicas inflamatórias ósseas. Consiste numa doença osteometabólica focal, com um componente genético importante.

Segundo estudos publicados, a sua prevalência tem vindo a diminuir. No que se refere à forma de apresentação, a DPO pode ser monostótica, em que apenas há envolvimento de uma estrutura óssea, ou poliostótica, se afectar 2 ou mais estruturas ósseas. As lesões existentes podem evoluir, se protelado o tratamento inicial. Não obstante, novos locais de envolvimento são raros após o diagnóstico. A maioria dos indivíduos não apresenta sintomatologia, pelo que o diagnóstico pode ser realizado através do aumento da fosfatase alcalina, ou na presença de alterações radiológicas típicas.

Objectivo: Realizar uma apresentação de um caso clínico, e uma breve revisão sobre o tema Doença de Paget Óssea.

Material e Métodos: Foi efectuada uma pesquisa *online* na Pubmed, Uptodate, Medscape e Google Acadé-

mico, entre Janeiro/2000-Setembro/2014, sobre artigos que reportassem Doença de Paget Óssea. As palavras-chave utilizadas foram: *Paget's disease of bone*.

Os resumos e artigos foram revistos, tendo sido selecionados os mais relevantes.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma mulher de 47 anos, caucasiana, autónoma. Seguida na consulta de Medicina Interna por DPO, inicialmente na região da clavícula esquerda e posteriormente com acometimento da região esternal, confirmada por biópsia óssea. Trata-se de uma localização pouco frequente.

Recorreu 1 ano depois, à Consulta de Medicina Interna, por queixas de dores osteoarticulares importantes, com um mês de evolução, que não cediam aos anti-inflamatórios habituais.

Laboratorialmente observaram-se alterações bioquímicas associadas à remodelação óssea aumentada, nomeadamente aumento da fosfatase alcalina sérica.

O tratamento escolhido, foi a formulação de pamidronato por via parenteral na dose de 60mg, durante 3 dias, com boa resposta clínica.

Conclusão: A DPO é uma patologia osteometabólica caracterizada pelo aumento da remodelação óssea.

A forma de apresentação clínica é variada, no entanto, ressalva-se que o envolvimento de estruturas ósseas como a clavícula e esterno são consideradas pouco frequentes, pelo que se considerou pertinente a apresentação do caso supracitado.

O principal objectivo do tratamento consiste em controlar a actividade da doença, e minimizar ou prevenir respectivas complicações.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ralston S, Langston A, Reid I. Pathogenesis and management of Paget's disease of bone. *Lancet* 2008; 372: 155-163.
2. Layfield R, Hocking LJ. SQSTM1 and Paget's disease of bone. *Calcif Tissue Int* 2004; 75:347-357.
3. Ian R, Lyles K, Su G. A Single Infusion of Zoledronic Acid Produces Sustained Remissions in Paget's disease – Data to 6.5 Years. *J Bone and Miner Res*. 2011
4. Langston A, Campbell M, Fraser W. Randomized trial of intensive bisphosphonate treatment versus symptomatic management in Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res* 2010; 25:20.
5. Selby P; Guidelines for the Diagnosis and Management of Paget's Disease: A UK Perspective. *Journal Of Bone And Mineral Research* 2006; 21 P92-P93.
6. Carvalho D; Ibiapina, J; Santos L; Carvalho T; Ribeiro M; Doença Óssea monostótica em vértebra Lombar: uma localização atípica. *Rev. Bras.Ortop* 2010; 45(2) 200-202.
7. Colina M; La Corte R; Leonardis F; Trotta F. Paget's disease of bone: a review. *Rheumatol Int* 2008; 28: 1069-1075.
8. M. Varena, Demographic and Clinical Features Related to a Symptomatic Onset of Paget's Disease of Bone. *J Rheumatol* 2010 , 37(1):155-160.

9. Falchetti A. Paget's disease of bone: there's more than the affected skeletal – a clinical review and suggestions for the clinical practice. *Cur Opin Rheumatology* 2010; 22:410-423.

CLP 26 – IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO DO SÍNDROME DE FRAGILIDADE EM DOENTES OSTEOPORÓTICOS

Gonçalo Pires¹, Eugénia Simões², Susana Fernandes², Joana Borges², António Mesquita³, Daniel Pinha Cardoso¹, Jorge Pimenta¹, Augusto Faustino²

1. Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

2. Instituto Português de Reumatologia

3. USF Alma Mater

Introdução: O síndrome de fragilidade é um estado clinicamente reconhecível de maior vulnerabilidade, resultante de causas associadas à idade, tais como, o declínio na reserva e função em vários sistemas fisiológicos, comprometendo a capacidade de lidar com situações de stress.

Material e métodos: Recorremos a uma revisão recente (últimos 6 anos) da literatura sobre este tema e eventual relação com a osteoporose e fraturas. Com base nesta revisão propomos a abordagem diagnóstica correta de um doente com síndrome de fragilidade.

Resultados: O síndrome de fragilidade foi descrito em 2001 por Linda Fried e caracterizou-se por: perda ponderal involuntária, fadiga fácil, diminuição da força de preensão, da velocidade de marcha e de actividade física. O síndrome de fragilidade está assim presente quando o doente apresenta três ou mais destes cinco sinais ou sintomas. Demonstrou-se haver uma correlação entre este síndrome e o risco aumentado de quedas e fraturas que levam a incapacidade, hospitalização e aumento de mortalidade.

A identificação do doente com fragilidade constitui um desafio na gestão médica, no entanto, a intervenção e o diagnóstico atempado desta síndrome no doente com osteoporose tem implicações prognósticas e terapêuticas.

Com base nesta revisão literária, propomos a seguinte abordagem diagnóstica:

- Perda ponderal – >5% de peso/ano
- Fadiga subjetiva – CES-D escala de depressão
- Atividade física – Minnesota Leisure Time Activity (MLTA) scale - Homens: <383 kcal/sem e Mulheres: <270kcal/sem
- Velocidade de marcha – a percorrer a distância de 4,5m, calculada em função do género e altura
- Força muscular – Força de preensão, calculada em

função do género e Índice de Massa Corporal
Conclusões: Esta abordagem deve ser efetuada em doentes com osteoporose, pelo menos numa avaliação inicial e idealmente multidisciplinar.

O diagnóstico precoce deste síndrome pode significar a diferença no tratamento do doente osteoporótico.

CLP 27 - ABORDAGEM TERAPÉUTICA DO SÍNDROME DE FRAGILIDADE NO CONTEXTO DE OSTEOPOROSE.

Gonçalo Pires¹, Eugénia Simões², Susana Fernandes², Joana Borges², António Mesquita³, Daniel Pinha Cardoso¹, Jorge Pimenta¹, Augusto Faustino²

1. Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão
2. Instituto Português de Reumatologia
3. USF Alma Mater

Introdução: O síndrome de fragilidade é um estado clinicamente reconhecível de maior vulnerabilidade, resultante de causas associadas à idade, tais como, o declínio na reserva e função em vários sistemas fisiológicos, comprometendo a capacidade de lidar com situações de stress. Foram descritos na literatura esquemas terapêuticos anti-osteoporóticos diversos em grupos de doentes «frágeis» e «não-frágeis».

Material e métodos: Recorremos a uma revisão recente (últimos 6 anos) da literatura sobre o tratamento do doente osteoporótico com síndrome de fragilidade. Com base nesta revisão propomos a abordagem terapêutica correta de um doente com síndrome de fragilidade e osteoporose.

Resultados: O tratamento da osteoporose dirigido a aumentar a densidade mineral óssea no doente «frágil» é necessário, mas muitas vezes não é o suficiente nesta população.

O tratamento do doente osteoporótico e «frágil» tem algumas particularidades: aparente maior sucesso da suplementação com vitamina D, osteoformadores e reposição hormonal em homens idosos com sinais e sintomas de hipogonadismo. Por outro lado, a suplementação proteica tem um papel fundamental na correção deste síndrome. O uso de protectores laterais de ancas só se mostrou ser eficaz em doentes Osteoporóticos com «fragilidade». A protecção de quedas e exercício físico adaptado é particularmente eficaz neste grupo de doentes. Finalmente o diagnóstico e tratamento da osteoporose pode atrasar a evolução do síndrome de fragilidade para incapacidade.

Conclusões: A prevenção de quedas e consequente-

mente possíveis fraturas, pode inibir a evolução do síndrome de fragilidade. Atualmente, as principais intervenções incluem o exercício e a suplementação nutricional que devem ser iniciadas precocemente visando prevenir a incapacidade, pois uma vez instaladas torna-se mais difícil e dispendioso o tratamento. A abordagem terapêutica anti-osteoporótica do doente com fragilidade poderá ser diferente em relação ao doente «não-frágil».

CLP 28 – LINFOMA PRIMÁRIO DA MAMA COM METASTIZAÇÃO CUTÂNEA EM DOENTE COM AR SOB INFLIXIMAB

Carlos Costa¹, Mariana Galante Santiago¹, Renata Aguiar¹, Marília Rodrigues¹, Pedro Carvalho¹, Joana Ferreira¹, Luis Carlos Rito², Cátia Duarte¹, Jorge Silva¹, Armando Malcata¹

1. Serviço Reumatologia Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
2. Serviço Hematologia Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

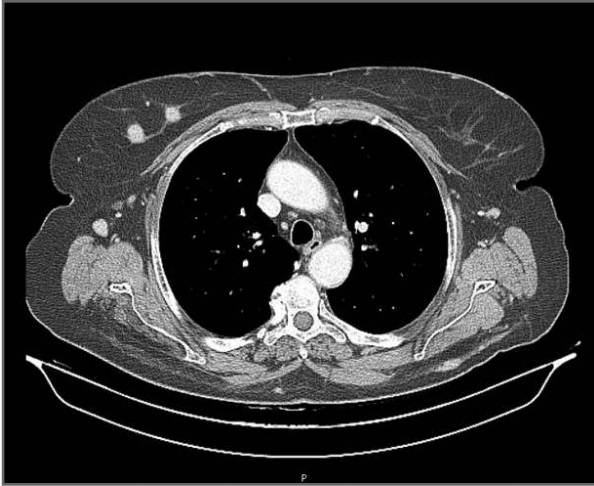
Introdução: A Artrite Reumatóide (AR) está associada a aumento do risco de linfoma. O uso de anticorpos anti factor de necrose tumoral – α (anti-TNF α) como tratamento da AR pode estar associado a aumento da incidência de linfomas, muitas vezes atípicos e em localizações incomuns, devido ao seu efeito imunossupressor.

Caso Clínico: Mulher, 79 anos, com AR seropositiva para o factor reumatóide IgM e erosiva com 14 anos de evolução. Desde 2012 sob terapêutica com infliximab 3mg/Kg/cada 6 semanas, metotrexato 15mg/semana e prednisolona 10mg/dia. Como comorbilidades apresentava gamapatia de significado incerto (MGUS), diabetes mellitus tipo 2 e tinha história de carcinoma basocelular (T1N0M0).

Foi internada no Serviço de Reumatologia dos CHUC por quadro de anorexia, febre e hipersudorese nocturna com 1 mês de evolução. Referia artralguas localizadas às pequenas articulações das mãos e punhos de ritmo inflamatório e rigidez articular matinal superior a 30 minutos de duração.

Ao exame físico apresentava um nódulo no quadrante ínfero-interno da mama esquerda (4x4 cm), indolor, aderente a planos profundos sem eritema cutâneo; adenopatia cervical esquerda indolor; e nódulos subcutâneos dorsais entre ambas as escápulas, indolores e sem alterações cutâneas. Tinha 3 articulações tumefactas e 8 articulações dolorosas.

Analiticamente apresentava elevação dos parâmetros inflamatórios (VS 120 mm/h e PCR 15.64mg/dL),



anemia microcítica e normocrômica e LDH de 173 U/L.

A mamografia e ecografia mamária revelaram vários nódulos mamários bilaterais e adenopatias axilares bilaterais. A TAC toraco-abdomino-pélvica demonstrou múltiplos nódulos mamários, axilares e nódulos subcutâneos com características imagiológicas semelhantes aos nódulos mamários. Sem hepato-esplenomegalia.

A biópsia dos nódulos mamários demonstrou um linfoma de pequenas células-B (linfoma da zona marginal) e a biópsia dos nódulos subcutâneos apresentava uma infiltração secundária por linfoma de pequenas células-B. Sem alterações no medulograma. Estes achados eram compatíveis com Linfoma não-Hodking de células-B.

Foi transferida para o Serviço de Hematologia. Suspendeu metotrexato e infliximab. Iniciou tratamento com ciclofosfamida, vincristina e prednisolona (CVP)

Aos 6 meses de tratamento, a doente encontra-se assintomática, com normalização dos parâmetros inflamatórios e resolução dos nódulos subcutâneos na TAC toraco-abdomino-pélvica. A AR está em remissão sob prednisolona 5mg/dia e hidroxicloroquina 400mg/dia.

Conclusão: Este caso alerta para a maior probabilidade de ocorrência de linfomas, especialmente atípicos ou em localizações incomuns, em doentes com AR, principalmente naqueles com doença de longa evolução e/ou tratados com anti-TNF α . O diagnóstico e abordagem destes doentes é complexo e desafiante, englobando uma equipa multidisciplinar.

CLP 29 – ARTRITE, UMA CAUSA INCOMUM: SÍNDROME DE PROTEUS

Orlando Martins Cardoso¹, César Lima e Sá¹, Carlos Rodrigues², Carlos Matos³, Carlos Macedo⁴, Rui Vaz¹

1. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar do Alto Ave
2. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro
3. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar do Porto
4. Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar do Porto

Introdução: O Síndrome de Proteus (SP) corresponde a uma patologia hamartomatosa extremamente rara caracterizada pela hiperplasia dos tecidos provenientes das três camadas germinativas. Os mais frequentemente envolvidos são osso, pele, tecido adiposo e sistema nervoso central (SNC). Inicialmente descrita em 1979, tem uma incidência <1/1.000.000, estando descritos cerca de 200 casos em todo o mundo. O quadro de artrite pode decorrer das deformidades osteoarticulares subjacentes à doença, sendo esta uma causa extremamente infrequente. A doença parece estar associada a uma mutação somática do gene V-Akt Murine Thymoma Viral Oncogene Homolog (AKT1) [c.49G>A (p.Glu17Lys)], presente em mais de 90% dos indivíduos com critérios clínicos. Esta mutação leva a um mosaicismos que permite a sobrevivência, de outra forma letal quando constitutiva. Apresentamos o caso de uma criança de 8 anos de idade e fazemos uma breve revisão bibliográfica.

Material e métodos: Efectuadas pesquisas nas bases de dados Medline e Cochrane Library, com as palavras-chave Proteus Syndrome; Proteus Syndrome AND arthritis; AKT1 e seleccionados os artigos escritos em língua inglesa com relevância para os objectivos propostos.

Resultados: O diagnóstico do SP é difícil e é essencialmente clínico, englobando critérios gerais e específicos, podendo apresentar-se de forma altamente variável com início tipicamente aos 6-18 meses. O teste genético pode ser útil para confirmar o diagnóstico em indivíduos que atendam aos critérios clínicos e estabelecer o diagnóstico em indivíduos nos quais a clínica é ambígua ou fruste. A tríade de crescimento assimétrico, anomalias vasculares e manifestações cutâneas é sugestiva necessitando, no entanto, de diagnóstico diferencial com outras patologias como neurofibromatose, síndrome de lipomatose múltipla ou hemihiperplasia, entre outros. O crescimento tecidual merece tratamento essencialmente cirúrgico. A trombose venosa profunda (TVP) ou tromboembolismo pulmonar (TEP) podem ser assintomáticas e de diagnóstico difícil em idades pediátricas constituindo as principais causas de

morte. Neste contexto, a hipoacoagulação profilática peri-cirurgia é pertinente, não está indicada de forma permanente. A monitorização do desenvolvimento neoplásico é abordado via anamnese e exame objetivo, não sendo necessário o estudo imagiológico periódico. A abordagem eficaz do SP requer o domínio aprofundado da grande diversidade da sua apresentação bem como do controlo adequado das suas complicações sendo necessário para tal a devida integração multidisciplinar da genética médica, reumatologia, cirurgia, ortopedia, dermatologia, fisioterapia, entre outras especialidades.

Conclusões: O SP é uma causa extremamente rara de artrite, sendo um diagnóstico de exclusão. Até ao momento não há nenhum estudo que refira a prevalência de artrite nestes doentes. São necessários mais estudos que permitam descrever a exata prevalência da doença, a descrição detalhada da sua fisiopatologia e o estabelecimento de critérios de diagnóstico devidamente sensíveis, específicos e consensuais.

CLP 30 – LEDDERHOSE, A ETERNA ESQUECIDA

Orlando Martins Cardoso¹, César Lima e Sá¹, Carlos Rodrigues², Carlos Matos³, Carlos Macedo⁴, Rui Vaz¹

1. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar do Alto Ave
2. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro
3. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar do Porto
4. Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A Fibromatose Plantar, ou doença de Ledderhose (DL), é uma doença rara que se caracteriza pela hiperplasia nodular benigna da fásia plantar (FP). Pode ocorrer em qualquer idade, sendo mais prevalente em homens a partir da quarta década de vida. Menos de 200.000 norte-americanos padecem da doença embora outros autores refiram prevalências maiores. Podendo estar associada a outras formas de fibromatose como a contratura de Dupuytren na mão, doença de Peyronie no pénis ou quistos sinoviais, a DL é pouco discutida na literatura médica e muitas vezes um diagnóstico esquecido. Apesar da sua etiologia desconhecida, parece estar associada a traumas de repetição, diabetes, dislipidemia, epilepsia e 13% dos pacientes exibem história familiar. Os nódulos são geralmente de crescimento lento e mais frequentemente encontrados nas porções centrais e mediais da fásia

plantar. Este tecido é localmente agressivo e progressivamente substitui a FP normal. Dada a anatomia da FP, a contratura dos dedos dos pés é rara. As lesões são bilaterais em 20-50% dos casos. Apresentamos o caso de um homem de 45 anos de idade e fazemos uma breve revisão bibliográfica.

Material e métodos: Efectuadas pesquisas nas bases de dados Medline e Cochrane Library, com as palavras-chave Plantar Fibromatosis; Doença Ledderhose's Disease; Plantar Fascia e seleccionados os artigos escritos em língua inglesa com relevância para os objectivos propostos.

Resultados: O diagnóstico é essencialmente clínico. Os sintomas surgem quando começa a existir comprometimento neurovascular cursando com dor ao longo do arco medial do pé. O estudo ecográfico permite avaliar a extensão das lesões mas a ressonância magnética constitui o exame imagiológico mais eficaz. A biópsia lesional e análise histológica podem auxiliar no diagnóstico diferencial com outras patologias como Síndrome de CHILD (Congenital Hemidysplasia, Ichthyosiform erythroderma, Limb Defects), calcinose, quisto mucinoso, lipoma, Schwannoma, entre outros.

O tratamento restringe-se ao controlo sintomático. Nas fases iniciais, são alvo de eleição o tratamento com anti-inflamatórios e agentes físicos. Em fases mais avançadas, a irradiação plantar, infiltração de corticoides e ondas de choque podem ser opções. A sua alta taxa de recorrência após a execução cirúrgica das lesões e difícil cicatrização constituem os principais desafios cirúrgicos que fazem da fasciectomia parcial/completa precoce o tratamento de eleição. Novas opções de tratamento estão ainda sob investigação.

Conclusões: A DL é rara e de etiologia desconhecida que afeta mais homens de meia-idade. É um diagnóstico frequentemente esquecido na abordagem da sintomatologia/patologia da planta do pé. A coexistência de outras formas de fibromatose tornam o seu diagnóstico mais provável, embora continue a ser essencialmente um diagnóstico de exclusão. A escassez de estudos não tem permitido a descrição exata da sua prevalência nem a compreensão da sua fisiopatologia pelo que é necessário mais investigação.

CLP 31 – INFECTION AS A COMORBIDITY IN A COHORT OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS PATIENTS - UNIDADE DE IMUNOLOGIA CLÍNICA, CENTRO HOSPITALAR DO PORTO

Rute Alves¹, Sérgio Lima¹, Raquel Faria²,

Ana Machado¹, Juliana Lopes¹, Rita Costa¹,
Mariana Brandão², Carlos Vasconcelos³

1. Centro Hospitalar do Porto – Serviço de Medicina
2. Centro Hospitalar do Porto – Unidade de Imunologia Clínica; Serviço de Medicina
3. Centro Hospitalar do Porto – Unidade de Imunologia Clínica

Introduction: Infection remain one of the leading causes of morbidity and mortality in SLE patients. This infection susceptibility might be related either with genetic or acquired immune defects due to SLE itself or with the immunosuppressive therapies. Most infections are caused by common pathogens, frequently bacteria, and increasing evidence shows opportunistic infections contribute to mortality in patients with SLE. In addition, infections are a significant cause of hospitalization: in most studies, up to 30% of patients are hospitalized.

The aim of this study was to understand the impact of SLE and its therapies in the risk of development of serious infection in a cohort of our outpatient clinic.

Material and Methods: Out of the almost 500 SLE patients of our cohort, a retrospective analysis of prospectively collected data from clinical charts of SLE patients observed in the outpatient clinic between January-June 2013 was performed. One hundred and eighty six patients' charts with definite 1997 ACR SLE classification criteria were reviewed for organ involvement, duration of disease, immunosuppressive agents and occurrence of severe infection (defined as opportunistic and/or those with admission criteria). Statistics analysis was performed using SPSS™ v21.0.

Results: Out of the 186 SLE patients reviewed, 170 (91,4%) were women; mean age: 45,9 years; mean follow-up time: 9,2 years; mean age at diagnosis: 34,6 years. Sixty one (32,8%) had at least one other autoimmune disease, most frequently Sjögren syndrome (23, 37,7%) and antiphospholipid syndrome (22, 36,1%).

The main immunomodulator agents currently or formerly used were: hydroxychloroquine (HCQ) in 167 (89,8%); steroids in 146 (78,5%); azathioprine (AZA) in 50 (26,9%), methotrexate (MTX) in 23 (12,4%); cyclophosphamide (CYC) in 23 (12,4%), mycophenolate mophetil (MMF) in 14 (7,5%); cyclosporine (CsA) in 11 (5,9%) and rituximab (RTX) in 7 (3,8%) patients.

There were 30 infections in 23 (12,4%) patients, 6 (20%) of which opportunistic and the other (80%) re-

quired hospital admission. Mean age at first infection was 43,8 years, with a mean follow-up time of 13,1 years versus 8,6 years in patients without evidence of infection (p 0,002).

Five (83,3%) of the opportunistic infections were viral, 3 (60%) of them caused by herpes zoster virus (HZV); and one pulmonary aspergillosis. Within the non-opportunistic severe infections, 11 (45,8%) were genitourinary and 4 (16,7%) respiratory tract infections. The etiologic agent was identified in 11 (45,8%) cases; most frequently bacteria (10; 90,9%). There were no deaths due to infection between January and June 2013.

Patients with «skin and bone» exclusive involvement showed a hazard ratio (HR) for developing infection of 0,78; CI95%: 0,10-5,82 [non-significant (n.s.)] compared with those with other organ-involvements.

The risk of infection correlated with the use of each immunomodulator was: steroids (HR 0,49, n.s.); HCQ (HR 31,74, n.s.); AZA (HR 1,67, n.s.); MTX (HR: 11,15; CI95%: 1,78-69,87); MMF (HR 1,13, n.s.); CsA (HR 0,86, n.s.); CYC (HR 1,12, n.s.) and RTX (HR 0,96, n.s.)

Conclusions: Infection remains an important comorbidity in SLE patients. The types of infection in SLE patients are similar to the general population and include the same pathogens. SLE patients may also develop opportunistic infections: in our cohort most of them were viral, mostly due to HZV - nowadays recognized as one of the most common opportunistic infection related to immunosuppression. Patients that developed infection had a significantly longer follow-up time, which can be attributed not only to a lead time bias but also for having had SLE in a different therapeutic era. SLE patients with 'skin and bone' exclusive involvement seem to have a lower risk of developing infection, though not achieving statistical significance. There was no evidence of increased risk of infection with the use of all the immunomodulators, with the exception of MTX.

CLP 32 – SÍNDROME DE KLIPPEL-FEIL: UMA CAUSA RARA DE CERVICALGIA – RELATO DE UM CASO

José Miguel Santoalha¹, Afonso Rocha¹,
Fernando Parada¹

1. Centro Hospitalar de São João

Introdução: As malformações vertebrais congénitas são

causas menos comuns de cervicálgia persistente que se associam a alterações da biomecânica raquidiana. Esta disfunção biomecânica determina uma progressão acelerada de alterações degenerativas secundárias em idades avançadas com potencial importante de compressão mielorradicular.

A síndrome de Klippel-Feil (SKF) é uma entidade rara caracterizando-se por defeitos de segmentação vertebral com blocos de fusão de duas ou mais vértebras cervicais e que resulta de um defeito congénito que se estabelece entre as 3 e 8 semanas de gestação.

A sua incidência é de 1:42000 nascimentos, afectando o sexo feminino em cerca de 60% dos casos. É frequente a sua associação com outras alterações esqueléticas: cifose, escoliose ou presença de hemivértebras.

A tríade clássica: pescoço curto, linha de implantação capilar baixa a nível occipital e restrição da mobilidade cervical, está presente em menos de 50% dos casos.

Os autores reportam o caso clínico de um SKF tipo II.

Material e métodos: Mulher de 44 anos de idade avaliada por MFR no contexto de cervicálgia persistente com vários anos de evolução e refractária ao tratamento farmacológico, ritmo mecânico com rigidez multidireccional e irradiação occipital, ombro e face externa do braço até ao cotovelo à esquerda. Presença de parestesias em ambos membros superiores e diminuição destreza manual. Sem história prévia de traumatismo, sem febre ou outros sintomas constitucionais.

No exame objectivo destacava-se pescoço curto, baixa implantação da linha capilar a nível occipital e amiotrofia dos músculos intrínsecos das mãos. Apresentava também rigidez cervical multidireccional, sem dor irradiada, ausência de défice motor ou sensitivo segmentar e reflexos osteotendinosos ausentes.

O rx cervical solicitado revelou: escoliose dextroconvexa com malformação cervical (bloco intersomático C2-C7 + fusão de arcos posteriores e hemivértebra D1-D2), alterações compatíveis com SKF. O rx extralongo do ráquis não revelou alterações a outros níveis. O TC cervical revelou ausência de fusão do arco anterior do atlas, fusão vertebral quase total com hemivértebras em C4 e D1, sinais de eventual compressão mielorradicular em C5-C6 e C6-C7.

Resultados: Tratando-se de uma malformação congénita rara a SKF constitui uma causa muito pouco frequente de cervicálgia.

Classifica-se em 3 tipos: tipo 1 – fusão de 2 ou mais vértebras cervicais a que se associa fusão de vértebras torácicas; Tipo 2 – fusão de vértebras cervicais não con-

tíguas, podendo incluir a fusão occipitoatlantoideia e associar-se a outras anomalias vertebrais como a presença de hemivértebras; Tipo 3 – fusão de vértebras cervicais e toracolombares.

A apresentação clínica é altamente variável dependendo da amplitude da instabilidade nos segmentos de transição, da severidade do processo degenerativo secundário e da presença de compressão medular ou radicular. A fusão dos segmentos vertebrais afectados vai limitar a sua mobilidade, o que vai ser compensado pela hiper mobilidade dos segmentos adjacentes. A sobrecarga resultante favorece o desenvolvimento de alterações degenerativas nos discos e articulações interapofisárias, que podem acabar por originar estenose do canal central e foraminal.

O diagnóstico baseia-se na comprovação imagiológica dos defeitos da segmentação vertebral juntamente com a apresentação clínica típica.

O tratamento da SKF é sintomático, incluindo terapêutica farmacológica (analgésicos, AINE, miorreloxantes), uso de agentes físicos, reeducação postural, aconselhamento para evicção de actividades que predisponham ao trauma cervical. O tratamento cirúrgico está indicado nos casos mais graves de forma a reduzir a instabilidade cervical e eventuais processos de compressão medular ou radicular.

Conclusão: Apesar de se tratar de uma entidade rara, a sua existência deve ser suspeitada quando na presença das manifestações clínicas típicas.

CLP 33 - DOENÇA DE BEHÇET: UMA FORMA DE APRESENTAÇÃO MAIS RARA

Joana Sousa Neves¹, Ana Raposo¹, Marcos Cerqueira¹, Filipa Teixeira¹, Maria Carmo Afonso¹

1. Serviço de Reumatologia do Hospital Conde de Bertiandos, ULSAM, Ponte de Lima

Introdução: O Síndrome de Behçet é uma patologia inflamatória multi-sistémica, com possibilidade de envolvimento mucocutâneo, ocular, músculo-esquelético, vascular, neurológico, gastrointestinal e urogenital. É uma doença rara, de etiopatogenia pouco esclarecida, cujo diagnóstico assenta essencialmente na clínica. As manifestações mucocutâneas são as mais frequentes estando, em grande parte dos casos, presentes inicialmente. As manifestações vasculares e neurológicas são consideradas raras, geralmente tardias, originando elevada morbidade e mortalidade. Na ausência dos achados mucocutâneos mais típicos, este diagnóstico pode constituir um grande desafio.

Material e métodos: Apresentação do caso clínico de um doente no qual se destacaram as manifestações vasculares.

Resultados: Doente do sexo masculino de 51 anos de idade, internado para investigação de quadro de trombose venosas de repetição, com três meses de evolução. Tinha já tido vários episódios de tromboflebite superficial e de trombose venosa profunda dos membros inferiores. Referia ainda lesões cutâneas eritemato-purpúricas nos membros inferiores, astenia e anorexia. Nos antecedentes pessoais havia a salientar história de epididimite e varicocele poucos meses antes deste quadro clínico. Na avaliação foi constatada anemia normocítica normocrômica, elevação dos parâmetros inflamatórios de fase aguda e hipergamaglobulinemia. Foi excluída patologia neoplásica e infecciosa e o estudo de eventual trombofilia revelou uma heterozigotia para o fator V de Leiden.

Apesar de ter iniciado hipocoagulação em dose terapêutica, os episódios de tromboflebite superficial em ambos os membros inferiores repetiram-se e houve progressão da trombose venosa profunda gemelar do membro inferior esquerdo para a veia femoral comum. Só, posteriormente, quando o doente iniciou queixas de dor ocular e olho vermelho à esquerda, com a identificação de uveíte anterior não granulomatosa, o diagnóstico de doença de Behçet foi equacionado. Iniciou corticoterapia (prednisolona 1mg/Kg/dia) e colquicina 1mg/dia, com melhoria clínica evidente, não se tendo repetido qualquer evento vascular desde então. A tipagem HLA, locus B, posterior, revelou a presença do alelo B 51, apoiando o diagnóstico.

Conclusão: A doença de Behçet, caracterizada por uma grande heterogeneidade de manifestações clínicas pode ser de diagnóstico mais difícil, sobretudo nos doentes sem os achados mucocutâneos clássicos. É necessário um elevado índice de suspeição para o diagnóstico desta doença em indivíduos com formas de apresentação menos frequentes e potencialmente mais graves, com manifestações vasculares ou neurológicas.

CLP 34 – HIPERPARATIROIDISMO PRIMÁRIO: AINDA UM DESAFIO DIAGNÓSTICO EM REUMATOLOGIA?

Joana Sousa Neves¹, Ana Raposo¹, Marcos Cerqueira¹, Filipa Teixeira¹, Maria Carmo Afonso¹

1. Serviço de Reumatologia do Hospital Conde de Bertandos, ULSAM, Ponte de Lima

Introdução: O Hiperparatiroidismo Primário (HPP) é

uma doença metabólica definida pela produção excessiva de paratormona e consequente elevação dos níveis séricos de cálcio. O adenoma das paratiroides constitui a etiologia subjacente à maioria dos casos e as formas assintomáticas são, atualmente, as mais prevalentes, com o achado de uma hipercalcemia assintomática em «exames de rotina», como manifestação mais habitual. No entanto, o espectro de manifestações clínicas pode ser muito amplo, com formas de apresentação menos usuais. Este diagnóstico não será de negligenciar em reumatologia uma vez que, para além das clássicas manifestações músculo-esqueléticas do hiperparatiroidismo (rarefação óssea difusa, crânio em «sal e pimenta», reabsorção óssea a nível das falanges distais e osteíte fibrosa quística), os doentes podem surgir com queixas musculoesqueléticas, comuns a várias doenças reumáticas.

Material e métodos: Revisão do quadro de seis doentes observados em Consulta hospitalar de Reumatologia devido a queixas algicas músculo-esqueléticas, com a suspeita inicial de doença reumática, mas com diagnóstico final de HPP.

Resultados: Em um doente a suspeita inicial foi de um quadro de espondilartrite, noutro doente de osteoartrite generalizada e em outros dois doentes, com queixas algicas, acompanhadas de sintomatologia geral, a suspeita inicial foi de polimialgia reumática. Nos dois casos restantes, avaliados também por queixas dolorosas generalizadas incomparáveis, foram constatadas fraturas vertebrais osteoporóticas, cuja investigação conduziu ao diagnóstico de HPP. Em cinco dos pacientes o HPP era devido a um adenoma das paratiroides e um doente tinha hiperplasia das paratiroides. Nos dois doentes com a suspeita inicial de polimialgia reumática, o quadro de HPP estava associado a uma doença por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio (DDPC).

Discussão: O HPP pode apresentar-se com sintomatologia multissistémica e evoluir com complicações multiorgânicas. O quadro clínico pode ser extremamente heterogéneo, com sintomas inespecíficos, como fadiga, artralgias, mialgias, queixas algicas músculo-esqueléticas generalizadas, semelhantes às de algumas patologias reumáticas inflamatórias e mesmo sintomas psiquiátricos. A associação entre o HPP e as artropatias microcristalinas está bem estabelecida. Por este motivo, é justificada a exclusão de HPP nos doentes com DDPC. São também bem conhecidos os efeitos catabólicos do excesso de paratormona no osso, com claro aumento do risco de osteoporose e de fraturas ósseas,

pelo que este diagnóstico deve ser sempre considerado no estudo das causas de osteoporose secundária.

Conclusão: O HPP, ainda que frequentemente assintomático, pode ser responsável por uma multiplicidade de sintomas e diferentes formas de apresentação clínica o que pode dificultar o seu diagnóstico. Sintomas músculo-esqueléticos, comuns a diferentes patologias reumáticas, podem ser a manifestação inicial.

CLP 35 – EFICÁCIA E SEGURANÇA DA UTILIZAÇÃO DE FEBUXOSTAT – DADOS DE UM CENTRO DE REUMATOLOGIA

Marcos Cerqueira¹, Joana Sousa Neves¹, Ana Raposo¹, Daniela Peixoto¹, Filipa Teixeira¹, José António Costa¹, Maria Carmo Afonso¹

1. Serviço de Reumatologia, ULSAM, Ponte de Lima

Introdução e objetivos: Um dos objetivos do tratamento da Artropatia Gotosa é a diminuição do nível de uricemia para $< 6\text{mg/dL}$, ou para $< 5\text{mg/dL}$ nos doentes com Gota tofácea. Outro dos objetivos, nos doentes com tofos, consiste na redução do tamanho dos mesmos. O alopurinol é a terapêutica de 1^o linha, em Portugal, para o controlo da uricemia. O Febuxostat é uma terapêutica hipouricemiante alternativa, utilizada em doentes com intolerância ou ineficácia com Alopurinol; está aprovado pela *European Medicines Agency* desde 2008, mas não é ainda participado pelo sistema de saúde português.

Materiais e métodos: Foi realizada uma análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes com Artropatia Gotosa num centro de Reumatologia em que foi prescrito Febuxostat. Verificou-se se existiu eficácia da terapêutica, definida como diminuição do nível de uricemia para alvos terapêuticos ($< 5\text{mg/dL}$ e $< 6\text{mg/dL}$ em gota tofácea e não tofácea, respetivamente) ou diminuição do tamanho dos tofos em doentes com gota tofácea. As reações adversas e os eventos cardiovasculares foram registados no sentido de definir o perfil de segurança.

Resultados: Foram analisados os processos clínicos de 11 doentes medicados com Febuxostat (9 do sexo masculino), 5 deles com Gota tofácea, com idade média de $60,6 \pm 11,4$ anos e com $13,4 \pm 8,7$ anos de sintomas no início do tratamento. Três iniciaram o fármaco após reação adversa a Alopurinol; os restantes iniciaram por ineficácia de Alopurinol na dose máxima permitida pela função renal de cada doente; apenas dois continuaram com Alopurinol concomitantemente (900 e 600mg/dia). Os doentes foram seguidos por um tempo médio de $14,2 \pm 8,2$ meses sob esta terapêutica. A

dose máxima utilizada de Febuxostat foi de 80mg/dia em 6 doentes, 40mg/dia em 4 doentes e 120mg/dia num doente. Foi verificada eficácia em 9 doentes, ao fim de $1,4 \pm 1,4$ meses. Um dos doentes em que não se registou eficácia é aquele que tem menos tempo de tratamento com Febuxostat. Não se registaram reações adversas ao medicamento nem qualquer evento cardiovascular ao longo do seguimento. Dois doentes, em que se verificou eficácia terapêutica, suspenderam o tratamento por dificuldades económicas na aquisição da medicação.

Discussão: Os objetivos de eficácia definidos pelos autores são os mesmos defendidos por recomendações nacionais e internacionais. Neste trabalho, o Febuxostat mostrou ser eficaz em grande parte dos doentes, tendo-se verificado o sucesso terapêutico num curto espaço de tempo. Mostrou também ser uma terapêutica segura, sem incidência de reações adversas ao longo do seguimento. O facto de não ser uma medicação compartilhada pelo sistema de saúde português limita a sua utilização mais frequente. O pequeno tamanho da amostra e o tempo relativamente curto de seguimento dos doentes sob tratamento com Febuxostat são limitações do estudo.

Conclusão: O Febuxostat é uma terapêutica rapidamente eficaz no controlo da uricemia e diminuição do tamanho de tofos em doentes com Artropatia Gotosa, com um bom perfil de segurança.

CLP 36 – O OLHO E SACROILIITE – NEM TUDO É UVEÍTE...

Montez, A.S.¹, Meirinhos T.¹, Sousa, F.¹, Aguiar R.¹, Ambrósio C.¹, Barcelos A.¹

1. Centro Hospitalar do Baixo Vouga - Aveiro

Introdução: A Espondilite Anquilosante (EA) é uma doença inflamatória, crónica que pertence ao grupo das espondilartrites e afeta primariamente o esqueleto axial. Pode ter associadamente manifestações extra-articulares, sendo a mais frequente o atingimento ocular sob a forma de uveíte anterior unilateral, que ocorre em 25-40% dos pacientes, estando relacionada com positividade para o antígeno leucocitário humano (HLA)-B27. São raras outras manifestações oculares. Para o seu diagnóstico são, ainda hoje, usados os critérios de Nova York modificados (1986).

Caso Clínico: Apresentamos o caso de um jovem do sexo masculino, de 34 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência por alterações visuais bilaterais («visão enevoad») com uma semana de evolução. A observação

foi compatível com o diagnóstico de neurorretinite bilateral, tendo sido medicado com pulsos de 1g de metilprednisolona 3 dias consecutivos, seguido de desmame até dose de manutenção (10mg por dia). Do estudo feito em consulta externa de oftalmologia realça-se: serologias víricas negativas, ANAs e ANCA negativos, SACE normal, Tomografia axial computadorizada – Craneo-encefálica e Ressonância Magnética-cerebral sem alterações valorizáveis no momento e por isso não realizado estudo de líquido cefalo-raquidiano. Tendo o doente referido queixas com 7 anos de evolução de aftose oral (periodicidade de 1 episódio por mês), assim como irritação genital, sem ulcerações, foi solicitado HLA B27 e HLA B51, assim como consulta de Reumatologia. Negava outras queixas, nomeadamente lombalgia inflamatória ou quadros compatíveis com artrite periférica ou entesites. Sem história familiar relevante. Foi solicitada radiografia da bacia que revelou sacroiliíte grau II à direita e grau III à esquerda, com HLA B27 positivo e HLAB51 negativo. A ausência de lombalgia ou de outros critérios clínicos, só tornou possível uma suspeição de EA de acordo com os critérios de NY modificados e não a sua confirmação.

Apesar de a primeira queixa ter sido ocular, e esta ter conduzido à consulta de reumatologia e à descoberta da sacroiliíte, a neurorretinite não é a manifestação ocular mais comum associada às espondilartrites. Por agravamento da neurorretinite bilateral, teve necessidade de iniciar terapêutica imunossupressora (ciclosporina 100mg 2id) e aumentar dose de corticóide (prednisolona 60mg/dia).

Conclusão: A neurorretinite consiste numa inflamação do nervo óptico e retina, podendo ter inúmeras etiologias. Habitualmente idiopática, pode ter causa desmielinizante, auto-imune, infecciosa, parasitária ou inflamatória.

Com este caso pretendemos salientar que a uveíte, apesar de ser a manifestação ocular mais comum associada às Espondilartrites, não é a única causa de olho vermelho nestas patologias. Como o doente referia aftose oral recorrente, aguarda estudo intestinal para excluir quadro subclínico de doença inflamatória intestinal onde esta manifestação, de forma rara, também pode ocorrer.

CLP 37 – POLINEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATÓRIA CRÓNICA E SÍNDROME DE EVANS. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Alexandra Faustino¹, Susana Mendes¹,
Julia Medeiros¹, Maria João Costa¹, Blanca Polo¹,
Lurdes Guerra¹, J. Alves do Carmo¹

1. CHLN/HSM - Serviço de Hematologia e Transplantação de Medula

Introdução: O síndrome de Evans caracteriza-se pela presença de anemia hemolítica auto-imune (AHAI) Coombs directo positiva associada a trombocitopenia primária imune (PTI). Associa-se frequentemente a patologia auto-imune, linfoproliferativa ou infecciosa. Geralmente cursa com períodos de remissão e exacerbação, podendo ocasionalmente ser fatal. O tratamento é baseado essencialmente em relatos de casos clínicos e estudos retrospectivos, iniciando-se com corticoterapia e/ou imunoglobulina.

A polineuropatia desmielinizante inflamatória crónica (CIDP) afecta o sistema nervoso periférico. Apresenta um início insidioso e um curso crónico. Associa-se a patologia auto-imune, neoplásica ou infecciosa. O diagnóstico baseia-se em aspectos clínicos, electrofisiológicos e anatomopatológicos. O tratamento consiste em corticoterapia, imunoglobulina, plasmáfereze e/ou citotóxicos.

Caso Clínico: Apresenta-se o caso de uma doente, 33 anos, com antecedentes pessoais de linfoma de Hodgkin aos 17 anos, em resposta completa após 6 ciclos de ABVD e radioterapia, AHAI aos 20 anos, resistente a corticoterapia e resposta completa após esplenectomia, diagnóstico de PTI aos 26 anos com resposta completa após corticoterapia e imunoglobulina, tireoidectomia total por adenoma e micro-carcinoma papilar aos 32 anos. Em Março de 2014 observou-se recaída da PTI, sem resposta a corticoterapia ou imunoglobulina. Mielograma e biópsia óssea sem evidência de recaída de linfoma de Hodgkin. Desenvolveu quadro de miopatia com incapacidade na deambulação e dependência nas actividades, incluindo limitação dos movimentos finos, que se associou à corticoterapia. Iniciou agonista dos receptores da trombopoetina (eltrombopag) sem resposta, mantendo trombocitopenia. Nesta altura foi transferida para uma Unidade de Hematologia. À entrada apresentava hemoglobina 12.6g/dL, leucócitos 19.650/ L, plaquetas 53.000/ L, LDH 1289U/L. Teste de Coombs directo positivo e haptoglobina <7mg/dL. CK, mioglobina e aldolase normais. ANA equívoco, anticorpos antifosfolípido e estudo de hemoglobinúria paroxística nocturna negativos. Anti-TPO positivo. Perfil hepático e função renal sem alterações. Realizou avaliação através de electromiografia que revelou polineuropatia sensitivo-motora desmielinizante adquirida compatível com CIDP que pode coexistir com síndrome de Evans.

Segundo opinião da Neurologia e, perante o quadro apresentado, refractário a terapêutica de primeira linha, optou-se por realização de plasmaferese, tendo realizado 5 sessões, associada a ciclofosmida. Por trombocitopenia mantida (4.000/L) iniciou romiplostim (agonista dos receptores da trombopoetina), na dose máxima de 5 g/kg por semana. Houve melhoria progressiva e significativa da trombocitopenia (238.000/L à data de alta) e apresentou melhoria progressiva do quadro neurológico, que se manteve na observação em consulta após alta. Manteve medicação com corticoterapia (em desmame) e romiplostim 1 g/kg por semana, com manutenção do nível de plaquetas.

Conclusão: Relata-se assim o caso de uma associação entre duas síndromes auto-imunes raras para as quais o tratamento de segunda linha não está totalmente esclarecido e que foram refractárias à terapêutica *standard* com corticoterapia e imunoglobulina. Após tratamento com plasmaferese e ciclofosfamida obteve-se uma resposta clínica favorável ao fim do primeiro ciclo de tratamento. Esta resposta obtida sugere a hipótese de um aumento da eficácia do tratamento quando se associa à terapêutica de primeira linha a utilização de técnicas de aferese e de citotóxicos, com uma melhoria significativa e mais rápida do quadro clínico.

CLP 38 – PELE, MÚSCULO E PULMÃO – UMA TRIÁDE COMPLEXA

Lídia Teixeira, Ana Catarina Duarte¹,
Vicência Ribeiro², Filipe Vinagre¹,
Jorge Roldão Vieira², José Canas da Silva¹

1. Reumatologia - Hospital Garcia de Orta
2. Pneumologia - Hospital Garcia de Orta

Homem de 70 anos, caucasiano, fumador desde os 15 anos (165 UMA). Sem outros antecedentes pessoais relevantes ou terapêutica de ambulatório.

Recorreu ao Serviço de Urgência por cervicobraquialgia bilateral e dor na cintura pélvica com 2 meses de evolução, de início insidioso e que cedia parcialmente aos analgésicos, associada a fraqueza muscular progressiva das raízes dos membros e posteriormente dos flexores do pescoço. Cerca de 2 semanas após início do quadro muscular denotou erupção cutânea eritematosa e descamativa na região supra-orbitária, face, região cervical, região superior do tronco, antebraços e dorso das mãos, com lesões ulceradas e dolorosas no leito ungueal dos dedos das mãos. Referia ainda disfagia para sólidos, de agravamento progressivo. Negava febre, anorexia ou emagrecimento. À observação, apre-

sentava dermatose eritematosa elevada e descamativa na face, região cervical, região superior do tronco, braços, antebraços e dorso das mãos, com *rash* heliótopo bilateral, hemorragias do leito ungueal em todos os dedos, com soluções de continuidade e unhas em vidro de relógio. Palpação dolorosa das massas musculares dos braços e coxas e tetraparésia proximal com atingimento dos músculos flexores do pescoço (grau 3+), cintura escapular (grau 4), raiz dos membros superiores (grau 3), cintura pélvica/coxas (grau 4 à esquerda, 3 à direita).

Laboratorialmente, VS de 65 mm¹H, PCR 2.6 mg/dL, LDH 677 UI/L, CK 1469 UI7L, Mioglobina 936 ng/mL, hipoalbuminemia (2.91mg/dL), ANAs 1/1280, ENA screening negativo, CEA 25.5 ng/mL, Ca 19.9 1019 UI/mL, SCC 6.1 ng/mL e Cyfra21-1 81.4 ng/mL. Radiologicamente, hipotransparência difusa do campo pulmonar esquerdo, com TC torácica evidenciando massa hipodensa heterogénea no lobo superior esquerdo com 59x56 mm, com obstrução do brônquio lobar superior esquerdo e extensão ao longo do brônquio principal esquerdo, com invasão da gordura mediastínica e encarceramento da artéria pulmonar esquerda.

Para estudo do nódulo pulmonar realizou broncofibroscopia que revelou sinais indirectos de neoplasia broncopulmonar, com biópsia brônquica compatível com Carcinoma indiferenciado de não pequenas células. Dos exames de estadiamento destaca-se envolvimento ósseo secundário, com atingimento de uma costela, região inferior do esterno e coluna dorso-lombossagrada.

A histologia da biópsia cutânea de lesão do braço esquerdo apresentava aspectos sugestivos de Dermatomiosite. Não foi realizada biópsia muscular por ausência de elemento com diferenciação técnica para realizar o procedimento.

Iniciou corticoterapia oral (1mg/kg peso) e por agravamento da disfagia foi associada gamaglobulina 1 gr/kg/dia durante 2 dias, com melhoria significativa da força muscular segmentar e regressão da disfagia. Iniciou concomitantemente programa de reabilitação com mobilização activa e fortalecimento muscular.

Actualmente sob radioterapia dirigida às lesões ósseas, indo iniciar quimioterapia com carboplatina e paclitaxel.

A Dermatomiosite pertence ao grupo das miopatias inflamatórias, caracterizada por fraqueza muscular proximal e alterações cutâneas características. O risco de neoplasia é elevado nos três primeiros anos após o diag-

nóstico e acima dos 65 anos surge frequentemente como manifestação paraneoplásica, sobretudo associada a neoplasias do pulmão no sexo masculino. Nestes casos, verifica-se uma melhoria das manifestações mio-cutâneas com o tratamento da neoplasia primária.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Jesus G, Barcelos A, Neves C, Crespo J. Manifestações Reumáticas e Neoplasias. *Acta Reumatológica Portuguesa*. 2006; 31:305-21
 Kanaji N et al. Paraneoplastic syndromes associated with lung cancer. *World Journal of Clinical Oncology*. 2014; 5(3):197-223
<http://www.uptodate.com> 01/10/2014 às 12H40min

CLP 39 – DOR LOMBAR COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE SARCOIDOSE: UM CASO CLÍNICO

Pedro Lameira¹, Taciana Videira¹, Patrícia Pinto¹
 1. Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho

A sarcoidose é uma doença inflamatória multissistémica, caracterizada pela presença de granulomas não caseosos nos tecidos envolvidos e que pode afectar virtualmente todos os órgãos do corpo humano. Os órgãos mais afectados são o pulmão a pele e os olhos. O envolvimento ósseo é pouco frequente. Quando presente este envolvimento pode ser definido pela presença de granulomas na biopsia óssea ou evidência de lesões ósseas em estudos imagiológicos. O envolvimento ósseo na sarcoidose é habitualmente assintomático, numa minoria de casos este envolvimento motiva algumas das queixas do paciente, sendo muito infrequente serem estas as queixas iniciais do doente com sarcoidose.

O caso apresentado reporta-se a uma paciente do sexo feminino, 39 anos de idade, caucasiana que se apresenta na consulta de Reumatologia com queixas de lombosacralgia, de início insidioso, e características inflamatórias, com cerca de 6 meses de evolução. Sem queixas alocadas a outros órgãos ou sistemas.

À observação a doente apresentava avaliação funcional da coluna vertebral normal, com manobras das sacroilíacas positivas.

Realizou RMN das sacroilíacas que revelou lesões líticas ao nível das sacroilíacas o que levantou como primeira hipótese diagnóstica metastização óssea de neoplasia oculta. Analiticamente apresentava PCR e VS normais, HLA-B27 positivo.

Prosseguiu-se na investigação da paciente: TC torácica revelou a presença de vários gânglios mediastínicos, proeminentes. No parênquima pulmonar, vários nódulos milimétricos, com tendência à confluência, irregulares, com distribuição peri-linfática e que atin-

giam sobretudo os lobos pulmonares superiores; TC abdominal e pélvica revelou múltiplas adenomegalias retroperitoniais, lomboaórticas, ilíacas e femorais; Biopsia de adenopatia ilíaca com histologia compatível com adenite granulomatosa de células epitelióides; ECA sérica normal; Lavado broncoalveolar com aumento da razão entre células T CD4+/células T CD8+.

Durante o período em que a doente estava a ser investigada desenvolveu um quadro de coroidite retiana.

Perante os achados, e excluídas outras causas de doença granulomatosa, foi feito o diagnóstico de sarcoidose e a doente iniciou tratamento com prednisona 1 mg/kg/dia em desmame associado a metotrexato até 15 mg/semana com óptima resposta clínica.

CLP 40 – NEURO-ARTROPATIA DE CHARCOT COMO CAUSA DE PÉ PLANO – CASO CLÍNICO

Pedro Miguel Campos¹, Ana Correia Lopes¹, Bárbara Rosa¹, André Barros¹, Daniel Sá da Costa¹
 1. Hospital Vila Franca de Xira

Introdução: A Artropatia Neuropática de Charcot é uma entidade que afecta os tecidos moles, articulações e ossos do pé e tornozelo. Embora se descrevam várias etiologias possíveis para a Artropatia de Charcot, a Diabetes Mellitus com neuropatia periférica associada assume-se como causa principal.

Representa um processo progressivo e destrutivo das articulações do pé, condicionando deformidade e risco elevado de ulceração. Estudos demonstram uma prevalência de 0.4-13% entre os doentes com Diabetes Mellitus, presumindo-se uma elevada percentagem de casos subdiagnosticados ou com atraso no diagnóstico inicial.

Material e Métodos: Apresentamos o caso clínico de um doente do sexo masculino, 58 anos, com antecedentes de Hipertensão Arterial e Diabetes Mellitus tipo 2, complicada de neuropatia periférica.

Revelava queixas de dor persistente no pé esquerdo e alterações da mobilidade com cerca de um ano de evolução. Apresentava ainda história de ferida plantar, que cicatrizou. Referia também ter cumprido períodos de descarga do membro inferior esquerdo e utilização de sapatos de Barouk, sem melhoria.

Resultados: Ao exame objectivo o doente apresentava sinais de deformidade do pé esquerdo, compatíveis com pé plano. Sem sinais de ulceração.

A Radiografia do pé esquerdo revelou pé plano com destruição das articulações do médio-pé.

A Tomografia Computorizada confirmou colapso da

arcada plantar com ponto de disrupção nos cuneiformes, com heterogeneidade trabecular dos elementos ósseos e erosões envolvendo as articulações do tarso e as bases dos metatarsos, coexistindo derrame articular e espessamento da fásia plantar, aspectos compatíveis com Artropatia de Charcot.

O doente foi submetido a intervenção cirúrgica, tendo-se procedido a reconstrução da arcada plantar, através de osteotomias proximais dos cuneiformes, cruentação das superfícies articulares, artrodese do 1.º raio com Midfoot Fusion Bolt e artrodese dos 2.º e 4.º raios com parafusos canulados e imobilização com tala gessada posterior geno-podálica.

A Radiografia de controlo revelou alinhamento aceitável e correcta implantação do material de osteossíntese.

Às 6 semanas de pós-operatório procedeu-se à remoção da tala gessada e iniciou mobilização e carga parcial sobre o pé esquerdo com sapato de sola rígida.

Aos 4 meses de pós-operatório, o doente apresenta-se sem queixas álgicas e a fazer marcha com carga total sobre o pé esquerdo. A radiografia revela manutenção de alinhamento aceitável e artrodeses com sinais de consolidação. A pele apresenta-se íntegra e sem sinais de sofrimento.

Conclusão: A Neuro-Artropatia de Charcot apresenta inicialmente uma fase aguda, que rapidamente pode progredir para a deformação do pé, com aumento da pressão sobre as eminências ósseas e diminuição da sensibilidade plantar, aumentando assim o risco de ulceração, infecção e osteomielite. Em caso de diagnóstico precoce o tratamento conservador apresenta elevado índice de sucesso na fase inicial. O tratamento cirúrgico deve estar reservado para a fase crónica, em doentes com instabilidade articular ou deformação severa e em que o tratamento conservador se revelou ineficaz.

O caso apresentado refere-se a um doente com história conhecida de Diabetes Mellitus com neuropatia periférica associada. Apresentava queixas prolongadas no pé esquerdo, com deformação acentuada que condicionou o aparecimento de uma região de ulceração. Uma vez que apresentava cicatrização da úlcera e mantinha queixas significativas após o tratamento conservador, optou-se pelo tratamento cirúrgico, para correcção da deformidade.

A Neuro-Artropatia de Charcot é uma complicação da Diabetes Mellitus por vezes subdiagnosticada, mas condiciona elevada taxa de morbidade e mortalidade. Preconiza-se uma abordagem criteriosa no sentido de se garantir o diagnóstico precoce e assim permitir melhores resultados terapêuticos, reduzindo as com-

plicações associadas e melhorando a qualidade de vida do doente.

CLP 41 - SARCOIDOSE: UM CASO DE ENVOLVIMENTO NERVOSO CENTRAL

Joana Borges¹, Susana Fernandes¹, Inês Gonçalves¹, Cândida Silva¹, Rui Leitão¹, Eugénia Simões¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa crónica de incidência e prevalência dificilmente caracterizáveis (40/100 000 na Europa do Norte, 3.68/100 000 na Europa de Leste, 3.7/100 000 no Japão). É clinicamente heterogénea, com formas assintomáticas e envolvimento pulmonar, articular, cutâneo e sistema nervoso central (SNC). É discretamente mais prevalente em mulheres (57%), onde é mais frequente o atingimento ocular e SNC. Descreve-se pior prognóstico em indivíduos de etnia afro-americana. Reportam-se 2 picos de incidência: 40 e 65 anos. O envolvimento SNC ocorre em <5% dos indivíduos com doença sistémica. Apresenta-se o caso duma doente com sarcoidose que desenvolve quadro SNC durante redução de terapêutica sistémica.

Caso Clínico: Doente do género feminino, atualmente de 64 anos, melanodérmica natural de Cabo Verde, tendo como comorbilidades hipertensão, cardiopatia isquémica, dislipidémia, insuficiência venosa, bócio e osteoporose fraturária. É seguida em Reumatologia desde os 45 anos por artralgia de ritmo inflamatório (cotovelos, mãos, joelhos e tíbio-társicas, TT), com episódios de artrite das TT e joelhos. Apresentava aftose recorrente, dispneia e sintomas constitucionais (cansaço/fadiga). Realizou análises (elevação de parâmetros inflamatórios e enzima de conversão da angiotensina, ECA, normal), radiografia dos joelhos (osteoartrose), biópsia da membrana sinovial da TT esquerda (sem alterações apreciáveis), cintigrafia óssea (hipercaptação de radiofármaco nos joelhos), radiografia de tórax (alargamento do mediastino), tomografia computadorizada (TC) torácica (discreta dilatação do retículo bronco-pulmonar, adenopatias hilares bilaterais e espaço pré-vascular, inespecíficos mas enquadráveis em sarcoidose). Perante suspeita de sarcoidose, iniciou corticóide e colchicina. Sob corticoterapia, iniciou paniculite dos membros inferiores. Posteriormente, realizou provas de função respiratória (restrição moderada), biópsia pulmonar transbrônquica (espessamento fibroso dos septos alveolares com colapso) e TC torácica de

alta resolução (sem alterações apreciáveis) e doseamento de ECA (níveis elevados). Foi avaliada por Pneumologia, admitindo-se sarcoidose em regressão. Aos 62 anos, durante período de suspensão de corticoterapia (controlo clínico), iniciou cefaleia hemcraniana direita, fotofobia e polineuropatia craniana do componente sensitivo do nervo trigémio e nervo facial direitos. Referia diminuição da acuidade auditiva à direita, acufenos e vertigem. Foi internada em serviço de Neurologia, destacando-se no exame do líquido céfalo-raquidiano a proteinorráquia e, na Ressonância Magnética crânio-encefálica (RM-CE) com gadolínio (após reinício de corticóide), lesões de substância branca bi-hemisféricas, hiperintensas em T2, algumas periventriculares, sem reforço após contraste nas estruturas leptomeníngeas ou trajeto do VI, VII ou VIII nervos. Admitiu-se envolvimento sarcóide do SNC, reiniciou corticoterapia (60mg/dia, reduzida) e introduziu-se azatioprina. Manteve-se estável durante 2 anos (seguimento irregular em Neurologia), quando inicia vertigem rotatória com perturbação da marcha, sensação de plenitude auricular à direita e hipoacusia, diagnosticada como surdez neurossensorial súbita. Foi internada em serviço de Neurologia, realizou RM-CE (lesão isquémica aguda protuberancial e estenose da artéria basilar) e cumpriu ciclo de corticóide endovenoso, iniciando anti-agregação.

Discussão/Conclusão: O caso é complexo no diagnóstico e *follow-up*. Os aspetos iniciais são inespecíficos (dispneia, adenomegalias hilares, fadiga e artralgiar/artrite) mas é a sua presença simultânea, com outros sinais e sintomas (paniculite e elevação de ECA) que tornam o diagnóstico mais provável. A regressão do quadro imagiológico e o resultado da biópsia não excluem o diagnóstico dada a corticoterapia. Salienta-se o quadro SNC, com polineuropatia de nervos cranianos, sendo a paralisia do VII par uma das mais características na sarcoidose.

CLP 42 – APENAS UMA DERMATOSE NEUTROFÍLICA?

Lidia Teixeira¹, Filipe Vinagre¹, Sandra Garcês¹, José Canas da Silva¹

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

Mulher de 40 anos, caucasiana, com antecedentes de asma brônquica. Recorre ao Serviço de Urgência por quadro de úlceras orais resistentes à terapêutica com corticóide tópico e lesões cutâneas pustulares com uma semana de evolução, localizadas nos membros inferior-

es, mamas e membro superior direito, associadas a febre não quantificada sem melhoria com antibioterapia há 2 dias (flucloxacilina oral e ácido fusídico tópico). Referia quadro de odinofagia recorrente com início 2 meses antes, interpretado como amigdalites bacterianas de repetição, tendo feito ciclos de antibioterapia. Negava episódios prévios de aftose oral e/ou genital recorrente, lesões cutâneas sugestivas de eritema nodoso, diarreia sanguinolenta ou artralgiar de ritmo inflamatório. Ao exame objectivo destacavam-se várias úlceras de fundo necrótico na mucosa oral, lesões pustulares de conteúdo amarelado em várias regiões do corpo, compatíveis com pseudofoliculite e uma lesão ulcerada com necrose cutânea e exsudado sero-hemático na face interna da perna direita com eritema circundante. Analiticamente com uma leucocitose de $17200 \times 10^9 / N$ 81%, VS 54 mm ¹/h, PCR 12.8 mg/dl, serologias virais e bacterianas negativas, ECA, ANAs, ENA screening e ANCA negativos. Radiografia do tórax e electrocardiograma sem alterações.

A doente é internada com as hipóteses de diagnóstico de doença de Behçet e celulite da perna direita, tendo iniciado antibioterapia endovenosa e colchicina 1 mg/dia. Nos primeiros dias de internamento houve agravamento acentuado da lesão da perna direita, pelo que foi avaliada pelos colegas de dermatologia que concluíram que a lesão era muito sugestiva de pioderma gangrenoso no contexto de uma doença de Behçet, tendo realizado biópsia da lesão ulcerada e a doente iniciado prednisolona 60mg/dia e antibiótico de largo espectro. Destaca-se durante o internamento quadro de instabilidade hemodinâmica e elevação dos marcadores de necrose miocárdica sem alterações electrocardiográficas sugestivas de isquémia nem de pericardite, tendo sido colocada a hipótese de miocardite que foi confirmada por ressonância magnética cardíaca. Em Tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica detectou-se também derrame pleural bilateral e peritoneal. O exame histológico da biópsia das lesões cutâneas foi sugestivo de Síndrome de Sweet/Pioderma Gangrenoso. Perante o agravamento clínico aumentou-se a dose de prednisolona (1mg/Kg) e adicionou-se ciclosporina 3mg/Kg. Com esta terapêutica observou-se uma resolução rápida do quadro cardíaco com normalização dos marcadores de fase aguda e dos biomarcadores de necrose miocárdica e melhoria gradual das lesões cutâneas. Foram despistadas doenças infecciosas, doença inflamatória intestinal e doenças hemato-oncológicas.

A doença de Behçet pode ser incluída no grupo das

dermatoses neutrofílicas das quais fazem parte também, entre outras, a síndrome de Sweet e o pioderma gangrenoso. A apresentação inicial de Doença de Behçet como pioderma gangrenoso ou síndrome de *sweet like* e o envolvimento cardíaco sintomático são raros mas estão descritos alguns casos na literatura. Assim, em doentes como lesões de pioderma gangrenoso ou síndrome de sweet devem ser excluídas doenças sistêmicas, nomeadamente a Doença de Behçet.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Sezen, Y. et al. ;Cardiovascular involvement in Behçet's disease. *Clinical Rheumatology* 2010;
Up to date. Clinical manifestations and diagnosis of Behçet's disease.
Up to date. Neutrophilic dermatoses

CLP 43 – EXPERIÊNCIA DE ACUPUNTURA EM OSTEOARTROSE MONOARTICULAR - CONTEXTO PRIVADO PORTUGUÊS

Claudia Junqueira¹, Ana Assunção², Bela Alice Costa³, Sara Tavares³

1. UCSP Mateus
2. UCSP Lamego
3. USF Nuno Grande

Introdução: A osteoartrose constitui uma patologia cada vez mais prevalente na população portuguesa, condicionando um aumento no número de consultas, consumo de fármacos e outros recursos terapêuticos, com importantes repercussões na atividade laboral e pessoal do doente e diminuição da sua qualidade de vida.

O seu tratamento, maioritariamente conservador, visa educar o doente, aliviar sintomas, minimizar a incapacidade e limitar a progressão da doença.

De entre as armas terapêuticas existentes, as técnicas de acupuntura e moxibustão revestem-se de maior importância. Em particular neste tipo de patologia, diversos estudos já demonstraram a sua eficácia e a sua baixa taxa de efeitos secundários, nomeadamente no documento *Acupuncture: review and analysis of reports on controlled clinical trial* publicado pela OMS (Organização Mundial de Saúde), em 1996. Outras organizações como sistemas nacionais de saúde ou seguradoras de saúde, reconhecendo a sua utilidade, participam-na.

Caso Clínico: MAG, 65 anos, agricultora, recorre à consulta em 01/07/2014 por dor e tumefação da articulação carpometacarpiana (CMC) do 1º dedo da mão direita, com vários anos de evolução e agravamento há 6 meses, constante, sem irradiação, com intensidade 9/10 segundo a Escala Visual Analógica (EVA) e que in-

terferia com as atividades de vida diária (AVD) (não conseguia secar o cabelo com o secador, varrer ou descascar legumes). A sintomatologia agravava com o movimento e aliviava parcialmente com o repouso e AINEs oral/tópico em SOS. Sem padrão semelhante noutras articulações, febre, fadiga e alterações analíticas recentes.

Antecedentes pessoais: gastrite, osteoporose, dislipidemia, hérnias discais lombares, cirurgias mamária, tireóide, ovário esquerdo e nasal por patologia benigna; Intolerância gástrica aos AINEs e aos opióides (tramadol e oxicodona/naloxona, mesmo sob metocloropramida profilática).

Nega hábitos tabágicos ou alcoólicos.

Medicação habitual: Pravastatina 20 mg id, Omeprazol 20 mg id, AINE tópico/oral em SOS, Victan SOS. Sem alergias farmacológicas conhecidas.

Sem antecedentes familiares de relevo.

Ao exame objetivo, apresentava discreta deformação, rubor e edema da articulação referida. Sem soluções de continuidade, vesículas ou coleções purulentas. Referia dor à palpação e mobilização ativa e passiva, com limitação dos movimentos. Sem crepitações.

Deformação não dolorosa das articulações interfalângicas distais da maior parte dos dedos de ambas as mãos.

Último controlo analítico sem alterações de relevo, nomeadamente valor de ácido úrico e VS.

Foi diagnosticado Osteoartrose CMC do 1º dedo da mão direita.

Proposto acupuntura semanalmente, realização de moxibustão diária no domicílio, paracetamol 1000 mg tid e AINE tópico em SOS.

1 semana depois, MAG não cumpriu analgesia fixa (apenas em SOS), mas efetuou moxibustão domiciliária regularmente. Referia diminuição da intensidade da dor (EVA 7/10), com recuperação de função para AVDs que não exigiam muito esforço muscular (descascar legumes e segurar no secador de cabelo). Ao longo dos tratamentos, foi apresentando melhorias significativas ao nível das queixas algicas e funcionais. Após oitavo e último tratamento (05/09/2014), referia intensidade EVA 1/10, sem limitação para as AVDs, com dor esporádica aquando da realização de atividades agrícolas mais exigentes. A articulação mantém deformação, sem edema ou rubor.

Em 03/10/2014, mantinha-se sem agravamento das queixas.

Conclusão: A exposição deste caso clínico pretende demonstrar não só a eficácia da técnica, assim como



permitir uma solução minimamente invasiva a uma utente com dor não controlada e intolerância aos AINES e opióides.

Uma análise de custo-efetividade da incorporação destas técnicas na osteoartrose monoarticular poderia demonstrar os benefícios económicos directos e indirectos da sua integração mais ampla no sistema nacional de saúde, nomeadamente nos cuidados de saúde primários.

CLP 44 - OSTEOPOROSE MASCULINA

Lidia Teixeira¹, Tiago Silva², Sandra Sousa¹, Raquel Roque¹, Filipe Vinagre¹, José Canas da Silva¹

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

2. Serviço de Endocrinologia, Hospital Garcia de Orta

Introdução: A Osteoporose é a doença óssea metabólica mais frequente, caracteriza-se por alteração da microarquitetura do osso, tornando-o mais susceptível a fracturas. É uma doença pouco frequente no sexo masculino e a sua ocorrência obriga ao despiste de causas de osteoporose secundária.

Caso Clínico: Homem de 67 anos, reformado, ex-fumador, com baixa ingestão de lacticínios e história pessoal de vitiligo. Referenciado à consulta de reumatologia por dorsalgia mecânica com um ano de evolução, início súbito, sem factor desencadeante identificado, carácter flutuante, agravava com esforços, sem outras queixas osteoarticulares associadas e ou de órgão ou sistema. Ao exame objectivo apresentava dor à palpação das apófises espinhosas da coluna dorsal. Dos exames complementares de diagnóstico realizados salientam-se: radiografia da coluna dorsal com desmineralização óssea difusa e deformação em cunha dos corpos vertebrais de D12 e L1, confirmadas na tomografia computadorizada da coluna dorsal, onde se nota um afundamento parcial das plataformas vertebrais supe-

riores de D12 a L1, possivelmente secundário a insuficiência trabecular. A densitometria colo do fémur e da coluna lombar não revelou alterações relevantes. Laboratorialmente apresentava hemograma sem alterações, parâmetros inflamatórios normais, electroforese das proteínas plasmáticas, calcémia, ionograma, PTH e função tiroideia sem alterações. O doseamento da 25-Hidroxi vitamina D era 8,9 ng/dl (Normal > 30 ng/ml) e prolactina 266,4 ng/ml (Normal [1,6-20] ng/ml). Realizou uma ressonância magnética selar que revelou um macroadenoma hipofisário. Neste contexto fez-se estudo da restante função hipofisária basal, tendo sido detectada apenas a prolactina em valores elevados e a testosterona em valores baixo para a idade. Nos restantes exames, laboratoriais incluindo autoimunidade, tomografia computadorizada do tórax, cintigrafia óssea e ecocardiograma não se notaram alterações de significado patológico. Dadas as alterações imagiológicas supra-citadas e doseamentos hormonais, a causa de osteoporose secundária foi atribuída a um prolactinoma. O doente foi medicado com um alendronato 70 mg/semanal, carbonato de cálcio, vitamina D e cabergolina. Está actualmente em seguimento em consulta de reumatologia e endocrinologia sem novos episódios de fracturas e melhorado do ponto de vista algico.

Conclusão: Os prolactinomas são adenomas secretores de prolactina, representando 40 a 60% de todos os adenomas da hipófise. A prolactina em excesso inibe a secreção da hormona libertadora de gonadotrofinas (GnRH), responsável pela produção das hormonas sexuais, que têm um papel importante na regulação do metabolismo ósseo. Os sintomas mais frequentes são a diminuição da libido e impotência sexual, no entanto é também uma causa de osteoporose que deve ser investigada perante um doente com suspeita de osteoporose secundária.

CLP 45 – HOMEM 46,XX, COM OSTEOPOROSE: UM CASO CLÍNICO

Pedro Lameira¹, Patrícia Pinto¹, Taciana Videira¹

1. Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho

A osteoporose é uma doença metabólica óssea que afecta sobretudo mulheres na pós-menopausa, mas que ocorre também em indivíduos do sexo masculino, sendo que cerca de 20% dos casos desta patologia se verificam neste grupo. No sexo masculino osteoporose continua a ser uma condição sub-diagnosticada, e a maior parte dos homens com fracturas osteoporóticas não recebem o tratamento adequado. A osteoporose

nos homens está habitualmente relacionada com alguma causa secundária. As causas secundárias mais frequentes são o uso de corticóides, o consumo excessivo de álcool e o hipogonadismo.

O caso apresentado reporta-se a um indivíduo do sexo masculino, 45 anos de idade, referenciado à consulta de Reumatologia por dores ósseas difusas e diminuição significativa da densidade mineral óssea (DMO) avaliada por densitometria óssea-DXA. O paciente era seguido em consulta externa de Endocrinologia por infertilidade. Analiticamente apresentava valores séricos de testosterona no limite inferior do normal, valores de LH e FSH aumentados, e azoospermia. A densitometria óssea, realizada a pedido do médico assistente, revelou valores de *z-score* e *t-score* significativamente diminuídos. O indivíduo não apresentava, à data da primeira consulta de Reumatologia, qualquer fractura de fragilidade.

Durante a investigação do paciente foi solicitado o estudo do cariótipo no sangue periférico, tendo sido analisadas 6 metafases, com o resultado de um cariótipo 46,XX.

Os raros casos (1/20 000 recém-nascidos do sexo masculino) de indivíduos com fenótipo masculino e cariótipo 46,XX, constituem a maioria das situações de hermafroditismo verdadeiro, e em muitos destes indivíduos o cromossoma X de origem paterna contém sequências de DNA específicas do cromossoma Y, nomeadamente a *sex-determining region Y* (SRY), como resultado de um *crossing-over* anormal entre os cromossomas X e Y na meiose I da espermatogénese. Em 90% dos casos de indivíduos do sexo masculino 46,XX, testes de hibridização *in-situ* revelam a presença do SRY.

Estes indivíduos têm um risco aumentado de desenvolverem uma série de patologias. No caso descrito o paciente apresenta valores de DMO significativamente e um risco de fractura óssea aumentado.

CLP 46 - EXPERIÊNCIA DE ACUPUNTURA EM OSTEOARTROSE MONOARTICULAR – CONTEXTO ALEMÃO, INTEGRADO NUM ESTÁGIO DE MEDICINA GERAL E FAMILIAR NO HANSEMERKUR ZENTRUM FÜR TRADITIONELLE CHINESISCHE MEDIZIN

Claudia Junqueira¹, Ana Assunção², Bela Alice Costa³, Sara Tavares³

1. UCSP Mateus
2. UCSP Lamego
3. USF Nuno Grande

Introdução: Com o aumento da esperança de vida, a osteoartrose constitui uma patologia cada vez mais prevalente na população portuguesa. Por ser uma condição crónica, condiciona um aumento no número de consultas e no consumo de fármacos e outros recursos terapêuticos, implicando importantes repercussões na atividade laboral e pessoal dos doentes e, consequentemente, diminuição da sua qualidade de vida.

O seu tratamento, maioritariamente conservador, é variado e visa educar o doente, aliviar os sintomas, minimizar a incapacidade e evitar a progressão da doença.

De entre as armas terapêuticas existentes, as técnicas de acupuntura e moxibustão revestem-se de uma importância cada vez maior. Em particular neste tipo de patologia, diversos estudos já demonstraram não só a sua eficácia, mas também a sua baixa taxa de efeitos secundários, como por exemplo o documento *Acupuncture: review and analysis of reports on controlled clinical trial* publicado pela Organização Mundial de Saúde, em 1996. Outras organizações como sistemas nacionais de saúde ou companhias de seguros de saúde, reconhecendo a sua utilidade, participam-na.

Caso Clínico: RK, 66 anos, casado, reformado (engenheiro civil), praticante bissemanal de ténis desde jovem, recorre ao HZTCM em 02/09/2014 por dor e edema moderado na primeira articulação metatarsofalângica (MTF) do pé esquerdo com irradiação maleolar ipsilateral com 2 a 3 anos de evolução progressiva. Dor descrita com intensidade 7/10 segundo Escala Visual Analógica (EVA) e que agravava com marcha, exercício físico e com posição de decúbito ventral. Aliviava com repouso e analgésicos em SOS. Negava sinais inflamatórios, parestesias, atingimento de outras articulações, sintomas constitucionais como febre ou fadiga ou alterações analíticas recentes, designadamente hiperuricemia.

Antecedentes pessoais: prostatite em 2010 e rinite.

Sem antecedentes familiares de relevo.

Nega medicação habitual, hábitos alcoólicos e tabágicos.

Sem alergias farmacológicas conhecidas.

Último controlo analítico sem alterações de relevo, nomeadamente níveis de ácido úrico ou parâmetros inflamatórios.

Foi realizado radiografia em 12/12/2013 que confirmou osteoartrose da 1ª articulação MTF do pé esquerdo.

Proposta artrodese pelo colega de Ortopedia para 03/2014, que o doente recusou. Tem feito analgesia em SOS e uso de palminhas com pouco benefício desde então.

Foi realizada acupuntura, moxibustão e fitoterapia

chinesa em 25/08/2014, tendo efetuado até à data da colheita (20/10/2014) 6 tratamentos.

Nesse dia, referia manutenção de dor apenas localizada na face antero-lateral da articulação, sem irradiação, descrita com EVA 2/10 com picos ocasionais 4-5/10 relacionados com o esforço. Negava desconforto na posição de decúbito ventral e tinha voltado ao treino regular de ténis.

Ao exame objetivo, apresentava discreta deformação e rubor, mas sem edema da articulação. Dor à pressão sobre a mesma e com movimentação ativa e passiva, sem irradiação e sem crepitações.

Sem outras alterações cutâneas ou noutras articulações. Conclusão: A exposição deste caso clínico pretende demonstrar não só a eficácia da técnica, assim como permitir uma solução minimamente invasiva a um utente com dor não controlada e que não quis submeter-se a uma intervenção cirúrgica.

De referir que uma análise mais extensiva do custo-efetividade da incorporação destas técnicas na osteoartrose monoarticular poderia ainda demonstrar os benefícios económicos diretos e indiretos da sua integração mais ampla nos sistemas nacionais de saúde ou, no caso da Alemanha (sistema de saúde privatizado regu-

lado pelo estado), alargamento da comparticipação obrigatória de patologias (é apenas obrigatório a comparticipação de tratamentos de acupuntura pelas seguradoras em patologias dolorosas relacionadas com osteoartrose da coluna vertebral ou dos joelhos com mais de 6 meses de evolução).

CLP 47 – LOMBALGIA CRÓNICA E SÍNDROME DE HIPERMIBILIDADE ARTICULAR – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Luisa Casado Ventura Paula¹, Maria Fessenko¹, Ricardo Figueira¹, Maria José Morgado¹, Elsa Marques¹, Fernanda Filipe¹

1. Hospital de Curry Cabral

Introdução: A síndrome de hiper mobilidade articular (SHMA) é um distúrbio hereditário do tecido conjuntivo, cuja etiopatogenia é pouco conhecida. É mais frequente em jovens, no sexo feminino e na raça asiática. O diagnóstico é clínico, e utilizam-se os critérios de Brighton. Devem ser excluídas outras condições médicas como: Marfan e Ehlers Danlos.

Esta entidade predispõe a sintomas músculo-esqueléticos, sendo na coluna vertebral os achados mais frequentes a lombalgia, a escoliose e a espondilolístese. Os sintomas geralmente são ligeiros, mas cerca de 24% dos indivíduos desenvolvem dor crónica. O aumento da percepção da dor, alterações proprioceptivas e disfunção autonómica podem estar presentes. A nível emocional há uma maior prevalência da perturbação de ansiedade e alterações do sono. Podem ser atingidos outros sistemas corporais, nomeadamente a pele, o sistema gastro-intestinal, cardiovascular, entre outros.

Esta entidade parece predispor a uma maior vulnerabilidade à lesão, nomeadamente por microtraumatismos.

Se em alguns casos a hiper mobilidade articular pode trazer vantagens a nível de desempenho desportivo ou profissional, noutras situações pode ocasionar queixas músculo-esqueléticas e complicações sistémicas, com repercussão na qualidade de vida.

Material e Métodos: Os autores apresentam o caso clínico de uma jovem de 20 anos, com queixas de lombalgia crónica, de ritmo misto e sinais de hiper mobilidade articular, seguida em consulta de Medicina Física e de Reabilitação.

Resultados: Em Janeiro de 2012 iniciou queixas de lombalgia de ritmo misto e alterações da motilidade intestinal. Recorreu a consultas de várias especialidades (Medicina Interna, Ortopedia, Reumatologia e Gastroenterologia) tendo iniciado terapêutica farmacoló-



gica sem eficácia sintomática.

Em Julho de 2013 foi observada em consulta de Medicina Física e de Reabilitação, destacando-se no exame objectivo do ráquis gibosidade lombar esquerda no Teste de Adams, hipocifose torácica, contractura dos músculos para-vertebrais lombares, sem sinais neurológicos. Apresentava sinais de hipermobilidade articular.

Dos Exames complementares de diagnóstico realizados destaca-se:

- Radiografia extralonga antero-posterior da coluna vertebral – «desvio lombar esquerdo não estruturado. Deiscência do arco posterior de S1».
- Análises: «anemia em estudo».
- Ressonância magnética (RM) da bacia, RM da coluna lombo-sagrada, potenciais evocados somatosensitivos do nervo pudendo e osteodensitometria: «sem alterações».
- Ecocardiograma: «regurgitação mitral e tricúspide ligeiras».

Durante vários meses foi medicada com várias associações de analgésicos, aines, relaxantes musculares e estabilizadores da membrana, sem alívio das queixas.

Na consulta de Medicina Física e de Reabilitação fizeram-se recomendações sobre regras de protecção articular e alteração de estilo de vida, sendo aconselhada a praticar actividade física regular e cinesiterapia vertebral.

Durante o período de cerca de um ano iniciou actividade física, de forma regular, constando de treino de fortalecimento muscular do «core» e treino aeróbio. Refere desde então diminuição gradual da intensidade da dor, com maior tolerância aos esforços e à posição sentada. Recorre a medicação com anti-inflamatórios esporadicamente.

Conclusões: O tratamento do doente com dor crónica exige uma intervenção multidisciplinar com uma abordagem multimodal. Neste caso clínico, equaciona-se a lombalgia crónica no contexto de SHMA, numa jovem, sem diagnóstico de outras doenças reumatológicas. Além da terapêutica farmacológica são importantes outras terapias fisiátricas nomeadamente o fortalecimento muscular, a reeducação neuromuscular proprioceptiva e a promoção de estilo de vida saudável: a protecção articular e a prática regular de actividade física orientada.

CLP 48 – UM CASO DE DIAGNÓSTICO TARDIO DE SÍNDROME DE SAPHO

Nikita Khmelinskii¹, Carlos Miranda Rosa¹

1. Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE

Introdução: A Síndrome de SAPHO (Sinovite, Acne, Pustulose, Hiperostose, Osteíte) engloba uma variedade de patologias músculo-esqueléticas associadas a manifestações cutâneas. A osteíte é a lesão esquelética mais proeminente manifestando-se frequentemente com dor óssea intensa, recorrente e debilitante. As lesões cutâneas principais incluem pustulose palmo-plantar e formas graves de acne. O diagnóstico é difícil, nomeadamente na ausência de lesões cutâneas, confundindo-se com osteomielite infecciosa com a qual partilha achados clínicos e patológicos. Na falta dum diagnóstico atempado é frequente nestes doentes a antibioterapia de longa-duração associada a procedimentos cirúrgicos.

Materiais e Métodos: Apresenta-se um caso clínico dum doente internado com suspeita de osteomielite infecciosa crónica. O diagnóstico de Síndrome de SAPHO foi estabelecido com base nos critérios propostos por Kahn *et al.* São descritas as manifestações clínicas, os resultados dos exames complementares e a terapêutica instituída.

Caso Clínico: Homem de 22 anos, caucásico, referido por dor da anca e hemibacia direitas e suspeita de osteomielite infecciosa crónica. Da anamnese destacava-se um quadro de poliartralgias, migratórias, recorrentes, de ritmo inflamatório, das ancas, joelhos e tornozelos, com início aos 8 anos; dorsalgia inflamatória, aos 10 anos; escoliose progressiva operada aos 18 anos; e coxalgia direita, de ritmo misto, resistente à terapêutica com anti-inflamatórios não esteróides (AINEs), associada a incapacidade funcional progressiva e quadro sistémico consumptivo. Doente com seguimento irregular mas múltiplos internamentos e investigação complementar: 10-11 anos – tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RMN) da coluna revelando lesão osteolítica e deformação em cunha do corpo vertebral D6, com hipossinal em T1, hipersinal em T2 e realce após administração de gadolínio, cintigrafia óssea com hiperfixação difusa da coluna dorsal média e múltiplas articulações (costo-vertebrais, joelho direito, ombro e tornozelo esquerdos), e exame histológico de biopsia da lesão lítica inconclusiva; aos 18-19 anos – artrodese da coluna dorsal com enxerto ósseo do ilíaco direito; aos 20-22 anos – TC da bacia com alteração morfológica da asa do ilíaco direito traduzida por expansão óssea com reacção periosteal, espessamento e irregularidade cortical, heterogeneidade difusa da trabeculação com esclerose e áreas de osteólise intra-óssea, anquilose da sacro-ilíaca direita e diminuição do espaço articular da coxo-femoral ipsilateral, o exame his-

tológico de biopsia óssea do íliaco direito revelou infiltrado inflamatório linfo-plasmocitário ligeiro e preenchimento focal dos espaços intertrabeculares por tecido conjuntivo fibroso; todos os exames microbiológicos realizados foram negativos. À observação destacava-se emagrecimento, atrofia muscular, lesões pápulo-pustulosas e nodulares do dorso, dor à palpação da crista ilíaca direita e limitação dolorosa da articulação coxo-femoral direita; e analiticamente Hb 10,5g/dL, VGM 74fL, VS 52mm, PCR 5,63mg/dL, HLA-B27 e restante estudo da auto-imunidade negativo. Com base na constelação clínica de osteíte multifocal estéril associada a sinovite e lesões de acne conglobata, e resultados dos exames complementares, diagnosticou-se Síndrome de SAPHO. O doente iniciou terapêutica com prednisolona oral 10mg/dia e zolendronato, com controlo sintomático, recuperação ponderal, funcional e normalização dos parâmetros de fase aguda.

Conclusões: O presente caso é ilustrativo da dificuldade diagnóstica da Síndrome de SAPHO e das complicações associadas ao seu diagnóstico tardio. Não existe um tratamento específico mas, antibióticos, AINEs, corticosteróides, metotrexato, sulfasalazina e, mais recentemente, bifosfonatos e fármacos anti-TNF, têm sido utilizados com eficácia variável.

CLP 49 - LOMBALGIA – QUANDO O QUE PARECE... AFINAL, NÃO É!

Ana Catarina Ribeiro¹, Marta Jorge²,

Ana M^a Almeida¹, Pedro Abreu³

1. CS S. Tiago-ULS de Castelo Branco, EPE

2. ULS de Castelo Branco, EPE

3. U. Reumatologia-ULS de Castelo Branco, EPE

Introdução: A lombalgia é dos sintomas mais frequentes e, na maioria dos casos, é aguda e auto-limitada. Pode ser causada por traumatismos, fracturas osteoporóticas, infecções, tumores, ... mas, segundo a OMS, a causa só é identificável em menos de 20% dos casos.

Caso clínico: paciente do sexo feminino, 60 anos, com antecedentes de hipertensão e DM tipo 2 não controlada, que recorreu ao Centro de Saúde em Janeiro 2014 com queixas de lombalgia aguda, ritmo mecânico e sem irradiação. Imagiologicamente sem qualquer alteração. Foi medicada com analgésicos com aparente resolução de sintomatologia. Após cinco meses, e depois de ter recorrido ao SU por 3 vezes por agravamento progressivo dos sintomas, é reobservada no Centro de Saúde

com lombociatalgia direita persistente, com marcada limitação funcional e anorexia (emagrecimento de 10kg em 2meses). Exame objectivo: dor à mobilização activa e passiva da articulação coxo-femoral direita e Teste Laségue positivo (homolateral). Foi pedida TAC-Lombar que revelou massa volumosa localizada à vertente direita da cavidade pélvica com cerca de 183 x 143 x 128 mm de dimensão, provocando erosão óssea da vertente direita do sacro; e invasão do canal raquidiano lombar distal com compressão das estruturas nervosas. Encaminhada para consulta de Oncologia e Dor. O exame histo-patológico revelou tratar-se de Linfoma não Hodgkin (primário) de Células Grandes B.

Discussão: Os autores destacam o caso pela sua raridade (linfoma primário do osso) e sua localização menos frequente (osso sacro) além de pretender realçar o papel fundamental da anamnese e exame objectivo em doentes com dor localizada à coluna ou que apresentem défices sensoriais ou motores, de forma a identificar sinais de alerta que possam indicar uma causa grave de lombalgia.

CLP 50 – EFEITOS DA ADESÃO À DIETA MEDITERRÂNICA NA PERDA DE PESO E NÍVEIS DE DOR EM DOENTES COM OSTEOARTROSE DO JOELHO: ESTUDO PRELIMINAR

Monica Caixinha¹, Maria Palma Mateus¹, Sandra Pais¹

1. Escola Superior de Saúde da Universidade do Algarve

Introdução: A Osteoartrose (OA) é uma das principais causas de dor e incapacidade na população adulta em todo o mundo (Woolf & Pfleger, 2003). Interfere na capacidade dos idosos manterem as suas capacidades físicas e conseqüente autonomia funcional na realização das atividades de vida diária básicas e instrumentais. O «American College of Rheumatology» (2012) recomenda como abordagens não farmacológicas ao tratamento da OA do joelho, a prática de atividade física e a perda de peso no caso de os doentes apresentarem excesso peso/obesidade. A perda de peso está relacionada com a melhoria dos sintomas da osteoartrose do joelho (Atukorala et al.; Tanamas et al., 2013).

Na literatura, a relação entre a adesão à dieta mediterrânica (DM) e a saúde tem sido amplamente discutida. Estudos têm vindo a demonstrar o papel positivo que a DM poderá ter na perda de peso (Esposito, Kastorini, Panagiotakos, & Giugliano, 2010).

Pretende-se com este estudo preliminar: i) comparar a perda de peso, o nível de dor e a adesão à DM an-

tes e após 3 meses de intervenção nutricional, e ii) estudar a relação entre a variável escolaridade e de adesão à DM.

Material e Métodos: Foram selecionados 11 idosos com diagnóstico clínico de AO do joelho, IMC > 27, idade ≥ 60 anos, que frequentavam as classes de atividade física para seniores «Faro Ativo».

Todos os participantes foram alvo de intervenção nutricional, com o objetivo de fomentar uma alimentação saudável (através de uma maior adesão à alimentação mediterrânica) e promover a perda de peso.

As intervenções tinham uma frequência semanal, (em grupo e individuais) dinamizadas por um dietista/nutricionista, que incluíam: planos alimentares individualizados, sessões de educação alimentar de temas diversos e workshops de culinária saudável.

Foram realizadas avaliação antes e após os 3 meses de intervenção relativamente ao peso, IMC, à dor no joelho (pergunta única «com que frequência sente dor no joelho?») e à adesão à dieta mediterrânica (Mediterranean Diet Adherence Screener – MEDAS). Foram também recolhidos dados sociodemográficos das participantes.

Resultados: Após 3 meses de intervenção, verificou-se uma perda média de 2,8% do peso corporal ($p=0,013$) e uma redução significativa no IMC ($p=0,013$). Foram também observadas melhorias significativas nos níveis de dor auto-relatados pelos doentes ($p=0,039$).

Dado ao tamanho reduzido da amostra, não foi possível verificar diferenças significativas na adesão à DM. Contudo, ao analisar as diferenças nas frequências de adesão à DM antes e após 3 meses de intervenção, verificou-se uma mudança positiva (antes, $n=9$ com «baixa adesão» e após 3 meses, $n=4$).

Observou-se ainda uma correlação moderada entre o nível de escolaridade e a adesão à dieta mediterrânica na 2ª avaliação ($p=0,032$).

Esta maior adesão à DM observada após 3 meses de intervenção está o que parece demonstrar que a alteração dos hábitos alimentares poderá estar relacionada com um nível de escolaridade mais elevada.

Conclusões: Os resultados obtidos neste estudo preliminar, parecem indicar que o aumento da adesão à dieta mediterrânica, contribui para a perda de peso, e melhoria dos níveis de dor nos doentes com osteoartrite do joelho.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Atukorala, I., Makovey, J., Lawler, L., Messier, S., Bennell, K., & Hunter, D. J. (2014). Osteoarthritis and Cartilage, 22, S50-S51.
Esposito, Katherine, Kastorini, Christina-Maria, Panagiotakos, De-

mosthenes B., & Giugliano, Dario. (2010). Metabolic Syndrome and Related Disorders, 9(1), 1-12.

Tanamas, Stephanie K., Wluka, Anita E., Davies-Tuck, Miranda, Wang, Yuanyuan, Strauss, Boyd J., Proietto, Joseph, . . . Cicuttini, Flavia M. (2013). Arthritis Care & Research, 65(1), 34-43.

Woolf, AD, & Pfleger, B. (2003). Bulletin of the World Health Organization 81 (9), 646-656.

CLP 51 – TERAPÊUTICA DE SUCESSO NA SÍNDROMA DE SCHNITZLER

Joana Borges¹, Susana Fernandes¹,

Ana Isabel Gouveia², J. P. Freitas², Dina Medeiros¹,

Rui Leitão¹, Manuela Micaelo¹

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Clínica Universitária de Dermatologia, Hospital de Santa Maria

Introdução: A síndrome de Schnitzler é uma doença rara, encontrando-se descritos cerca de 150 casos a nível mundial. Embora o mecanismo etiopatogénico não esteja completamente esclarecido, atribui-se habitualmente uma patologia auto-inflamatória adquirida fazendo diagnóstico diferencial, entre outros, com a doença de Still. Tem início habitualmente na idade adulta e caracteriza-se por febre e uricária recorrentes (histologicamente com infiltrado neutrofilico da derme), dor ósseo-articular, adenomegalias, fadiga, componente monoclonal IgM, leucocitose e elevação de parâmetros inflamatórios. Habitualmente, os fármacos modificadores de doença clássicos, como o metotrexato, e a corticoterapia não induzem melhoria significativa. Recentemente, descreveram-se alguns casos de resposta favorável à terapêutica com anakinra, um antagonista dos recetores de interleucina 1, na dose de 100mg/diários por via subcutânea. Os autores apresentam um caso ilustrativo desta boa resposta à terapêutica.

Descrição do caso: Doente do género feminino, atualmente com 52 anos, com diagnóstico de Síndrome de Schnitzler desde os 45 anos, com manifestações osteoarticulares (poliartralgia inflamatória), cutâneas (exantema febril máculo-papular), anorexia e perda ponderal, adenomegalias, anemia e componente monoclonal IgM. Cumpriu terapêutica com corticóide, em dose média de 10-15mg, anti inflamatórios não esteróides e hidroxiquina. Apesar da terapêutica, a doente mantinha manifestações clínicas (cansaço, urticária, artralgi-as, adenomegalias nas cadeias ganglionares supra e infra-diagramáticas), anemia e elevação dos parâmetros laboratoriais de inflamação, com velocidade de sedimentação (VS) habitualmente entre os 80-100mm/H

e proteína C reativa (PCR) entre 9,0 e 19,7 mg/dL, mantendo ainda elevação da fosfatase alcalina. Há cerca de 2 meses, iniciou terapêutica com anakinra na dose de 100mg/dia, sc. Assistiu-se à rápida melhoria clínica, com alívio da sintomatologia ao fim de 3 dias sob terapêutica. Esta evolução foi sustentada ao longo do tempo, com melhoria sintomática e descida dos marcadores inflamatórios (VS 51mm/H e PCR 2,1mg/dL após 2 meses de terapêutica). A hemoglobina subiu de 10,8g/dL para 14,0g/dL. Foi ainda possível suspender anti-inflamatório e reduzir a dose de corticoide.

Discussão/Conclusões: A boa resposta ao anakinra na síndrome de Schnitzler, como em outras síndromes auto-inflamatórias é um dado que corrobora este diagnóstico. Este caso clínico é um caso paradigmático da evolução favorável que os doentes manifestam após terapêutica adequada.

CLP 52 – ESPECTRO CLÍNICO DAS DOENÇAS REUMÁTICAS NUM SERVIÇO DE MEDICINA INTERNA

Mary Lucy Marques¹, Diogo Jesus¹, Sara Serra¹, João Porto², Manuel Teixeira Veríssimo², Armando de Carvalho²

1. Serviço de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

2. Serviço de Medicina Interna do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A Reumatologia é a especialidade médica que mais se ocupa do estudo e seguimento das doenças reumáticas. Estas doenças podem manifestar-se através de um largo espectro de sinais e sintomas, com frequência de natureza multissistémica, dando lugar ao seu estudo diagnóstico e seguimento também pela especialidade de Medicina Interna. O objetivo deste estudo foi a caracterização do espectro clínico das doenças reumáticas num Serviço de Medicina Interna.

Material e Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados no Serviço de Medicina Interna de um Hospital Central desde 1/1/2012 a 31/12/2013. Foram selecionados os doentes cujo diagnóstico primário era reumatológico, com base na codificação diagnóstica do ICD9-CM.

Resultados: Foram internados 11159 indivíduos no Serviço de Medicina Interna no período estudado, dos quais 146 (1,3%) tinham como diagnóstico primário uma doença reumática (60,3% do sexo feminino, idade média de 62 anos). O tempo médio de internamen-

to foi de 13 dias. As Doenças Difusas do Tecido Conjuntivo (DDTC) destacaram-se como diagnóstico mais frequente (37,0%, n=54). Seguiram-se por ordem decrescente: Polimialgia Reumática (11,6%, n=17), outras Artropatias inespecíficas (8,9%, n=13), Artropatia gotosa (6,8%, n= 10) e Artrite séptica (6,2%, n=9). A Artrite Reumatóide e outras poliartropatias inflamatórias contribuíram para 4,1% dos diagnósticos (n=6).

No grupo das DDTC, as Vasculites (13,6%) foram o diagnóstico mais frequente, seguindo-se o Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) (10,3%) e a Esclerose Sistémica (ES) (8,9%).

Nas Vasculites (n=20) a Arterite de Células Gigantes (n=9; 2/3 do sexo feminino) foi o diagnóstico mais frequente e em todos os casos foi feito um diagnóstico de novo, baseado em ecodoppler das artérias temporais e/ou biópsia de artéria temporal. A doença de Behçet (n=7) foi responsável por 35% dos diagnósticos neste grupo, sendo diagnóstico inaugural em 3 doentes. Nos restantes doentes o internamento foi motivado por complicações da doença e/ou pela necessidade de realização de terapêutica endovenosa e/ou de exames complementares de diagnóstico. Os restantes casos de vasculites corresponderam a diagnósticos inaugurais de Granulomatose de Wegener (n=3) e Granulomatose de Churg-Strauss (n=1).

No LES (n=15) 4 doentes foram internados para estudo diagnóstico de novo e os restantes por flare de doença, intercorrências infecciosas e/ou para realização de procedimentos terapêuticos/diagnósticos. Foi verificado 1 óbito por choque séptico.

Na ES (n=13) a maioria dos internamentos foram programados para realização de terapêutica ou de exames complementares de diagnóstico (n=7), sendo os restantes motivados por intercorrências infecciosas ou agravamento de lesão de órgão já conhecida.

Nos casos de Artropatia gotosa, o motivo de internamento mais frequente foi o envolvimento poliarticular severo e incapacitante. Em 60% destes, a crise de gota ocorreu em contexto infeccioso.

Nos casos de artrite séptica, todos os doentes apresentavam monoartrite e em todos foi realizada artrocentese, com identificação do microorganismo responsável em 56%, sendo o *Staphylococcus aureus* o agente etiológico mais comum. A via hematogénea (septicémia) foi o ponto de partida mais frequente (67%).

Na orientação após o internamento, 3,4% de todos os doentes teve alta para a Consulta de Reumatologia e 67.1% para a Consulta de Medicina Interna.

Conclusões: Estes resultados mostram que as doenças reumáticas são pouco frequentes no total de diagnósticos primários em internamento de Medicina Interna, apresentando, no entanto, um espectro diversificado. As DDTC foram as mais frequentemente incluídas como diagnóstico primário, provavelmente porque a sua natureza multissistémica, poderá levar ao internamento destes doentes no Serviço de Medicina Interna. A Artrite séptica e Artropatia gotosa assumiram também destaque, tendo sido o contexto infeccioso o principal desencadeante destas situações.

CLP 53 – RETINOPATIA INDUZIDA POR HIDROXICLOROQUINA – UM CASO PRECOCE

Filipa Sousa¹, Ana Sofia Montez¹, Nádía Lopes¹, Anabela Barcelos¹

1. Centro Hospitalar do Baixo Vouga, EPE

Introdução: A toxicidade retiniana induzida pela hidroxicloroquina cursa com lesão macular irreversível e que pode progredir após suspensão do fármaco, afetando a acuidade visual, visão periférica e noturna. Trata-se de um efeito secundário raro com risco estimado de 0.3% nos primeiros 5 a 7 anos de tratamento, aumentando com a duração do tratamento para cerca de 1%, 2% e 3% aos 10, 15 e 20 anos de tratamento, respetivamente. Os fatores de risco para o desenvolvimento de retinopatia por hidroxicloroquina incluem a utilização de doses superiores a 6,5 mg/Kg de peso ideal, dose cumulativa superior a 1000 g, tratamento por tempo superior a 5 anos, doença renal ou hepática crónica, idade superior a 60 anos e doença retiniana ou macular prévia. Os autores apresentam o caso de uma doente com Artrite Reumatóide (AR) que desenvolveu retinopatia precoce por hidroxicloroquina.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino de 57 anos de idade com antecedentes de AR de longa evolução, erosiva e deformante, e osteoporose. Sem outros antecedentes de relevo, nomeadamente doença renal ou hepática crónicas (TFGe: 101 ml/min). Sob terapêutica com hidroxicloroquina 200 mg/dia há 4 anos (dose 5,7 mg/Kg; dose cumulativa 292 g). Medicada ainda com metilprednisolona 8 mg id, omeprazol 20 mg id e ácido alendronico + colecalciferol 70 mg + 5600 UI /semana. Em avaliação de rotina por Oftalmologia apresentava exame do fundo ocular sem alterações mas verificada diminuição da acuidade visual do olho direito (9/10), inicialmente atribuída a catarata nuclear do mesmo olho, pelo que manteve seguimento expectan-

te. Em avaliação posterior, apresentava diminuição da acuidade visual de ambos os olhos (4/10 à direita e 6/10 à esquerda). Realizou avaliação dos campos visuais que demonstrou escotoma central bilateral. Foi efetuado estudo eletrofisiológico com eletrorretinografia que apresentou resultados subnormais pelo que se optou pela suspensão da terapêutica com hidroxicloroquina. A doente mantém seguimento em Oftalmologia.

Comentários: Apesar de rara, a retinopatia por hidroxicloroquina constitui um efeito secundário grave deste fármaco. Para minimizar o risco e detetar precocemente as lesões, a *American Academy of Ophthalmology* definiu, nas suas recomendações de 2011, alguns pontos-chave a respeitar no tratamento com hidroxicloroquina. Estas estratégias passam por realizar uma avaliação oftalmológica criteriosa previamente à instituição da terapêutica, respeitar a dose máxima de 6,5 mg por kg de peso ideal e seguir um programa de vigilância com exames objetivos. Esta vigilância deverá ser anual a partir dos 5 anos de tratamento para os doentes sem fatores de risco e mais precoce e apertada para os doentes com risco aumentado. Na realidade da prática clínica na nossa instituição, será praticamente impossível cumprir totalmente estas recomendações pelo elevado número de doentes sob esta terapêutica, o que acabaria por sobrecarregar de forma incomportável o serviço de Oftalmologia. Assim, torna-se ainda mais relevante que tanto o clínico como o doente estejam cientes da possibilidade deste efeito secundário e que alterações visuais reportadas, ainda que ligeiras, sejam exaustivamente investigadas.

CLP 54 – O IMPACTO ECONÓMICO DA VISCOSUPLEMENTAÇÃO NO TRATAMENTO DA GONARTROSE

César Lima e Sá¹, Carlos Rodrigues², Carlos Matos³, Orlando Cardoso¹, Carlos Macedo⁴, Rui Vaz¹

1. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar do Alto Ave
2. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro
3. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar do Porto
4. Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A osteoartrose figura como a primeira causa de incapacidade entre a população norte-americana, dependendo a sua abordagem e tratamento de um budget anual de 60 biliões de dólares. A gonartrose é particularmente prevalente afectando mais de 20 mi-

lhões de americanos, sendo que 37% dos americanos <60 anos têm evidência radiológica e 12% apresentam sintomas. O tratamento de viscosuplementação com ácido hialurónico e seus derivados é um componente fundamental da abordagem da osteoartrose. Embora o seu mecanismo de acção não seja completamente conhecido, numerosos ensaios clínicos e meta-análises têm demonstrado a sua eficácia no declínio da dor associada ao fenómeno degenerativo e no incremento da função articular. A artroplastia total do joelho (ATJ) é a opção terapêutica de última linha consumindo 18% do *budget* (10,8 biliões de dólares) com uma taxa de re-intervenção de 8,2% com custo *per capita* de 24045 dólares.

Objectivo: Apurar a eficácia da viscosuplementação com ácido hialurónico na redução de custos com a revisão de ATJ.

Material e métodos: Efectuadas pesquisas nas bases de dados *Medline* e *Cochrane Library*, com as palavras-chave *hyaluronic acid*, *total knee replacement*, *revision surgery*, *knee osteoarthritis* e seleccionados os artigos escritos em língua inglesa com relevância para os objectivos propostos.

Resultados: Vários ensaios clínicos como o conduzido com Waddell e col de 2007 mostraram que o uso de ácido hialurónico com Hylan G-F20® pode atrasar a necessidade da ATJ em população com gonartrose grau IV, num período médio de 2,1 anos e consequentemente reduzir a probabilidade de revisão da prótese. Bell e col mostraram que em 59% dos doentes tratados com 4 ciclos de Hylan G-F20® foi possível protelar a ATJ por um período de 30 meses. Rein e col em estudo estimaram uma poupança de 8,8 biliões de dólares em 3 anos com o recurso a viscosuplementação com Hylan G-F20®, com uma poupança *per capita* de 4706 dólares para o mesmo período.

Conclusão: Deste modo parece evidente que o uso de viscosuplementação com ácido hialurónico pode estar associado a poupanças significativas para o doente, sistema nacional de saúde ou sub-sistemas, ao protelar a ATJ e reduzir a taxa de revisão protésica.

CLP 55 - AVALIAÇÃO NUTRICIONAL DOS DOENTES REUMÁTICOS EM REGIME DE INTERNAMENTO NO IPR

Joana Jacinto¹, Alexandra Cardoso¹, Rita Fernandes¹, Augusto Faustino¹, José Vaz Patto¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A intervenção nutricional no doente reu-

mático mostra-se cada vez mais pertinente. Apresentado como principais sintomas a dor, a crescente incapacidade motora e a fadiga, estes doentes, independentemente da patologia reumática em causa, condicionam frequentemente a sua dieta.

Posto isto, um acompanhamento direccionado para a(s) patologia(s) reumáticas é essencial, não só para garantir o aporte de nutrientes necessários como para prevenir e monitorizar as comorbilidades associadas. Este estudo teve como objetivo avaliar de que forma a patologia reumática se relaciona com estado nutricional. **Objetivos:** Avaliação nutricional e antropométrica dos doentes sujeitos a internamento no IPR;

Identificação da prevalência de patologias reumáticas e não reumáticas e eventuais correlações;

Tecer eventuais correlações entre as médias de IMC, perímetro abdominal (PA), massa gorda (MG) e massa muscular dos doentes referentes às patologias reumáticas de maior prevalência;

Material e Métodos: Foram avaliados 84 doentes em regime de internamento num período de 7 semanas. Os doentes foram sujeitos à análise corporal pela balança *InBody* 720, bem como medido o PA. Os parâmetros avaliados, relevantes à avaliação da composição corporal, correspondem aos valores de IMC, MG (%), massa muscular esquelética (MME,%) e PA (cm). Foram ainda registados os diagnósticos clínicos, através da consulta dos processos clínicos no momento de admissão.

O tratamento de dados foi realizado com recurso ao programa Excel 2013 e SPSS 17.0.

Resultados: Dos 84 doentes avaliados, 10 corresponderam ao sexo masculino e 74 ao feminino.

A média de idades da amostra foi de 68 anos. Categorizando o grupo de estudo por valores de IMC, evidenciou-se que 75% apresenta excesso ponderal (≥ 25 kg/m²).

No que diz respeito à prevalência de patologias reumáticas, identificou-se que as mais recorrentes são a polioesteartrose (POA, 33,3%), a osteoporose (OP, 26,2%), a artrite reumatóide (AR, 21,4%) e a fibromialgia (FM, 17,9%).

Correlacionando as patologias reumáticas mais prevalentes e o IMC, apurou-se que relativamente à OP e à AR a média de IMC foi de respetivamente, 26,7 e 27,4 (kg/m²). No que concerne à FM e à POA a média foi de 30,2 e 30,3 (kg/m²) respetivamente. Quanto à análise do PA, verifica-se que os doentes com POA apresentam o maior valor médio de 104,9 cm.

Realizada a análise comparativa dos valores médios referentes à MG e MME nas patologias reumáticas mais

prevalentes, constata-se que os doentes com FM apresentam o maior valor de MG correspondente a 37,2%. Já relativamente à MME, o maior valor corresponde aos doentes com AR, apresentando um valor médio de 51,1%.

A hipertensão (HTA) mostrou-se a patologia não reumática mais prevalente, estando presente em 39,3% dos doentes, seguida da doença depressiva (21,4%), dislipidemia (20,2%) e diabetes tipo II (14,3%). Avaliada a incidência de HTA por patologia reumática, verificou-se que a POA, a AR, a FM e o SMED são as patologias mais afetadas. De entre estas, a POA apresenta a maior prevalência, correspondente a 37%.

Conclusão: Com base nos valores de IMC, conclui-se que a maioria dos doentes apresentam excesso ponderal.

Importa salientar os elevados valores dos perímetros abdominais, tendo em conta que este é um dos fatores de risco para a síndrome metabólica.

Relativamente à análise de MG nas patologias mais prevalentes, conclui-se que o valor médio encontra-se, significativamente acima dos valores de referência.

A prevalência de HTA na amostra estudada corresponde a 39%, estando este valor de acordo com a atual prevalência na população portuguesa de 42%. Este estudo assume algumas limitações, como o facto dos diagnósticos não reumatológicos (HTA, diabetes e dislipidemia) poderem estar subavaliados.

Estes dados traduzem assim a pertinência da intervenção nutricional no grupo de estudo, seja para gestão ponderal ou para controlo das patologias associadas, podendo contribuir para a melhoria da qualidade de vida do doente.

CLP 56 - QUANDO A ODINOFAGIA NÃO PASSA E A DOR DE CABEÇA NÃO CEDE

Marta Fazendeiro¹, Jorge P. Alves², Pedro Abreu³

1. CS S. Tiago-ULS de Castelo Branco, EPE
2. CS Proença-a-Nova - ULS de Castelo Branco, EPE
3. U. Reumatologia - ULS de Castelo Branco, EPE

Introdução: A Arterite de Células Gigantes (ACG) é uma vasculite granulomatosa crónica que atinge os vasos de médio e grande calibre, de etiologia desconhecida, que afeta maioritariamente indivíduos com mais de 50 anos e do sexo feminino. Clinicamente, a maioria dos casos tem um início insidioso, explicando a demora até ao diagnóstico que tantas vezes se observa nesta doença. O diagnóstico é eminentemente clínico e laboratorial, com confirmação histopatológica, sendo seu tratamento a corticoterapia a longo prazo.

Caso Clínico: Mulher de 74 anos, com antecedentes de HTA, hipercolesterolemia e cataratas, referenciada à consulta de Reumatologia pelo médico de família, após ida ao SU por odinofagia, febre e tumefacção bilateral de artéria temporal superficial com cerca de 3 semanas de evolução. Havia sido medicada com antibiótico e anti-inflamatório mas sem melhoria. Na revisão da história clínica, verificou-se que apresentava, para além da odinofagia, um quadro de cefaleia mais intensa na região temporal, dor e claudicação da mandíbula. Aos sintomas associavam-se manifestações sistémicas de anorexia, mialgias e adinamia. Analiticamente, apresentava anemia normocrómica, normocítica (Hb 11.2 g/dl) e elevação dos marcadores de inflamação aguda (VS 80 mm/hora, PCR 28.3 mg/L, fibrinogénio 546 mg/dl e ferritina 290,34 ng/ml). Estudo microbiológico e serológico negativo. Estudo imunológico sem alterações. Efectuada biópsia da artéria temporal esquerda. Perante a elevada suspeita de ACG e potencial de complicação grave iniciou corticoterapia (prednisolona 1mg/kg/dia) com melhoria significativa das queixas.

Discussão: Os autores destacam o caso pela sua raridade, natureza insidiosa e pouco habitual da sintomatologia da paciente que dificultou o diagnóstico aquando da apresentação inicial das queixas e o papel importante do médico de família na atenção e rápida referenciação perante uma patologia com consequências potenciais graves associadas à ACG.

CLP 57 - SÍNDROME DE REYNOLDS – ESCLEROSE SISTÉMICA ASSOCIADO A CIRROSE BILIAR PRIMÁRIA

Marta Fazendeiro¹, Ana C. Ribeiro¹, Pedro Abreu²

1. CS S. Tiago-ULS de Castelo Branco, EPE
2. U. Reumatologia - ULS de Castelo Branco, EPE

Introdução: A síndrome de Reynolds consiste na associação de Esclerose Sistémica (ES) e de Cirrose Biliar Primária (CBP), situação clínica mais prevalente em doentes do sexo feminino. Mantém-se desconhecida se há ou não uma relação temporal das manifestações clínicas nestas 2 doenças imunomediadas. A coexistência destas duas patologias confere um prognóstico, a longo prazo, mais favorável à Cirrose Biliar Primária (CBP).

Caso clínico 1: Sexo feminino, 54 anos, com antecedentes de fenómeno de Raynaud e edema difuso dos dedos das mãos com 10 anos de evolução. Com detecção recente em exames analíticos de rotina, de elevação dos valores das provas hepáticas. Exame objectivo: fe-

nómeno de Raynaud, telangiectasias na região malar; espessamento cutâneo dedos das mãos; sem sinovite periférica. Analiticamente (a destacar): hemograma e VS normais, TGP 49, TGO 37 e GGT 128. Estudo imunológico: ANAs positivo com ac. anti-centrómero positivo e ac. anti-mitocondriais positivos. Imagiologicamente: radiografia torácica e provas funcionais respiratória normais. Efectuado ecocardiograma (PSAP 48 mmHg). Orientada para consulta de Gastreenterologia onde efectuou Fibroscan (confirmada CBP). Iniciou terapêutica com ácido ursodesoxicólico com favorável evolução clínica e laboratorial.

Caso clínico 2: Sexo feminino, 78 anos, com o diagnóstico de ES. Recentemente, com detecção de elevação de provas hepáticas. Exame objectivo: telangiectasias e rash malar; sinovite peq. articulações das mãos; esclerodactilia; nódulos de Heberden. Analiticamente: hemograma, PCR e VS normais, TGO e TGP normais com alteração de GGT 56; sem outras alterações relevantes. Estudo imunológico: ANAs positivo com ac. anti-centrómero positivo e ac. anti-mitocondriais positivos. Efectuou radiografia torácica, TC-torax. Efectuado ecocardiograma (PSAP 52mmHg). Foi orientada para consulta de Gastreenterologia (fez biópsia confirmando CBP, estadio I) tendo iniciado terapêutica com ácido ursodesoxicólico. Capilaroscopia compatível com ES em fase avançada (avasular).

Discussão: Os autores destacam os casos pela invulgaridade de sobreposição destas duas entidades e pretendem alertar os clínicos para equacionarem o diagnóstico de CBP em pacientes com ES e alterações das provas hepáticas.

CLP 58 – PERDA DA AUTONOMIA POR HIPERCALCEMIA EM ADENOMA DA PARATIROIDE

Daniel Botelho¹, Isabel Amorim², Débora Correia¹, Jorge Sena¹, Lídia Nunes Dias¹, Catarina Bispo¹, Judite Henriques¹, Carlos Nascimento¹, Alberto Mello e Silva¹

1. CHLO - Hospital de Egas Moniz

2. Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

Introdução: O cálcio tem importância em várias funções do organismo como contracção muscular, coagulação, condução nervosa e outras. O hiperparatiroidismo primário caracteriza-se pela elevação do PTHi e resulta em hipercalcémia e hipofosfatemia. Pode ser assintomático ou clinicamente variável. A sua incidência é cerca de 100000 novos caso/ano nos EUA, com pre-

dominância do sexo feminino. O adenoma de uma única paratiroide é a causa em 90% dos casos. O tratamento é cirúrgico quando existem sintomas ou quando os valores de cálcio são excessivamente altos, e costuma ser curativo quando se consegue extirpar totalmente a lesão.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma mulher de 86 anos com antecedentes de anemia ferropénica, HTA, cardiopatia hipertensiva com insuficiência cardíaca, dislipidemia, hérnia de hiato esofágico e artroplastia total da anca, autónoma até cerca de dois meses antes do internamento. Foi levada ao Serviço de Urgência (SU) por um quadro arrastado nos últimos dois meses com agravamento na última semana de cansaço, adinamia (até impossibilidade de posição ortostática), lentificação mental, depressão do estado de consciência até ficar com fraca reacção a estímulos externos, acamada e totalmente dependente. Analiticamente, Hb 9,3 g/dL, Cr 1,15 mg/dL, NT-proBNP 1970 pg/mL, PCR 0,76 mg/dL, Ca 10,6 mg/dL (confirmado no internamento), cálcio corrigido à albuminemia 12,4 mg/dL, PTHi 752 pg/mL, vitamina D 39,2 mmol/L, cálcio urinário 26 mg/24h. Ecografia do pescoço: «vários nódulos no lobo direito, o maior com 1,2 cm, de características mistas, predominantemente sólido e isocogénico, microquistos com 2 e 4mm. No lobo esquerdo, micronódulo hipocogénico com 4 mm. Posterior ao lobo esq. da tiroide, formação nodular hipocogénica de 1 cm não se podendo excluir nódulo paratiroideu» (A TC do pescoço não foi esclarecedora). Cintigrafia das paratiroides: «sugestivo da presença de tecido paratiroideu hiperfuncionante junto ao pólo inferior do lobo esq da tiroide». Após dois dias de terapêutica com pamidronato, hidratação endovenosa e vitamina D, teve melhoria progressiva. Houve necessidade de nova administração de pamidronato por nova subida de calcemia, acompanhada de agravamento clínico (afundamento estado de consciência e perda de força). A evolução favorável foi progressiva o que permitiu ser submetida a cirurgia (paratiroidectomia inferior esq) que decorreu sem intercorrências. A Densitometria óssea mostrou «osteopénia acentuada na transição para osteoporose». Avaliação (3 meses após a cirurgia) valores de cálcio 9 mg/dL- N.

Discussão: Este caso clínico ilustra uma forma de apresentação de hipercalcemia sintomática com importante repercussão na qualidade de vida (afundamento do estado de consciência importante, perda de mobilidade). A recuperação rápida da autonomia total após a correção da hipercalcemia, foi um facto significativo na decisão do cirurgião em aceitar operar a doente (com

seu consentimento). Apesar da idade, a cirurgia decorreu sem complicações e a doente manteve-se autónoma. Os autores querem ainda deixar uma mensagem na abordagem do doente idoso acamado na investigação de patologias menos frequentes.

CLP 59 – SÍNDROMES PARANEOPLÁSICAS EM REUMATOLOGIA

Marília Rodrigues¹, Mariana Galante Santiago¹, Carlos Costa¹, Pedro Carvalho¹, Alexandra Daniel¹, Gisela Eugénio¹, Armando Malcata¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra - Hospitais da Universidade de Coimbra, E.P.E., Coimbra, Portugal

Introdução: As síndromes paraneoplásicas reumatológicas incluem um amplo espectro de entidades clínicas. A relação temporal entre a clínica e o diagnóstico é variável, podendo as manifestações preceder, até 2 anos, a detecção do tumor. O tratamento associa-se, habitualmente, à regressão dos sintomas, enquanto a recidiva tumoral pode associar-se ao seu reaparecimento.

Casos Clínico 1: Polimialgia Reumática. Doente do sexo feminino, de 65 anos com quadro de dor, rigidez e limitação na mobilidade das cinturas escapular e pélvica com 2 meses de evolução. Ao exame objectivo apresentava limitada mobilidade passiva e activa dos ombros e ancas, sem sinovite periférica associada. O laboratório revelou elevação da velocidade de sedimentação (70 mm/h) e da proteína C reactiva (2,33 mg/dL). Iniciou terapêutica com prednisolona 15mg. À reavaliação, apresentava agravamento clínico associado a perda ponderal, astenia e dor contínua localizada ao úmero direito. A reavaliação laboratorial revelou aumento marcado da velocidade de sedimentação (91 mm/h) e da proteína C reactiva (4,18 mg/dL). Pelas características atípicas orientou-se a investigação etiológica para exclusão de neoplasia. A radiografia simples, proteinograma eletroforético e estudo hormonal foram normais. A radiografia do úmero direito demonstrou uma lesão lítica. Realizou-se TAC toracoabdominopélvica que revelou um «volumoso nódulo sólido no rim direito, sugestivo de neoplasia». A PET com 18-FDG demonstrou «múltiplas lesões osteolíticas com envolvimento de C7, D1, D8 e metáfise proximal do úmero esquerdo». Foi submetida a nefrectomia radical direita e proposta para radioterapia.

Caso Clínico 2: Síndrome artrite reumatóide *like*. Doente do sexo feminino, de 54 anos, com quadro de

poliartrite simétrica, periférica e aditiva com envolvimento das pequenas articulações das mãos e pés, de início subagudo. Foi medicada com paracetamol, ibuprofeno e tramadol, com resolução progressiva do quadro. Foi observada pela Reumatologia 2 meses depois. A doente referia, associadamente, astenia, anorexia e perda ponderal significativa (11kg/2 meses). Não apresentava outras queixas. Ao exame objectivo apresentava oligoartrite do punho direito e 2ª metacarpofalângica esquerda. Laboratorialmente, coexistia elevação da velocidade de sedimentação (59 mm/h) e proteína C reactiva (1.71 mg/dL). O estudo de auto-imunidade demonstrou factor reumatóide e anticorpo anti-CCP negativos e anticorpos antinucleares positivos (++, padrão mosqueado). Foi realizada radiografia de tórax que mostrou a presença de «densificação parenquimatosa de morfologia vagamente nodular, peri-centimétrica, no andar médio à esquerda». À caracterização por TAC torácica apresentava-se como «formação nodular com 13 mm, de contornos irregulares e textura heterogénea». Foi realizada biópsia transtorácica cuja histologia foi compatível com adenocarcinoma acinar do pulmão. A PET com 18-FDG não demonstrou lesões secundárias. Foi submetida a lobectomia com confirmação histológica do diagnóstico prévio.

Em ambas as doentes, a intervenção cirúrgica curativa resultou numa melhoria das queixas articulares, independente da terapêutica já instituída.

Conclusão: A presença de síndromes reumatológicas, sobretudo se associadas a clínica e estudo laboratorial atípicos, pode justificar a pesquisa de neoplasia oculta. A existência de história pessoal ou familiar de neoplasia, idade inaugural superior a 50 anos, queixas constitucionais, exposição a carcinogénicos ou escassa resposta ao tratamento devem motivar um estudo etiológico mais amplo. A evidência de síndrome paraneoplásica baseia-se na relação temporal entre o quadro clínico e o diagnóstico da neoplasia, melhoria dos sintomas com o tratamento da mesma e/ou o reaparecimento do quadro com a recidiva tumoral, na ausência de metastização óssea ou articular.

CLP 60 – LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO INDUZIDO POR GOLIMUMAB: A PROPÓSITO DE UM CASO

Susana Fernandes¹, Joana Borges¹, Cândida Silva¹, Rui Leitão¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: Os agentes anti-TNF são a classe terapêutica

tica mais recentemente associada ao quadro de LES induzido por fármacos. Trata-se de um quadro clínico raro, cuja prevalência é estimada entre 0,5% e 1%, mas cujo número de casos se prevê aumentar dada utilização crescente destas terapêuticas. Estas formas, quando comparadas com o LES induzido por outros fármacos, estão associadas a quadros cutâneos mais frequentes e a uma elevada prevalência de anti dsDNA, ENAs e consumo de complemento. Habitualmente o quadro é auto-limitado depois de suspensa a terapêutica com anti-TNF, apesar de, em alguns casos, ser necessário corticoterapia e imunossuppressores.

Descrição do caso: Apresentamos o caso de uma doente de 32 anos, com diagnóstico de Artrite Reumatóide com 10 anos de evolução e o mesmo tempo de seguimento em consulta de Reumatologia. Do quadro clínico faziam parte uma poliartrite simétrica e aditiva, extensa, envolvendo primariamente mãos, joelhos e tibio társicas, com adição posterior de ombros, cotovelos e punhos. Apresentava, no início, perda ponderal significativa e adenomegalias axilares, investigadas com serologias víricas e biópsia/excisão com diagnóstico histológico de gânglio reactivo. Tinha um fenómeno de Raynaud desde a adolescência, sem lesões cutâneas, alopecia, aftose recorrente ou queixas secas. A poliartrite era negativa para Factor Reumatóide e antiCCP, com 2 determinações prévias de ANA+ 1/160 (padrão granular) e de antidsDNA negativo, antiSm, antiRNP, antiSSA e antiSSB negativos. Desde a apresentação da doença foi tratada com várias terapêuticas, nomeadamente metotrexato, sulfassalazina, hidroxicloroquina, leflunomida e prednisolona, com dificuldades na tolerância. A doença evoluiu por surtos, mantendo poliartrite simétrica e aditiva de punhos, cotovelos e joelhos, sem evidência radiográfica de erosões. Em Julho de 2011, por manter elevada actividade inflamatória sob leflunomida, hidroxicloroquina e prednisolona, iniciou Adalimumab, o qual suspendeu por ineficácia. Foi feito switch para Golimumab em Janeiro de 2013, tendo iniciado uma semana depois da primeira toma um quadro de lesões eritematosas, de 2-3mm diâmetro, bordos elevados, localizadas sobre as 2^a a 4^a articulações interfalângicas proximais esquerdas e 1^a metacarpofalângicas bilateralmente, associadas a cansaço intenso e mialgias. Sem febre, fotossensibilidade, lesões cutâneas em outras localizações, aftose ou sintomatologia respiratória, cardiovascular ou urinária. Do estudo realizado destaca-se uma titulação de ANA 1/320 padrão homogéneo, positividade de anti dsDNA e consumo de complemento, sem alterações do hemo-

grama, função renal ou enzimas musculares. Admitiu-se um quadro de LES induzido por anti TNF e a doente suspendeu o fármaco, mantendo a restante terapêutica. A evolução foi favorável com remissão total do quadro clínico e imunológico, sem necessidade de outra terapêutica dirigida. Por poliartrite mantida, a doente está proposta para terapêutica com inibidor de IL-6.

Discussão/Conclusão: o caso apresentado corresponde a um provável LES induzido por anti-NF (Golimumab). O aparecimento de lesões cutâneas temporalmente coincidente com início do fármaco, a elevação do título e a alteração no padrão de ANA, o aparecimento de anti dsDNA, o consumo de complemento e a remissão clínica e imunológica após a suspensão, são factores que pode sugerir este diagnóstico.

CLP 61 – TUMEFAÇÃO NA REGIÃO POPLITEIA: UM CASO RARO DE FALSO ANEURISMA ARTERIAL

Susana Fernandes¹, Joana Borges¹, Cândida Silva¹, J. A. Melo Gomes¹, Augusto Faustino¹
1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: Um quadro clínico de dor e tumefacção na região popliteia constitui sempre um desafio diagnóstico que nem sempre se resolve da forma mais óbvia.

Descrição do Caso: Doente do sexo masculino, de 73 anos, com história de Hipertensão Arterial, doença de Alzheimer, *status* pós gastrectomia parcial por doença ulcerosa há mais de 20 anos e insuficiência venosa dos membros inferiores. Estava medicado com furosemida 40 mg, donepezilo 5 mg, memantina 150 mg, ácido acetilsalicílico 100 mg e vitamina B12 oral. O doente tinha sido submetido a osteossíntese do fémur esquerdo por fractura cerca de 10 anos antes. A causa de ida ao Serviço de Urgência foi um edema volumoso localizado na região popliteia, muito doloroso, com 8 dias de evolução. Negava febre, sinais inflamatórios locais ou outra sintomatologia associada. Tinha sido medicado pelo seu Médico Assistente com enoxaparina 40 mg/dia durante 6 dias. Na observação mobilizava-se com bengala, com varismo dos joelhos e apresentava-se hemodinamicamente estável e normotenso, com tumefacção volumosa de cerca 10 cm diâmetro, dolorosa e pouco depressível à palpação, pulsátil, localizada na fossa popliteia esquerda, sem quaisquer sinais inflamatórios locais e sem sinais de isquémia distal. O *EcoDoppler* arterial e venoso revelou uma volumosa lesão heterogénea com fluxo arterial no seu interior junto da artéria popliteia com 8 cm, parcialmente trombosado e calci-

ficado, sem sinais de trombose venosa profunda. A TC forneceu mais informação, objectivando a lesão de 11.3x9.3x7.5 cm, de paredes espessadas e a comprimir as várias estruturas vasculares, sugerindo tratar-se de um pseudo-aneurisma da artéria popliteia esquerda. A radiografia da bacia mostrava um material de osteosíntese endomedular no fémur esquerdo, sem evidência de fracturas e a radiografia dos joelhos uma gonartrose bilateral. O doente foi enviado de urgência para a Cirurgia Vasculare e operado por Aneurismectomia e *Bypass* femoropopliteu infragenicular com enxerto de veia. Foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos por choque hipovolémico e necessidade de aminas, durante 5 dias, mas posteriormente transferido para enfermaria e teve alta clinicamente bem. A TC abdominal excluiu a presença de aneurismas da aorta abdominal e anatomia patológica da peça operatória revelou uma parede de aneurisma com trombose parcial.

Discussão: O diagnóstico diferencial de um quadro de dor e tumefacção na região popliteia é um desafio diagnóstico em que as hipóteses mais prováveis são o quisto de Baker (com ou sem rotura), a tromboflebite, a trombose venosa profunda e a rotura muscular. Apesar de tudo, deverão ser equacionadas as causas mais raras de tumefacção nesta localização anatómica. Os falsos aneurismas da artéria popliteia são causados por ruptura da parede arterial com extravasamento de sangue, que é contido pelos tecidos vizinhos, e têm maior probabilidade que os verdadeiros de embolizar, comprimir veias adjacentes, trombosar ou romper. Da etiologia fazem parte os traumatismos locais, nomeadamente a colocação de linhas arteriais ou os procedimentos cirúrgicos, vasculares e ortopédicos. Este caso pretende documentar uma causa rara de tumefacção na região popliteia, que deve ser lembrado no diagnóstico diferencial. Neste caso, o doente apresentava fatores de risco cardiovascular para aterosclerose, como a Hipertensão Arterial, a doença cerebrovascular e a idade. No entanto, a localização distal do aneurisma, a ausência de doença aneurismática na aorta abdominal e a história prévia de um procedimento ortopédico poderão ter relação com uma complicação pós cirúrgica.

CLP 62 – QUANDO A DOENÇA ANEURISMÁTICA DA AORTA PRECEDE A ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES: COINCIDÊNCIA OU CASUALIDADE?

Susana Fernandes¹, Joana Borges¹, Cândida Silva¹, Dina Medeiros¹, Maria Jesus Mediavilla¹,

Eugénia Simões¹, Eugénia Pinto², José Vaz Patto¹

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospital de Lisboa Central

Introdução: Os doentes com Arterite de Células Gigantes (ACG) têm o dobro do risco de desenvolver aneurismas da aorta (AA) em relação à população da mesma idade sem vasculite. A incidência máxima da doença aneurismática surge nos primeiros 5 anos após diagnóstico de AGC, com localização predominantemente torácica. É uma complicação tardia da doença, não rara, potencialmente fatal pelo risco de dissecação e ruptura. Estão descritos casos de aortite isolada, com AA histologicamente semelhantes aos da ACG sem manifestações de vasculite sistémica. No entanto, a aterosclerose é a etiologia mais comum da doença aneurismática da aorta.

Descrição do Caso: Doente de 75 anos, com história de Insuficiência Aórtica, Fibrilhação Auricular sob hipocoagulação oral, Hipertensão Arterial e tabagismo activo, que desenvolve quadro de insuficiência cardíaca congestiva, motivo pelo qual é proposta para substituição valvular. Foi excluída doença coronária por cateterismo e placas ateroscleróticas das carótidas por *ecoDoppler* dos vasos do pescoço. Foi documentada uma dilatação fusiforme aneurismática de 56 mm na aorta ascendente por TC torácica. Colocou prótese aórtica biológica e fez substituição da aorta ascendente por conduto protésico, no mesmo tempo cirúrgico, sem complicações. A anatomia patológica revelou hiperplasia fibrosa da íntima associada a histiócitos espumosos e cristais de colesterol, infiltrado inflamatório focal de predomínio mononuclear na adventícia, com diagnóstico histológico inequívoco de aterosclerose. Três meses após a alta hospitalar, inicia rigidez na cintura escapular com limitação progressiva nas actividades de vida diária, astenia, adinamia, anorexia e perda ponderal quantificada em 20 kg, com persistência do quadro durante 1 ano. Não teve febre, cefaleia, claudicação dos masséteres, sensibilidade do couro cabeludo ou alterações visuais de novo. Foi referenciada para Reumatologia, tendo sido internada para esclarecimento diagnóstico. Apresentava marcada limitação funcional dos membros superiores, tumefacção palpável na face anterior do ombro esquerdo, sinovite dos punhos, 1^a à 3^a MCFs e 2^a/3^a IFP direitas. Encontrava-se estável hemodinamicamente, sem sinais de insuficiência cardíaca, com pulsos temporais presentes e simétricos. Da investigação destaca-se anemia normo-

cítica normocrômica (descida de hemoglobina de 12,7 -> 8,5 gr); VS 119 mm/h, PCR 9,7 mg/dl, hipergamaglobulinemia de base larga, factor reumatóide e anti CCP negativos, ANA 1/320. A ecografia articular revelou actividade inflamatória moderada dos punhos, ruptura total do supraespinhoso esquerdo e bursite subacromial bilateral. A ecografia das artérias temporais superficiais mostrou baixo fluxo e sinal do halo nos troncos comuns, ramos frontal e parietal, assim como estenoses no ramo frontal esquerdo. Admitiu-se o diagnóstico de ACG e iniciou prednisolona 1mg/kg/dia, bifosfonato oral e suplementação de cálcio e vitamina D.

Discussão: Este caso visa alertar para um grupo de doentes com ACG que se apresentam como síndrome inflamatória sugestiva de Polimialgia Reumática na ausência de sintomas isquémicos focais sugestivos de ACG. A idade superior a 70 anos, VS superior a 100 mm/h, anemia e emagrecimento acentuados são factores a favor de ACG. Salientam-se também os importantes factores de risco cardiovascular. O AA encontrado previamente à vasculite sistémica era inequivocamente aterosclerótico, o que leva a crer que estivesse presente há vários anos, levando à dilatação do anel aórtico e consequente insuficiência aórtica. Apesar de excluída a aortite prévia à ACG, mantém-se de especial importância o seguimento imagiológico da doente no rastreio de novos aneurismas (sobretudo torácicos), que podem surgir em fases tardias da doença. Por fim, salienta-se o contributo diagnóstico da ecografia com *Doppler* das artérias temporais, um método não invasivo e baixo custo, com sensibilidade e especificidade elevadas em doentes com manifestações sugestivas de ACG.

CLP 63 – FRACTURAS PÉLVICAS POR INSUFICIÊNCIA NO IDOSO: SERÃO SUBDIAGNÓSTICADAS?

Carolina Furtado¹, Rui Amaral², Pedro Amaral³,
Guilherme Figueiredo¹, Rosa Cruz²,
Fernando Carneiro³

1. Serviço de Reumatologia, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada - EPE, Açores
2. Serviço de Radiologia, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada - EPE, Açores
3. Serviço de Ortopedia, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada - EPE, Açores

Introdução: A fractura por insuficiência, resulta de uma carga normal ou repetitiva aplicada a um osso desmineralizado ou osteoporótico. As fracturas pélvicas por insuficiência, nomeadamente do sacro e do púbis

são relativamente frequentes nos idosos. Contudo, as fracturas da asa do ilíaco são raras, e quando documentadas estão frequentemente associadas a outros tipos de fractura do anel pélvico.

A osteoporose pós-menopausa constitui o factor pre-disponente mais comum. Outros factores de risco incluem: artrite reumatóide, corticoterapia prolongada, insuficiência renal, radioterapia e as alterações mecânicas após artroplastia da anca. Raramente existe história de trauma significativo. A apresentação clínica é variável e inespecífica, dificultando o seu diagnóstico. Os autores descrevem um caso clinico que reflecte o desafio diagnóstico na detecção destas fracturas.

Caso clínico: M.D.M, sexo feminino, 70 anos de idade, raça caucasiana, com antecedentes de doença de parkinson, artrite reumatóide seronegativa com 27 anos de evolução (sem história de corticoterapia) e osteoporose grave (medicada com bifosfonatos orais com cumprimento irregular) com fractura do rádio distal em abril de 2011 e de fractura-avulsão parasinfiseal púbica esquerda em março de 2014, ambas de baixo impacto. Admitida no SU seis meses depois, por quadro clínico de dor lombar e glútea direita intensas, com cerca de duas semanas de evolução, de início insidioso e agravamento progressivo (tornando-se na última semana incapacitante para a marcha autónoma), com irradiação até ao joelho homolateral, sem parestesias, não se exacerbando com as manobras de valsalva e diminuindo com o repouso. Negava história de trauma ou antecedentes pessoais ou familiares neoplásicos. Objectivamente apirética, com palpação indolor da coluna lombar e muito dolorosa ao nível da crista ilíaca direita. Sem défices neurológicos. Avaliação analítica com hemograma, função renal, hepática, proteínas de fase aguda, balanço fosfocálcico, vitamina D, paratormona e electroforese de proteínas normais. O estudo radiográfico da coluna lombar e da bacia mostrou osteopenia difusa, sem imagens de fracturas ou lesões suspeitas. Avaliação por TAC da coluna lombar, sem alterações que justificassem o quadro clínico. Realizou RMN pélvica, que destacou edema medular ósseo difuso da asa do ilíaco direito adjacente à crista ilíaca, sem alterações da cortical óssea, ou evidência de lesões expansivas ósseas ou dos tecidos moles adjacentes, que foi complementada por TAC que não detectou imagens líticas, interrupção cortical óssea ou outros sinais de fracturas *major*. Densitometria óssea da coluna lombar e colo do fémur com T-score de (-4,5) e (-3.4), respectivamente. Suspeitou-se, pela associação dos dados da anamnese (nomeadamente dos antecedentes de frac-

turas de insuficiência em outros locais), exame físico e achados imagiológicos, do diagnóstico de microfracturas de insuficiência atípicas da asa do íliaco, tendo como factores predisponentes, a artrite reumatóide e osteoporose grave. A doente, iniciou bifosfonato ev. e respondeu bem ao tratamento conservador, com melhoria gradual da dor, mobilidade e da independência para a marcha.

Conclusão: Com o aumento da longevidade e, consequentemente, da prevalência da osteoporose, especialmente no sexo feminino, assiste-se tendencialmente a um aumento da frequência das fracturas por insuficiência pélvicas. O diagnóstico correcto, depende da percepção da sua frequência e da combinação dos dados clínicos com a avaliação detalhada dos sinais imagiológicos (tendo como método de eleição a RMN) sugestivos, sendo muitas vezes difícil nos primeiros meses a definição do traço de fractura. O seu reconhecimento precoce, evita procedimentos invasivos desnecessários e o tratamento tardio, que além de aumentar a incidência de refractura e de falhas na consolidação, pode conduzir a dor crónica, perda de força, imobilidade, além de outras complicações indirectas.

CLP 64 – ELEVAÇÃO DE 114 VEZES DE FOSFOCREATINOCINASE: UMA CAUSA MENOS COMUM DE RABDOMIÓLISE NO ADULTO JOVEM

Susana Fernandes¹, Joana Borges¹, Cândida Silva¹, J. A. Melo Gomes¹, Augusto Faustino¹
1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A Rabdomiólise (RB) é uma síndrome que resulta da necrose do músculo esquelético com consequente libertação de substâncias intracelulares para circulação. A enzima fosfocreatínase (CK) é o marcador laboratorial mais sensível de lesão muscular mas os níveis circulantes de mioglobina é que assumem maior potencial nefrotóxico. No entanto, o aumento de mioglobina sérica e a mioglobinúria não são suficientes para causar insuficiência renal aguda na ausência de hipoperfusão renal e/ou depleção da volémia. As principais causas de RB no adulto são o consumo de drogas ilícitas e álcool, crises convulsivas, imobilidade prolongada e o golpe de calor. Já na criança assumem particular expressão a miosite viral, o trauma com compressão muscular grave e o exercício intenso. Uma vez excluídas, devemos investigar outras etiologias, nomeadamente as tóxicas e medicamentosas.

Descrição do Caso: Doente de 32 anos, do sexo femi-

nino, assistente de bordo, com história de Urticária e Amigdalites de repetição. História familiar irrelevante. Recorreu a Serviço de Urgência Hospitalar por mialgias e edema simétrico das massas musculares dos membros superiores e inferiores, com 3 dias de evolução. Referia odinofagia sem febre há uma semana, tendo realizado exsudado faríngeo estreptocócico que foi negativo. Fazia exercício físico diário em ginásio, sem esforço recente superior ao habitual, com o objectivo de perder peso. Tinha feito viagem recente a Londres em contexto de trabalho. Tomava pílula contraceptiva (a mesma há vários anos). Negava febre, alterações da cor da urina, consumo toxifílicos ou etanólicos, introdução de novos fármacos, artralguas, queixas secas, fenómeno de Raynaud, lesões cutâneas de novo. Na observação apresentava-se apirética e com empastamento e tumefacção difusa das massas musculares proximais e distais dos membros superiores e inferiores. O restante exame físico geral, reumatológico, muscular e neurológico era totalmente normal. As análises revelaram CK de 21809 UI/L (ref. <192), mioglobina 2229 ug/L (ref. <82), aldolase 152 UL/L, (ref.8,8) LDH 842 UI/L (ref.<234), AST 352 (ref.<37), ALT 124 (ref.<78), leucocitose 10900 com inversão da fórmula leucocitária (2,35x10⁹/L neutrófilos e 2,44x10⁹/L linfócitos), PCR 1,29 mg/dl (ref.<0,60) e VS 12 mm/h. Tinha boa função renal com presença de mioglobinúria. A doente ficou internada para esclarecimento diagnóstico de RB e para hidratação. Da investigação destaca-se incipiente hepatomegália (ecografia abdominal), radiografia de tórax e electrocardiograma normais, função tiroideia e iões (sódio, potássio, cálcio, fósforo e magnésio) normais, doseamentos de etanol, cocaína, anfetaminas, heroína e canabinóides negativos. ANA, ENAs/antiJo1 negativos. VIH, hepatite B e C negativos. Influenza A e B (IgG+/IgM-), Coxsackie (IgG+/IgM-), Herpes simples 1 (IgG+/IgM-), Herpes simpes 2 (gG-/IgM-), Adenovírus (IgG+/IgM-), Echovirus (IgG+/IgM-), Varicela Zoster (IgG-/IgM-), CMV (IgG-/IgM-), EBV (IgG+/IgM-). O quadro teve uma evolução favorável com fluidoterapia de 4 litros/dia. Houve regressão da sintomatologia e descida franca das enzimas musculares e hepáticas ao final de 4 dias para valores de 2530 UI/L de CK, 236 ug/L mioglobina, 103 UI/L AST, 98 UI/L ALT, tendo a doente alta. Na consulta de reavaliação, uma semana depois, as enzimas retornaram a valores normais. Nesta altura, a doente confessou que andara a tomar um chá para emagrecer que tinha ocultado à entrada e durante o internamento, apesar de questionada.

Discussão: Os suplementos dietéticos utilizados para perder peso ou melhorar a performance física podem levar à RB possivelmente por stress metabólico. Muitos destes suplementos contêm múltiplos ingredientes, incluindo creatina e doses elevadas de cafeína, sendo difícil saber ao certo qual o componente implicado na lise muscular. Dada a sua crescente utilização, este tipo de consumos deveá ser sistematicamente indagado na anamnese do indivíduo jovem e, de resto, saudável.

CLP 65 – SARCOIDOSE – DOENÇA MULTISSISTÉMICA HETEROGÉNEA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Pedrosa T¹, Serra S¹, Mourão AF², Araújo P¹, Branco JC³

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz; CEDOC, NOVA Medical School / Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa
3. CEDOC, NOVA Medical School / Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa sistémica clinicamente heterogénea de difícil diagnóstico, para o qual é necessário o conhecimento das manifestações clínicas e achados dos exames complementares associado a elevado nível de suspeição.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de uma doente do sexo feminino, com 34 anos, caucasiana, que iniciou quadro de mialgias, mal-estar geral e artralguas dos joelhos, pés, pequenas articulações das mãos e punhos sem tumefacção associada. Cerca de um mês depois do início da sintomatologia, refere aparecimento de odinofagia e febre, mantendo cansaço acentuado. Nos antecedentes pessoais, destacam-se os hábitos tabágicos e menometrorragias desde há vários anos. Foi observada em serviço de urgência, onde se objetivou oligoartrite, com envolvimento de metacarpofalângicas e interfalângicas proximais, e máculas eritematosas coalescentes, não-pruriginosas, sobre as 2^a e 3^a metacarpofalângicas esquerdas e no antebraço esquerdo. As análises revelaram anemia microcítica hipocrómica (hemoglobina 8,0 g/dl), trombocitose (564000 plaquetas por microlitro), elevação dos parâmetros inflamatórios (proteína C reactiva 26,8 mg/dl, velocidade de sedi-

mentação 92 mm na 1^a hora) e dos parâmetros de coléstase (fosfatase alcalina 182 UI/l, gama-glutamyl-transferase 134 UI/l) com bilirrubina total e transaminases normais e estudo imunológico negativo para factor reumatóide, anticorpos anti-péptido citrulinado cíclico, anticorpos antinucleares e anticorpos anticitoplasma do neutrófilo. As radiografias articulares não revelaram alterações. A doente foi medicada com prednisolona 15 mg/dia e aceclofenac 100 mg/dia, com regressão da febre e remissão da artrite e das lesões cutâneas, persistindo fadiga importante. Três meses após o início do quadro, devido a agravamento franco da fadiga e dispneia para pequenos esforços, foi internada para esclarecimento da situação clínica. Analiticamente, mantinha anemia microcítica hipocrómica (hemoglobina 8,4 g/dl) com componente ferropénico e de doença crónica e elevação dos parâmetros de inflamação (velocidade de sedimentação 80 mm na 1^a hora, proteína C reactiva 5,80 mg/dl), doseamento normal de cálcio e enzima conversora da angiotensina, β 2 microglobulina e imunofenotipagem de sangue periférico normais, serologias virais incluindo parvovirus B19 negativas, teste sumário de urina com hemoglobinúria (+++) e proteinúria de 410 mg em 24 horas. A prova de Mantoux foi anérgica. A ecografia pélvica revelou dois fibromiomas uterinos (um intramural e um submucoso) e a tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica demonstrou adicionalmente adenopatias mediastínicas nas cadeias retro-cava, para-traqueal direita, peri-hilar direita e infra-carinal. A doente realizou endoscopia digestiva alta e colonoscopia, que eram normais. Fez broncofibroscopia onde se observou vascularização muito evidente da mucosa brônquica e lavado broncoalveolar com discreto aumento da relação CD4/CD8, com exames bacteriológico e micobacteriológico negativos. As provas de função respiratória foram normais. Iniciou reposição de ferro endovenoso, com melhoria da fadiga. Realizou biópsia das adenopatias por mediastinoscopia, que revelou a presença de granulomas não-caseosos. Foi estabelecido o diagnóstico de sarcoidose e mantida a prednisolona 15 mg/dia, com melhoria clínica e analítica progressiva ao fim de vários meses. Neste momento, a doente encontra-se assintomática.

Discussão: O diagnóstico de sarcoidose nem sempre é evidente, devido à sua heterogeneidade clínica multissistémica e ao fato de não existir um exame diagnóstico sanguíneo, cutâneo ou radiológico específico da doença. Neste caso, a biópsia ganglionar foi fundamental para estabelecer um diagnóstico definitivo.

CLP 66 – VASCULITE CUTÂNEA NUM DOENTE COM ESPONDILITE ANQUILOSANTE SOB ADALIMUMAB

Pedrosa T¹, Serra S¹, Castelão W², Araújo P¹, Sousa JT³, Viana I³, Branco JC⁴

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz; CEDOC, NOVA Medical School / Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa
3. Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
4. CEDOC, NOVA Medical School / Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa

Introdução: A espondilite anquilosante é uma doença inflamatória sistémica que condiciona inflamação de diferentes estruturas do esqueleto, por vezes associada a manifestações sistémicas. O seu tratamento inclui anti-inflamatórios não-esteróides (AINE) e biológicos. As vasculites cutâneas constituem um grupo heterogéneo de doenças com diferentes causas e manifestações clínicas e histológicas variadas, que têm em comum o facto de resultarem da inflamação dos vasos da pele. Estão descritos fenómenos de vasculites induzidas por antagonistas do TNF α , incluindo o adalimumab que, na maioria dos casos, são vasculites leucocitoclásticas com envolvimento predominantemente cutâneo. A determinação da relação causa-efeito das vasculites induzidas por fármacos constitui um dilema diagnóstico e impõe dificuldades terapêuticas.

Caso clínico: É apresentado o caso de um doente do género masculino, 46 anos, caucasiano, com raquialgias e glotalgias inflamatórias desde os 27 anos, seguido em consulta de Reumatologia desde 2010. No início do seguimento, apresentava sacro-iliíte grau II na radiografia da bacia (critérios de Nova Iorque modificados), análises com HLA-B27 negativo e parâmetros inflamatórios elevados, BASDAI de 4,5 e ASDAS de 2,9 apesar de terapêutica otimizada com AINE. Em março de 2011, iniciou Adalimumab 40 mg, subcutâneo, de 2 em 2 semanas, com atingimento de remissão mantida (BASDAI de 2,4 e ASDAS de 1,0). Em dezembro de 2013, desenvolveu púrpura palpável nos membros inferiores, alastrando posteriormente para a região glútea e abdómen abaixo da cintura. Não apresentava sintomatologia sugestiva de envolvimento de outros órgãos e a espondilartrite mantinha-se em remissão, sob adalimumab na dose mencionada e naproxeno 500 mg

duas vezes/dia. Duas semanas após início do quadro, foi observado em consulta de Dermatologia, tendo sido suspenso o adalimumab e o naproxeno, introduzida prednisolona 10 mg/dia, colquicina 1 mg/dia e bilastina 10 mg/dia e realizada biópsia cutânea, que revelou a presença de infiltrado inflamatório mononuclear em redor dos vasos da derme e detritos nucleares (leucocitoclasia), achados compatíveis com o diagnóstico de vasculite leucocitoclástica. Dois meses após o início do quadro, foi necessário aumento da dose de corticóide para 40 mg/dia para atingir remissão da vasculite, seguido de desmame lento durante 4 meses, altura em que ocorreu recidiva das lesões (após suspensão da prednisolona). Foi feita biópsia cutânea, observada sob imunofluorescência direta, onde se observaram depósitos de IgA e C3 nos vasos da derme superficial (pouco sugestivo de vasculite induzida por fármacos), e reintroduzida prednisolona 5 mg/dia e sulfona 25 mg/dia, com regressão das lesões em 3 semanas. Desde então e até dez meses após o início da vasculite, o doente tem permanecido sem lesões cutâneas, mas ocorreu recidiva das queixas axiais, com BASDAI 5,1 e ASDAS 3,9 sob ibuprofeno 1800 mg/dia. Mantém Adalimumab suspenso e continua seguimento em consulta de Reumatologia e Dermatologia, ponderando-se a introdução de fármaco com diferente mecanismo de acção para controlo da espondilite anquilosante (ustecinumab), pelo risco recrudescimento da vasculite após reintrodução de fármaco anti-TNF α .

Discussão: O caso descrito reforça a importância do conhecimento das vasculites, sua investigação etiológica e abordagem terapêutica. Nos doentes sob antagonistas do TNF α , a hipótese de relação causa-efeito deve ser sempre equacionada e ponderada a sua suspensão. No caso das espondilartrites sem resposta à terapêutica convencional, devem ser ponderados fármacos com diferentes mecanismos de acção.

CLP 67 - FRATURA VERTEBRAL COMO APRESENTAÇÃO DE DOENÇA CELÍACA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Pedrosa T¹, Serra S¹, Mourão AF², Araújo P¹, Branco JC³

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz; CEDOC, NOVA Medical School / Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa
3. CEDOC, NOVA Medical School / Faculdade de Ciências

Médicas, Universidade Nova de Lisboa; Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz

Introdução: A osteoporose é uma doença com variável impacto na vida dos doentes, podendo ser assintomática ou interferir de forma importante na sua atividade diária, fruto da ocorrência de fraturas. Nos indivíduos jovens, a osteoporose secundária tende a ser diagnosticada na fase fraturária, tornando-se muito importante o tratamento da dor e a prevenção de novas fraturas. A doença celíaca constitui uma causa tratável de osteoporose secundária à má-absorção de cálcio e vitamina D.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de uma doente do sexo feminino referenciada à consulta de Reumatologia aos 33 anos por dorso-lombalgia de ritmo misto e intensidade moderada associada a incapacidade funcional acentuada, de início na gravidez e agravamento no período pós-parto. Negava outros sintomas associados, incluindo queixas gastrointestinais, história de fratura do colo do fémur nos progenitores e referia ingestão de alimentos ricos em cálcio. A radiografia e a ressonância magnética da coluna mostraram fraturas várias vértebras lombares e dorsais e a densitometria óssea revelou Z-score -4,6 e T-score -4,7 na coluna lombar e Z-score -2,9 e T-score -3,0 no colo do fémur. Analiticamente constatarem-se níveis normais de cálcio e fosfato, défice ligeiro de vitamina D [68 nmol/l (VR: 75-250 nmol/l)], elevação do telopéptido N-terminal do colagénio, doseamentos normais de TSH, FSH, LH, prolactina, ACTH e cortisol, electroforese de proteínas séricas normal e negatividade dos anticorpos anti-gliadina e anti-transglutaminase. Devido à elevada suspeita de doença por défice de absorção de cálcio e vitamina D, a doente realizou endoscopia digestiva alta (EDA) e biópsia duodenal, que revelaram ligeiro aplanamento do bulbo duodenal e congestão e infiltrado inflamatório mononucleado na lâmina própria, com linfocitose intra-epitelial moderada e hiperplasia do epitélio das criptas, achados compatíveis com doença celíaca tipo 2 da classificação de Marsh modificada por Oberhuber. Iniciou suplementação de vitamina D e cálcio, ácido ibandrónico e dieta com restrição de glúten, com normalização dos achados observados na EDA. A doente recusou terapêutica com teriparatida. Mantém seguimento nas consultas de Reumatologia e Gastroenterologia.

Discussão: A doença celíaca é uma das principais causas de síndromes de má-absorção, sendo subdiagnos-

ticada, uma vez que pode ser totalmente assintomática. Nos casos em que a causa de osteoporose não é evidente, esta etiologia deve ser sempre excluída, mesmo na presença de anticorpos séricos negativos, como aconteceu neste caso.

CLP 68 – MIELOPATIA ESPONDILÓTICA EM DOENTE COM POLIMIOSITE

Pedrosa T¹, Silva I¹, Serra S¹, Araújo P¹, Branco JC²

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

2. CEDOC, NOVA Medical School / Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz

Introdução: A polimiosite (PM) é uma doença reumática sistémica crónica caracterizada por inflamação do músculo esquelético com conseqüente diminuição da força muscular dos membros, de predomínio proximal e frequentemente simétrica. No diagnóstico diferencial dos quadros de tetraparésia incluem-se as miopatias, as mielopatias altas, as polineuropatias e as doenças da junção neuromuscular.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de uma doente do sexo feminino, de 84 anos, com o diagnóstico de PM desde os 60 anos, com diminuição da força muscular proximal dos membros superiores e inferiores, elevação das enzimas musculares e electromiograma com características miopáticas. A doença manteve-se em remissão nos últimos 10 anos, actualmente sob azatioprina 75 mg/dia e prednisolona 5 mg/dia. Em julho de 2013, iniciou quadro de diminuição progressiva da força muscular dos membros superiores e inferiores de predomínio proximal, associada a mialgias, com incapacidade para a marcha em 3 meses. Foi internada no serviço de Reumatologia em fevereiro de 2014, altura em que apresentava tetraparésia de predomínio proximal e simétrica (força muscular grau 2 nos deltóides, grau 3 nos bicípites braquiais, grau 4 nos extensores do punho, grau 2 nos glúteos, grau 4 nos quadríceps, grau 5 nos extensores dos dedos dos pés) e hemi-hipoestesia táctil e termo-álgica direita. Analiticamente destacava-se VS elevada (39 mm/h), com enzimas musculares (CK, mioglobina, aldolase, transaminases, LDH) normais. O electromiograma revelou alterações sugestivas de miopatia dos músculos proximais dos membros inferiores mas também compatíveis com compromisso radicular de C5-C6 à esquerda. Na presença de um quadro clínico inflamatório com ausência

de elevação enzimática muscular, foi administrado pulso de metilprednisolona 1 g EV durante 3 dias seguido de prednisolona 15 mg/dia e aumentou-se a dose de azatioprina para 2 mg/kg/dia. Verificou-se uma resposta clínica assimétrica, com recuperação da força muscular à direita mas persistência de hemiparesia esquerda de predomínio braquial, e hemi-hipostesia tátil e termo-álgica direitas. As alterações neurológicas sugestivas de síndrome de Brown-Sequard motivaram a realização de TC da coluna cervical onde se observou estenose degenerativa adquirida do canal raquidiano central de C3 a C7, com compressão medular e radicular. A doente foi transferida para o serviço de Neurocirurgia, onde foi submetida a discectomia C3-C4, osteotomia osteofitária posterior, artrodese com colocação de cage e fixação com placa e parafusos, com ligeira redução da anterolistese C3-C4. Iniciou programa de Medicina Física e de Reabilitação e manteve seguimento nas consultas de Reumatologia e Neurocirurgia, com melhoria clínica progressiva.

Discussão: Este caso ilustra a importância de como um exame objectivo detalhado permite hierarquizar os diagnósticos diferenciais nos indivíduos com doenças crónicas que desenvolvem agravamento clínico ou aparecimento de novos sinais ou sintomas durante o seguimento da sua patologia. Neste caso, o quadro inflamatório de base (PM) sobrepunha-se à doença degenerativa (mielopatia espondilótica cervical), mascarando a causa de incapacidade.

CLP 69 - GONARTROSE: ANÁLISE DO CUSTO-EFECTIVIDADE DA REABILITAÇÃO

Carlos Rodrigues¹, César Lima e Sá², Carlos Matos³, Orlando Cardoso², Tiago Lopes¹, Elza Pires¹

1. Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
2. Centro Hospitalar do Alto Ave
3. Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A osteoartrose do joelho é um problema que afecta 6% dos adultos, e a dor crónica é um sintoma cardinal desta patologia, tornando-se uma causa *major* de morbidade, dependência, redução da qualidade de vida e de despesa na saúde, tendo tendência a aumentar com o aumento da esperança média de vida.

A artroplastia do joelho é uma intervenção com boa eficácia e custo-efectividade na resolução deste problema, no entanto, é difícil saber quando no curso da patologia deve ser realizada a cirurgia e 10-20% dos doentes submetidos ficam insatisfeitos com o resulta-

do, mantendo dor persistente.

Objectivos: Pretendeu-se com o presente fazer uma revisão da bibliografia de modo a avaliar a utilidade e o custo-efectividade do tratamento fisiátrico na Gonartrose, previamente à cirurgia.

Métodos: Foram efectuadas pesquisas nas bases de dados Medline e Cochrane Library e seleccionados os estudos randomizados controlados escritos em língua inglesa publicados nos últimos 3 anos que avaliaram o impacto na qualidade de vida e o custo-efectividade da instituição de um programa de reabilitação e/ou de actividade física, a um prazo mínimo de 12 meses.

Resultados: Um estudo provou que o aumento da actividade física numa amostra de 155 adultos com Gonartrose aumentou significativamente a qualidade de vida, não parecendo haver uma linearidade entre a quantidade de exercício e o benefício observado, ou um ganho adicional nos doentes que já apresentam uma actividade física moderada de base.

Um estudo com 418 doentes mostrou que os doentes com gonartrose submetidos a um programa de reabilitação de 6 semanas não só apresentam melhores resultados de funcionalidade, medida pelo índice WOMAC, imediatamente após o programa, como 30 meses depois ainda apresentam melhorias significativas. O mesmo estudo revela que o custo dos doentes que participaram no programa de reabilitação, incluindo o custo do programa, foi inferior em cerca de 1500€ relativamente aos doentes que apenas receberam o tratamento aplicado pelo médico assistente, apresentando com uma certeza de 81-100% uma relação custo-efectividade superior ao tratamento convencional.

Em dois estudos randomizados controlados, um contra placebo e outro contra terapêuticas alternativas, a fisioterapia combinada com exercícios domiciliários conduziu, com custo-efectividade, a reduções significativas de dor e rigidez, associadas a melhorias funcionais no índice WOMAC, persistentes até 1 ano após o tratamento. Nestes estudos, 60% dos doentes apresentaram mais de 50% de melhoria no índice WOMAC, e numa análise retrospectiva dos mesmos, foi concluído que os doentes que menos beneficiaram da reabilitação foram os que combinavam 2 dos seguintes factores: altura > 1,71m, laxidez do LCA ou dor na mobilização passiva da rótula em qualquer direcção.

Um estudo com um *follow-up* de 12 meses e 206 doentes com gonartrose e/ou coxartrose concluiu que tanto o exercício físico como a fisioterapia produzem ganhos significativos em saúde, bem como mostraram maior custo-efectividade, quer aplicados individual-

mente, quer quando combinados, do que o tratamento convencional.

Conclusões: Parece existir benefício e custo-efetividade na aplicação de programas de reabilitação e exercício físico em doentes com Gonartrose. São necessários mais estudos com tempos de *follow-up* superiores. São necessários estudos adaptados à realidade portuguesa.

CLP 70 – OSTEOMIELITE CRÓNICA MULTIFOCAL RECORRENTE (CRMO) E DÉFICE PARCIAL DE IFN- γ – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Zão¹, Romana Vieira², Francisca Aguiar², Pedro Madureira², Mariana Rodrigues², Iva Brito³

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

Introdução: A CRMO é uma doença óssea inflamatória não infecciosa de etiologia desconhecida que afeta principalmente crianças e adolescentes e se caracteriza por lesões ósseas líticas multifocais podendo associar-se a manifestações de síndrome de SAPHO (sinovite, acne, pustulose, hiperostose e osteíte) ou a sacroileíte, psoríase e doença inflamatória intestinal. Os locais habitualmente atingidos são os ossos longos, a clavícula e, menos frequentemente, a bacia e coluna. O diagnóstico de CRMO é apenas possível após a exclusão de infecção bacteriana e neoplasias ósseas. Foi já descrita a sua associação com mutações autossómicas recessivas do LPIN2 e deficiência do antagonista do receptor da IL-1.

Caso Clínico: Adolescente de 16 anos, previamente saudável até aos 8 anos, altura em que iniciou gonartrose associada a limitação da marcha e febrícula. Foi submetida a artrotomia e biópsia do prato tibial cuja histologia foi sugestiva de osteomielite xantogranulomatosa. Realizou cintilograma ósseo de corpo inteiro que revelou hiperfixação do radiofármaco na projeção da epífise proximal da tíbia esquerda, da extremidade distal do rádio esquerdo, corpos vertebrais de D7 e D10, apófise espinhosa de L2 e sacroilíaca direita. O quadro foi interpretado como osteíte infecciosa multifocal por micobactérias pelo que iniciou tratamento de suspeição com tuberculostáticos com melhoria clínica. Do estudo adicional verificou-se depressão pronunciada da atividade fagocítica dos macrófagos e diminuição

da produção intracelular de interferão gama (IFN- γ) embora com receptores de superfície celular normais (défice parcial de IFN- γ). Assintomática até início de 2013, altura em que iniciou gonartrose direita, pelo que foi enviada à consulta de Reumatologia Pediátrica. Apresentava síndrome biológica inflamatória, sem alterações imunológicas, sem outra sintomatologia musculoesquelética. O estudo do líquido sinovial e a histologia da sinovial, associado a pesquisa de bacilos álcool-ácido-resistentes negativa confirmou o diagnóstico de sinovite crónica granulomatosa com componente agudo e exsudativo. Repetiu cintilograma ósseo de corpo inteiro: «hiperatividade na projeção dos tecidos moles que envolvem o joelho direito, superfícies epifisárias distal do fémur direito e proximal da tíbia direita, articulações esternoclaviculares, 3^a costovertebral esquerda e corpo de L5». Foi medicada com naproxeno 500 mg de 12/12h mas com resposta clínico-laboratorial insatisfatória. Assim, em Janeiro de 2014, foi decidido iniciar tratamento com IFN- γ recombinante, verificando-se melhoria clínica e analítica progressiva.

Conclusão: O caso apresentado ilustra um quadro de osteomielite multifocal asséptica associado a défice parcial de produção de IFN- γ inicialmente tratado empiricamente com anti-tuberculostáticos. A quiescência clínica e recorrência tardia com osteomielite multifocal e sinovite assépticas levantaram a suspeita clínica de CRMO que, por eficácia parcial dos AINEs e se associar a défice parcial na produção de IFN- γ , se optou tratar com suplementação deste último. Este parece ser o primeiro caso descrito de CRMO associado a défice parcial de IFN- γ , o que ilustra a sua complexidade em termos de diagnóstico diferencial e tratamento.

CLP 71 – OMBRO DOLOROSO: A IMPORTÂNCIA DE UMA ABORDAGEM HOLÍSTICA

Ana Zão¹, João Carvalho², Iva Brito³

1. Serviço de Fisiatria - Centro Hospitalar do Porto
2. Serviço de Medicina Física e Reabilitação - Hospital da Prelada
3. Unidade de Reumatologia Pediátrica do Centro Hospitalar São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: O ombro doloroso constitui uma condição clínica que pode condicionar limitações funcionais significativas. O presente estudo visa rever o papel holístico da medicina física e de reabilitação na abordagem do ombro doloroso e avaliar as recentes recomendações de tratamento.

Material e Métodos: Revisão da literatura publicada

até Setembro de 2014 nas bases de dados Medline e Cochrane Library.

Resultados: Inúmeras patologias do ombro podem cursar com dor, nomeadamente: tendinite calcificante, capsulite adesiva, conflito subacromial, instabilidade ou artrose glenoumeral, entre outras. É fundamental estabelecer um diagnóstico acertivo e atempado, assim como definir um plano terapêutico dirigido. Várias modalidades terapêuticas (como farmacoterapia, injeções locais, agentes físicos e exercícios) são descritas na literatura para tratamento de ombro doloroso, algumas das quais com benefício estatisticamente significativo na melhoria da dor, mobilidade e independência funcional.

Conclusões: O tratamento do ombro doloroso deve ser individualizado e adaptado ao processo patológico subjacente e às características intrínsecas do doente e sua incapacidade. A abordagem holística visa a melhoria clínica e funcional, repercutindo-se positivamente na capacidade de realização de actividades e participação activa na sociedade.

CLP 72 - NEUROLÚPUS - CASO CLÍNICO

Catarina Oliveira Rino¹, Ana Isabel Esteves¹, João Marques Santos¹

1. USF São João Evangelista dos Lóios

Introdução: O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença inflamatória crónica multissistémica, sendo potencialmente fatal se houver atingimento do sistema nervoso central (SNC), hematológico ou renal. A heterogeneidade de manifestações clínicas faz do diagnóstico um desafio. Manifestações neurológicas e psiquiátricas ocorrem em 10-80% dos casos, mesmo antes do diagnóstico, como défice cognitivo, ansiedade, alterações do humor, psicose e outras síndromes neuropsiquiátricas. O neurolúpus com manifestação psiquiátrica é um diagnóstico de exclusão, sendo o diagnóstico diferencial vasto e incluindo doenças psiquiátricas primárias, como perturbação bipolar e perturbação de stress pós-traumático.

Descrição: Mulher de 57 anos, com antecedentes pessoais de síndrome depressivo e perturbação de ansiedade generalizada medicadas, recorre à consulta da Unidade de Saúde Familiar, acompanhada pelo marido, por astenia, anorexia, humor depressivo, anedonia, inibição psicomotora, com dias de evolução. Ao exame objectivo, destaca-se fácies e postura depressiva, perda total de reactividade emocional, perda ponderal marcada, pelo que é referenciada ao Serviço de Urgência, sendo observada pela Psiquiatria, e tendo alta

com ajuste da terapêutica antidepressiva. Volta a recorrer à consulta com agravamento do quadro, pelo que faz análises que revelam trombocitopénia. Repete as análises, agora com leucopénia, trombocitopénia e alteração da função renal, pelo que é de novo referenciada ao Serviço de Urgência. A doente é internada no Serviço de Medicina para estudo, e transferida para a Unidade de Cuidados Intermédios e Intensivos após crise convulsiva e depressão do estado de consciência, com necessidade de ventilação mecânica. Fez múltiplos exames complementares e teve alta 1 mês depois, com diagnóstico de encefalopatia a neurolúpus, e com referência a Consultas de Neurologia, Doenças Auto-imunes, Otorrinolaringologia e Medicina Física e da Reabilitação.

Discussão: O diagnóstico de neurolúpus é um desafio para qualquer médico, e as manifestações psiquiátricas sugerem múltiplas doenças, tal como doenças psiquiátricas primárias. Este caso clínico destaca-se pela dificuldade de diagnóstico e consequentes múltiplos contactos com os Cuidados de Saúde Primários e Secundários, sem qualquer suspeita de neurolúpus, tendo em conta a ausência de diagnóstico anterior de LES, e interpretando-se os sintomas no contexto de agravamento da doença psiquiátrica da doente. O diagnóstico de neurolúpus num doente com sintomas psiquiátricos é difícil e evidencia o papel crucial do médico na suspeita clínica de outras doenças com manifestações psiquiátricas, e potencialmente fatais.

CLP 73 – DOENÇA DE PAGET: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

João Pedro Rodrigues Carvalho¹, Sofia Pimenta², Ana Zão³, Lúcia Costa²

1. Hospital da Prelada

2. Centro Hospitalar de São João

3. Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A Doença de Paget é uma patologia caracterizada por aumento da actividade osteoclástica, e posterior aumento da actividade osteoblástica, resultando na formação de osso frágil, susceptível a fracturas. A sua etiologia é desconhecida, mas factores genéticos e ambientais estão envolvidos na sua génese. A sua prevalência varia de 0,5-4,6%.

Material e Métodos: Homem de 64 anos, com antecedentes de doença coronária, dislipidemia e TEP em 2001. História familiar de Doença de Paget. Sofreu duas fracturas da diáfise da tíbia, enquanto praticava corrida, em 2001 e 2010, tratadas conservadoramente com

gesso cruropodálico. Após a segunda fractura foi diagnosticada Doença de Paget.

Resultados: Exames auxiliares realizados:

- Analiticamente, em abril de 2010: fosfatase alcalina, hidroxiprolina e P1NP (Procollagen I N -terminal peptide) elevados: 319U/L, 66mg/24/m² e 369µg/L, respectivamente;
- Ressonância magnética nuclear de Junho de 2010, sugestiva de pseudartrose da tibia;
- Cintigrafia óssea de Junho de 2010, sugestiva de insuficiência venosa do membro inferior esquerdo e doença metabólica. Decidiu-se iniciar tratamento com pamidronato 90+90+90 em Outubro de 2010. As fracturas resultaram em deformidade significativa, apesar de o doente não apresentar limitações funcionais.

Conclusão: O diagnóstico precoce desta patologia é fundamental para o início de tratamento dirigido e prevenção das comorbilidades associadas.

No caso clínico descrito o doente apresenta Doença de Paget monosteótica, com bom prognóstico vital, apresentando-se sem fracturas desde a introdução do pamidronato.

CLP 74 – PARÂMETROS BIOMÉTRICOS E FADIGA NA SÍNDROME DE SJÖGREN

Filipe Barcelos¹, José Vaz Patto¹, Olga Donica¹, Alexandra Cardoso¹, Luís Miranda¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução e Objetivos: A fadiga é uma queixa comum em doentes com Síndrome de Sjögren, condicionando a qualidade de vida e capacidade funcional. Apesar de não ser considerada uma consequência directa da actividade inflamatória da doença, a fadiga é incluída na mais recente escala de avaliação da doença e é um importante desafio clínico. Não há terapêutica manifestamente eficaz na melhoria da fadiga, pelo que a abordagem inclui habitualmente medidas não farmacológicas, como o exercício e intervenção no âmbito da Psicologia. A abordagem deve, obviamente, ser individualizada, pelo que se impõe a correta investigação e caracterização dos aspectos clínicos, físicos, psíquicos e comportamentais de cada doente, de modo a otimizar a intervenção terapêutica.

Pretende-se caracterizar a fadiga em doentes com Síndrome de Sjögren primária e avaliar a sua potencial relação com parâmetros biométricos e de composição corporal.

Material e Métodos: Foram avaliados 90 doentes consecutivos com SSP, seguidos numa consulta de Síndro-

ma de Sjögren. Foram recolhidos dados demográficos e aplicou-se a escala FACIT, que avalia a fadiga. Os parâmetros biométricos e de composição corporal foram avaliados numa balança de bioimpedância. A análise estatística foi realizada com o SPSS 17, para $p < 0.05$.

Resultados: Os doentes avaliados eram maioritariamente do sexo feminino (N=87, 96,7%). A idade média foi de $59,6 \pm 11,9$ (média \pm DP) variando entre 35 e 87 anos. A duração da doença era de $13,3 \pm 9,6$ anos [0-47 anos]. Em relação aos parâmetros biométricos, verificou-se que 56 doentes (62,9%) apresentavam excesso de peso (IMC > 25), dos quais 17 doentes (19,1%) eram classificados com Obesidade. Pelo contrário, apenas 33 doentes (37,1%) apresentavam peso normal. A massa gorda estava aumentada em 66 doentes (74,2%). A escala FACIT apresentou um valor médio de $26,3 \pm 8,9$ [8-48]. Verificou-se a presença de uma correlação entre o FACIT e o IMC ($r = 0,310$; $p = 0,027$); a fadiga era superior nas pacientes em que a menopausa ocorreu em idades mais jovens ($r = -0,391$; $p = 0,017$).

Discussão e Conclusões: Na nossa população encontramos níveis elevados de fadiga, como expectável. Um número elevado de doentes apresentava também parâmetros adversos de composição corporal, nomeadamente elevado IMC e percentagem de massa gorda, com consequente redução da massa muscular. A presença de uma associação entre a fadiga, conforme medida pela escala FACIT e o IMC, leva-nos a afirmar que o aumento da carga ponderal contribui, pelo menos parcialmente, para a presença ou severidade da fadiga. Consideramos, no entanto, que outros fatores intervirão, nomeadamente aspetos emocionais como a presença de ansiedade ou depressão, alterações do sono ou o grau de capacidade metabólica/aeróbica resultante da prática de exercício. Estes fatores deverão ser explorados no futuro, para assim se clarificar a problemática da fadiga e aperfeiçoar a intervenção terapêutica. Não obstante, consideramos que perante estes resultados, a intervenção dirigida ao aumento da massa muscular e à redução do peso e da massa gorda devem fazer parte de qualquer abordagem terapêutica de doentes com Síndrome de Sjögren, particularmente quando apresentarem queixas de fadiga.

CLP 75 – COXALGIA EM DOENTE COM ESPONDILITE – É PARA OPERAR?

Daniel Pinha Cardoso¹, Susana Fernandes², Joana Borges², Helena Madeira², Miguel Sousa²

1. Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão
2. Instituto Português de Reumatologia

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 37 anos de idade, ex-atleta de basquetebol. Antecedentes pessoais de Espondilite Anquilosante HLA-B27 +, diagnosticada aos 25 anos de idade, caracterizada por lombalgia de ritmo inflamatório, sacro-ileíte, entesopatias na crista ilíaca e articulações condrocostais, sem envolvimento extra-articular. Medicado com AINE's e, desde há 5 anos, com adalimumab com boa resposta.

Há 6 meses, iniciou quadro de dor na face pósterio-interna da coxa e joelho direitos por volta do trigésimo km de uma prova de «trail running» com 35 km. Nos dias que se seguiram iniciou um novo plano de treinos, aumentando a intensidade e a frequência destes. Com a introdução de séries de subir e descer escadas surge no final do treino uma dor na anca direita, referida à virilha, tipo moinha, de intensidade moderada e que persiste até ao dia seguinte, sem posição antálgica. Houve agravamento progressivo desta dor, tornando-se persistente mesmo em repouso, principalmente na posição de sentado e que agravava com os movimentos de flexão e de rotação externa do MI direito, limitando actividades de vida diária como entrar e sair do carro, higiene pessoal e apertar os atacadores dos sapatos.

Na consulta de Reumatologia, apresentava padrão de marcha antálgica, transferência de peso para o lado esquerdo e perna direita em rotação interna; limitação dolorosa das amplitudes articulares (AA) da anca direita, principalmente à flexão (AA de 90°) e à rotação externa (AA de 20°), teste FADIR positivo e teste FABER impossível de executar.

Possíveis diagnósticos diferenciais: coxite à direita em doente com espondilite, pubalgia, coxartrose precoce à direita, retrações musculares ao nível dos adutores e flexores da anca, conflito femoro-acetabular (CFA) e hérnia inguinal.

Exames complementares de diagnóstico realizados: radiografia da bacia AP em carga e de perfil das ancas (incidência de Dunn) com presença bilateral de esclerose sub-condral no aspecto anterosuperior da cavidade acetabular e de redução do «offset» cervicocefálico femoral por «bump» ósseo; ecografia da anca direita mostrou ausência de derrame articular e de hérnia inguinal; RM da anca direita com redução do «offset» cervicocefálico femoral por «bump» ósseo, condropatia no quadrante superior do acetábulo, osteofitose marginal da coroa cefálica femoral, focos de ossificação associados a degeneração mucinosa do labrum superior, aspetos compatíveis com CFA tipo cam.

Aos 2 meses pós-queixas foi avaliado por Ortopedia, tendo sido proposta artroscopia à anca direita para

correção do CFA.

Enquanto aguardava pela intervenção cirúrgica iniciou programa de reabilitação composto por 4 sessões de acupunctura, tendo como alvo terapêutico os músculos adutores e flexores (recto anterior e sartorius) da anca, intercalada com agentes físicos (calor e US) e cinesiterapia com alongamento dos adutores e dos isquiotibiais, associado a fortalecimento dos rotadores externos e flexores da anca. Após as duas primeiras sessões de acupunctura obteve franca melhoria das AA à custa da quase total libertação das contracturas musculares ao nível dos adutores e isquiotibiais, conseguindo realizar o teste de FABER que, apesar de positivo, permitia uma distância do joelho à marquesa de 30cm, o teste de FADIR era negativo.

Conclusão: As duas questões essenciais que se colocam, prendem-se com o facto de o diagnóstico final de CFA justificar, ou não, os sinais e sintomas referidos e de qual a melhor estratégia terapêutica a seguir, conservadora ou cirúrgica. Sendo o CAF uma patologia intra-articular seria de esperar que a limitação das AA fosse mediada mecanicamente. No entanto, a melhoria destas limitações com a reabilitação fazem pressupor a existência de uma limitação funcional tendo por base a retração de grupos musculares. O CFA na nossa perspetiva poderá ter-se tratado apenas de um diagnóstico secundário decorrente da investigação etiológica, que aliás se encontra presente bilateralmente.

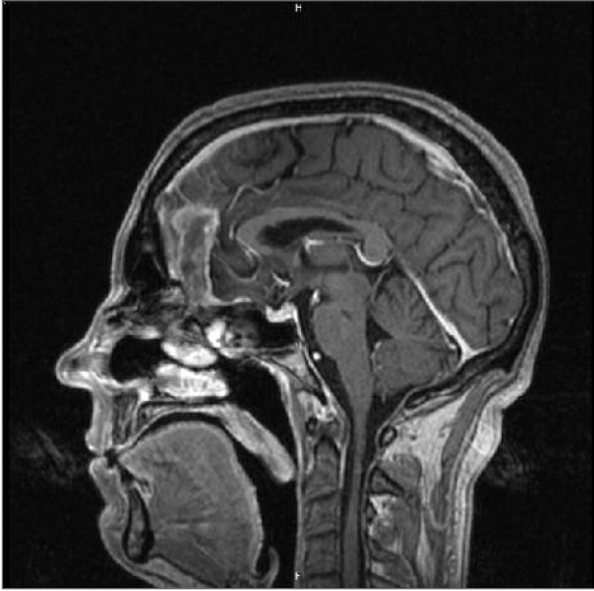
CLP 76 - CEFALIAS INTENSAS NUM DOENTE COM GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE – CASO CLÍNICO E REVISÃO DA LITERATURA

Carlos Costa¹, Tânia Santiago¹, João Rovisco¹, Joana Espirito-Santo¹, Mariana Galante Santiago¹, Marília Rodrigues¹, Pedro Carvalho¹, Jorge Silva¹, Armando Malcata¹

1. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A Granulomatose com Poliangeíte (GP), previamente denominada como Granulomatose de Wegener, é uma doença auto-imune de etiologia desconhecida, caracterizada por vasculite de pequenos e médios vasos, com formação de granulomas e necrose tissular. A GP pode, virtualmente, afectar qualquer órgão, contudo o envolvimento do sistema nervoso central (SNC) é raro: 3-23%. O tratamento das manifestações do SNC continua a ser um desafio, sendo o rituximab uma opção promissora.

Caso Clínico: Homem, 50 anos, com GP diagnosticada há 9 anos, com envolvimento sistémico: tracto res-



piratório superior: úlceras nasais e rinite; orbital: pseudotumor orbital resultando em proptose esquerda; pulmonar: granulomas pulmonares; cardíaco: bloqueio AV com necessidade de pace-maker; uro-genital: granulomas escrotais e sistema nervoso periférico com mono-

neuropatia multiplex do nervo peroneal.

Ao longo dos anos foi submetido a diversos tratamentos imunossupressores: glucocorticóides, ciclofosfamida, azatioprina, imunoglobina endovenosa e metotrexato.

Foi internado no Serviço de Reumatologia do CHUC, por quadro de cefaleia holocraniana de predomínio matinal, ataxia, alterações do comportamento com discurso incoerente, fuga de ideias e rejeição ao cumprimento do regime terapêutico. Durante o internamento apresentou alucinações auditivas, desorientação espacial e atitudes desinibidas.

Ao exame neurológico apresentava hiperreflexia generalizada e marcha atáxica. Analiticamente, apresentava elevação dos parâmetros inflamatórios. A punção lombar não apresentava alterações.

Sem alterações na TAC craneo-cefálica, na angiografia cerebral, nem na SPECT cerebral com HMPAO-TC99m. À data de admissão tinha um *Birmingham Vasculitis Score* (BVAS) de 27 pontos.

Procedeu-se à RMN cerebral que demonstrou envolvimento difuso da dura-madre com lesões expansivas nas regiões interhemisféricas anterior, frontal posterior direita, talâmica direita e parietal alta posterior esquerda.

Iniciou-se tratamento com metilprednisolona 64mg com desmame progressivo e rituximab 375mg/m²/semana (4 semanas).

Seis meses após o tratamento com rituximab, o doente encontra-se assintomático, com marcha normal, resolução da cefaleia e comportamento adequado. O BVAS score é de 3. Contudo, mantém as alterações imagiológicas na RMN cerebral.

Conclusão: Apesar de raro, o envolvimento do SNC na GP exige um diagnóstico e tratamento célere para prevenir e reduzir o dano potencial. O rituximab parece ser uma opção favorável no tratamento destes doentes, contudo a sua eficácia nos granulomas necrotizantes continua obscura, estando documentados casos com boa resposta clínica, analítica e imagiológica. Os autores apresentam a revisão da literatura e discussão do uso do rituximab na GP em doentes com manifestações do SNC.

CLP 77 - OSTEOPOROSE, QUEDAS E FRACTURAS APÓS AVC

Daniela Prada¹, Mónica Bettencourt¹, Isabel Maria Pereira Pessoa de Amorim¹, Maria Carmo Cary²

1. CMRA

2. Centro de Medicina de reabilitação Alcoitão

Introdução: O AVC é a 2ª causa de incapacidade no adulto, associado a múltiplas complicações. Existem evidências do papel do AVC no risco de osteoporose, com incremento da incidência de fracturas, principalmente da anca, condicionando maior incapacidade e morbi-mortalidade nos doentes. O padrão de perda óssea observado após AVC é diferente daquele encontrado na osteoporose associada à menopausa, alterações endócrinas ou nutricionais; sendo mais evidente no lado parético e de predomínio no membro superior. Vários factores parecem intervir na perda de massa óssea destes doentes, nomeadamente gravidade da parésia, incapacidade para a marcha e grau de imobilização. Não obstante, a patogénese da osteoporose após um AVC ainda não está completamente esclarecida.

O objectivo: Realizar uma revisão da literatura sobre a relação entre AVC, osteoporose e fracturas com apresentação de um caso clínico.

Material e Métodos: Foi efectuada uma pesquisa *online* na PubMed, Medscape, entre Janeiro/2000 – Setembro/2014, sobre artigos que reportassem osteoporose relacionada com o AVC. As palavras-chave utilizadas foram «Stroke», «Osteoporosis», «Fractures». Os resumos e artigos foram revistos, tendo sido seleccionados os mais relevantes.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 66 anos, com diagnóstico de AVC isquémico da ACM direita com transformação hemorrágica em 08/12/2013. Internada neste centro para programa de reabilitação em Janeiro de 2014 e posteriormente em Julho 2014 com quadro sequelar de hemiparesia espástica esquerda de predomínio braquial e hemineglect à esquerda. Durante o internamento sofreu queda acidental após tentativa de levantar da cadeira de rodas, da qual resultou fractura trans-trocantérica esquerda, submetida posteriormente a redução cirúrgica, com colocação de material de osteossíntese (DHS). Consequentemente verificou-se um aumento da incapacidade e diminuição da funcionalidade da doente com necessidade de prolongar e adaptar o programa de internamento.

Discussão: O AVC constitui um factor de risco para o aparecimento de osteoporose nestes doentes, o que enfatiza a necessidade da prevenção desta complicação após a lesão cerebral. Em comparação com a osteoporose por outras causas, a osteoporose após o AVC ainda não é adequadamente reconhecida e tratada. As *guidelines* para o seu diagnóstico e tratamento não incluem a resultante do AVC.

A limitação motora, como observada no caso clínico, é um dos principais factores para o desenvolvimento des-

ta patologia, sendo o risco maior durante o primeiro ano após a lesão cerebral. Além disso é importante a prevenção de quedas nestes doentes, especialmente naquelas com hemiplegia e que podem ter alterações cognitivas /neglect concomitantes. Neste caso, em particular uma queda de baixo impacto provocou uma fractura importante que prejudicou o seu programa de reabilitação e a recuperação da doente. Actualmente a doente continua no programa de reabilitação, pelo que estão a ser aplicadas medidas de prevenção de quedas, profilaxia farmacológica e educação relativamente a esta patologia.

Conclusão: Após um AVC é importante ter em conta o eventual aparecimento de osteoporose, em doentes com sequelas motoras e/ou cognitivas e a sua prevenção, de forma a evitar o risco de fractura que condicionam um aumento da morbi-mortalidade e incapacidade nos doentes, prolongando o tempo de internamento e acarretando maior despesa para o estado.

BIBLIOGRAFIA

1. Carda S, Cisari C, Invernizzi M, Bevilacqua M; Osteoporosis after Stroke: A review of the Causes and Potential Treatments; *Cerebrovasc Dis* 2009;28: 191-200.

CLP 78 – CARACTERÍSTICAS DOS DOENTES COM INTERNADOS COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO ENTRE 2000 E 2013

Carlos dos Santos Moreira¹, Vanessa Nicolau², Ana Escoval², J. Braz Nogueira¹

1. Cadeira de Medicinal/Faculdade de Medicina de Lisboa/Serviço de Medicina I/CHLN

2. Escola Nacional de Saúde Pública, Universidade Nova de Lisboa

Objectivo: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença autoimune que se caracteriza pela produção de anticorpos para componentes do núcleo celular, com uma enorme diversidade de manifestações clínicas. O objectivo do presente trabalho é estudar as características dos doentes internados por LES entre 2000 e 2013 em Portugal.

Material e Métodos: Foi utilizada a base de dados de codificação para GDH, onde foram seleccionados os códigos correspondentes a LES e os códigos de Insuficiência Renal Crónica (IRC). Foram analisadas as seguintes variáveis: idade (ID), sexo (M-Masculino; F-Feminino), tempo de internamento (TI), área (definida pela ARS) (ARS) e ano de internamento (ANO).

O modelo estatístico utilizado foi a ANOVA, regressão linear, correlação de Pearson, análise de cluster, ten-

do-se considerado significativos valores de $p < 0,01$ («two-tailed probabilities»),

Resultados: Verificou-se um aumento do número de casos de doentes internados que apresentavam diagnóstico de LES, quer nos dados nacionais, quer quando consideradas as várias ARS. A idade dos doentes apresentava um aumento significativo (2000: 37,99 + 16,63 anos e 2013: 44,35 + 18,16 anos, $p < 0,01$) ao longo do tempo, não se verificando alterações significativas no tempo de internamento que apontassem para uma tendência. Existe igualmente diferença significativa na idade (M: 47,48 + 19,38 anos; F: 43,92 + 17,95 anos, $p < 0,01$) e no tempo de internamento (M: 11,44 + 15,78 dias; F: 9,49 + 15,21 dias, $p < 0,01$) em relação ao sexo. Tendo por base o TI identificaram-se 3 cluster (CL) com tempos diferentes (CL1: 5,04 + 4,03 dias; CL2: 24,86 + 7,49 dias; CL3: 61,71 + 15,08 dias), que se mantém ao longo do tempo estudado, apresentando diferenças em relação à percentagem de GDH 241, 240 e 561 existentes em cada cluster, e não apresentando diferenças significativas em relação à ID, Sexo, IRC.

Conclusão: Tem existido um aumento do número de doentes com LES ao longo do período estudado, com aumento da idade. Existe diferença etária entre os dois sexos, e os doentes podem agrupar-se principalmente em três CLs considerando-se o tempo de internamento.

CLP 79 – INGESTÃO DE LEITE: SAUDÁVEL OU PREJUDICIAL? QUAL A EVIDÊNCIA CIENTÍFICA?

Alexandra Cardoso¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A ingestão de leite e derivados é um hábito bem enraizado na população geral, sendo as propriedades nutricionais associadas aos laticínios privilegiadas. Os benefícios do consumo de leite têm sido discutidos veementemente, pelo impacto epidémico de algumas doenças crónicas na população, e pela possibilidade de associação com o seu consumo. Esta temática tem sido alvo de inúmeros estudos científicos, e existem várias opiniões e teorias relativamente aos factores que o consideram um alimento prejudicial. No entanto, as recomendações gerais e individuais não são actualmente consensuais.

Evidências:

– O leite bovino apresenta características nutricionais, pelo seu conteúdo proteico, vitamínico e mineral, comparáveis com o leite materno, sendo portanto utilizado como substituto após a amamentação. No

entanto, as suas propriedades e a sua digestibilidade é muito variável.

- O ser humano está mais adaptado para a dieta seguida pelos caçadores-recolectores do Paleolítico, do que a dieta típica recomendada actualmente, com base nos traços genéticos. As necessidades dietéticas, assim como de actividade física, de sono, de exposição solar são determinadas geneticamente, podendo as profundas alterações ambientais, sociais e culturais que ocorreram nos últimos 10 mil anos, com o desenvolvimento da agricultura e a revolução industrial, ser demasiado recentes à escala evolucionista, de forma a que o genoma humano se tenha adaptado devidamente, já que a evidência do consumo directo de laticínios se reporta há cerca de 6000 anos atrás.
- A intolerância à lactose, por hipolactasia, pode afectar até 70% da população, pela presença de sintomatologia gastrointestinal, que dependendo dos casos e do nível de tolerância quantitativa, é actualmente alvo de destaque na prática clínica.
- Os laticínios apresentam um baixo índice glicémico, mas estimulam a produção de insulina pelo pâncreas, podendo contribuir para o desenvolvimento de insulinoresistência, e conseqüentemente, outras patologias como a síndrome metabólica, diabetes tipo 2, hipertensão arterial, dislipidemia, obesidade abdominal, aterosclerose, alguns cancros (próstata, mama, cólon).
- O papel da ingestão regular e quantitativa de leite, pelo seu conteúdo proteico e cálcico está associado à prevenção e tratamento da osteoporose. No entanto, o metabolismo ósseo implica a presença em proporção adequada de outros nutrientes essenciais à mineralização. A deficiência de magnésio (por baixa ingestão e/ou excesso de ingestão de cálcio), o rácio cálcio/magnésio, e a vitamina D podem contribuir para um desequilíbrio metabólico, que promova a desmineralização óssea, podendo aumentar o risco de fracturas.
- Existem indivíduos geneticamente predispostos a reacções alérgicas a algumas proteínas do leite, assim como a doenças auto-imunes.
- Estudos recentes referem a ausência de relação entre o consumo de leite e o risco de fractura, assim como o papel que a D-galactose pode desempenhar, quando ocorre exposição crónica, no desenvolvimento de inflamação crónica, neurodegeneração, diminuição da resposta imune e mudanças na transcrição genética.

Conclusão: A ingestão de leite regular fornece um aporte de proteínas de alto valor biológico, vitaminas e minerais em quantidades apreciáveis. Podendo o lei-

te, em determinados casos ser totalmente contraindicado, a ingestão de alimentos com propriedades equivalentes no seu conteúdo de cálcio, e com biodisponibilidade e absorção consideráveis, deve ser privilegiada, sendo necessária uma dieta direcionada para assegurar o aporte nutricional equilibrado.

Tendo em conta a variabilidade metabólica individual, as recomendações relativamente ao consumo de leite e derivados devem essencialmente ser personalizadas, de acordo com a situação clínica e sintomatologia.

Será esta temática um problema de saúde, um assunto polémico exclusivo de críticos mediáticos, mais um tema alimentar de moda, ou temos presentemente bem fundamentada a sua evidência científica?

CLP 80 – IMPACTO NA QUALIDADE DE VIDA DA UTILIZAÇÃO DE DOIS SISTEMAS PARA TRATAMENTO PALIATIVO DA HIPOSSIALIA/XEROSTOMIA EM PACIENTES COM SÍNDROME SJÖRGREN PRIMÁRIA – ENSAIO CLÍNICO

João Almeida Amaral¹, Duarte Marques¹, Catarina Cardoso¹, Andreia Luis Vieira¹, Filipe Barcelos², António Mata², António Mata¹

1. FMDUL

2. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A xerostomia em consequência da hipossalialia é altamente prevalente nos pacientes com Síndrome de Sjögren e é significativamente limitadora da sua qualidade de vida. O tratamento da hipossalialia é paliativo, sendo os medicamentos parassimpáticos miméticos a primeira linha de escolha, apresentando no entanto efeitos secundários que se encontram documentados. A utilização de sistemas não farmacológicos para tratamento paliativo da hipossalialia nestes pacientes é recente desconhecendo-se entre outros o seu efeito na melhoria da sua qualidade de vida. O objectivo deste ensaio clínico auto controlado foi a quantificação do impacto da utilização de dois sistemas não farmacológicos para tratamento paliativo da xerostomia na qualidade de vida de pacientes portadores do Síndrome de Sjögren.

Materiais e métodos: Ensaio clínico auto controlado com 30 pacientes diagnosticados com Síndrome de Sjögren de acordo com os critérios EULAR, e com um fluxo salivar não estimulado inferior a 0,1 ml/min e um fluxo salivar estimulado mecanicamente superior a 0,2 ml/min foram incluídos no estudo. Consideraram-se como critérios de exclusão para este estudo a presença de prótese removível total, não possuir nacionalidade

portuguesa ou de um país de expressão portuguesa bem como grávidas e lactantes. Estes pacientes foram alocados aleatoriamente no grupo A e B. No Grupo A realizamos a administração de um sistema para o tratamento da xerostomia (XerosTM, Dentaaid, Espanha) contendo um colutório, gel hidratante, dentífrico e um estimulante gustativo da secreção salivar. No grupo B administramos um Colutório de Prática Corrente (CPC, preparado na FMDUL). Os produtos foram aplicados segundo as instruções do fabricante durante 15 dias. O inquérito OHIP-14 (Oral Health Impact Profile 14) foi preenchido no início da utilização de cada produto e depois de 15 dias de utilização. Foi utilizada a versão portuguesa a qual se encontrava previamente validada. Foi realizado um período de *wash-out* de 15 dias entre Grupos experimentais antes do seu cruzamento. O desfecho primário foi a medida dos valores do questionário de qualidade de vida relacionado com a saúde oral (OHIP 14) versão portuguesa validada antes e depois da intervenção. Este questionário baseia-se numa escala de Likert com as seguintes dimensões: Nunca (valor 0), Raramente (valor 1), Às vezes (valor 2), Repetidamente (valor 3), Sempre (valor 4). Estas 14 perguntas dividem-se em 7 domínios nomeadamente: limitação funcional, dor física, desconforto psicológico, invalidez física, invalidez psicológica, invalidez social, e incapacidade. A cada grupo correspondem duas perguntas sendo o seu score calculado através da soma dos valores de resposta referidos em cima. O valor máximo de cada domínio é de 8 e o valor máximo total de todos os domínios é de 56. Os resultados foram indicados como média +/- desvio padrão e analisados com o Teste t de student emparelhado e desemparelhado como apropriado e o nível de significância aceite foi o de $p < 0,05$.

Resultados: Os 30 pacientes incluídos no estudo foram do sexo feminino com uma média de $60,24 \pm 11,94$ anos. Após a realização do inquérito OHIP-14 verificou-se no Grupo A uma diminuição significativa do impacto negativo a nível do desconforto e invalidez psicológicos, e resultado total. A média do resultado total do inquérito antes do tratamento foi de $20,83 \pm 10,49$ e de $17,5 \pm 11,75$ no final do tratamento. No grupo B não existiram diferenças significativas na utilização do produto entre o início e o final do tratamento. Não existiram diferenças significativas entre a utilização dos dois sistemas.

Conclusões: Os resultados deste estudo preliminar sugerem que a utilização do sistema não farmacológico para tratamento paliativo da hipossalialia/xerostomia do Grupo A influi significativamente na melhoria da qualidade de vida relacionada com a saúde oral nos pa-

cientes com Síndrome de Sjögren.

CLP 81 – QUANTIFICAÇÃO DA INGESTÃO DE CÁLCIO E VITAMINA D EM DOENTES COM SÍNDROME DE SJÖGREN

Olga Donica¹, Alexandra Cardoso¹, Filipe Barcelos¹, José Vaz Patto¹, Luis Cunha Miranda¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: Hábitos alimentares adequados, com especial atenção à ingestão de cálcio e vitamina D, são fundamentais para diminuir a perda da massa óssea e a fragilidade músculo-esquelética associada ao avanço da idade. A identificação de comportamentos de risco como tabagismo, hábitos etílicos, consumo excessivo de cafeína, constitui também uma importante ferramenta para identificar e prevenir o risco de ocorrência de fracturas nos doentes reumáticos. Uma vez identificada a deficiência de cálcio e vitamina D de acordo com a dose diária recomendada (DDR) ou ingestão adequada (IA) consensual, de 1000 a 1300 mg de cálcio e 400-700 UI (10 a 20 µg de vitamina D, variável com o grupo etário), a intervenção nutricional é essencial e imprescindível nestes doentes.

Objectivo: Este trabalho teve como objectivo a quantificação da ingestão diária alimentar de cálcio e vitamina D através da aplicação de um questionário de frequência alimentar a doentes com o diagnóstico de Síndrome de Sjögren Primário (SSP).

Métodos: A amostra refere-se ao grupo de doentes em análise no Centro de Estudo de doentes com SSP. A avaliação da amostra consistiu na recolha de dados clínicos, analíticos, hábitos alimentares e comportamentos de risco. Foi realizada a avaliação nutricional com determinação da composição corporal por bioimpedância segmentada [InBody720: IMC, massa gorda (MG), massa muscular, componentes de proteína e água, gordura visceral). O método utilizado para a recolha de informações quantitativas do consumo alimentar de cálcio e vitamina D foi um questionário de frequência alimentar, com base em 9 itens alimentares, sendo dependente das variáveis género, idade e IMC e adaptado do QFA semi-quantitativo validado em Portugal. A análise estatística foi realizada no SPSS versão 17.0, com aplicação dos testes Qui-quadrado e correlação de Spearman; foi considerado significado estatístico para $\alpha < 5\%$.

Resultados: Foram avaliados 90 doentes com SSP, com idade média de 59,6±11,9 anos, 97% do sexo feminino. A avaliação da composição corporal revelou um

IMC médio de 26,6±4,5 kg/m² e massa gorda de 35,3±9,8%. A ingestão média de cálcio proveniente de fontes alimentares foi de 1081±454 mg diários, em mediana 992 mg [343-2822]. A ingestão média de vitamina D foi de 4,4±1,7 µg diários, em mediana 3,8 µg [1,1-9,1]. A ingestão de cálcio cumpria a DDR de 1000 mg/d em 49% dos doentes, enquanto que considerando o *cut-off* de 1300 mg/d, 27% atingiam a ingestão adequada; e para um *cut-off* de 600 mg/d, 90% enquadrava-se neste limite. A ingestão de vitamina D superior a 5 µg/d estava presente em 40% da amostra e nenhum doente apresentou ingestão superior a 10 µg/d. Não se verificaram correlações entre a ingestão de cálcio/vitamina D e os parâmetros corporais, a densidade mineral óssea, a calcemia ou a idade da menopausa. A ingestão de vitamina D relacionou-se com a menopausa precoce (<40 anos), ou seja, as pacientes com registo de menopausa em idade mais jovem, apresentavam um consumo de vitamina D significativamente superior (75% vs. 32,8%, p=0,021). Não foram encontradas relações com os hábitos comportamentais tóxicos, ou história de fracturas prévias.

Conclusões: Considerando a DDR mínima estabelecida de 1000 mg/d, 51% apresentava maior risco de baixa ingestão de cálcio, e destes, 10% era inferior a 600 mg/d. Relativamente à vitamina D, o risco de défice nutricional associado a níveis <5 µg/d estava presente em 60%, e nenhum paciente revelou o aporte mínimo recomendado (>10 µg ou 400 UI/d). O consumo de alimentos ricos em vitamina D era superior em mulheres com menopausa precoce.

CLP 82 – ARTRITE PSORIÁTICA – POR DENTRO E POR FORA

José Caldeira¹, Joana Borges², Pedro Leitão¹

1. Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

2. Instituto Português de Reumatologia

Ver resumo no Concurso de Imagens (IM 19)

CLP 83 – “DESMORONOU-SE” – FRACTURAS ATÍPICAS DO FÉMUR E TERAPÊUTICA COM BIFOSFONATOS: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO (diapositivo + vídeo)

José Caldeira¹, Joana Borges², Nuno Mendonça¹, Pedro Leitão¹

1. Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

2. Instituto Português de Reumatologia

Ver resumo no Concurso de Imagens (IM 20).