



**COMUNICAÇÕES
LIVRES/POSTERS**

Comunicações livres/posters

ACTA REUMATOL PORT. 2015;40:23-86 (SUP)

CLP 01 – EVIDÊNCIAS DE BIOMARCADORES DE AUTOIMUNIDADE ALTERADOS EM PACIENTES COM A SÍNDROME DA FIBROMIALGIA

Andrei Pereira Pernambuco¹,
 Angélica Cristina Sousa Fonseca²,
 Priscila Conceição Faria²; Fernanda Cristina Silva¹,
 Raimisson

1. Centro Universitário de Formiga (UNIFOR-MG)
2. Centro Universitário de Formiga (UNIFOR-MG)

Introdução: A síndrome da fibromialgia (FM) é caracterizada pela presença de dor crônica e generalizada, sono e alterações cognitivo-comportamentais. A fisiopatologia da FM ainda não foi completamente esclarecida, mas alguns estudos sugerem a participação de mecanismos autoimunes envolvidos na gênese e ou evolução desta condição.

Objetivos: Avaliar em pacientes com FM os níveis de alguns biomarcadores da atividade imunológica que estão comprovadamente alterados em outras condições autoimunes e compará-los aos encontrados em controles saudáveis.

Metodologia: Quarenta voluntários participaram do estudo, 26 mulheres com FM e 14 mulheres saudáveis. Todas as participantes forneceram amostras de sangue periférico para se estimar o número absoluto de leucócitos globais, bem como para estimar os níveis plasmáticos de proteína inflamatória de macrófagos (MIP-1 α /CCL3), proteína quimioatraente de monócitos (MCP-1/CCL2), interleucina-17 (IL-17) e interleucina-23 (IL-23). O número de leucócitos globais foi determinado pelo exame de hemograma completo e os níveis plasmáticos das citocinas foram determinados por meio de ensaios imunoenzimáticos (ELISA). As análises estatísticas foram realizadas no *software GraphPad Prism v5.0* com nível de significância de todos os testes ajustados para $\alpha=0,05$.

Resultados: Pacientes com FM apresentam níveis significativamente elevados de leucócitos globais ($p=0,02$), MCP-1/CCL2 ($p=0,02$), IL-17 ($p<0,01$) e IL-23 ($p<0,01$) quando comparados a controles saudáveis do mesmo gênero e com índice de massa corporal

e idade semelhante. As análises de regressão revelaram que os níveis de leucócitos globais, são explicados em 43% pelos níveis de IL-17 ($\beta = 36,5$; IC95% = 6,72 a 66.33; $p < 0.02$).

Conclusão: Os achados deste estudo sugerem o envolvimento de mecanismos autoimunes na fisiopatologia da síndrome da FM e apontam para a IL-17 como uma molécula chave neste processo.

Palavras-chave: Fibromialgia; Fisiopatologia; Doença Autoimune; Citocinas; Hemograma.

CLP 02 – CARDIOVASCULAR RISK IN A COHORT OF PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

Alexandra Daniel¹, Gisela Eugénio¹, Joana Ferreira¹,
 Mary Lucy Marques¹, Carlos Costa¹,
 Marília Rodrigues¹, Sara Serra¹, Armando Malcata¹,
 Maria João Salvador¹

1. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introduction: With advances in the treatment of pulmonary hypertension and renal crisis, the distribution of causes of mortality in Systemic Sclerosis (SSc) is progressively changing. During the past four decades, death rates owing to SSc-related complications have gradually decreased, while death rate due to cardiovascular (CVD) disease substantially increased. Currently CVD related deaths are responsible for a 20-30% mortality rate in SSc patients. Although a high rate of CVD related mortality is also common in the general population, it may occur in SSc patients more than a decade earlier.

The aim of this work is to characterize cardiovascular risk factors in a cohort of 44 SSc-patients, and calculate the 10-year probability of a fatal cardiovascular event, using the ACC/AHA cardiovascular risk estimation system.

Methods: A total of 44 consecutive patients with SSc, according to the American College of Rheumatology criteria, attending our clinic were included. Data were obtained from all subjects with respect to traditional risk factors for cardiovascular disease (CVD), including age, sex, body mass index (kg/m²), active or previous

smoking, diabetes mellitus, blood pressure, lipid levels with quantification of total cholesterol, low and high density lipoprotein and triglycerides levels and, finally family history of CVD (considered positive if first-degree relatives suffered from CVD before 60 years of age).

To access the cardiovascular risk we'll use the ACC/AHA cardiovascular risk estimation system, published in 2013 by the American Heart Association. The results will be given in the form of a ten-year risk of fatal cardiovascular disease for each patient. Patients will be divided according to established risk thresholds: 5%, 7.5%, and 10%

Results: Forty-four SSc-patients were included (87% female) with a mean age of 60.6 ± 11.6 years and mean disease duration of 16.8 ± 12.3 years. The most prevalent form of disease subtype was the limited cutaneous SSc subtype, corresponding to 68.9% of the cases.

Regarding cardiovascular risk factors, the most frequently observed in our cohort was dyslipidemia, present in a total of 59.1% of the patients. The median level of cholesterol was 204.9mg/dl, c-HDL 56.9mg/dl and triglycerides 127.5mg/dl.

A total of 38.6% had arterial hypertension, with the maximum level of systolic blood pressure measured being 173mmHg and the maximum level of diastolic blood pressure being 96mmHg.

In relation to other CV risk factors, 9.1% were active smokers and 4.5% had Diabetes Mellitus type II. Thirty-three percent of patients are overweight or obese and 29.5% of the patients had a family history of CVD.

The application of ACC/AHA score, revealed that 47.7% of our population have a moderate to high risk of developing a major cardiovascular event for 10 years. On the other hand, about 40.9% of this population was in the low risk group (risk <5%).

Conclusion: Our study indicates that a significant percentage of our SSc cohort was at moderate to high risk for a cardiovascular fatal event. Then, the application of validated cardiovascular risk scores, as ACC/AHA score, should be interesting in clinical practice. This score allows the selection of the patients who require closer monitoring of their cardiovascular risk factors and would benefit from greater therapeutic investment.

The authors acknowledge the limitations of their work, including the fact it is a retrospective study and the absence of a control population to support our assumptions.

CLP 03 – FATIGUE, BUT NOT SLEEP, IS A PROBLEM IN SYSTEMIC SCLEROSIS PATIENTS

Joana Fonseca Ferreira¹, Gisela Eugénio¹, Alexandra Daniel¹, João Rovisco¹, Carlos Costa¹, Marília Rodrigues¹, Sara Serra¹, Cátia Duarte¹, Armando Malcata¹, Maria João Salvador¹

1. S. Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Background: In general population there is a high prevalence of sleep disturbances. These disorders are more common in chronic diseases, especially in rheumatic diseases. There are different reasons: pain, anxiety, depression, but also respiratory, cardiovascular and gastrointestinal complications.

Fatigue is also much reported in association with several rheumatic diseases. In systemic sclerosis (SSc), several of these elements may be present. Previous studies found contradictory conclusions, probably resulting of different methodologies.

The primary aim of this study was to evaluate the prevalence of sleep-wake symptoms, and a secondary objective was to evaluate the prevalence of fatigue in a cohort of systemic sclerosis.

Methods: Fifty seven patients with SSc patients, fulfilling the ACR/EULAR 2013 classification criteria, were recruited, being 45 included. Data on sociodemographic, lifestyle habits, systemic sclerosis phenotype and organ involvement, current medication, and a set of questionnaires including Health Assessment Questionnaire (HAQ); Pain (VAS); SF-36; Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS); FACIT-Fatigue version 4 and Epworth sleepiness scale (ESS) was collected. Sleep-awake symptoms was defined by ESS score in mild, moderate and severe, using 11-14, 15-18 and 19-24 cut-off respectively. Sleep disorder is defined was a score higher than 11. Fatigue was defined by FACIT score in mild, moderate and severe using 33-44, 21-32 and 0-20 cut-off respectively. Presence of fatigue was defined as score less than 33.

Mann-Whitney U was used to calculate significance differences between groups classified was the presence of sleep-wake symptoms and fatigue. Association between variables was assessed through non parametric testes as adequate. p values lower than 0.05 were considered statistically significant.

Results: Among 45 patients in the study (87% female, mean age 60.7 ± 11.5 years) 20% had diffuse cutaneous SSc. Sleep-wake symptom were reported in only 22% of patients with 14% with mild symptoms and 8%

with moderated symptoms. No correlations with socio-demographic, lifestyle or clinical characteristics was found. Thirty three, forty-one and twenty-one percent patient presented with mild, moderate and severe fatigue, respectively. Fatigue correlate with disease subtype ($p < 0.05$) but not with other disease characteristics, sociodemographic factors or lifestyle habits. It also correlate with HAQ, pain, SF-36 and HADS ($p < 0.05$). **Conclusions:** In our cohort the sleep disorders were, opposite to other works, not frequent. There were no relation between socio-demographic and clinical factors with sleep symptoms. Fatigue was very prevalent and correlate well with other patients reported outcomes. All underlying mechanisms of fatigue are yet to understand, and should be a focus in future research.

CLP 04 – BAIXA DENSIDADE MINERAL ÓSSEA NO ADULTO JOVEM: CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE DOENÇAS OSTEO-METABÓLICAS

Susana Fernandes¹, Eugénia Simões¹,
Manuela Micaelo¹, Cândida Silva¹, Augusto Faustino¹
1. Instituto Portugues de Reumatologia

Introdução: A Baixa Densidade Mineral Óssea (DMO) nos adultos jovens merece investigação aprofundada do metabolismo fosfo-cálcico, do *status* de vitamina D e dos hábitos medicamentosos e estilo de vida, assim como de doença reumatológica, endócrina ou digestiva associadas.

Material e Métodos: Foram revistos processos clínicos de doentes seguidos em consulta de Doenças Osteo Metabólicas e os com idade igual ou inferior a 50 anos. Foram recolhidos dados referentes a idade actual, idade no diagnóstico, género, motivo de referência, tempo de seguimento, história familiar de Osteoporose, valores T score e DMO na coluna lombar e colo fémur no momento do diagnóstico, patologias reumatológicas e não reumatológicas associadas, fármacos, hábitos tabágicos e etanólicos, ocorrência de fracturas clínicas, radiológicas e de novo e abordagem farmacológica e o motivo para a sua instituição.

Resultados: Dos 50 doentes com baixa DMO, 68% eram do sexo feminino, idade média no diagnóstico 39,5 anos (mínima de 20 anos) e idade média actual 46,9 anos. Tempo médio de seguimento foi 39,5 meses. A principal causa de referência à consulta foi Densitometria Óssea com alterações (46%), seguida da ocorrências de fracturas (22%), avaliação de factores de risco para baixa DMO (22%), dorsalgia/lombal-

gia (6%) e história familiar (4%). O valor médio de T score da coluna lombar no momento do diagnóstico foi de -2,8 e médio de colo fémur de -2,12. Foi encontrada história familiar em 22%. 14% dos doentes tinham hábitos tabágicos e 2% etanólicos. 36% dos doentes tinham doença inflamatória reumatológica (dentro deste grupo, a maioria tinha diagnóstico de Espondilite). Em 38% dos doentes existia uma doença de base não reumatológica com influência na DMO (3 casos de Distúrbios do Comportamento Alimentar, 2 Doenças Inflamatórias do Intestino, 3 Síndromes de Má Absorção, 1 Hipogonadismo Primário, 1 Prolactinoma, 2 casos de tumores do ovário, 3 casos alterações da função tiroideia, 2 com alterações da mobilidade por distrofia muscular e sequelas de poliomielite, 1 caso de Osteogénese Imperfecta). Metade da amostra apresentava défice de Vitamina D, 20% tinha valores normais e em 30% não foi encontrado/pedido. A hipercalcúria verificou-se em 18% e a hipofosfatémia em 8%. 48% dos doentes faziam fármacos: a corticoterapia (oral ou inalada) em 34%, inibidores de bomba de protões em 28%, metotrexato em 16%, hormonas tiroideias em 12%, anticonvulsivantes em 4% e anticoagulantes em 2%. As fracturas clínicas ocorreram em 30% (na apresentação pré tratamento), sendo a localização mais frequente a coluna dorso-lombar, seguida da costela. As fracturas radiográficas ocorreram em 34%, sendo a localização dorsal mais frequente em 70%, seguida de lombar em 30%). Em 8% houve fracturas de novo sob seguimento (correspondente a 4 doentes), sendo a coluna dorsal a mais frequente. Em 6% dos casos totais de fracturas, ocorreu intervenção cirúrgica. Em relação a abordagem, o exercício foi recomendado em 78% dos casos. Foi prescrita terapêutica com Cálcio em 98% dos doentes e com Vitamina D em 76%. Do total de doentes, 76% fizeram terapêutica com bifosfonatos, sendo que destes, 39% fez *switch* e 18% fizeram período de pausa medicamentosa. Outras terapêuticas utilizadas foram o ranelato de estrôncio 4%, teriparatida 4%, raloxifeno 2% e pamidronato 1%. A principal razão para iniciar anti-osteoporótico foi a perda significativa de DMO anual, seguida da ocorrência de fracturas.

Discussão/Conclusão: Nesta amostra, encontramos várias causas de baixa DMO e de Osteoporose que devem ser investigadas no adulto jovem. De salientar a prevalência de 36% de doença reumatológica inflamatória, défice de Vitamina D de 50%, ou invés de causas como a hipercalcúria (18%). Os fármacos constituem causa importante, sendo a corticoterapia a os

IBP os mais utilizados. A instituição de anti-osteoporótico prendeu-se com perda anual significativa de DMO e a escolha principal foram os bifosfonatos.

CLP 05 – HOSPITALIZAÇÕES POR INFECÇÕES NÃO TUBERCULOSAS EM DOENTES SOB TERAPÊUTICA BIOTECNOLÓGICA – CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA

Sofia Serra¹, Tiago Costa¹, Sandra Falcão¹, Walter Castelão¹, Jaime C Branco¹

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

Introdução: Os vários trabalhos sobre infecções em doentes sob terapêutica biotecnológica nas doenças reumáticas mostram resultados conflituosos. O objetivo deste estudo foi descrever a casuística de hospitalizações por infecções não tuberculosas em doentes sob terapêutica biotecnológica no serviço de Reumatologia no Hospital de Egas Moniz, entre 1999 e o primeiro trimestre de 2015.

Material e Métodos: O estudo consistiu numa análise retrospectiva de processos clínicos e recolha de dados demográficos, clínicos e de terapêutica.

Resultados: Existiram 17 casos de infecções cumprindo os critérios referidos acima, de um total de 1483 hospitalizações. Destes, 12 casos eram de mulheres (71% do total de casos) e a idade média na altura da hospitalização foi de 58,3 anos. O tempo médio de hospitalização foi de 14,7 dias e não se verificaram óbitos. O diagnóstico reumático mais comum foi o de artrite reumatóide (11 doentes, 65% do total de casos, com DAS28 VS de 3,8), seguido do diagnóstico de artrite psoriática (3 doentes, 17% dos casos), espondilite anquilosante (2 doentes, 12% dos casos) e doença de Behçet (1 doente, 6% dos casos). Seis doentes (35% do total) estavam sob terapêutica com infliximab, 4 estavam sob etanercept (23,5%), 4 sob tocilizumab (23,5%), 2 sob adalimumab (12%) e 1 sob rituximab (6%). O tempo de exposição médio ao fármaco biotecnológico antes da infecção foi de 20,4 meses. Quatro doentes estavam ainda sob corticoterapia (doses de prednisolona entre 2,5 e 20 mg/dia), e 11 sob corticosteróides e DMARDs. Verificaram-se 5 casos de infecções respiratórias e 5 casos de infecções da pele e tecidos moles. A terceira infecção mais comum foi a osteomielite, representada por 4 casos.

Conclusões: O nosso estudo permitiu a recolha e análise de dados sobre infecções graves que motivaram in-

ternamentos num período de quase dezasseis anos de utilização no nosso Serviço de terapêutica biotecnológica na abordagem das doenças reumáticas. A reduzida amostra não permitiu a identificação clara de fatores preditores mas verificou-se a presença de algumas características já descritas em estudos semelhantes: atividade moderada da artrite reumatóide, terapêutica concomitante com corticosteróides e metotrexato, assim como o diagnóstico de Diabetes Mellitus tipo 2 como comorbilidade.

CLP 06 – QUE EFEITO TERÁ NA PREVENÇÃO DA FRATURA, NA OSTEOPOROSE, UMA DOSE BAIXA DE SUPLEMENTO DE CÁLCIO ADMINISTRADA NA FORMA DE PÓ DE CONCHA-DE-OSTRA ASSOCIADO A GOMA GUAR? – UM ESTUDO EM RATOS

Cristina de Mello-Sampayo¹, Aláide Agripino², Duarte Stilwell³, Beatriz Silva-Lima¹, Ana Luisa Fernando², Helena Canhão⁴, Ana Luisa Fernando², M^a Fátima Vaz⁵, M. Cristina Marques⁶

1. Dep. Ciências Farmacológicas, Faculdade Farmácia da Universidade de Lisboa

2. Faculdade de Ciências e Tecnologia da Universidade Nova de Lisboa

3. Clínica Veterinária, Colares, Sintra

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

5. ICEMS, Instituto Superior Técnico, Universidade de Lisboa

6. Dep. Ciências Farmacológicas, Faculdade Farmácia da Universidade de Lisboa; Faculdade de Ciências e Tecnologia da Universidade Nova de Lisboa

Introdução: A Osteoporose tem uma prevalência estimada de 200 milhões de pessoas a nível mundial e tem um grande impacto nos gastos em saúde devido ao elevado número de fraturas e morbilidades a ela associadas. A suplementação com cálcio (Ca) apesar de recomendada na prevenção da fractura óssea em indivíduos saudáveis bem como na osteoporose associada ao envelhecimento e à menopausa¹ é assunto controverso. A absorção intestinal de Ca diminui durante a terapêutica com corticosteróides e com bomba de prótons, com a idade e na ausência de estrogénios e é acompanhada por uma maior eliminação urinária, associada à osteoporose. O efeito dos sais de Ca na osteoporose depende em grande parte da sua biodispo-

nibilidade e a solução para este problema tem passado pelo aumento das doses e a associação á vit. D. Contudo, 2 meta-análises efectuadas recentemente^{2,3} mostraram aumento do risco de acidentes trombóticos (coronários e cerebrovasculares) para doses de Ca superiores a 805 mg/dia. O CaCO₃ de concha-de-ostra (900mg/dia de cálcio) aumenta a densidade mineral óssea em animais e em mulheres com osteoporose^{4,5}. O efeito de fibras alimentares na biodisponibilidade do Ca é controverso. A goma guar hidrolisada parece favorecer a absorção de Ca em ratos gastroenterotomizados⁶. A formulação dos suplementos de Ca bem como a dose a utilizar para obter benefícios ao nível do esqueleto é, pois, um assunto importante. Neste trabalho foi testado o efeito na prevenção da fratura do osso femoral de rato ovariectomizado, de um suplemento de Ca de concha de ostra, numa dose equivalente a um quarto do limite diário máximo de Ca recomendado na mulher na pós-menopausa⁷, e de goma Guar.

Métodos: Ratos fêmeas Wistar (n=21) foram divididos aleatoriamente em 3 grupos: controlo (sham), ovariectomizado (OV) e OV suplementado (OV+S). O pó de concha de ostra e goma guar (0,11+0,04g/Kg) foi ingerido diariamente na forma de pellets, uma semana após ovariectomia, durante 7 semanas. As conchas de ostra, provenientes do estuário do sado, após limpeza foram secas e reduzidas a pó. O teor de iões metálicos e contaminantes do pó de concha-de-ostra foi analisado por espectrometria de absorção atómica (EAA). No fim do estudo avaliou-se: o peso corporal (12h jejum), os estrogénios (E2), o Ca do osso femoral por EAA, as características mecânicas do osso femoral. Os dados foram analisados utilizando um teste não paramétrico (p<0.05).

Resultados: Os níveis séricos de E2 de ambos os grupos ovariectomizados (<11.8 ug/mL) confirmaram o sucesso da ovariectomia. O peso corporal dos animais ovariectomizados, suplementados ou não, aumentou 28% (p<0.05) e 25% comparativamente ao dos animais saudáveis. A diminuição de Ca no osso femoral (p<0.05) observada em animais OV *versus* saudáveis foi atenuada pelo suplemento. Os fémures dos animais ovariectomizados suplementados apresentaram maior módulo de Young (p<0.05), maior tensão de cedência (p>0.05) e tensão máxima de fratura (p<0.05) refletindo maior deformabilidade, resistência mecânica e resistência à fractura comparativamente aos fémures dos animais OV.

Conclusão: A ovariectomia diminui o conteúdo em

Ca do osso femoral, fragilizando a biomecânica do osso. A suplementação dos animais OV com pó de concha de ostra e goma guar, numa dose equivalente humana de 495mg/dia de Ca e 450mg/dia de goma, reverte parcialmente este efeito tornando os fémures dos animais suplementados menos frágeis e atenua o aumento de peso corporal observado nos animais OV. Estes resultados sugerem que o tratamento, durante 7 semanas, com suplemento de Ca (concha-de-ostra) embora numa dose baixa, associado à goma guar, protege o osso diminuindo a probabilidade de fratura associada à osteoporose.

REFERÊNCIAS

1. Nieves JW(2005)Am.J.Clin.Nutr 1232S
2. Bolland et al(2010)BMJ 341:c3691
3. Bolland et al(2011)BMJ 342:d2040
4. Fujita et al(1993)Osteop. Int. 3:159
5. Omi, Ezawa(1993)J. Bone Miner. Metabolism. 11:S33
6. Hara et al(1999)JN:39-45
7. Institute of Medicine, US 2011

CLP 07 – A HIPOFOSFATEMIA NO ADULTO EM UMA CONSULTA DE DOENÇAS ÓSSEAS METABÓLICAS

Silvia Fernandes¹, Carolina Furtado¹, Vasco Romão¹, Maria João Gonçalves¹, Rita Barros¹, José Carlos Romeu¹

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas – Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.

Introdução: A hipofosfatemia no adulto é definida por valores inferiores a 2,5mg/dL. As manifestações clínicas variam de acordo com a gravidade e a cronicidade do seu défice, podendo o doente estar assintomático. A etiologia subjacente pode ser dividida em três grupos: por diminuição da absorção intestinal, por aumento da perda renal ou pelo seu desvio do compartimento extracelular para o compartimento celular. Os autores pretendem caracterizar os doentes acompanhados na Consulta de Doenças Ósseas Metabólicas do Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas do Hospital de Santa Maria que tenham estado submetidos ou que estejam submetidos a administração de suplemento de fósforo nos últimos 5 anos.

Material e métodos: Estudo retrospectivo de 22 doentes medicados com suplementos de fósforo entre Janeiro de 2009 e Dezembro de 2013. Foram colhidos dados relativos às características demográficas e diagnósticos estabelecidos.

Resultados: Revimos 22 doentes, dos quais 3 foram

excluídos por não apresentarem informação que permitisse caracterizar a situação clínica. Nos 19 doentes selecionados não se verificou predomínio de nenhum dos géneros. A média de idades foi de 63 anos (máxima 82; mínima 39); de acordo com o mecanismo subjacente que terá levado à hipofosfatemia: 2 doentes (11%) por diminuição da absorção gastrointestinal, um doente com o diagnóstico de doença celíaca, o segundo com o diagnóstico de doença de Crohn; e 17 doentes (89%) por exopolição renal: 13 com hipofosfatemia hiperfosfatúrica idiopática do adulto, 1 por hiperparatiroidismo primário e 3 com hiperfosfatúria associada a toma de fármacos (2 sob corticoterapia e 1 sob terapêutica com diuréticos); nos 14 doentes com informação sobre os sintomas no momento do diagnóstico, mialgias generalizadas (em 7 doentes), poliartralgias (em 5), fraqueza muscular (2), espasmos musculares (2), disestesias (2) e fadiga (2) foram as manifestações clínicas mais frequentes. Dois dos doentes apresentaram um quadro clínico, laboratorial e imagiológico clássico de osteomalácia, no caso de osteomalácia hipofosfatémica hiperfosfatúrica idiopática, com marcha miopática e fracturas de *Looser-Milkman*.

Discussão: A nossa casuística, apesar de reduzida, permite rever algumas das causas e sintomas associadas à hipofosfatemia no adulto. Embora vários mecanismos possam coexistir no mesmo doente, destaca-se a hipofosfatemia hiperfosfatúrica idiopática do adulto, diagnosticada em 68% dos doentes. Nestes doentes, a quantificação do factor de crescimento fibroblástico 23 (FGF-23), que parece desempenhar um papel fulcral no controlo da reabsorção tubular renal do fósforo, poderá contribuir para uma melhor compreensão dos mecanismos subjacentes à exopolição renal de fósforo como causa de hipofosfatemia.

CLP 08 – EFFECTIVENESS OF A REFERRAL PROGRAM FOR EARLY ARTHRITIS DIAGNOSIS AT PRIMARY CARE CENTERS IN PORTUGAL- RESULTS FROM THE SIARA STUDY

Pedro Almeida Lares¹, Raquel Dezerto¹, Rui Mesquita¹, João Eurico da Fonseca², Rui Cernadas³, Luís Cunha-Miranda⁴, José Canas da Silva⁵, Lucia Costa⁶, Ana Maria Nogueira¹

1. MSD

2. Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria

3. ARS Norte

4. Instituto Português de Reumatologia

5. Hospital Garcia de Orta

6. Centro Hospitalar do Porto – Hospital São João

Objectives: Early diagnosis and treatment of inflammatory arthritis can limit the impact of disease outcomes. We aimed to evaluate the effectiveness of a referral program on the identification of patients with suspected inflammatory arthritis.

Methods: SIARA (Referral Strategies and Disease Education Impact on Diagnosis and Referral of Axial Spondyloarthritis and Rheumatoid Arthritis Patients) is an observational prospective, randomized (by clusters of primary care centers) study to analyze the impact of Referral Support Actions (RSA) consisting of physician educational sessions about the disease and implementation of referral recommendations. The participating primary care centers (n=24) were randomly assigned to RSA or control group (with no intervention). Both RSA and control groups identified and referred patients with suspected inflammatory arthritis to the rheumatology unit of the reference hospital (n=6). The main studied outcome is the correct diagnosis of inflammatory arthritis/rheumatoid arthritis confirmed by the rheumatologist of the reference hospital.

Results: A total of 148 patients were referred to a rheumatologist: 68 RSA patients and 80 control patients. Mean age was 49.2 years (range: 19-73) and 89.9% were female. About 19.1% (n=12) of RSA patients and 6.3% (n=5) of controls had a confirmed diagnosis of arthritis (any type) by the rheumatologist (OR=3.5; 95%CI, 1.2-10.5; Chi-square $p=0.017$). Rate of confirmed rheumatoid arthritis was 7.4% in RSA patients and 3.8% in controls ($p=0.334$). About half of the patients (52.9%) were referred in the first 3 months after the educational program and almost all (92.6%) within the first 6 months.

Conclusions: Our findings suggest a positive impact of a referral program on the early identification of inflammatory arthritis, especially after the first few months. This sort of referral programs should be further considered by healthcare deciders in order to improve health outcomes in inflammatory arthritis.

CLP 09 – PROPRIOCEPTIVE EXERCISES ENHANCE GAIT QUALITY AND FUNCTIONAL CAPACITY OF RHEUMATOID ARTHRITIS POSTMENOPAUSAL WOMEN

Pedro Aleixo¹, José Vaz Patto²,

Paulo Clemente Coelho², João Abrantes¹

1. MovLab/Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias
2. Instituto Português de Reumatologia

Introduction: Rheumatoid arthritis patients show reduction of the functional and physical capacities^{1,2}, and an increased fall risk³. Moreover, most falls occur while walking and these patients also show changes in gait biomechanical parameters when compared with healthy subjects: lower speed⁴⁻⁶; shortened stride length⁴⁻⁶; higher cadence⁵; prolonged double support time⁵; and extended stance time⁴. Two systematic reviews^{7,8} showed that balance and coordination exercises (proprioceptive exercises) contribute to the reduction of fall rates in elderly. So, interventions for improve functional capacity and gait quality in rheumatoid arthritis patients may be advisable since changes in kinematic parameters could be one of the reasons that lead to the increased fall risk. However, in best of our knowledge, the effects of a proprioceptive exercises program on gait biomechanical parameters were not studied in rheumatoid arthritis patients. So, the aim of this study was to assess the effects of proprioceptive exercises on rheumatoid arthritis postmenopausal women (RAPW), in relation to disease activity, functional capacity, and gait kinematic parameters.

Materials and Methods: This study was a prospective, single-blinded, controlled non-randomized trial. Twenty-seven RAPW assigned to exercise group (EG; n=14) or to placebo exercise group (PEG; n=12). EG performed a 12-week proprioceptive exercises individualized program (3 sessions/week; 30 minutes/session) and PEG a 12-week individualized program of stretching exercises for trunk and upper limbs (1 session every two weeks; 30 minutes/session). Disease activity score-28 joints (DAS-28) and Health Assessment Questionnaire (HAQ) were assessed to evaluate disease activity and functional capacity, respectively. Gait kinematic data analyzed by a three-dimensional motion analysis system (Vicon® Motion Capture MX System; 9 cameras; 200 Hz) synchronized with a force plate (AMTI BP400600-200; 1000 Hz). A biomechanical model based on an integrated model of reflective markers relocation and subject anthropometric data was used, developing mechanical segments and joints centers. Subjects walked barefoot at a comfortable speed, performing 14 valid trials (7 left and 7 right foot-steps on the force plate; trial was considered valid only when one foot in its entirety stepped on the force plate).

Results: In relation to DAS-28 were not found differences between pre and post intervention in both groups. After intervention, PEG did not show any difference and EG showed a lower HAQ score (40%; p<0.05), a higher gait speed (5%; p<0.05), a higher stride length (3%; p<0.05), a lower percentage of double support phase (6%; p<0.05), a lower percentage of the first double support phase (7%; p<0.05), and a higher centre of mass antero-posterior velocity (6%; p<0.05).

Conclusions: The 12-week proprioceptive exercises individualized program seems to be safe and effective to enhance functional capacity and gait kinematic parameters of RAPW. So, the results suggest that proprioceptive exercises are a good strategy to be implemented in conjunction with other types of exercise (aerobic and muscle strength) that already showed to be safe and effective in RAPW.

REFERÊNCIAS

1. Madsen O, Egsmose C. Clin. Rheumatol. 2001;20(3):207-212.
2. Aydođ E, Bal A, Aydođ S, Cakci A. Clin. Rheumatol. 2006;25(4): 462-467.
3. Stanmore E, Oldham J, Skelton D, et al. Arthritis Care Res. 2013;65 (5):737-744.
4. Khazzam M, Long J, Marks R, Harris G. J. Orthop. Res. 2007;25(3): 319-329.
5. Weiss R, Wretenberg P, Stark A, et al. Gait Posture 2008;28(2):229-234.
6. Weiss R, Broström E, Stark A, Wick M, Wretenberg P. Rheumatology 2007;46(6):1024-1028.
7. Gillespie L, Robertson M, Gillespie W, et al. Cochrane Database Syst. Rev. 2012;(2).
8. Sherrington C, Whitney J, Lord S, Herbert R, Cumming R, Close J. J. Am. Geriatr. Soc. 2008;56(12):2234-2243.

CLP 10 – QUALIDADE DE VIDA ORAL E SISTÊMICA E SUA RELAÇÃO COM A UTILIZAÇÃO DE PRÓTESE REMOVÍVEL NA SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMÁRIA

Ruben Pereira¹, João Amaral¹, Duarte Marques¹, Andreia Vieira¹, Filipe Barcelos², José Vaz Patto², António Mata¹

1. Faculdade de Medicina Dentária da Universidade de Lisboa
2. Instituto de Reumatologia

Introdução: A Síndrome de Sjögren (SS) é uma doença inflamatória crónica caracterizada por infiltração linfocitária das glândulas exócrinas. Ao longo dos últimos anos, vários estudos têm sido realizados de modo a aferir o impacto que a SS, uma patologia sistémica, possui na qualidade de vida sistémica (QVS) e oral (QVO). Neste sentido, surgiu como objetivo, para este

estudo, avaliar a qualidade de vida oral e sistêmica, bem como a sua relação com a utilização de prótese removível numa amostra da população portuguesa com Síndrome de Sjögren Primária (SSP).

Materiais e Métodos: Amostra constituída por 50 pacientes do Instituto Português de Reumatologia, com SSP, e selecionados de acordo com critérios de inclusão pré-estabelecidos. Para todos os pacientes foram obtidos, previamente, os valores de fluxos salivares e índice de CPO. Foram realizadas duas administrações de questionários de qualidade de vida oral e sistêmica (OHIP-14 e SF-12, respectivamente) em que foram analisados a fiabilidade com o coeficiente de correlação intraclasse (ICC), a consistência interna com o coeficiente *Cronbach's alpha* e eventuais correlações entre as diferentes variáveis através da correlação de *Pearson*. A relação da utilização de prótese removível com as restantes variáveis foi analisada com o teste t de *Student* independente. Os resultados foram apresentados como média e 95% intervalo de confiança com $\alpha=0,05$.

Resultados: Foram obtidos bons resultados de consistência interna e de fiabilidade (*Cronbach's alpha* OHIP-14 = 0,91; SF-12 = 0,90; ICC OHIP-14 = [0,57:0,88]; SF-12 = [0,49:0,96]). A correlação de *Pearson* sugere a existência de uma correlação negativa entre o score total do OHIP-14 com os scores do SF-12 e fluxo salivar em repouso. A utilização de prótese removível está relacionada a uma diminuição do score físico do SF-12.

Conclusões: Existe correlação entre a qualidade de vida oral e sistêmica em pacientes com SSP. A utilização de prótese removível pode estar associada a uma diminuição da condição física, no entanto a realização de mais estudos é necessária.

CLP 11 – FATORES PREDITIVOS DA AUTOEFICÁCIA EM IDOSOS COM OSTEOARTROSE DO JOELHO

Priscila Marconcin¹, Margarida Espanha¹, Flávia Yázigi¹, Rui André², Pedro Campos¹

1. Faculdade de Motricidade Humana, Departamento de Desporto e Saúde, Universidade de Lisboa

2. Serviço de Reumatologia, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A osteoartrose (OA) é a doença reumática mais prevalente no mundo (Lawrence et al., 2008). Entre as opções não farmacológicas de tratamento, os programas educacionais de autogestão têm demonstrado serem efetivos no alívio dos sintomas, maior ade-

são ao exercício físico e melhor funcionalidade. A estratégia utilizada para alcançar tais resultados é através do desenvolvimento da autoeficácia, que pode ser entendida como o nível de confiança que o indivíduo tem para gerir de forma eficaz a sua condição patológica (Bandura, 1977). Mas os motivos que levam um indivíduo a ter níveis de autoeficácia elevados, ainda necessitam de mais evidências. Neste sentido, este estudo propôs investigar que variáveis são predictoras da autoeficácia em idosos com OA no joelho.

Materiais e Métodos: Os critérios de inclusão no estudo foram: idade superior a 60 anos, OA uni ou bilateral do joelho definida de acordo com diagnóstico clínico e radiológico do *American College of Rheumatology* (Altman et al., 1986), ter mobilidade independente e literacia. As variáveis independentes testadas foram a idade, o grau de severidade da OA (Kellgren & Lawrence, 1957), o nível de escolaridade (questionário sócio-demográfico), a dor (dimensão da dor do *Knee Injury and Osteoarthritis Outcome Score*), qualidade de vida relacionada com a saúde (índice do *Euroqol Five Dimensions Five Levels*), nível de atividade física (Questionário Internacional de Avaliação da Atividade Física) e o comportamento de autogestão (Gestão Cognitiva de Sintomas); e como variável dependente a autoeficácia (Escala de 6 itens de Autoeficácia na Gestão de Doenças Crónicas). Para uma melhor compreensão da relação entre as variáveis, foram feitas análises das correlações de *Person* (variáveis contínuas) e de *Spearman* (variáveis ordinais), antes de realizar a regressão linear múltipla. O nível de significância fixado foi de $p<0,05$.

Resultados: Fizeram parte do estudo, 67 idosos (47 mulheres e 20 homens), com idade média 69,1 (5,8) anos, 49,3% com escolaridade até o secundário, 94,0% com OA bilateral, sendo 38,8% de grau 3 e 34,3% de grau 2 (joelho direito) e 28,4% grau 3 e 46,3% grau 2 (joelho esquerdo). A análise de regressão múltipla, utilizando a técnica *stepwise*, revelou que o nível de atividade física ($\beta=,35$, $p=,001$) foi o preditor mais significativo da autoeficácia, seguido pelo comportamento de autogestão ($\beta=,33$, $p=,002$) e a qualidade de vida relacionada com a saúde ($\beta=,26$, $p=,016$). Enquanto as variáveis dor, idade, nível de escolaridade e grau de severidade da OA não apresentaram efeitos significativos no modelo. A variância do modelo foi estimada pelo valor de R^2 , sendo que 31,3% da variância da autoeficácia é explicada pelos três constructos já citados.

Conclusão: Os resultados deste estudo são semelhan-

tes a estudos anteriores (Arnstein, 2000; Bonsaksen, Fagermoen, & Lerdal, 2014; McAuley & Blissmer, 2000) demonstrando que a autoeficácia parece estar mais relacionada com variáveis comportamentais subjetivas (nível de atividade física e comportamento de autogestão) do que com variáveis sócio demográficas (idade e nível escolaridade) e/ou com o grau de alterações estruturais e com a dor no joelho. Um estilo de vida ativo, assim como o nível de qualidade de vida traduzida pelo grau de mobilidade, capacidade de realizar tarefas quotidianas, dor e mal-estar e estado psicológico (ansiedade e depressão), e ainda, a capacidade cognitiva em gerir os sintomas da OA são preditores da autoeficácia. Assim, justifica-se a inclusão destas variáveis em programas educacionais perspectivando-se a sua melhoria. O preditor mais significativo foi o nível de atividade física, ressaltando a necessidade de incluir em programas educacionais estratégias de adesão e permanência em programas de exercício, uma vez que os idosos mais ativos revelaram ter maior capacidade em lidar com as adversidades decorrentes de uma patologia crónica como a OA do joelho.

CLP 12 – MUITO MAIS QUE DEFICIÊNCIA DE VITAMINA D

Diogo Jesus¹, Mary Marques¹, Gisela Eugénio¹, Carlos Costa¹, Mariana Galante Santiago¹, Armando Malcata¹

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

Introdução: A osteomalácia caracteriza-se pela deficiente mineralização da matriz osteóide do osso, resultando em aumento de tecido osteóide insuficientemente mineralizado. As causas são múltiplas, mas o défice de vitamina D é a mais comum, sendo particularmente grave nos casos de malabsorção gastro-intestinal e/ou cirurgia de derivação gástrica. Independentemente da causa subjacente as principais manifestações clínicas são semelhantes, podendo compreender dores articular e óssea difusas, fraqueza muscular generalizada, dificuldade de locomoção, espasmos musculares e fraturas de fragilidade.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 60 anos, com antecedentes de Doença de Crohn diagnosticada há 30 anos e de úlcera gástrica perfurada submetida a gastrectomia parcial com anastomose Billroth II há 5 anos.

Cerca de 6 meses após a gastrectomia iniciou queixas de cansaço para pequenos esforços e fraqueza muscular generalizada, tendo-se objetivado anemia ferro-

pénica, com necessidade de terapêutica com ferro parentérico.

Nessa altura, surgiram também queixas de dor generalizada e artralguas de ritmo misto, nas pequenas articulações das mãos e pés, punhos, cotovelos, ombros, joelhos e tibiotársicas, que se foram agravando progressivamente. Durante esse período ocorreram perdas acentuadas: ponderal (cerca de 14% da massa corporal) e de altura (15 cm).

Ao exame objetivo, apresentava-se emagrecida (IMC de 16,3 Kg/m²), com marcha claudicante por dor generalizada e cifose dorsal acentuada. Articulações coxo-femorais e tibiotársicas com limitação da flexão tanto ativa como passiva e joelhos com crepitações grosseiras.

Analicamente destacava-se: hemoglobina 10,4 g/dL (VGM 90,9 fL), cálcio sérico 7,5 mg/dL, fosfatase alcalina 131 U/L, paratormona 690 pg/mL, vitamina D < 4,2 ng/mL e cálcio urinário 112 mg/24h.

Radiologicamente evidenciavam-se fraturas de várias vértebras dorsais, fratura dos ramos ísquio-púbico e ílio-púbico esquerdos e pseudo-fratura do úmero direito; o cintigrama osteoarticular mostrava hipercaptação no ísquion esquerdo em possível relação com fratura; A osteodensitometria mostrou um índice T da coluna Lombar -4,4% e do fémur total -4,3%; A ecografia das paratiróides não revelou alterações; Realizou-se correção do défice de vitamina D (com colecalciferol 50.000UI/dia e fototerapia UVB, sendo que já se encontrava medicada com colecalciferol 60.000UI/semana mantendo valores indeseáveis de vitamina D) e do cálcio sérico com carbonato de cálcio 1500mg 2id. Observou-se melhoria clínica com redução das queixas de dor generalizada e capacidade de locomoção, e analítica (Vitamina D 50ng/mL, cálcio sérico 9,5mg/dL e PTH 87pg/mL, cerca de um mês após otimização da terapêutica).

Conclusão: Esta doente, com antecedentes de D. de Crohn e mais tarde submetida a gastrectomia parcial, desenvolveu défice severo de vitamina D (e cálcio), com conseqüente hiperparatiroidismo secundário e osteomalácia. Dada a gravidade do processo malabsortivo causal, foi necessário realizar terapêutica de reposição com doses altas e inabituais de colecalciferol e associou-se fototerapia UVB para compensação do distúrbio ósseo metabólico.

CLP 13 – UM DIAGNÓSTICO RARO DE POLIARTRITE

Diogo Jesus¹, Mary Marques¹, Alexandra Daniel¹,

Marília Rodrigues¹, Armando Malcata¹

1. Serviço de Reumatologia – Centro Ho. spitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O Síndrome de Kippel-Trénaunay é uma patologia rara, que se caracteriza por uma tríade composta por presença de manchas cutâneas em vinho do porto, veias varicosas com ou sem malformações venosas e hipertrofia óssea e/ou de tecidos moles. É frequentemente acompanhado de alterações articulares degenerativas de múltiplas causas: dismetria dos membros inferiores, malformações vasculares articulares causando hemartroses recorrentes e malformações vasculares intra-ósseas responsáveis pela alteração da arquitetura óssea.

Caso clínico: Descreve-se o caso de um indivíduo do sexo masculino, 76 anos, com queixas de poliartrite simétrica, aditiva e crónica (envolvendo pequenas articulações das mãos e pés, punhos, cotovelos, ombros, joelhos e tibiotársicas) com cerca de 25 anos de evolução. Neste contexto, referia ter-lhe sido diagnosticada artrite reumatóide seronegativa, tendo realizado terapêutica com prednisolona e ciclosporina (10 anos antes), sem melhoria. Como antecedentes pessoais, refere-se S. Klippel-Trénaunay, hemartrose do ombro direito (há 10 anos), hematoma espontâneo no membro superior direito (há 2 anos), hipertensão arterial e dislipidemia.

Ao exame objetivo apresentava limitação e dor à mobilização articular, com crepitações grosseiras dos punhos, cotovelos, ombros e tibiotársicas; mãos com limitação da preensão, atrofia dos músculos inter-ósseos e desvio ulnar dos dedos; membros inferiores com dismetria, presença de veias varicosas bilateralmente (mais exuberantes no membro inferior direito); presença de manchas de coloração vinho do porto na região abdominal, região dorsal e face anterior do tórax.

Analicamente com PCR de 0,46 mg/dL e VS 22mm/h, ANAs, fator reumatóide e anti-CCP negativos e estudo da coagulação sem alterações.

Radiologicamente apresentava espessamento da cortical óssea de forma difusa e destruição da superfície articular, esclerose subcondral e deformação articular nas várias articulações em que referia queixas algicas (mais exuberante no ombro direito); Ecograficamente com sinovite com power-doppler envolvendo pequenas articulações das mãos, punhos, cotovelos, ombros e joelhos; Cintigrafia osteo-articular sugestiva de patologia degenerativa e discreto componente inflamatório associado, mais exuberante no ombro e co-

tovelo esquerdos e ambos os joelhos.

Foram atribuídas as alterações articulares e ósseas ao desenvolvimento hemartroses recorrentes. Ajustou-se a terapêutica analgésica com tramadol 50mg 2id e iniciou-se hidroxicloroquina 400mg id e reabilitação física, com franca melhoria das queixas.

Conclusão: O presente caso chama a atenção para o S. de Klippel-Trenaunay como causa, rara, de poliartrite e com alterações imagiológicas de envolvimento e exuberância infrequentes, na prática clínica reumatológica. As malformações vasculares articulares presentes neste síndrome são responsáveis pelo desenvolvimento de hemartroses recorrentes, com consequente destruição da cartilagem articular e/ou desenvolvimento de sinovite crónica. O tratamento inclui o ajuste da terapêutica analgésica, reabilitação física e eventual sinovetomia e/ou artroplastia nos casos em que o envolvimento articular seja grave e incapacitante.

CLP 14 – SÍNDROME TRICORRINOFALANGEAL – UM CASO CLÍNICO RARO

Vitor Brás da Silva¹, Susana Fernandes²,
Manuela Micaelo²

1. Centro Hospitalar Lisboa Central, EPE – Hospital de Curry Cabral

2. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A Síndrome Tricorrinofalangeal (STRF) é uma síndrome autossómica dominante rara, descrita por Giedion em 1966 e com apenas algumas centenas de casos na literatura até à data. Existem três variantes, sendo o tipo I, o mais prevalente. Deve-se a uma haploinsuficiência do gene que codifica o FT TRFS1 localizado no braço longo do cromossoma 8. Clinicamente caracteriza-se por alterações da estatura, fâcias, ósseas e articulares distintivas.

Caso clínico: Os autores apresentam um doente de 54 anos, sexo masculino, que recorreu à Consulta de Reumatologia por lombalgia de ritmo mecânico desde a quarta década de vida e artralguas, deformidades e alterações ungueais de dedos de mãos e pés desde a infância. Relatava história familiar das mesmas deformidades articulares e baixa estatura, fragilidade capilar na mãe e avô materno. À observação destaca-se a baixa estatura (1,44 m), fâcias atípico com proeminência do osso frontal, nariz em forma de pêra, alongamento do sulco subnasal, lábio superior fino e retrognatismo, alopecia de padrão androgénico, rarefação supraciliar externa (sinal de Herthoge), escápula alada, desvio cu-

bital das articulações interfalângicas proximais, leitos ungueais aplanados com estriações e encurtamento do quarto dedo dos pés. Radiograficamente apresentava epifises em forma de cone das articulações interfalângicas proximais dos dedos das mãos e pés, encurtamento do metatarso do quarto metatarso esquerdo, displasia das cabeças umerais e sacro-coccígea, com horizontalização do sacro. Analiticamente não apresentava alterações relevantes. Foi medicado com glucosamina e anti-inflamatório.

Discussão: A STRF constitui uma doença genética rara, que se pensa subdiagnosticada. Muitos dos casos, como o do presente caso clínico, mantêm-se sem diagnóstico até à idade adulta tardia. A descrição deste caso e das características clínicas e radiológicas distintas pretendem alertar para este diagnóstico, sobretudo nas especialidades que lidam com patologia articular. Assim, num doente com baixa estatura, alopecia, fâcias com nariz em forma de pêra e displasia epifisária em forma de cone nas articulações interfalângicas proximais. Não existe nenhuma terapêutica modificadora da doença até à data, no entanto, o diagnóstico precoce poderá permitir uma intervenção multidisciplinar que permita maiores ganhos em termos de qualidade de vida.

CLP 15 – AVALIAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA E RISCO DE QUEDA – UMA ANÁLISE ESTATÍSTICA NO IPR

Sara Weisz Sampaio Estrela Rego¹, Eugénia Simões²

1. Centro Hospitalar de Faro; 2. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: Uma queda pode definir-se como um deslocamento súbito e involuntário do corpo para um nível inferior à posição inicial, provocado por circunstâncias multifatoriais que não se relacionem com a instalação aguda de uma nova patologia ou com um estado crítico de uma patologia conhecida e excluindo-se a aplicação de forças exteriores acidentais ou provocadas.

As quedas representam um problema *major* no idoso, acarretando elevada morbidade e mortalidade nesta população e constituindo um problema de saúde pública documentado que afeta notoriamente a comunidade e os serviços de saúde.

Material e Métodos: Estudo observacional desenvolvido em 2015 ao longo de 6 semanas no contexto da Consulta Externa de Reumatologia do Instituto Português de Reumatologia, consultando o processo clínico e informações fornecidas pelos próprios doentes.

Resultados: Neste estudo consideraram-se dois grupos etiológicos distintos: fatores intrínsecos ao indivíduo (predisposição para a queda) e fatores extrínsecos (oportunidade para a queda).

Foram incluídos 169 doentes, 144 do sexo feminino e 25 do sexo masculino, sendo a média de idades de 65,2 anos. Do total de doentes rastreados, 8,3% admitiram história de queda nos últimos 6 meses, tendo sido estes submetidos a um questionário sobre epidemiologia e avaliação do risco da queda. A média de idades dos doentes com história de queda recente foi superior à média dos doentes rastreados (66,8 anos versus 65,2 anos), tendo-se verificado uma predominância do sexo feminino (78,5%).

Após a análise e interpretação estatística dos dados colhidos concluiu-se que 40% destes doentes apresentavam osteoartrose, 23% osteoporose e 15,4% apresentavam fenómenos de artrite.

Relativamente à medicação habitual, 42,8% dos doentes confirmaram toma regular de suplementos nutricionais (Cálcio e Vitamina D), 38% de antidepressivos e/ou ansiolíticos e ainda 35,7% de bifosfonatos tal como de anti-hipertensores.

No que diz respeito à etiologia da queda, a alteração do equilíbrio foi a causa mais frequentemente identificada pelos doentes (50%), seguindo-se a dificuldade em caminhar (21,4%), a fraqueza muscular associada (14,3%) e ainda comportamentos de risco para a queda e causas acidentais (7,1%).

A presença de degraus ou objetos no solo e os pisos escorregadios ou molhados foram os fatores de risco extrínsecos mais identificados pelos doentes (28,6%), seguindo-se a ausência de corrimão em escadas (21,4%) e as quedas relacionadas com animais domésticos (14,3%). 7% dos doentes identificaram ainda a presença de tapetes soltos, o uso de calçado inadequado, casas de banho sem produtos de apoio e a iluminação desadequada no lar.

No que toca ao local de ocorrência da queda, a maioria dos doentes (50%) refere ter caído na via pública, seguindo-se as quedas no quintal (21,4%), em casa (14,3%) e em transportes públicos (14,3%).

Relativamente à altura da queda, 64,2% dos doentes refere ter sofrido queda da própria altura, 21,4% queda de escada ou banco e 7,1% da cama.

Identificou-se como consequência da queda um caso com fratura dos ossos da perna e outro fratura do colo do fémur.

Conclusão: A causalidade do fenómeno das quedas é multifatorial e estas não devem ser consideradas um

evento inerente ao envelhecimento. Torna-se crucial o desenvolvimento de estratégias de prevenção organizadas, com uma identificação precoce dos factores de risco intrínsecos e das incapacidades do próprio indivíduo, bem como dos factores de risco extrínsecos do meio ambiente, nomeadamente em doentes com elevada propensão para estas.

CLP 16 – PREVALENCE OF ANXIETY AND DEPRESSION IN A SYSTEMIC SCLEROSIS COHORT

Joana Fonseca Ferreira¹, Gisela Eugénio¹, Alexandra Daniel¹, João Rovisco¹, Carlos Costa¹, Marília Rodrigues¹, Sara Serra¹, Cátia Duarte¹, Armando Malcata¹, Maria João Salvador¹

1. S. Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Background: Anxiety and depression are frequent in Systemic Sclerosis (SSc). The aim of this study was to assess their prevalence and association with socio-demographic and clinical features of the disease.

Methods: Fifty-seven patients with SSc patients, fulfilling the ACR/EULAR 2013 classification criteria, were recruited, being 45 included. Data on sociodemographic, lifestyle habits, systemic sclerosis phenotype and organ involvement, current medication, and a set of questionnaires including Health Assessment Questionnaire (HAQ); Pain (VAS); SF-36; FACIT-Fatigue version 4 and Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS) was collected. Clinical depression and anxiety were defined for HADS score cut-off ≥ 8 .

Mann-Whitney U test was used to calculate significance differences between groups. Spearman's rank correlation test and Fisher's exact test were employed to search for possible relationships between variables. p values lower than 0.05 were considered statistically significant

Results: Among 45 patients in the study (87% female, mean age 60.7 ± 11.5 years) 20% had diffuse cutaneous SSc. Seventy-four percent of patients reported anxiety and fifty-seven percent reported depression.

HADS-A was correlated with HAQ score and fatigue ($p < 0.01$). It also correlate with Pain, all SF-36 components, except vitality but also with body mass index and age ($p < 0.05$). HADS-D was correlated with HAQ score and fatigue ($p < 0.01$). It also correlate with all SF-36 components and body mass index ($p < 0.05$). No correlation was found with pain or age.

No correlation was found between SSc related clinical

findings and both anxiety or depression.

Conclusions: In our cohort anxiety and depression, evaluated by HADS, were very frequent, with higher rates than observed in other cohorts. Both conditions are correlated with fatigue and poorer health quality but not with systemic sclerosis clinical manifestations.

CLP 17 – MANIFESTAÇÕES EXTRA-GLANDULARES NO S. SJÖGREN

Maria Fernanda Paixão Duarte¹, Tiago Serra¹, Raquel Silva¹, Aurélia Martinho¹, Rita Theias¹

1. Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE

Introdução: Síndrome de Sjögren é uma doença imunomediada, crónica, que atinge tipicamente as glândulas exócrinas e cursa com secura das mucosas. Os olhos e a boca secos, denominados respetivamente xerofthalmia e xerostomia são os sintomas mais comuns e habitualmente, os mais precoces. Pode ser primário ou associado a outras doenças imunomediadas. As Manifestações sistémicas extra-glandulares podem também ocorrer, embora mais raramente.

Material e Métodos: Estudo observacional retrospectivo de doentes com o diagnóstico de Síndrome de Sjögren segundo os critérios de ACR de 2012, seguidos em consulta e ou internamento e que apresentavam outras manifestações clínicas para além das extra glandulares. Foram identificados 3 doentes que cumpriam estes critérios.

Resultados: Caso 1 – Doente de 36 anos de idade, apresentava desde 2011 uveíte bilateral granulomatosa, com posterior glaucoma de ângulo fechado. Associaram-se cefaleias. A Ressonância Nuclear Magnética (RNM) crânio-encefálica mostrou lesões desmielinizantes em corte coronal e sagital. Fez terapêutica com corticoides, colchicina, ciclofosfamida e só com infliximab se conseguiu melhoria clínica.

Caso 2 – Doente de 41 anos de idade, internada por rabdomiólise e paralisia hipocaliémica como manifestação de nefrite tubulo-intersticial linfoplasmocitária, confirmada na biópsia renal, o que levou à suspeita de Síndrome Sjögren, que foi confirmada. Posteriormente foi diagnosticado síndrome anti-fosfolípido secundário. Foi medicada com potássio, bicarbonato, corticoides, ramipril e varfarina, observando-se melhoria clínica.

Caso 3 – Doente de 76 anos, seguida já há vários anos por Síndrome de Sjögren. Surgiu com assimetria das parótidas, sendo a esquerda muito mais exuberante e de consistência pétria. Apresentava hiperga-

maglobulinemia. O estudo viria a revelar linfoma não Hogkin da parótida. Foi submetida a cirurgia e a radioterapia.

Conclusões: As manifestações extra-glandulares no Síndrome de Sjögren primário estão presentes em cerca de 20% dos casos, segundo algumas séries. No entanto o rim está mais raramente atingido 0,7% e o aparecimento de linfoma, apesar de referido também é muito raro.

O tratamento destas manifestações é diversificado e é específico do órgão atingido. Assim as opções terapêuticas têm sido extrapolações das experiências conseguidas com outras doenças imunomediadas e que habitualmente têm atingimento desses órgãos.

CLP 18 – INVESTIGAÇÃO DO STRESS, ANSIEDADE E DEPRESSÃO EM PACIENTES DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA: UM ESTUDO COMPARATIVO

Vanda Torais¹, J. Vaz Patto²; A. Faustino²

1. Psicóloga, Instituto Português de Reumatologia
2. Reumatologista, Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A ansiedade desenvolve no organismo reações disfuncionais em situações adversas ou na presença de dor. As alterações músculo-esqueléticas causam alterações físicas, psicológicas e sociais que afetam a qualidade de vida dos sujeitos (Falsarella, Coimbra, Barcelos, Costallat, Carvalho, Coimbra, 2013). **Objetivo:** Explorar a frequência de *stress*, ansiedade e depressão em pacientes seguidos na consulta de reumatologia, comparando com pessoas que não têm qualquer tipo de apoio psicológico com as que são seguidas em consulta de psicologia.

Material e Métodos: Foi realizado um estudo exploratório descritivo onde participaram 73 sujeitos com patologia reumática, sendo a amostra constituída por 6,8% do sexo masculino (n=5) e 93,2% do sexo feminino (n=68), com idades compreendidas entre os 20 e 83 anos (M=52,7, DP=14,4). Foi aplicado o questionário: DASS – *Depression Anxiety and Stress Scale*, versão original de Lovibond e Lovibond, (1995), adaptação portuguesa de Pais-Ribeiro, Honrado, e Leal, (2004). Para serem selecionados os sujeitos deveriam ter mais de 18 anos e diagnóstico de patologia reumatológica. Foi entregue o termo de consentimento livre na participação do estudo.

Resultados: Na avaliação dos resultados (n=73) observou-se que (n=26) 35,6% não realizavam qualquer seguimento em consulta de psicologia e (n=47) 64,4%

frequentavam sessões de apoio psicológico no Instituto Português de Reumatologia. Foi analisado a frequência de estados de *stress*, ansiedade e depressão nos dois grupos. Nos que não frequentavam as sessões (n=26) os valores de *stress* assumiram na escala de normal (n=10) 38,5%, ligeiro (n=5) 19,2%, moderado (n=5) 19,2%, severo (n=2) 7,7% e extremamente severo (n=4) 15,4%. Na ansiedade os valores assumiram na escala de normal (n=9) 34,6%, moderado (n=3) 11,5%, severo (n=4) 15,4% e extremamente severo (n=10) 38,5%. Na depressão os valores assumiram na escala de normal (n=9) 34,6%, ligeiro (n=1) 3,8%, moderado (n=7) 26,9%, severo (n=4) 15,4% e extremamente severo (n=5) 19,2%. Nos que frequentavam as sessões (n=47) os valores de *stress* assumiram na escala de normal (n=12) 25,5%, ligeiro (n=9) 19,1%, moderado (n=14) 29,8%, severo (n=8) 17% e extremamente severo (n=4) 8,5%. Na ansiedade os valores assumiram na escala de normal (n=12) 25,5%, moderado (n=11) 23,4%, severo (n=6) 12,8% e extremamente severo (n=18) 38,3%. Na depressão os valores assumiram na escala de normal (n=11) 23,4%, ligeiro (n=4) 8,5%, moderado (n=8) 17%, severo (n=10) 21,3% e extremamente severo (n=14) 29,8%. Os resultados demonstram que ambos os grupos apresentam uma elevada predominância de sintomas psicológicos.

Conclusão: O *stress*, ansiedade e depressão foram sintomas frequentes em todos os sujeitos. É necessária uma maior compreensão das variáveis emocionais envolvidas no estudo para desenvolver um tratamento mais amplo e adequado.

CLP 19 – OS SUPLEMENTOS DE CÁLCIO E VITAMINA D INFLUENCIAM OS NÍVEIS SÉRICOS DE VITAMINA D?

Susana Fernandes¹, Joana Borges¹, Vera Vieira², Helena Madeira¹, Maria Jesus Mediavilla¹, Cândida Silva¹, Rui Leitão¹, Maria do Rosário Barroso², Cláudia Miguel¹, Dina Medeiros¹, Sara Cortes¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia
2. Centro Hospitalar de Leiria

Introdução: A vitamina D é uma hormona esteróide que desempenha um papel crucial no metabolismo fosfo-cálcico e na homeostasia do osso, através da sua interacção com as glândulas paratiroideias, rim e intestino. O défice de Vitamina D tem sido focado em vários estudos e identificado em diversas patologias, sendo igualmente prevalente nas doenças reumáticas.

Objectivos: Avaliar a prevalência de défice de Vitamina D numa população de doentes reumáticos e avaliar a sua relação com a ingestão de suplementos de cálcio e vitamina D prescritos pelo reumatologista.

Material e Métodos: Foi realizado um estudo observacional, transversal e retrospectivo de doentes seguidos em consulta de Reumatologia com doseamento de vitamina D. Foram avaliados género, idade, nível sérico de vitamina D, calcémia, fosfatémia, hormona paratiroideia (PTH), proteínas totais, albumina, fosfatase alcalina, T score da coluna lombar e T score do colo femoral, assim como a terapêutica concomitante com bifosfonatos. Foi feita uma análise descritiva. Não foram considerados doentes sob suplemento isolado de cálcio.

Resultados: Obtiveram-se dados de 260 indivíduos, que foram divididos os em dois grupos: sob suplementação de cálcio e vitamina D (grupo 1) e sem suplementação de cálcio e vitamina D (grupo 2). O grupo 1 correspondeu a 64,2% dos doentes (n=167) com uma idade média de 66,9 anos e 56,9% do género feminino. O grupo 2 correspondeu a 35,8% dos doentes (n=93), com idade média de 60,6 anos e 84% do género feminino. O nível de vitamina D foi em média de 27,18 ng/dL no grupo 1 e de 25,2 ng/dL no grupo 2. Estratificando os níveis, encontramos no grupo 1, 37,7% com valores de vitamina D <20 ng/dl, 29,3% com valores de 20-30 ng/dL e 32,9% de doentes com valores >30 ng/dL enquanto que no grupo 2, 50,5% apresentavam valores de <20 ng/dL, 23,6% valores de 20-30 ng/dL e em 25,8% valores >30 ng/dL. A calcémia foi em média 9,35 mg/dL no grupo 1 e 9,47 mg/dl no grupo 2. A fosfatémia média foi de 4,49 mg/dL no grupo 1 e 3,44 mg/dl no grupo 2. A PTH média foi de 53,27 mg/dL no grupo 1 e de 50,8 mg/dl no grupo 2. As proteínas totais foram em média de 7,22 mg/dL nos 2 grupos e albumina de 4,19 mg/dL no grupo 1 e 4,22 mg/dl no grupo 2. A fosfatase alcalina média foi de 74,2 UI/L no grupo 1 e de 75,8 UI/L no grupo 2. Relativamente à Densitometria Óssea, o T score médio da coluna lombar e colo femoral foi de -2,34 e -1,75 no grupo 1 e de -1,65 e -1,24 no grupo 2, respectivamente. No grupo 1, encontramos 64% dos doentes sob bifosfonatos *versus* 7,2,% no grupo 2.

Discussão/Conclusão: Nesta amostra, encontramos uma elevada prevalência de défice de vitamina D nos doentes sob suplementação de cálcio e vitamina D e nos doentes sem suplementos. Cerca de metade dos doentes que não estavam sob suplementação apresentavam valores séricos de vitamina D abaixo dos 20

ng/dL. O valor de T score médio da coluna lombar foi de -2,34 no grupo sob suplementação de cálcio e vitamina D (*versus* -1,65 no grupo sem suplementos). Foi encontrada uma prevalência de 64% de doentes medicados com com bifosfonatos que estavam sob suplementação de cálcio e vitamina D (*versus* 7,4% se considerarmos o grupo sem esta suplementação).

CLP 20 – RELAÇÃO ENTRE O VALOR DE VITAMINA D E A TOMA DE INIBIDORES DA BOMBA DE PROTÕES NUMA POPULAÇÃO DE DOENTES REUMÁTICOS SOB SUPLEMENTAÇÃO COM CÁLCIO E VITAMINA D

Vera Vieira², Joana Borges¹, Susana Fernandes¹, Helena Madeira¹, Maria Jesus Mediavilla¹, Maria do Rosário Barroso², Rui Leitão¹, Cândida Silva¹, Filipe Barcelos¹, Luís Miranda¹, Raquel Marques¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Centro Hospitalar de Leiria – Serviço de Medicina 2

Introdução: O colecalciferol é uma vitamina lipossolúvel que desempenha um papel determinante no metabolismo fosfo-cálcico. A sua principal fonte é a exposição solar sendo que a dieta fornece apenas 20% das necessidades diárias de vitamina D.

A toma de inibidores da bomba de protões (IBP) é cada vez mais frequente entre a população idosa, com múltiplas comorbilidades e polimedicada, também a mais susceptível à insuficiência de vitamina D. Embora não influencie a produção endógena de vitamina D, poderá a toma de IBP influenciar a eficácia da suplementação oral com cálcio e vitamina D?

Objetivo: Avaliar a relação entre a toma de inibidores da bomba de protões e o valor de 25-hidroxi-vitamina D em doentes sob suplementação oral com cálcio e vitamina D.

Material e Métodos: foi realizado um estudo observacional, transversal, retrospectivo dos doentes seguidos em consulta de reumatologia aos quais tivesse sido pedido o doseamento de 25-hidroxi-vitamina D durante o ano de 2014. Obtiveram-se os dados relativos a 272 doentes que foram divididos em dois grupos segundo o valor de vitamina D – grupo nº 1 com vitamina D<30ng/mL e o grupo nº2 com vitamina D≥30ng/mL. Para cada grupo, foram recolhidos os dados sócio-demográficos e os relativos à medicação crónica, nomeadamente, a suplementação com cálcio e vitamina D oral e a toma de IBP.

Resultados: No grupo nº 1, composto por 188 doentes

tes, 29 do género masculino e 159 do género feminino com uma média de idades de 64 anos, os valores de vitamina D oscilaram entre 5-29ng/mL com média de 17,7ng/mL; 59,6% dos doentes estavam sob suplementação com cálcio e vitamina D oral. Destes doentes, 59% tomavam IBP.

No grupo nº 2, composto por 84 doentes, 6 do género masculino e 78 do género feminino, com média de idades de 66,8 anos, os valores de vitamina D oscilaram entre 30-186ng/mL com média de 47,7ng/dL; 65,5% dos doentes estavam sob suplementação com cálcio e vitamina D oral. Destes doentes, 49% estavam medicados com IBP.

Discussão e conclusões: A prevalência de doentes sob suplementação com cálcio e vitamina D oral e medicados com IBP no grupo nº 1 (<30ng/mL) (59%), é superior à prevalência de doentes sob suplementação e medicados com IBP no grupo nº2 (≥30ng/dL) (49%). Estes resultados fazem-nos suspeitar de uma possível interferência dos IBP na absorção dos suplementos orais de cálcio e vitamina D a ser investigada mais detalhadamente num estudo prospetivo e controlado.

CLP 21 – CARACTERIZAÇÃO DE UMA POPULAÇÃO DE DOENTES REUMÁTICOS EM FUNÇÃO DOS NÍVEIS DE VITAMINA D

Vera Vieira², Joana Borges¹, Susana Fernandes¹, Helena Madeira¹, Maria Jesus Mediavilla¹, Maria do Rosário Barroso², José Vaz Patto, Rui Leitão¹, Cândida Silva¹, Vera Las¹, Manuela Parente¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia
2. Centro Hospitalar de Leiria – Serviço de Medicina 2

Introdução: A vitamina D ou colecalciferol é uma hormona determinante no metabolismo fosfo-cálcico, no risco de doenças cardiovasculares, auto-imunes, psiquiátricas e neoplasias. Apesar dos seus níveis dependerem maioritariamente da exposição solar, são cada vez mais frequentes os estudos que relatam o défice de vitamina D em populações jovens, saudáveis e de países com importante exposição solar como é o caso de Portugal.

Objetivo: Caracterizar uma população de doentes reumáticos segundo o valor de 25-OH-vitamina D.

Material e Métodos: Foi realizado um estudo observacional, transversal, retrospectivo de doentes seguidos em consulta de reumatologia aos quais tivesse sido pedido o doseamento de 25-hidroxi-vitamina D durante o ano de 2014. Obtiveram-se 272 doentes que foram

divididos em dois grupos segundo o valor de vitamina D – grupo nº 1 com vitamina D<30ng/mL (valores assumidos como carência) e o grupo nº2 com vitamina D≥30ng/mL. Em ambos os grupos, foram colhidos os dados sócio-demográficos, cálcio total, albumina, paratormona, diagnóstico reumatológico principal (inflamatório ou não inflamatório), hipertensão, dislipidemia, Diabetes Mellitus, doenças da tiróide, osteopenia e osteoporose (segundo os critérios da Organização Mundial de Saúde) e a medicação crónica.

Resultados: No grupo nº 1, composto por 188 doentes, 29 do género masculino e 159 do género feminino, com média de idades de 64 anos, os valores de vitamina D oscilaram entre 5-29ng/mL com média de 17,7ng/dL; os valores de cálcio total oscilaram entre 8,4-14,8mg/dL com média de 9,44mg/dL; os valores de albumina oscilaram entre 4,2-6,3g/dL com média de 4,18g/dL; os valores de paratormona oscilaram entre 2,5-171ng/L, com média de 56,42ng/L. Dos doentes incluídos, 45,7% tiveram uma patologia inflamatória como diagnóstico principal, sendo a artrite reumatóide o mais frequente (27%); 54% tiveram uma patologia não inflamatória como diagnóstico principal, sendo as mais frequentes, a osteoartrose (89%) e a síndrome músculo-esquelético difuso (25,5%).

A depressão estava presente em 25% dos doentes, a dislipidemia em 35%, a hipertensão em 41%, o hipotiroidismo em 8,5%, a osteopenia e a osteoporose, ambas em 31% dos doentes.

Em relação ao tratamento, 46% dos doentes estavam medicados com inibidores da bomba de protões (IBP) há pelo menos 5 anos; 29% dos doentes estavam medicados com estatinas há pelo menos 5 anos e 59,6% estavam sob suplementação com cálcio e vitamina D oral.

No grupo nº 2, composto por 84 doentes, 6 do género masculino e 78 do género feminino, com média de idades de 66,8 anos, os valores de vitamina D oscilaram entre 30-186 ng/mL com média de 47,7ng/dL; os valores de cálcio total oscilaram entre 8,1-10,4 mg/dL com média de 9,3mg/dL; os valores de albumina oscilaram entre 2,9-5,4g/dL com média de 4,14g/dL; os valores de paratormona oscilaram entre 2,5-174ng/L, com média de 59,2ng/L.

Dos doentes incluídos, 35,7% tiveram uma patologia inflamatória como diagnóstico principal, sendo a artrite reumatóide o mais frequente (40%), 64,3% tiveram uma patologia não inflamatória como diagnóstico principal, sendo as mais frequentes, a osteoartrose (74%) e a síndrome músculo-esquelético difuso (26%).

A depressão estava presente em 17,9% dos doentes, a dislipidemia em 35,7%, a hipertensão em 57,1%, o hipotireoidismo em 11,9%, a osteopenia estava presente em 26,2% dos doentes e a osteoporose em 40,1%.

Em relação ao tratamento, 29,8% dos doentes estavam medicados com IBP há pelo menos 5 anos; 22,6% dos doentes estavam medicados com estatinas há pelo menos 5 anos e 66,5% estavam sob suplementação com cálcio e vitamina D oral.

Conclusões: As prevalências de patologia inflamatória e depressão são superiores no grupo n^o1, podendo corroborar outras evidências da importância do défice de vitamina D nestas patologias. Pelo contrário, a hipertensão e o hipotireoidismo, são mais prevalentes no grupo n^o2 mas a relevância clínica deste achado é limitada pela dimensão da amostra.

CLP 22 – NÍVEIS DE VITAMINA D NUMA POPULAÇÃO DE DOENTES REUMÁTICOS

Joana Borges¹, Susana Fernandes¹, Vera Vieira², Helena Madeira¹, Maria Jesus Mediavilla¹, Rui Leitão¹, Cândida Silva¹, Maria do Rosário Barroso², Margarida Silva¹, Manuela Micaelo¹, Eugénia Simões¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Centro Hospitalar de Leiria

Introdução: A vitamina D é uma hormona esteróide com papel fundamental no metabolismo fosfo-cálcico e na formação/reabsorção óssea. A sua principal fonte é endógena, sendo produzida na pele após exposição à radiação ultravioleta B, mas também pode ser adquirida pela dieta (20% das necessidades). Estudos em diferentes populações têm evidenciado níveis inadequados de ingestão e défice de vitamina D. No adulto, estes défices estão associados a osteoporose, fraturas e aumento do risco de neoplasia, diabetes mellitus, doenças cardiovasculares e doenças auto-imunes. Objetivos: Avaliar a prevalência de défice de vitamina D numa população de doentes reumáticos.

Material e Métodos: Estudo observacional, transversal, retrospectivo, de doentes seguidos em consulta de Reumatologia com doseamento de vitamina D durante o ano 2014. Além dos níveis de vitamina D, foram avaliados género, idade, cálcio, hormona paratiroideia (PTH), proteínas totais, albumina, densitometria, doença reumática, comorbilidades e terapêuticas. Consideraram-se até 3 diagnósticos reumatológicos por doente. Para a avaliação de densitometria, consideraram-se as definições da OMS (T-score>-1 normal; -2,5<T-sco-

re<-1 osteopénia; T-score<-2,5 osteoporose).

Resultados: Obtiveram-se dados de 272 indivíduos, 87,1% dos quais do género feminino. A idade média da amostra foi 64,8±14,1 anos, sendo que 47 indivíduos tinham menos de 50 anos, 106 entre 50 e 70 anos e 119 mais de 70 anos. Os níveis de vitamina D nesta amostra variaram entre 5 e 186ng/mL, com média 26,95±21,2; 115 indivíduos (42,3%) apresentavam níveis inferiores a 20ng/mL. Os níveis médios foram: 9,39±0,59mg/dL para a calcémia; 3,49±0,6mg/dL para a fosfatémia; 57,2±32,01ng/L para a PTH; 7,2g/dL para as proteínas totais e 4,1g/dL para a albumina. Dos indivíduos em que foi possível aceder à densitometria (n=196), 40,8% apresentavam valores de osteopénia e 49,9% apresentavam valores de osteoporose na coluna lombar e/ou colo do fémur. As patologias reumáticas mais frequentemente reportadas foram: osteoartrose (126), osteoporose (116; 40 dos quais fraturária), fibromialgia/dor generalizada (40), artrite reumatóide (35) e espondilartroses (26). Registaram-se patologias reumáticas inflamatórias em 43,01% dos indivíduos. As comorbilidades mais prevalentes foram hipertensão arterial (125), dislipidémia (97), depressão (61), gastrite (27) e hipotireoidismo (25). No que diz respeito às terapêuticas, 97 indivíduos estavam medicados com *disease modifying antirheumatic drugs* (DMARD's) clássicos (61 dos quais há mais de 5 anos) e 4 indivíduos associavam DMARD com terapêutica biotecnológica. Oitenta e nove indivíduos estavam medicados com corticóides (51 dos quais há mais de 5 anos); 128 estavam sob bifosfonatos (70 dos quais há mais de 5 anos); 173 faziam suplementação com cálcio e vitamina D e 12 indivíduos faziam suplementação apenas com cálcio. Setenta e três indivíduos encontravam-se medicados com estatina e 136 com inibidor da bomba de prótons. Considerando os indivíduos com menos de 50 anos (n=47, 39 indivíduos do género feminino), a média foi de 22,2±9,3ng/mL para a vitamina D; de 50,3±ng/L para a PTH e de 4,28±0,79g/dL para a albumina; 51,1% apresentavam patologia reumática inflamatória. No grupo com idades compreendidas entre os 50 e os 70 anos (n=106, 91 indivíduos do género feminino), as médias foram 28,1±25,2ng/mL para a vitamina D; 53,01±29,2ng/L para a PTH e 4,17±0,38g/dL para albumina; 44,3% apresentavam patologia inflamatória. Nos indivíduos com mais de 70 anos (n=119, 107 do género feminino), as médias foram 27,76±20,7ng/dL para a vitamina D; 63,3±35,3ng/L para a PTH e 4,06±0,7g/dL para a albumina; 37,8% apresentavam patologia reumática inflamatória.

Conclusões: Nesta amostra, verificou-se uma elevada prevalência de deficiência de vitamina D, apesar de a maioria dos doentes tomar suplementos de cálcio e vitamina D. Este défice ficou evidente para todos os grupos etários considerados.

CLP 23 – VITAMINA D EM PATOLOGIA REUMÁTICA INFLAMATÓRIA

Joana Borges¹, Susana Fernandes¹, Vera Vieira², Helena Madeira¹, Maria Jesus Mediavilla¹, Rui Leitão¹, Cândida Silva¹, Maria do Rosário Barroso², Miguel Sousa¹, Helena Santos¹, Paulo Coelho¹, Augusto Faustino¹
 1. Instituto Português de Reumatologia
 2. Centro Hospitalar de Leiria

Introdução: O papel da vitamina D na formação e reabsorção óssea está bem estabelecido. Nos últimos anos, tem-se vindo a reconhecer a importância que o calciferol desempenha no sistema imunológico, participando na regulação e diferenciação de células imunitárias (linfócitos, macrófagos e células *natural killer*) e na produção de citocinas (IL-2, IFN- γ , TNF e IL-6). Alguns trabalhos procuraram identificar uma associação entre os níveis de vitamina D e a atividade de algumas doenças auto-imunes.

Objetivos: Avaliar os níveis de vitamina D numa população com doença reumática inflamatória e comparar com uma população com patologia reumática não inflamatória.

Material e Métodos: Foi realizado um estudo observacional, transversal, retrospectivo, de doentes seguidos em consulta de Reumatologia que tivessem doseamento de vitamina D durante o ano 2014. Distinguiram-se os doentes com patologia reumática inflamatória e caracterizaram-se os fatores sócio-demográficos, níveis de vitamina D, valores densitométricos, terapêutica com corticóide, bifosfonato e suplementação de cálcio e vitamina D. Para a avaliação de densitometria, consideraram-se as definições da Organização Mundial de Saúde (T-score>-1: normal; -2,5< T-score<-1: osteopénia; T-score<-2,5: osteoporose).

Resultados: No grupo 1, correspondente ao grupo com patologia inflamatória, incluíram-se 117 indivíduos, sendo 96 (82,1%) do género feminino. As idades variaram entre 20 e 91 anos, com idade média 62,7 \pm 14,8 anos. As patologias mais frequentes foram artrite reumatóide (35 indivíduos), espondilartrite (26 indivíduos), poliartrite indiferenciada (14 indivíduos), síndrome de Sjögren (14 indivíduos), artropatia psoriática (10 indivíduos) e lúpus

eritematoso sistémico (9 indivíduos). Os níveis de vitamina D neste grupo de doentes oscilaram entre os 5 e 140ng/mL, com média 26,03 \pm 22,4ng/dL. Dos indivíduos em que foi possível aceder a densitometria, 29,9% apresentavam valores de T-score compatíveis com osteopénia e outros 29,9% apresentavam valores de osteoporose na coluna lombar e/ou fémur. 62,4% dos indivíduos apresentavam-se sob corticoterapia (46 indivíduos há mais de 5 anos). 47% realizava terapêutica com bifosfonato (33 indivíduos há mais de 5 anos) e 62,4% encontrava-se sob suplementação com cálcio e vitamina D e 0,5% apenas com cálcio. No grupo 2, correspondente ao grupo com patologia não inflamatória, incluíram-se 155 indivíduos, sendo 90,97% do género feminino. As idades variaram entre os 26 e os 91 anos, com uma idade média de 66,5 \pm 13,4 anos. Os níveis de vitamina D variaram entre 6 e 186ng/mL, com média de 27,7 \pm 20,4ng/dL. Nos casos em que se obteve densitometria, 29,03% apresentavam valores de osteopénia e 36,8% níveis de osteoporose na coluna lombar e/ou fémur. Apenas 10,3% realizavam corticoterapia (5 indivíduos há mais de 5 anos). 47,1% estavam medicados com bifosfonato (37 dos quais há mais de 5 anos); 60,6% indivíduos realizavam suplementação com cálcio e vitamina D e 5,5% apenas com cálcio. Avaliaram-se ainda os grupos de indivíduos com défice de vitamina D, considerando um *cutoff* de 30ng/mL. No grupo com vitamina D inferior a 30ng/mL (n=188), 45,7% dos indivíduos apresentava doença reumática inflamatória. No grupo com vitamina D >30ng/mL (n=84), 35,7% apresentava doença reumática inflamatória.

Conclusões: Na nossa amostra, verificou-se uma elevada prevalência de défice de vitamina D nos grupos com e sem patologia inflamatória. Salienta-se a proporção de doentes sob corticoterapia no grupo de doentes com patologia inflamatória. Também se refere que no grupo de doentes com défice de vitamina D, a proporção de indivíduos com doença inflamatória foi superior a 45%.

CLP 24 – DERMATOMIOSITE AMIOPÁTICA EM IDADE PEDIÁTRICA

João Lagoas Gomes¹, Monica Martins², Inês Neves³, Cristina Claro⁴, Patrícia Nero¹, Isabel Viana⁴, Jaime C. Branco¹

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Egas Moniz, CHLO
2. Unidade de Saude Familiar do Dafundo
3. Unidade de Saude Familiar de Mactamã
4. Serviço de Dermatologia, Hospital Egas Moniz, CHLO

Introdução: A Dermatomiosite amiopática (DMA) é

uma miopatia inflamatória idiopática. Para o seu diagnóstico é necessária a presença de alterações cutâneas características e biópsia cutânea patognomónica, com ausência de alterações das enzimas musculares e de diminuição da força muscular proximal. O tratamento da DMA inclui medidas gerais (fotoprotecção e agentes anti-pruriginosos), terapêutica tópica (corticosteróides e inibidores da calcineurina) e terapêutica sistémica (como o metotrexato e anti-maláricos). O prognóstico desta entidade específica é globalmente melhor do que o dos restantes tipos de Dermatomiosite.

Material e Métodos: Revisão do processo de consulta externa de Reumatologia e Dermatologia

Resultados: O presente caso clínico descreve um doente do género masculino, com 7 anos de idade, sem antecedentes pessoais relevantes. Avaliado em consulta de Dermatologia por *rash* eritemato-violáceo não pruriginoso disseminado, envolvendo predominantemente superfícies extensoras dos cotovelos, joelhos e pequenas articulações das mãos. Na face tinha distribuição heliotrópica periorbitária poupando os sulcos nasogenianos. Foi medicado com corticóide e inibidor da calcineurina tópicos, sem melhoria significativa. Foi realizada biópsia cutânea do joelho que revelou lesões patognomónicas de Dermatomiosite (pápulas de Gottron). Foi referenciado a consulta de Reumatologia, onde se observou persistência das lesões previamente descritas. Objectivou-se poliartrite com envolvimento dos cotovelos, punhos e joelhos, com força muscular mantida. Analiticamente apresentava: VS de 7, provas de função hepática, CK e mioglobina sem alterações. Do estudo imunológico realizado, destaca-se: ANAs 1/320 com padrão mosqueado, Ac. Anti-dsDNA negativo, complemento C3 e C4 normais e ENAs negativos. Dado os achados clínicos, anatomo-patológicos e analíticos estabeleceu-se o diagnóstico de DMA tendo sido iniciada terapêutica com anti-inflamatório não esteróide e metotrexato.

Conclusões: O presente caso clínico descreve um diagnóstico raro e de apresentação atípica dada a faixa etária do doente. Existe grande escassez de casos com as mesmas características publicados na literatura nacional e internacional.

CLP 25 – INIBIDORES DA BOMBA DE PROTÕES E FRACTURAS – UMA RELAÇÃO PROVÁVEL

Ana Mordomo¹, Rita Morão², Ricardo Cunha²

1. USF Arco-Íris (Amadora)

2. USF Arco-Íris

Introdução: Os inibidores de bomba de protões (IBP) são fármacos amplamente prescritos em todo o mundo nos últimos 20 anos e, à imagem de qualquer outro medicamento, têm potenciais efeitos secundários inesperados. Recentemente tem sido sugerido que poderá haver uma relação entre os IBP e um risco aumentado de fractura óssea. As fracturas vertebrais e do colo do fémur acarretam uma valorizável morbilidade e mortalidade, com custos directos e indirectos importantes. Este trabalho tem como objectivo rever a relação que existe entre estes fármacos e o risco de fractura óssea, à luz da evidência científica actual.

Material e Métodos: Foi realizada uma pesquisa na PubMed de artigos de revisão, revisões sistemáticas e meta-análises publicados nos últimos 10 anos, em português, inglês ou espanhol; utilizaram-se os termos MeSH “*proton pump inhibitors*” e “*fracture risk*”. Dos artigos resultantes foram seleccionados aqueles enquadráveis no objectivo definido.

Resultados: Dos 12 artigos encontrados incluíram-se 4 revisões, 2 meta-análises e 1 revisão sistemática. Os estudos analisados mostram uma associação estatisticamente significativa entre a exposição a IBP e fracturas do colo do fémur, vertebrais e qualquer localização. O impacto que a duração da exposição a estes fármacos tem no risco fracturário não foi consensual nos vá-



rios estudos e o mecanismo pelo qual ocorre também não está esclarecido.

Conclusões: Os vários estudos são globalmente sobreponíveis no que concerne ao aumento do risco de fractura em doentes medicados com IBP (SORT B), sendo no entanto necessária a realização de mais estudos nesta área, nomeadamente de ensaios clínicos aleatorizados. Os IBP são fármacos com uso difundido e muitas vezes abusivo, especialmente por uma população mais envelhecida e já por si com outros factores de risco fracturário; torna-se assim essencial esclarecer o potencial efeito nefasto dos IBP a este nível.

CLP 26 – PARALISIA FACIAL COMO MANIFESTAÇÃO DE POLIANGÉITE COM GRANULOMATOSE

Sofia Serra¹, Tiago Costa¹, Teresa Pedrosa¹, João Gomes¹, Patrícia Nero¹, Walter Castelão¹, Jaime C Branco¹

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

Introdução: A poliangéite com granulomatose (previamente designada granulomatose de Wegener) é uma patologia multi-sistémica caracterizada pela formação de granulomas e vasculite necrotizante, classicamente com envolvimento respiratório (superior e inferior) e renal. O envolvimento da mucosa do ouvido médio é menos frequente e pode apresentar-se com otite média serosa, otite média crónica, perda auditiva neurossensorial e mais raramente com paralisia facial. Esta última pode ocorrer no decurso da doença, sendo rara como apresentação inicial.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de uma doente de 29 anos, caucasiana, com antecedentes pessoais de rinosinusite crónica desde os 15 anos. Em Junho de 2014 iniciou um quadro clínico caracterizado por otites de repetição, submetida a múltiplos cursos de antibioterapia, com otorreia e hipoacusia bilateral de agravamento progressivo, associado a cefaleia retro-ocular e temporal esquerda e queixas algícas fronto-naso-malares bilaterais. A tomografia computadorizada dos seios peri-nasais revelou espessamento da mucosa dos seios maxilares e acumulação de secreções nas células etmoidais anteriores. A tomografia computadorizada (TC) dos ouvidos mostrava otite média crónica bilateral, mastoidite bilateral com erosão e coalescência de algumas células. Do seguimento em ORL foram colocados tubos trans-timpânicos, feitas biópsias do cavum (sem alterações) e do corneto inferior direito (compatível

com rinosinusite crónica). Analiticamente a destacar doseamento de anticorpos anti-citoplasma dos neutrófilos (ANCA) anti-proteinase 3 (anti-PR3) positivo (13, VR<2). Cerca de um ano após os primeiros sintomas auditivos iniciou quadro de paresia facial periférica direita de novo com sinal de Bell ipsilateral, acompanhado de alteração do olfacto, paladar e audição. Também com astenia, perda ponderal não quantificada, disfagia para sólidos e líquidos, gonalgia mecânica bilateral e artralguas tèmoro-mandibulares, sem febre. Foi assumido o diagnóstico de poliangéite com granulomatose e a doente realizou um pulso de metilprednisolona (1000mg) durante três dias, seguido de prednisolona 1mg/kg/dia (70mg/dia, em esquema de desmame) e metotrexato oral 15mg/semana. Foi também colocado um tubo trans-timpânico à direita. Verificou-se melhoria do cansaço, audição, olfacto e paladar. A doente manteve a parésia facial direita que apenas teve melhoria posterior com a manutenção de programa de reabilitação. Em TC-CE e em relação ao trajecto do facial apenas no segmento mastoideu parecia existir bilateralmente relativo reforço de sinal após administração de gadolínio. Na TC de tórax não havia sinais que sugerissem envolvimento no contexto de vasculite. Do ponto de vista renal tem mantido boa depuração de creatinina e proteinúria que reduziu de 1g/24h para valores abaixo de 600mg/24h, após instituição da terapêutica referida.

Conclusão: Trata-se de um caso de poliangéite com granulomatose com proeminente envolvimento otológico e que cursou com paralisia facial periférica. Saliênta-se a importância de um elevado índice de suspeição, diagnóstico precoce e rápida instituição de terapêutica para melhorar o prognóstico da doença no geral e do envolvimento do nervo facial em particular.

CLP 27 – QUANDO A ARTRITE REUMATÓIDE NÃO VEM SÓ: SÍNDROME DE SOBREPOSIÇÃO E CRIOGLOBULINEMIA ASSOCIADA À HEPATITE C

Sofia Serra¹, Teresa Pedrosa¹, Tiago Costa¹, João Gomes¹, Fernando Pimentel Santos¹, Walter Castelão¹, Jaime C Branco¹

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

Introdução: As síndromes de sobreposição em Reumatologia apresentam-se como situações desafiantes reflectindo a heterogeneidade clínica e imunogenética das patologias reumáticas. Até cerca de 25% dos doentes

tes reumáticos preenchem critérios de classificação para mais do que uma doença reumática. Por vezes coexistem ainda patologias de outros espectros com manifestações que se interligam. Um desses casos é a infecção pelo vírus da hepatite C (VHC) e crioglobulinemia associada.

Caso Clínico: Apresenta-se o caso de uma doente de 69 anos com o diagnóstico de Artrite reumatóide seropositiva para factor reumatóide e anti-CCP, erosiva, com 4 anos de evolução e envolvimento poliarticular deformante e incapacitante. Estava medicada com hidroxiquina 200mg/dia e prednisolona 5mg/dia, com história de intolerância ao metotrexato. A doente tinha também antecedentes pessoais de infecção crónica hepatite C genótipo 1b desde há 25 anos, já com dois cursos terapêuticos antivirais incompletos por toxicidade hematológica, assim como, desde 2005, períodos transitórios de pancitopenia ou bicitopenia, com alternância entre as três linhagens. Pelo menos desde o diagnóstico reumatológico com livedo reticular na face anterior das pernas, xeroftalmia e fenómeno de Raynaud. Por agravamento das queixas articulares recorre a Consulta de Reumatologia tendo sido proposto o internamento para avaliação global. Referia poliartalgias inflamatórias ao nível das articulações MCF bilaterais, punhos, tibio-társicas e pequenas articulações dos pés, VS 20 mm/h, PCR 0,80 mg/dL e DAS28 3v (VS) de 3,55. Houve necessidade de aumentar corticoterapia para 7,5mg/dia e a dose de hidroxiquina para 400mg/dia, com melhoria parcial das queixas articulares. Laboratorialmente a destacar também elevação da bilirrubina total e conjugada, transaminases, fosfatase alcalina e gama-GT. A pesquisa de crioglobulinas foi positiva e apresentava ANA positivos com título 1/160 e padrão mosqueado, anticorpos anti-dsDNA negativos, hipocomplementemia C3 (79,4) e C4 (5,70), anticorpos anti-mitocondriais positivos (AMA), anti-SSA positivo forte, anti-M2 e anti-M2-3E (BPO) positivo forte, anti-Sp100 positivo forte, anti-Ro52 positivo forte, anticorpos antifosfolípidos negativos, e ANCA (anti-MPO e anti-PR3) negativos. Realizou-se videocapiloscopia que revelou aspectos característicos de padrão escleroderma-like, assemelhando-se a fase activa (*active pattern*). No decurso da investigação determinou-se elevada carga viral VHC com 2780986 cópias (log10 6,44) e ecografia abdominal em relação com doença hepática crónica, sendo a doente encaminhada para consulta de Gastroenterologia onde aguarda início de terapêutica com Sofosbuvir. Radiologicamente apresentava doença evoluída e erosiva mas com iden-

tificação de lesão sugestiva de “pencil in cup” na MCF D1 direita.

Conclusão: Apresentamos aqui um caso complexo pela multiplicidade do envolvimento patológico e necessidade de abordagem multidisciplinar, assim como pelas dificuldades na abordagem terapêutica pelo risco de hepatotoxicidade. Considerou-se o diagnóstico de artrite reumatóide com eventual síndrome de sobreposição com lúpus eritematoso sistémico ou doença mista do tecido conjuntivo, sendo a presença de infecção VHC critério de exclusão para síndrome de Sjögren. Assumiu-se também uma situação de crioglobulinemia associada à hepatite C com livedo reticular e fenómeno de Raynaud. As diminuições das contagens das linhagens celulares foram enquadradas em provável contexto das doenças de base.

CLP 28 – ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES: CASUÍSTICA DO INTERNAMENTO DE REUMATOLOGIA DO CHUC

Marília Rodrigues¹, Carlos Costa¹, Pedro Carvalho¹, Armando Malcata¹

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

Introdução A arterite de células gigantes é uma vasculite sistémica que afecta vasos de grande e médio calibre. A prevalência estimada na população com idade superior a 50 anos é de 1:500. A presença de 3 ou mais critérios de classificação (ACR 1990) – idade de início da doença igual ou superior a 50 anos, cefaleia de novo, dor localizada ou diminuição do pulso da artéria temporal, velocidade de sedimentação > 50mm/h e biópsia da artéria temporal com infiltrado inflamatório mononuclear ou presença de células gigantes multinucleadas – está associada a uma sensibilidade e especificidade diagnósticas de 94% e 91%, respectivamente. Actualmente, os estudos ecográficos estão a ser introduzidos como adjuvantes neste processo. Nesse sentido, estima-se que a demonstração de halo inflamatório e/ou estenose segmentar da artéria temporal por *ecodoppler* se associe a uma sensibilidade e especificidade diagnósticas de 100% e 80%, respectivamente, comparativamente ao estudo por biópsia.

Material e Métodos Realizou-se revisão de casuística através dos registos do sistema informático hospitalar (SIGM), incluindo os doentes internados no Serviço de Reumatologia, no período entre 01 de Janeiro de 2010 e 30 de Setembro de 2014. Identificaram-se os casos com o diagnóstico de arterite de células gigantes com

base em 1) Clínica consistente com os critérios de classificação ACR 1990, 2) Alterações histopatológicas em biópsia da artéria temporal e/ou 3) Alterações no estudo com *ecodoppler* dos vasos cranianos. Realizou-se uma análise retrospectiva dos casos identificados, quanto às características clínicas, imagiológicas e histológicas, através da revisão dos processos clínicos e dos dados registados no sistema informático hospitalar (SIGM).

Resultados Foram diagnosticados 9 casos de arterite de células gigantes em internamento (sexo feminino – 77%, etnia caucasiana – 100%, mediana da idade-79 anos [64-90 anos]). O tempo médio de duração dos sintomas até ao diagnóstico foi de 2.6 semanas, variando entre 2 dias a 4 semanas. O início do quadro foi agudo e caracterizado por cefaleias intensas e alteração da acuidade visual em 2 casos. As cefaleias e a claudicação mandibular ocorreram, à apresentação, em 77% e 55% dos doentes, respectivamente. A sintomatologia sistémica (febre, perda ponderal e astenia) esteve presente na evolução clínica em 55% dos doentes. 22% dos doentes tinham antecedentes de polimialgia reumática. Todos os doentes apresentavam alterações locais dependentes da artéria temporal superficial: dor espontânea ou à palpação, ingurgitamento e/ou assimetria nos pulsos. Foi realizado estudo transcraniano por *ecodoppler* em 6 doentes – foi detectado sinal de halo hipocogénico ao nível da artéria temporal superficial (uni ou bilateral) em 5 doentes e associação com estenose focal da artéria oftálmica em 1 doente. O estudo por *ecodoppler* sem alterações sugestivas de arte-

rite foi obtido em doente a cumprir corticoterapia (≥ 7.5 mg prednisolona/3 meses). Foi realizada biópsia da artéria temporal em 8 doentes. Foi compatível com fenómeno de arterite em 7 dos casos – 100% apresentavam infiltrado inflamatório com predomínio de células mononucleares, 37% com objectivação de células gigantes multinucleadas e 25% com obliteração do lúmen vascular. Todos os doentes foram tratados com prednisolona (1mg/kg/dia), numa dose máxima de 60mg/dia. Os dois doentes que apresentavam envolvimento ocular à data de diagnóstico receberam também pulsos e.v. de metilprednisolona (1000 mg/dia/ 3idas). Todos os doentes apresentaram melhoria clínica e diminuição dos parâmetros inflamatórios (VS e PCR) à data de alta.

Conclusão Estes casos evidenciam as características clínicas, histopatológicas e ecográficas da arterite de células gigantes. A redução da morbilidade é decorrente de um diagnóstico e terapêutica precoces e deve orientar-se pelos aspectos clínicos sugestivos da doença.

CLP 29 – PILATES CLÍNICO – UMA FORMA DE EXERCÍCIO AO ALCANCE DE TODOS

Patrícia Valença Rodrigues¹, Vera Braga da Costa¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Este trabalho tem como objetivo dar a conhecer o que é o Pilates Clínico, a quem se destina, como é aplicado, quais os seus benefícios e indicar as diferenças relativamente ao Pilates Tradicional.

PILATES CLÍNICO	VS.	PILATES TRADICIONAL
Aplicado por Fisioterapeutas, habitualmente em clínicas ou outras instituições de saúde.		Aplicado por professores de educação física, habitualmente em ginásios.
Aulas em grupos pequenos (máximo de 8 pessoas).		Aulas em grupos de tamanhos variáveis.
População alvo: indivíduos com ou sem dor/patologia, com alterações da postura ou diminuição da flexibilidade que procurem reeducar e reforçar o seu corpo; destinados a todos: jovens, adultos, idosos, gestantes e atletas, como forma de exercício e reabilitação.		População alvo: bailarinos e atletas de alta performance, nos quais é muito benéfico. Quando praticado por indivíduos com certas patologias ou sintomas, pode provocar grandes lesões físicas, tais como dores ou deformidades da coluna vertebral.
Exercícios com vários graus de dificuldade, modificados do Pilates Tradicional e diferenciados a cada indivíduo.		Exercícios que possuem a mesma graduação para todos, independentemente da constituição física do indivíduo.
Exercícios totalmente adaptáveis para atender a necessidade do seu praticante. Pela sua adaptabilidade, estes exercícios podem ser praticados por todas as pessoas, sem limites de idade e com diferentes níveis de condição física.		Na prática por pessoas sedentárias, foram constatados o aparecimento de complicações na coluna, nas articulações, incontinência urinária, etc.

Pilates é um método de controlo muscular criado por Joseph Pilates na década de 1920. Este método, quando foi desenvolvido, tinha como principal objetivo o treino de força específico para bailarinos e atletas de alta competição.

O **Pilates Clínico** é uma modificação do método inicial feita desde os anos 90 por Fisioterapeutas, tendo bases científicas atuais e reconhecidas internacionalmente.

O Pilates Clínico tem como objetivo o trabalho do corpo e mente, partindo de um centro estável, a região lombo pélvica.

Consiste num conjunto de exercícios, adaptados dos exercícios originais e divididos em diversos níveis de dificuldade, que se baseiam na manutenção da estabilidade da coluna (centro) e de um bom alinhamento corporal coordenados com a respiração, produzindo em simultâneo um movimento controlado, preciso e fluido e um estímulo para a consciência corporal.

Pela sua *adaptabilidade*, estes exercícios podem ser praticados por **todas as pessoas** sem limite de idade. Destinam-se a pessoas **com ou sem patologia**, que queiram praticar uma actividade física sem prejudicar a sua saúde e melhorar a sua postura e auto-conhecimento do seu corpo.

Pode ser aplicado *individualmente ou em grupo*, tendo em vista o problema individual de cada pessoa.

Tem como principais **benefícios** o fortalecimento muscular, aumento da flexibilidade, alinhamento corporal, melhoria da respiração, alívio do *stress*, otimização da coordenação motora e a melhoria da consciência corporal.

CLP 30 – OSTEOPENIA DA PREMATURIDADE – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Margarida Alves¹, Sara Domingues¹, Teresa Mirco¹, José Costa¹, Fernanda Gabriel¹, Francisco Sampaio¹
1. CHLN – Hospital de Santa Maria

Introdução: Os recém-nascidos (RN) prematuros são particularmente susceptíveis à doença óssea metabólica que engloba entidades como a osteopenia da prematuridade, osteomalácia e raquitismo. A transferência de Cálcio e Fósforo para o esqueleto do feto é 20% mais elevada durante o 2º trimestre e a mineralização do osso ocorre predominantemente no 3º trimestre. Desta forma, com as melhorias nos cuidados intensivos e aumento da sobrevivência dos prematuros ocorre também um aumento do risco de desenvolvimento da doença óssea metabólica. O grau de compromisso depende da gravidade da doença; os quadros mais ligei-

ros cursam apenas com edema articular, moderados com interrupção do crescimento longitudinal do osso e os quadros graves podem resultar em fracturas. A maioria das fracturas nos RN prematuros são identificadas acidentalmente, pelo que a incidência exacta é desconhecida e muito variável entre estudos.

Material e métodos: RN com diagnósticos de prematuridade de 24 semanas, extremo baixo peso ao nascer, displasia broncopulmonar, insuficiência respiratória crónica, retinopatia da prematuridade e osteopenia da prematuridade. Ao exame objectivo observou-se diminuição dos movimentos activos ao nível do membro superior esquerdo com postura assimétrica, aparentemente sem dor, mãos predominantemente fechadas e hipertonidade dos membros superiores. Inicialmente a assimetria foi considerada como possível complicação neurológica possivelmente consequente da prematuridade, no entanto na avaliação radiológica pela sua displasia broncopulmonar verificou-se a existência de uma fractura do cúbito. Iniciou programa de reabilitação durante o internamento, com boa evolução. À data da alta apresentava movimentos activos e simétricos nos 4 membros.

Resultados: Apesar dos cuidados aos RN prematuros estarem em constante evolução e a incidência de fracturas parecer estar a diminuir, torna-se cada vez mais importante prevenir a doença óssea metabólica e no caso da existência de fracturas actuar o mais precocemente possível. A instituição de um plano de reabilitação englobando técnicas de posicionamento, massagem de estimulação proprioceptiva e exercícios de estimulação motora, através de mobilização passiva nos membros não mais de 5 a 10 minutos e adequada cinesiterapia global, evitando a caixa torácica, parece ser um estímulo facilitador para a formação óssea permitindo minimizar as complicações decorrentes da osteopenia da prematuridade.

Conclusões: A prevenção da doença óssea metabólica da prematuridade deverá ser uma prioridade, tal como o tratamento de fracturas nos RN prematuros. A Fisioterapia tem um papel importante quer na prevenção quer no tratamento das suas sequelas evitando consequências futuras mais graves.

BIBLIOGRAFIA

- Moreno J, Fernandes L, Guerra C. Fisioterapia motora no tratamento do prematuro com doença metabólica óssea. *Ver Paul Pediatr* 2011; 29(1):117-21
- Machado A, Rocha G, Silva Ana, Alegrete N, Guimarães H. Fraturas ósseas em uma unidade de cuidados intensivos neonatais. *Acta Med Port* 2015; 28(2): 204-208

- Embleton N, Wood C. Growth, bone health, and later outcomes in infants born preterm. *J Pediatr (Rio J)* 2014;90(6): 529-532
- Abrams S. In utero physiology: role in nutrient delivery and fetal development for calcium, phosphorus and vitamin D. *Am J Clin Nutr* 2007;85(suppl): 604s-7s
- Rehman M, Narchi H. metabolic bone disease in the preterm infant: current state and future directions. *World J Methodol* 2015; 5(3):115-121
- Miller E, Hangartner N. Temporary brittle bone disease: association with decreased fetal movement and osteopenia. *Calcif Tissue Int* 1999;64:137-43.

CLP 31 – OSTEOARTROSE – EVIDÊNCIAS NO TRATAMENTO COM GLUCOSAMINA E CONDROITINA

Ângela Lee Chin¹

1. USF Arruda

Introdução

A osteoartrose é uma doença degenerativa que envolve toda a articulação, e que tem como ponto de partida a cartilagem, o osso subcondral ou a sinovial, resultando de um desequilíbrio entre os mecanismos de destruição e reparação destas estruturas.

É a doença reumática mais frequente, representando a primeira causa de dor crônica, absentismo ao trabalho e invalidez, sendo responsável por uma grande redução da qualidade de vida. Trata-se de um problema recorrente na consulta de Medicina Geral e Familiar.

Com este trabalho pretende-se avaliar as evidências que apoiem ou refutem o uso de glucosamina e condroitina no tratamento de doentes com osteoartrose.

Material e Métodos: Foi feita uma pesquisa bibliográfica de *guidelines*, revisões sistemáticas, metanálises e ensaios clínicos controlados randomizados, publicados entre 2006 e 2015, utilizando como fontes os seguintes sites: *National Guideline Clearinghouse*, *Guidelines Finder*, *Canadian Medical Association Practice Guidelines Infobase*, *Cochrane Library* e *Pubmed*. A pesquisa usou como termos MeSH: *glucosamine*, *chondroitin* e *osteoarthritis*.

Resultados: Foram selecionados 6 artigos, dos quais 2 *guidelines*, 1 revisão sistemática, 1 metanálise e 2 ensaios clínicos controlados e randomizados.

Tanto as *guidelines* elaboradas pelo “*National Institute for Health and Care Excellence (NICE)*” como as *guidelines* do “*Guidelines and Protocols Advisory Committee*” não recomendam o uso de glucosamina e/ou de condroitina no tratamento da osteoartrose.

São vários os estudos que apoiam estas recomendações.

Towheed *et al* publicaram uma importante revisão sistemática na *The Cochrane Library* em 2009, concluindo que, até ao momento da publicação, não havia

evidências fortes que justificassem o uso de glucosamina no tratamento da osteoartrose.

Uma metanálise de Wandel *et al* em 2010 concluiu que glucosamina, condroitina ou a combinação de ambos não foram capazes de diminuir a dor e a progressão radiológica da osteoartrose.

O estudo GAIT (*Glucosamine/chondroitin Arthritis Intervention Trial*) de 2006 já trazia evidências neste sentido, mostrando que grupos de doentes tratados com glucosamina, condroitina ou a associação de ambos não apresentavam diferenças significativas em relação ao grupo placebo no controle da dor.

No entanto, os resultados não são assim tão lineares. Exemplo disso é um recente estudo denominado LEGS (*Long Term Evaluation of Glucosamine Sulfate Study*) que mostrou que a combinação de sulfato de glucosamina com sulfato de condroitina atrasou a progressão radiológica da osteoartrose após 2 anos de tratamento quando comparado com placebo.

Conclusões: Apesar de ainda não existir um consenso sobre a efetividade da glucosamina e da condroitina no tratamento da osteoartrose, a maioria dos estudos publicados é consensual na ausência de efeitos secundários. Como tal, parece válido manter os doentes a fazer estas preparações desde que haja perceção de benefício.

CLP 32 – ARTRODESE COMO OPÇÃO DE TRATAMENTO NA OSTEOARTROSE DO RETROPÉ – ESTUDO RETROSPECTIVO

Inês Mafra¹, Rogério Barroso¹, Marina Escobar¹, Pedro Rosário¹, Bruno Mota¹, José Franco¹, Jorge Sena¹

1. Centro Hospitalar Barreiro-Montijo

Introdução: A osteoartrose do retropé pode ter causas traumáticas, infecciosas, neurológicas ou auto-imunes, que conduzem a deformidade e instabilidade das articulações, sendo as mais comuns o pé planovalgo ou cavovaro. Este envolvimento artrósico do retropé é uma causa comum de dor e impotência funcional.

O tratamento cirúrgico desta patologia, nomeadamente a artrodese tripla, mantém-se como a melhor opção terapêutica, independentemente da causa subjacente. Tem-se verificado, contudo, uma implementação das artrodeses uniarticulares, no sentido de preservar alguma mobilidade do retropé.

O objectivo deste trabalho foi avaliar os resultados funcionais dos doentes submetidos a artrodeses do retropé no nosso serviço.

Material e Métodos: Num estudo retrospectivo foram

contactados 17 doentes submetidos a cirurgia do retropé entre Janeiro de 2000 e Setembro de 2015. Destes 4 foram excluídos por não atenderem o telefone. O tempo mínimo de *follow-up* foi de 1 ano.

Os restantes foram avaliados quanto à deformidade inicial, causa de osteoartrose e antecedentes de patologia auto-imune. Foi ainda avaliada a dor no pré e pós operatório segundo a escala analógica de dor, o grau de satisfação com a cirurgia (escala analógica de 0 a 10) e o *score Foot & Ankle Disability Index* (FADI).

Os dados foram tratados estatisticamente utilizando o programa Microsoft Excel 2013®.

Resultados: Foram avaliados 13 doentes, 54% do sexo feminino e 46% do sexo masculino, com média de idades de 58 anos (30 – 82). O procedimento principal foi Artrodese Tripla em 85% dos doentes, nos restantes 15% artrodese uniarticular (7,5% artrodese da subastragalina e 7,5% artrodese da astrágalo-escafoideia). O diagnóstico principal foi de artrose subastragalina, primária em 61% dos doentes e secundária em 38% dos doentes (pós-traumática em 23%, congénita em 15% dos casos). A deformidade principal foi pé plano valgo em 46% e pé cavovaro em 23% dos casos; em 31% dos casos não houve deformidade associada.

A dor média no pré-operatório foi de 9 (0 – 10) e de 4 no pós-operatório (0 -8). O grau de satisfação médio com a cirurgia foi de 6,4 (2 – 10). O *score Foot & Ankle Disability Index* médio foi de 68 (50 – 89).

Foram avaliados os exames radiológicos realizados, tendo-se constatado falência de material e ausência de artrodese em 15% dos casos.

Conclusões: Os procedimentos de artrodese, nomeadamente a artrodese tripla, têm um importante papel no tratamento da patologia osteoartrosica do retropé. Na nossa amostra constatámos que o grau de satisfação obtido possui valores inferiores aos registados na literatura, o que está relacionado com a ausência de mobilidade do pé operado. A maioria dos doentes submetidos a esta cirurgia não compreendeu quais eram os objectivos pretendidos. Referiram contudo grande satisfação com a correcção da deformidade.

No que respeita ao grau de dor no pós operatório, constatámos valores algicos mais elevados nos doentes com artrose secundária a patologia traumática ou congénita. Estes valores poderão indicar que a dor pode ser derivada do próprio processo traumático e não do procedimento. Na maioria dos doentes com artrose primária do retropé detetou-se uma melhoria substancial da dor.

Os resultados do *score Foot & Ankle Disability Index* permitiram avaliar as limitações funcionais relaciona-

das com a cirurgia do pé. Os resultados da nossa amostra parecem-nos aceitáveis uma vez que a grande maioria dos doentes conseguiu melhorar as actividades de vida diária após a cirurgia, exceptuando nos parâmetros relacionados com desporto em que, dos doentes avaliados e fisicamente activos, apenas uma minoria conseguiu retomar a actividade.

Os objectivos principais da Artrodese Tripla são a estabilização e correcção da deformidade do pé e o alívio da dor, sendo um dos tratamentos de eleição para a correcção das patologias complexas do retropé.

CLP 33 – ARTRITE SÉPTICA DO OMBRO POR LISTERIA MONOCYTOGENES EM DOENTE COM ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES

Vitor Teixeira¹

1. Hospital de santa maria

Introdução: A *Listeria monocitogenes* (LM) é um bacilo gram positivo e representa uma causa rara de artrite séptica, frequentemente associada a próteses articulares. A maior parte dos casos esporádicos estão associados à ingestão de lacticínios não pasteurizados e verduras contaminadas.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 77 anos, com antecedentes pessoais de valvuloplastia aórtica por estenose aórtica grave (16 meses antes do internamento); polimialgia reumática (PMR) e arterite de células gigantes (ACG) medicada com prednisolona 60 mg/dia; rotura do tendão supra-espinhoso direito e bursite subacromial (BSA) com vários meses de evolução. Foi internada por diminuição generalizada da força muscular e febre com 3 dias de evolução. No internamento constatou-se tumefacção franca do ombro esquerdo, com sinais inflamatórios locais e limitação funcional, sugerindo BSA que já era conhecida, tendo sido feita aspiração guiada por ecografia. Analiticamente, apresentava leucocitose $16,08 \times 10^9$, neutrófilos $15,53 \times 10^9$ (96,6%), PCR 16,6 mg/dL, VS 31 mm.

O aspirado da bursa sub-acromial revelou líquido com presença de fibrina e com aspecto purulento com impossibilidade de contagem total e diferencial. Ao exame químico: glucose 10 mg/dl (N< 10), proteínas totais 1g/dL (1-3), LDH 17260 U/L (< 320), ácido úrico 2,2 mg/dL (<6). Em 2 hemoculturas isolou-se *Listeria monocitogenes*.

Admitimos artrite séptica hematogénica a LM em doente sob corticoterapia em doses elevadas. Perante a história de valvuloplastia 16 meses antes do internamento, conjecturámos a possibilidade de endocardite

a LM, pelo que solicitámos um **ecocardiograma transesofágico** que não confirmou a nossa suspeita. A doente foi tratada com gentamicina e ampicilina durante 21 dias e, após a alta, amoxicilina oral durante 10 dias, com resposta clínica favorável.

Conclusão: A manutenção de queixas, o aparecimento de sintomas constitucionais e a elevação persistente de parâmetros inflamatórios em doentes com PMR/ACG apesar de corticoterapia em doses apropriadas deve levar a pensar numa doença neoplásica subjacente ou de patologia infecciosa. A artrite séptica a LM, embora incomum, apresenta uma incidência crescente devido ao uso de terapêuticas imunossupressoras, como a corticoterapia.

CLP 34 – ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL E O PAPEL DA REABILITAÇÃO – A PROPÓSITO DE UM CASO GRAVE

José Poupino¹, Maria Inês Seixas², Carla Macieira², Nuno Duarte¹, Francisco Sampaio¹, José Carlos Romeu²

1. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Santa Maria, CHLN, Lisboa

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

Introdução: A Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) é a doença reumática crónica mais frequente na infância. O diagnóstico é essencialmente clínico e de exclusão. Habitualmente apresenta-se na forma de artrite de uma ou mais articulações (pode ter também manifestações extra-articulares) durante pelo menos 6 semanas com início até aos 16 anos. Em doentes com AIJ a actividade física e a capacidade cardiopulmonar poderão estar significativamente diminuídas causando um descondiçãoamento e progressiva deterioração funcional. Caso a abordagem terapêutica aplicada não tenha uma resposta adequada, os doentes podem evoluir rapidamente para uma situação de incapacidade funcional permanente. Cerca de 40% dos doentes atinge a idade adulta mantendo a doença activa ou limitação funcional, sendo que o efeito cumulativo dos episódios de artrite aumenta o grau de limitação funcional e destruição articular. A abordagem deve ser multidisciplinar, onde a Reumatologia e a Medicina Física e de Reabilitação (MFR) têm um papel crucial. Ilustramos um caso de AIJ com marcada limitação funcional que permite perceber como a MFR pode intervir neste tipo de situações, realçando a necessidade da rápida instituição de um programa de reabilitação.

Material e Métodos: Descrição de caso clínico com destaque para a reabilitação na abordagem do doente com AIJ.

Caso Clínico: Homem, 21 anos, com oligoartrite iniciada em 2007, diagnóstico de AIJ associada a entesite estabelecido em 2009 e seguimento em Reumatologia desde 2014. Psoríase na sequência de terapêutica prévia com etanercept em 2015; colangite esclerosante; duodenite crónica erosiva; anemia microcítica e hipocrômica com ferropénia. Coxartrose secundária bilateral grau IV, omartrose direita grave, anquilose do punho e tornozelo esquerdos. Osteoporose secundária a corticoterapia. Permanência quase total no leito desde há um ano.

Em Julho de 2015, foi internado no Serviço de Reumatologia por quadro de poliartrite persistente com incapacidade funcional marcada. Do exame objectivo destacava-se: apatia; palidez muco-cutânea; atrofia muscular marcada; ombros dolorosos à mobilização com limitação funcional; cotovelos dolorosos à palpação com flexo bilateral e sinovite à direita; punhos tumefactos com limitação funcional com anquilose em flexo à esquerda; ancas com limitação funcional dolorosa e quase total anquilose em todos os eixos; joelhos tumefactos com flexo bilateral e dolorosos à mobilização; tornozelos tumefactos com limitação funcional quase total. Avaliação imagiológica compatível com quadro clínico. Sob tratamento com metotrexato, iniciou infliximab e foram realizadas sinovectomias com hexacetono de triamcinolona dos cotovelo e punho direitos, joelho e tornozelo esquerdos.

Avaliado por MFR no início do internamento, realizou um plano de tratamentos composto por exercícios aeróbios resistidos, mobilização articular manual e treino de funcionalidade no leito. Apresentou melhoria progressiva parcial, nomeadamente a nível do flexo dos cotovelos e recuperação da mobilidade do punho direito, com maior autonomia na alternância de decúbitos e nas transferências. Foi feita ortótese de posicionamento para manter o punho direito em posição neutra e ortótese de posicionamento para impedir agravamento da flexão do joelho esquerdo. Após alta hospitalar, foi integrado numa Unidade de Cuidados Continuados no intuito de continuar programa de reabilitação.

Conclusões: Este doente com uma AIJ poliarticular grave, que progrediu sem tratamento regular e adequado para um estágio funcional de compromisso quase total nas articulações envolvidas, mas mantendo ainda possibilidade de recuperação parcial da função articular, tornou-se um imenso desafio para efectivação de um programa eficaz de reabilitação. É necessária

uma avaliação cuidada e adequada para a realização da reabilitação. Para além dos exercícios no ginásio, a colocação de ortóteses e a hidrocinoterapia numa segunda fase desempenham um papel determinante.

CLP 35 – ABCESSO DO MÚSCULO PSOAS EM DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Tiago Costa¹, João Gomes¹, Sofia Serra¹,
Teresa Pedrosa¹, Patrícia Nero², Sandra Falcão²,
Jaime C Branco³

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
3. 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.

Introdução: O abcesso do músculo ileo-psoas é uma doença incomum. Na forma primária origina-se por disseminação hematogénica, favorecida por imunodeficiência de base, sendo o principal agente etiológico o *Staphylococcus aureus*. Na forma secundária ocorre por extensão de estruturas vizinhas infectadas, sendo também favorecida por situações de imunossupressão e pós-operatório. Uma das possíveis razões pelo facto do músculo psoas ser susceptível a estas infecções, é existir um plexo venoso rico ao seu redor e a sua proximidade com os gânglios linfáticos. O diagnóstico é clinicamente difícil, sendo facilitado pelos actuais métodos de imagem como a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM). O tratamento consiste no uso de antibióticos e se possível drenagem, por via percutânea ou cirúrgica.

Caso Clínico: Mulher de 48 anos, com diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) e Síndrome de anticorpo anti-fosfolípidos (SAAF) secundário, desde 2009. Estava medicada com prednisolona 5mg/dia, hidroxiquina 400mg/dia e rivaroxabano 20mg/dia. Foi internada em Junho de 2015 no Serviço de Reumatologia do Hospital Egas Moniz (HEM), por quadro com 3 dias de evolução de dor lombar direita, intensa, ritmo misto, com irradiação para o flanco e região inguinal homolateral e febre (T_m 38.5°C). Semiologicamente destacava-se: dor abdominal à palpação do flanco direito, sem reacção peritoneal. Apresentava sinal do Psoas positivo à direita. Não apresentava sinais clínicos de actividade das suas doenças

reumáticas sistémicas. Dos exames complementares de diagnóstico realizados destacava-se: aumento dos parâmetros inflamatórios com pico de proteína C reactiva de 34mg/dl, agravamento da trombocitopenia e aumento das transaminases. Na Hemocultura foi isolado um *Staphylococcus aureus* meticilino-sensível. A RM-coluna lombar revelou uma pequena lesão arredondada no músculo psoas direito ao nível dos corpos vertebrais L3-L4, hiperintensa em T2 e isoíntensa em T1, homogénea após administração de contraste paramagnético. Os aspectos descritos foram compatíveis com abcesso. Tendo em conta as diminutas dimensões do abcesso e a sua regressão comprovada em RM-coluna lombar de controlo 1 semana depois, optou-se por uma atitude conservadora com antibioterapia, tendo realizado flucloroxacilina endovenosa 4g/dia durante 4 semanas mais *per os* 2g/dia durante 2 semanas. A doente teve uma evolução favorável com resolução do quadro clínico, analítico e imagiológico.

Conclusão: Tratou-se de um caso de uma doente com LES associado a abcesso do Psoas e Septicemia. De salientar que no LES, existe imunodepressão que pode ser inerente à própria doença, assim como à terapêutica usada, tornando esta paciente mais susceptível a essa infecção. Assim nos doentes com LES, é fundamental incluir o abcesso do músculo psoas no diagnóstico diferencial de dor lombar, particularmente quando acompanhado de febre. Apesar de não ser um diagnóstico evidente, é importante que seja estabelecido o mais precocemente possível para reduzir a morbidade e mortalidade associadas.

CLP 36 – OSTEOPOROSE COMO MANIFESTAÇÃO DE UMA DOENÇA INVULGAR

Karolina Sodré Aguiar¹, Paula Araújo²

1. Hospital Prof.Dr.Fernando Fonseca, Serviço de Medicina I
2. Hospital Egas Moniz, Serviço de Reumatologia

A osteoporose é uma das doenças mais frequentes na consulta médica. É uma patologia complexa, que muitas vezes associa-se as outras síndromes ou constitui um primeiro sintoma das mesmas.

Apresentamos um caso do homem, caucasiano, de 54 anos, referenciado pelo médico de família devido a osteoporose. O doente apresentava a história de doença hemorroidária com crises frequentes, dislipidemia, valvuloplastia da estenose pulmonar há 25 anos e cirurgia a criptorquidismo bilateral na criança. Ao exame objetivo destacava-se baixa estatura, silhueta gi-

nóide, pectus excavatum com cifose dorsal e escassez da pilosidade. Densitometria óssea: BMD(L) 0,746 T score (L1-L4) – 4,1, (F) -2,7. O doente tinha sido referenciado para a consulta de endocrinologia, onde se constatou padrão hormonal sugestivo de hipogonadismo hipergonadotrópico, hipotireoidismo e azoospermia. Devido ao quadro clínico atual e a história prévia de estenose da válvula pulmonar colocou-se a hipótese de síndrome de Noonan.

O doente iniciou suplementação de testosterona, levotiroxina, cálcio, vitamina D e ácido alendrónico, com melhoria da densitometria.

Num homem adulto, relativamente jovem, com osteoporose há de ter em consideração o hipogonadismo, que pode ter origem na patologia do eixo hipófise-testículo, ou ser associado a síndromes genéticas, sendo mais frequentes síndrome de Klinefelter, Noonan ou Kallmann. A síndrome de Noonan é transmitida de forma autossómica dominante e muitas vezes cursa com hipogonadismo devido a criptorquidia. As manifestações fenotípicas desta doença podem ser discretas, levando ao diagnóstico só na idade adulta, mais frequentemente durante a investigação da etiologia de infertilidade ou osteoporose.

CLP 37 – GRAVIDEZ E ESCLEROSE SISTÉMICA

Mariana Mouraz¹, Sofia Saramago¹, Joana Borges², João Colaço¹, Luísa Martins¹, Luís Cunha Miranda², Paulo Coelho²

1. Serviço de Ginecologia-Obstetrícia, Hospital Dr. José de Almeida
2. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A esclerose sistémica (SSc) é uma doença do tecido conjuntivo que se caracteriza por fibrose da pele e órgãos internos, lesões microvasculares e alterações da imunidade celular e humoral. O envolvimento é multiorgânico e a morbilidade variável. Distinguem-se habitualmente a forma cutânea limitada, mais benigna e associada a complicações viscerais tardias e a forma cutânea difusa, mais agressiva. A SSc é pouco comum na população em geral (estima-se que existirão cerca de 2500 doentes em Portugal) e rara na gravidez, apesar de ser uma doença mais prevalente no sexo feminino e durante a idade reprodutiva. Encontra-se descrita na literatura uma associação com partos pré-termo e restrição do crescimento fetal, morte fetal e mortalidade materna. Os autores relatam um caso de uma gravidez com bom desfecho perinatal e materno.

Caso clínico: Grávida de 38 anos, G2P0, com diagnóstico de SSc, forma cutânea limitada, efetuado há

cerca de 12 anos e seguida em consulta de Reumatologia. Apresentava esclerodactilia/esclerodermia, fenómeno de Raynaud e alterações na capilaroscopia, com hemorragias e fenómenos de neovascularização, além de artralguas e dispepsia. Sem envolvimento de órgão *major*. Medicada com pentoxifilina por períodos e anti-inflamatório *on demand*. Como outros antecedentes pessoais relevantes, descreve-se história de embolização arterial por angiodisplasia renal há um ano e depressão medicada. A doença encontrava-se em remissão na peri-concepção, apenas com manifestações cutâneas ligeiras: endurecimento cutâneo generalizado ligeiro e microstomia. A gravidez foi vigiada por equipa multidisciplinar, constituída por Obstetra, Dermatologista, Fisiatra, Psicólogo e Nutricionista, mantendo ainda acompanhamento reumatológico. Todo o período gestacional decorreu sem morbilidade fetal – peso fetal adequado para idade gestacional ou materna – ausência de agravamento da doença. Entrou em trabalho de parto espontaneamente às 39 semanas, teve um parto vaginal, com recém-nascido pesando 3665g e com índice de Apgar 9-10-10.

Conclusão: A gravidez em mulheres com SSc pode decorrer com uma boa evolução fetal e materna desde que monitorização e seguimento apertado e multidisciplinar. O risco de parto pré-termo e de restrição de crescimento fetal podem ser minimizados com uma vigilância obstétrica rigorosa e individualizada. O risco de complicações maternas e fetais é também superior nos casos em que ocorre envolvimento de órgão *major*.

CLP 38 – DOENÇA DE BEHÇET E NEOPLASIA GÁSTRICA COM METASTIZAÇÃO ÓSSEA DIFUSA: UM CASO RARO

Francisca Aguiar¹, Teresa Martins-Rocha¹, Pedro Madureira¹, Iva Brito², Alexandra Bernardo¹, Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar São João
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar São João; Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: Vários estudos reportam a ocorrência de neoplasias malignas em doentes com doença de Behçet, embora a patogénese dessa associação ainda não esteja esclarecida. As mais frequentemente descritas são as de origem hematológica, mas existem também casos de neoplasias sólidas, incluindo as gástricas. As metástases ósseas têm origem, mais frequentemente, em neoplasias primitivas da próstata, da mama ou pulmão, sendo a origem gástrica muito mais rara.

Caso Clínico: Os autores reportam o caso de um doente de 52 anos com doença de Behçet diagnosticada os 36 anos por quadro de aftose oral, genital, artrite e uveíte. Dos antecedentes pessoais de realçar ainda neoplasia gástrica diagnosticada em 2000 (37 anos), estadió T2N1Mx, tendo o doente sido submetido a gastrectomia total em 2001 (38 anos), sem terapêutica adjuvante. O doente manteve-se clinicamente estável do ponto de vista da doença de Behçet medicado com corticoterapia oral em baixa dose e manteve seguimento regular na Cirurgia Geral, realizando anualmente, alternadamente, endoscopia digestiva alta e tomografia computadorizada (TC) abdominal, que não mostraram alterações até 2014. Na consulta de Reumatologia, em Abril de 2015, referiu emagrecimento de 5 Kg em 6 semanas e astenia progressiva, associadamente a tosse seca irritativa e dispneia para grandes esforços. Negava outras queixas, nomeadamente gastrointestinais ou músculo-esqueléticas. Analiticamente apresentava elevação da fosfatase alcalina (890 U/L). O doente foi internado no serviço de Reumatologia para estudo do quadro clínico. À admissão apresentava adenomegalia supraclavicular direita, que foi submetida a biopsia aspirativa, mas cujo resultado foi inconclusivo por insuficiência de material colhido. Entretanto realizou TC toraco-abdomino-pélvico que mostrou lesões escleróticas ósseas difusas (envolvimento lombar, ilíaco e femoral), espessamento do interstício peribroncovascular e subpleural (podendo corresponder a linfangite carcinomatosa), marcada densificação da gordura peripancreática, gânglios mesentéricos em número superior ao habitual com eixos curtos até 7 mm, sem outras alterações de relevo. Realizou biopsia óssea das lesões escleróticas que documentou a presença de células neoplásicas isoladas ou em pequenos agregados, com imunocitoquímica positiva para citoqueratina 8/18, compatível com metástases ósseas de carcinoma com localização gástrica primitiva. A histologia da biopsia excisional da adenopatia supraclavicular foi também compatível com metástases do adenocarcinoma gástrico prévio. O doente foi apresentado em reunião de Grupo Oncológico Esofago-Gástrico e optou-se por realizar quimioterapia paliativa.

Conclusão: Trata-se de um caso raro de associação de neoplasia gástrica num doente com doença de Behçet, que se apresentou com metastização óssea difusa, ganglionar e provável linfangite carcinomatosa, 14 anos depois da realização de gastrectomia total por adenocarcinoma gástrico. A proximidade temporal do diagnóstico inicial da neoplasia gástrica e da doença de Behçet

e a raridade da metastização óssea destes carcinomas, levantam questões acerca de uma eventual relação entre as duas situações e sobre os mecanismos fisiopatológicos envolvidos.

CLP 39 – CRISES CONVULSIVAS EM DOENTE COM DOENÇA DE BEHÇET: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Francisca Aguiar¹, Rita Fonseca¹, Ana Monteiro², Tiago Gomes³, Iva Brito⁴

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

Introdução: A doença de Behçet pode atingir vários órgãos e sistemas, incluindo o sistema neurológico. Apesar da percentagem de doentes com manifestações neurológicas variar entre 5-30%, as crises convulsivas são pouco frequentes. A ciclosporina é um fármaco imunossupressor utilizado no tratamento de alguns destes doentes, sendo conhecida sua neurotoxicidade e potencial epileptogénico. A displasia cortical é uma das formas mais frequentes de malformações do desenvolvimento cortical e apresenta um espectro clínico variado que vai desde a ausência de sintomas até à presença de epilepsia de difícil controlo.

Caso Clínico: Os autores reportam o caso de um doente de 20 anos, com diagnóstico de doença de Behçet desde os 10 anos, por quadro inicial de aftose oral e genital, eritema nodoso e positividade para HLA-B51, tratado com colchicina e corticoterapia oral em baixa dose. Em 2007 (aos 14 anos) desenvolveu vasculite retiniana, submetido inicialmente a panfotocoagulação retiniana com laser e sendo posteriormente introduzida a ciclosporina, tendo entrado em remissão ocular em 2009. O doente manteve-se clinicamente estável até Setembro de 2014, altura em que recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por crise convulsiva, referindo ainda que 3 meses antes teria tido um episódio de perda de consciência não presenciado. Negava cefaleias, náuseas, vômitos, alterações visuais, auditivas, sensitivas ou motoras. Referia ainda fazer vigilância regular do perfil tensional que seria normal. Ao exame objectivo no SU encontrava-se apirético, normotenso, sem sinais neurológicos focais, sinais meníngeos negativos, avaliação do fundo ocular sem alterações de relevo. Do estudo inicial realizado, o electroencefalograma mostrou electrogénese de base bem estruturada, interferida por

anomalia lenta regional temporal direita com paroxismos epilépticos associados. O estudo analítico não mostrou alterações de relevo, nomeadamente elevação parâmetros inflamatórios ou alterações metabólicas. Foi iniciada terapêutica com levetiracetam 500 mg 2 vezes/dia e o doente foi internado no Serviço de Reumatologia para estudo etiológico. A angio-ressonância cerebral revelou a presença, em ambos os hemisférios cerebrais, nomeadamente nos lobos frontais, parietais e temporais, de múltiplas áreas com discreto espessamento do córtex, atenuação da diferenciação cortico-subcortical e ténues alterações de sinal da substância branca subjacente sem realce após contraste, sugestivas de displasia cortical e ausência de outras alterações focais intra ou extra-axiais, nomeadamente de lesões características de envolvimento do sistema nervoso central por doença de Behçet. Até à data, o doente mantém-se clinicamente estável, sem novas crises sob o levetiracetam, mantendo a restante medicação habitual, incluindo a ciclosporina.

Conclusão: Este caso clínico retrata inicialmente o desafio diagnóstico perante um doente com doença de Behçet medicado com ciclosporina que se apresenta com crise convulsiva. As hipóteses de diagnóstico mais prováveis seriam o envolvimento do sistema nervoso central pela doença de Behçet e a neurotoxicidade da ciclosporina. No entanto, veio a verificar-se que a etiologia da epilepsia se associava à presença de displasia cortical, que se torna outro diagnóstico diferencial a ter em mente nestas situações, principalmente em idade pediátrica e adultos jovens.

CLP 40 – DISFAGIA COMO APRESENTAÇÃO INICIAL DE HIPEROSTOSE ESQUELÉTICA IDIOPÁTICA DIFUSA (DISH)

Pedro Carvalho¹, Pedro Aroso²; Carla Amaral²

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

2. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

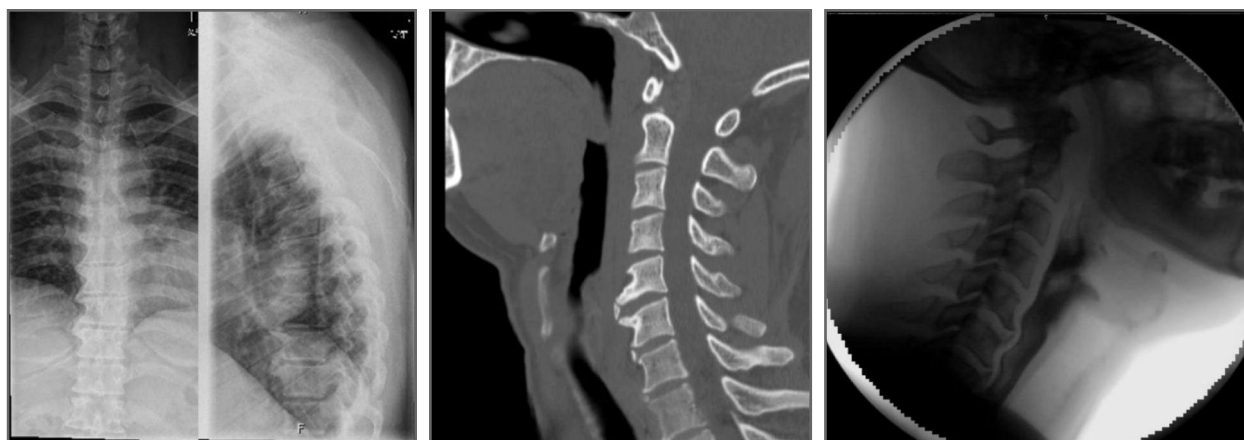
Introdução: A Hiperostose esquelética idiopática difusa (*Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis*, DISH), também denominada por Doença de Forestier, é uma doença comum, com maior prevalência na população masculina com idade superior a 40 anos, caracterizada pela calcificação e ossificação dos locais de enteses, predominantemente axiais. A estrutura mais afectada é o ligamento longitudinal anterior. A disfagia é a manifestação clínica extra-esquelética mais comum. A sintomatologia

pode surgir por compressão mecânica osteofitária cervical ou por reacção inflamatória secundária dos tecidos moles adjacentes.

Descrição clínica: Os autores descrevem um caso clínico de um doente de 50 anos do sexo masculino, sem antecedentes médicos relevantes, referenciado à consulta de Medicina Física e de Reabilitação pela Neurologia, por episódios esporádicos de disfagia e espasmo laríngeo com 3 anos de evolução, sem causa identificável. Negava sintomas de raquialgia ou radiculopatia. Apresentava ao exame objectivo voz nasalada, orofaringe hiperemiada com congestão do palato mole, reflexo faríngeo hiperactivo e amplitudes cervicais rotacionais limitadas. Sem outras alterações do exame neurológico ou otorrinolaringológico. O estudo imagiológico efectuado revelou alterações sugestivas de DISH. Realizou sessões de Terapia da Fala dirigidas à reeducação da deglutição com discreta melhoria do quadro clínico, traduzidas imagiologicamente nas Videofluoroscopias (VFC) de controlo. Referenciado a Neurocirurgia, que sugeriu vigilância.

Exames complementares: O doente era portador de vários exames, nomeadamente: VFC, que revelou acumulação de contraste nas valéculas e seios piriformes com episódios de penetração laríngea, fenómenos não observados na repetição do exame 6 meses depois; RMN do pescoço, que mostrou fenómenos de edema dos tecidos moles, laríngeos e peri-laríngeos; ecografia da tireóide, que identificou pequeno nódulo de 7 mm; restante estudo analítico e serológico sem alterações que justificassem o quadro clínico. Na observação da imagem da coluna cervical através da VFC, foi notória a presença de hiperostose marginal anterior com distorção esofágica (Figura 1). A TC da coluna cervical revelou em C5- C6, C6- C7 e em menor grau C7- D1 fenómenos degenerativos nas plataformas vertebrais, com esclerose, uncartrose incipiente e labiações osteofitárias com maior expressão anterior e antero-lateral esquerda (Figura 2). Pedida radiografia da coluna dorsal, que mostrou calcificação do ligamento longitudinal anterior de várias vértebras contíguas com preservação da altura dos discos intervertebrais (Figura 3); estes achados associados a ausência de anquilose das articulações apofisárias ou esclerose das sacro-ilíacas, permitiram concluir pelo diagnóstico de DISH.

Conclusão: A disfagia é considerada uma manifestação clínica extra-esquelética comum de DISH. Contudo, no estudo etiológico de disfagia, a DISH é apenas responsável por até cerca de 10% dos casos. Os autores concluem que a DISH, frequentemente assintomática



e descoberta acidentalmente em exames imagiológicos, deve ser recordada em doentes com mais de 40 anos de idade com disfgia inexplicável.

CLP 41 – ESCLEROSE SISTÊMICA E SARCOIDOSE: UMA ASSOCIAÇÃO RARA

Sofia Serra¹, Margarida Simões Raposo², Ana Santos³, Walter Castelão¹, Jaime C Branco⁴

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
2. Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
3. Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
4. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa multi-sistémica de etiologia desconhecida mediada por Th1, enquanto na esclerose sistémica a resposta é sobretudo Th2 (fases precoces e activas da doença). A esclerose sistémica e a sarcoidose são duas entidades raras com prevalências de cerca de 3,08 em 100000 e 20 em 100000, respectivamente.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de uma doente do sexo feminino, 53 anos de idade, caucasiana, desde 2013 com o diagnóstico de esclerose sistémica. Apresentava fenómeno de Raynaud trifásico, poliartralgias inflamatórias envolvendo punhos e tibiotársicas e esclerodermia ao nível dos pés e mãos. Laboratorialmente com ANAs positivos (título 1/640 com padrão centromérico), anticorpos anti-CENP-A positivo forte e anti-CENP-B positivo. Na videocapilaroscopia tinha aspectos característicos de padrão pré-escleroderma, assemelhando-se a fase precoce (*early pattern*).

Para esclarecimento de eventual envolvimento pulmonar pela esclerose sistémica, realizou provas de função respiratória que revelaram espirometria e capacidade de transferência alvéolo-capilar do monóxido de carbono dentro de valores normais. As pressões máximas respiratórias estavam reduzidas na expiração, sugerindo fraqueza dos músculos respiratórios esqueléticos. Os exames de imagem revelaram aspectos sugestivos de sarcoidose incluindo sinal da galáxia presente na tomografia computadorizada torácica. Para esclarecimento do caso efectuou broncofibroscopia com lavado bronco alveolar (LBA) que revelou sinais difusos de bronquite mais evidentes à esquerda. Os resultados de citologias do LBA e secreções brônquicas foram negativas para células neoplásicas; igualmente negativos os exames microbiológicos, incluindo culturas de micobactérias. Enzima conversora da angiotensina no LBA 4,4 U/L, imunofenotipagem LBA sem aumento relativo dos linfócitos mas com ligeiro aumento da razão CD4/CD8 (3,91). A biópsia brônquica revelou envolvimento brônquico por doença granulomatosa crónica. O diagnóstico de sarcoidose foi confirmado no exame anatomopatológico de gânglio mediastínico, colhido por mediastinoscopia.

Dada a associação das duas patologias e o conhecido risco de crise renal nos doentes com esclerose sistémica, optou-se por iniciar terapêutica com metotrexato (segunda linha na terapêutica da sarcoidose) mantendo prednisolona em dose baixa.

Na reavaliação após três meses de terapêutica, a doente mantém – se clinicamente bem e com evolução imagiológica muito favorável.

Conclusão: A abordagem multidisciplinar permitiu documentar um caso raro de associação entre duas patologias por si só também raras e lembra que não há

doenças, há doentes e que estes são um desafio constante à Medicina.

CLP 42 – VITAMINA D NA PREVENÇÃO E TRATAMENTO DE DOENÇAS AUTOIMUNES

Ângela Lee Chin¹

1. USF Arruda

Introdução: A vitamina D é uma vitamina lipossolúvel que se destaca das outras vitaminas pois, para além de ser obtida através da dieta, também é produzida pelo próprio organismo através da exposição à radiação UVB que permite a conversão do 7-dehidrocolesterol depositado nas células da pele em colecalciferol.

Tanto o colecalciferol (vitamina D3) como o ergocalciferol (vitamina D2), obtidos pela alimentação e/ou exposição solar, são formas inativas da vitamina D. Através de metabolização hepática são convertidas em calcidiol (25-hidroxivitamina D), que corresponde à forma de armazenamento da vitamina. A sua forma ativa é obtida pela metabolização renal do calcidiol em calcitriol (1,25-hidroxivitamina D).

O contributo da vitamina D na regulação da homeostasia mineral óssea está bem documentado, no entanto, evidências recentes correlacionam níveis insuficientes de vitamina D com um risco aumentado de desenvolvimento de outras patologias não ósseas.

O presente trabalho tem como objetivo avaliar as atuais evidências que suportem a suplementação de vitamina D na prevenção e tratamento de doenças autoimunes.

Material e Métodos: Foi realizada uma pesquisa bibliográfica nas bases de dados *Medline*, *National Guideline Clearinghouse*, *Guidelines Finder*, *Cochrane Library* e *Pubmed*. Pesquisaram-se normas de orientação clínica, revisões sistemáticas, metanálises e artigos de investigação original, publicados entre 2004 e 2015, em inglês e português, utilizando os seguintes termos MeSH: *vitamin D*, *autoimmune diseases*, *rheumatoid arthritis*, *multiple sclerosis*, *systemic lupus erythematosus*.

Para estratificar o nível de evidência dos estudos e a força de recomendação, foi utilizada a escala *Strenght of Recommendation Taxonomy* (SORT) da *American Academy of Family Physicians*.

Resultados: Foram selecionados 9 artigos que cumpriram os critérios de inclusão, nomeadamente 2 *guidelines*, 4 revisões sistemáticas e 3 estudos de coorte prospetivos.

A generalidade dos estudos aponta para a existência de uma relação entre a deficiência de vitamina D e o de-

envolvimento e atividade de várias doenças autoimunes como lúpus eritematoso sistémico, esclerose múltipla e artrite reumatóide.

As evidências apontam para que a vitamina D tenha um grande potencial na regulação da resposta imunológica e, provavelmente, na prevenção e tratamento de doenças imunomediadas.

No entanto, não existindo uma evidência clara, são necessários mais estudos, nomeadamente ensaios controlados randomizados, para estabelecer o benefício clínico da suplementação de vitamina D sobre as doenças autoimunes.

Nesse sentido, as *guidelines* atualmente existentes sobre a suplementação de vitamina D no adulto, não incluem as doenças autoimunes como fator de risco para a existência de deficiência de vitamina D, pelo que não está recomendado o doseamento dos níveis de 25-hidroxivitamina D nos portadores de doenças autoimunes.

Conclusões: Apesar de haver evidência que níveis baixos de vitamina D estão associados a várias doenças autoimunes, os artigos existentes sobre o assunto ainda são insuficientes para se chegar a uma conclusão, sendo necessários estudos cuidadosamente desenhados para esclarecer se a suplementação com vitamina D poderá ter benefícios na abordagem das doenças autoimunes.

A evidência atual não é suficiente para recomendar o uso sistemático da vitamina D na prevenção e tratamento das doenças autoimunes.

CLP 43 – ARTRITE REUMATÓIDE E LINFOMA

Carlos Costa¹, Mariana Galante Santiago¹,

Marília Rodrigues¹, Pedro Carvalho¹,

Alexandra Daniel¹, Jorge Silva¹, Armando Malcata¹

1. Serviço Reumatologia- Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O risco de desenvolver doenças linfoproliferativas é mais elevado nos doentes com Artrite Reumatóide (AR), que na população geral. Este risco está estreitamente relacionado com actividade da doença e com manifestações extra-articulares. A evidência actual indica que não existe um risco aumentado de linfomas associada ao tratamento com metotrexato ou com anti-TNF α .

Métodos: Foram avaliados retrospectivamente os doentes internados com AR no Serviço de Reumatologia nos últimos 6 anos e que desenvolveram doença linfoproliferativa.

Resultados: Foram identificados 5 casos de linfoma

em 312 doentes internado com AR, os quais 4 eram do sexo feminino. A idade média ao diagnóstico de linfoma era de $72,6 \pm 4,5$ anos. A duração mediana de AR aquando do diagnóstico de linfoma era de 60 meses. Todos os doentes eram seropositivos para o factor reumatóide e 4 apresentavam anti-CCP. Todos estavam medicados com prednisolona (dose média $6,5 \pm 2,2$ mg/dia), 4 com metotrexato oral na dose média de $15,6 \pm 3,1$ mg/semanal, um com salazopirina 1500mg/dia e uma doente estava sob terapêutica com infliximab 3mg/Kg 6/6 semanas. Todos os doentes apresentaram sintomas constitucionais e 4 tinham adenopatias periféricas. A duração mediana dos sintomas era de 8 semanas. Apenas 2 apresentavam artrite activa. Os parâmetros inflamatórios estavam elevados (VS de 74 ± 42 mm/h e PCR de $8,6 \pm 5,6$ mg/dL), Todos apresentavam anemia (Hb $10,9 \pm 0,7$ g/dL, com VGM de $86,3 \pm 7,2$ dl). Foi realizada biópsia de adenopatia em 4 doentes e uma biópsia cutânea. Foram diagnosticados 4 linfomas não-Hodgkin B difuso de grandes células e 1 linfoma não-Hodgkin B de pequenas células da mama. Dois doentes foram tratados com esquema R-CHOP, outro com CHOP, outro com CVP e um com CNOP. Dois necessitaram de radioterapia adjuvante. Apenas um doente teve recidiva após o tratamento, acabando por falecer. Nos doentes que responderam ao tratamento o tempo médio livre sem recidiva foi superior a 7 meses.

Discussão e conclusões: A incidência de linfoma em doentes com AR internados no nosso serviço nos últimos 6 anos foi de 1.6%. Todos os doentes apresentaram sintomas constitucionais marcados, elevação dos reagentes de fase aguda, anemia e quatro doentes adenomegalias. Devemos estar sensibilizados para o valorizar o aparecimento de adenomegalias e de sintomas constitucionais em doentes com AR, principalmente naqueles com seropositividade para o factor reumatóide/anti-CCP e doença prolongada.

CLP 44 – TRATAMENTO DA TROMBOCITOPENIA ASSOCIADA AO LES COM IMUNOGLOBULINA

Carlos Costa¹, Mariana Galante Santiago¹,
Marília Rodrigues¹, Pedro Carvalho¹,
Alexandra Daniel¹, Jorge Silva¹, Armando Malcata¹
1. Serviço Reumatologia- Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A imunoglobulina humana (IgIV) é uma terapêutica usada em diversas patologias auto-imunes.

A trombocitopenia imune é uma complicação frequente no Lupus Eritematoso Sistémico (LES), e é causada por destruição periférica, podendo ser grave com contagem de plaquetas inferior a 50×10^9 /L. A IgIV tem efeitos imunomoduladores como a supressão de anticorpos, saturação dos receptores Fc dos macrófagos, supressão de mediadores inflamatórios e modulação da activação do complemento, impedindo assim a destruição periférica de plaquetas, permitindo a recuperação da contagem das mesmas.

Métodos: Foram avaliados retrospectivamente os doentes que estiveram internados no Serviço de Reumatologia nos últimos 5 anos (Janeiro 2009 a Dezembro 2014) com trombocitopenia associada a LES com necessidade de tratamento com IgIV.

Resultados: Foram identificados 3 doentes, todos do sexo feminino, tratadas com IgIV por trombocitopenia associada ao LES, refractária à terapêutica imunomoduladora *standard*. A idade mediana ao tratamento com IgIV foi de 32 anos. Nenhuma das doentes apresentou petéquias ou hemorragia aquando da detecção da trombocitopenia. Todas estavam medicadas com hidroxilcloroquina, uma com ciclosporina 100 mg/dia e duas com micofenolato de mofetilo 1500 mg/dia. Uma tinha antecedentes de anemia hemolítica, uma de nefrite lúpica e duas apresentavam síndrome anticorpo antifosfolípido. O valor médio de plaquetas era de $26,66 \pm 6,1 \times 10^9$ /L. Receberam IgIV na dose total de 2g/kg dividido em 5 dias. O valor de plaquetas pós-administração de IgIV foi de $111 \pm 81,6 \times 10^9$ /L, havendo um rápido aumento de cerca de 400 % em relação ao valor à *baseline*. Cinco meses após a administração de IgIV as doentes mantinham valores de plaquetas normais (mediana de 177×10^9 /L e média de $163 \pm 74,9 \times 10^9$ /L).

Conclusão: Em diversos estudos está descrita a eficácia da utilização de IgIV na trombocitopenia associada ao LES, com elevação rápida dos valores de plaquetas, ainda que este efeito seja muitas vezes transitório. Neste grupo de doentes houve uma elevação rápida de 300% do valor de plaquetas em relação à *baseline* após terapêutica com IgIV.

CLP 45 – DOENÇA DE WHIPPLE E TERAPÊUTICA ANTI-TNF α : O DESPERTAR DO PROBLEMA

Daniela Santos Faria¹, Ana Raposo¹,
Joana Sousa Neves¹, Marcos Cerqueira¹,
Filipa Teixeira¹, José António Costa¹, Sérgio Alcino¹,
Carmo Afonso¹

1. Unidade Local de Saúde do Alto Minho – Ponte de Lima

Introdução: A doença de Whipple é uma doença sistémica rara que afecta principalmente homens de meia idade, tendo na sua etiopatogenia uma infecção pela bactéria *Tropheryma Whipplei*¹. As suas manifestações clínicas podem ser muito diversas e, muitas vezes, com um longo período de tempo entre sintomas inespecíficos inaugurais e os sintomas gastrointestinais, mais típicos¹. As manifestações músculo-esqueléticas que ocorrem na maioria dos doentes, são também frequentemente o sintoma inaugural, podendo estar presentes 6 a 7 anos antes do diagnóstico definitivo e mimetizar doenças reumáticas inflamatórias crónicas^{1,2}. Estes casos apresentam-se sob a forma de poliartrite ou oligoartrite crónica, não erosiva, intermitente, com serologia reumatóide negativa^{1,3}. O envolvimento das médias e grandes articulações é mais comum, podendo, contudo, haver também envolvimento das pequenas articulações e até envolvimento axial². O uso de imunomoduladores clássicos e biológicos nestes doentes, pelo suposto diagnóstico de doença reumatismal inflamatória, pode causar exacerbação do quadro e desenvolvimento de novos sintomas, conduzindo ao diagnóstico posterior da Doença de Whipple⁴.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 59 anos de idade, com quadro de poliartrite com cerca de 2 anos de evolução, com envolvimento dos punhos, mãos e pés. Apresentava elevação dos parâmetros de fase aguda (VS 50mm, PCR 35,5mg/L), Fator Reumatóide, anti-CCP e Anticorpos anti-nucleares negativos e radiografias das mãos e dos pés sem erosões ou outras alterações de relevo. Foi estabelecido o diagnóstico de Artrite Reumatóide e iniciou Metotrexato, associado a Prednisolona em baixa dose. Inicialmente obteve melhoria clínica franca, mas mantendo parâmetros de actividade inflamatória elevados. Alguns meses depois ocorre agravamento das queixas articulares, com sinais inflamatórios intermitentes e síndrome biológico sustentado, sem resposta ao aumento progressivo de Metotrexato até 25 mg por semana, inclusivamente com alteração para a forma intramuscular. Desta forma, iniciou Etanercept 50mg/semana, porém sem melhoria clínica ou analítica. Cerca de 4 meses após o início da terapêutica biológica desenvolveu queixas de fadiga, anorexia e perda ponderal e, mais tarde, diarreia e febre. Neste contexto a medicação foi suspensa, tendo-se estabelecido posteriormente o diagnóstico de doença de Whipple através de biópsia da mucosa duodenal, por positividade PAS na avaliação anátomo-patológi-

ca. Está medicada com Sulfametoxazol + Trimetoprim (800+160mg) com melhoria progressiva de todas as queixas e normalização dos parâmetros de inflamação.

Conclusão: Este caso clínico demonstra bem a dificuldade do diagnóstico da doença de Whipple, que exige um elevado nível de suspeição. O envolvimento articular surge muitas vezes isoladamente e numa fase precoce, fazendo com que se estabeleça, erroneamente, outro diagnóstico e, desta forma, atraso no tratamento da doença. Deverá suspeitar-se de Doença de Whipple na presença de artrite crónica seronegativa, que não tenha resposta ou que tenha apenas resposta parcial à introdução de DMARDs ou terapêuticas biotecnológicas, em particular quando na presença de marcadores de fase aguda persistentemente elevados.

BIBLIOGRAFIA

1. Meunier M, Puechal X, Hoppe E, Soubrier M, Dieude P, Berthelot JM, et al. Rheumatic and Musculoskeletal Features of Whipple Disease: A Report of 29 Cases. *J Rheumatol.* 2013;40(12):2061–2066.
2. Puechal X. Whipple's disease. *Ann Rheum Dis.* 2013;72(6):797–803.
3. Gaudé M, Tébib J, Puéchal X. Atypical focal forms of Whipple's disease seen by rheumatologists. *Jt Bone Spine. Elsevier Masson SAS;* 2015;82(1):56–59.
4. Marth T. Systematic review: Whipple's disease (*Tropheryma whipplei* infection) and its unmasking by tumour necrosis factor inhibitors. *Aliment Pharmacol Ther.* 2015;41(8):709–724.

CLP 46 – BENEFÍCIOS E EFEITOS SECUNDÁRIOS DA ADMINISTRAÇÃO DE SUPLEMENTO DE CÁLCIO DE PÓ DE CONCHA-DE-OSTRA E GOMA GUAR EM RATOS

Cristina de Mello-Sampayo¹, Alaíde Agripino², Duarte Stilwell³, Helena Canhão⁴, Helga Santos⁵, Ana Luisa Fernando², M. Cristina Marques⁶

1. Dep. Ciências Farmacológicas, Faculdade Farmácia da Univ. de Lisboa
2. Faculdade de Ciências e Tecnologia da Universidade Nova de Lisboa
3. Clínica Veterinária, Colares, Sintra
4. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa
5. Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de St^a Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
6. Dep. Ciências Farmacológicas da Faculdade de Farmácia da Universidade de Lisboa ; Faculdade de Ciências e Tecnologia da Universidade Nova de Lisboa

Introdução: A suplementação com cálcio, associado ou não á vit. D, apesar de recomendada na prevenção

da fractura óssea em indivíduos saudáveis bem como na osteoporose associada ao envelhecimento e à menopausa¹ ainda é assunto controverso. A absorção de cálcio (Ca) diminui durante a terapêutica com corticosteróides e bloqueadores da bomba de prótons, com a idade e na ausência de estrogénios e é acompanhada de maior eliminação urinária, na osteoporose. A eficácia dos sais de Ca na osteoporose depende da biodisponibilidade dos mesmos. A solução passa pelo aumento das doses e associação a vit. D, mas 2 meta-análises recentes^{2,3} mostraram aumento do risco de acidentes trombóticos para doses >805mg/dia Ca. O Ca de concha de ostra (900mg/dia) aumenta a DMO em animais e mulheres com osteoporose^{4,5}. O efeito de fibras alimentares na biodisponibilidade do Ca é polémico. A goma guar hidrolisada parece favorecer a absorção de Ca em ratos gastroesterectomizados⁶. A formulação dos suplementos de Ca e a dose a usar para obter benefícios ao nível do esqueleto sem causar efeitos adversos é, pois, um assunto importante. Neste trabalho testou-se o efeito no metabolismo do Ca de uma formulação de concha de ostra associada a goma Guar, numa dose equivalente a 25% do limite máximo de Ca diário na mulher pós-menopausa⁷.

Métodos: Ratos fêmeas Wistar (n=21) foram divididos em: controlo, ovariectomizado (OV) e OV suplementado (OV+S). O pó de concha e goma guar (0,11+0,04g/Kg) foi ingerido diariamente em pellets, 7 dias após ovariectomia, durante 7 semanas. O teor em iões do pó foi analisado por espectrometria de absorção atómica (EAA). No dia 56 avaliou-se: o peso corporal (12h jejum), o Ca do osso femoral e a calciúria por EAA, glicemia, calcemia, triglicéridos, colesterol, CTX, PINP e estrogénios (E2). A pesagem dos órgãos seguiu-se à necropsia e coração, fígado e rins foram conservados em formol para análise histopatológica. Recorreu-se à coloração hematoxilina-eosina (análise morfológica) e à coloração de Von Kossa (depósitos de Ca). Os dados foram analisados por teste não paramétrico (p<0.05).

Resultados: Os níveis séricos de E2 de ambos os grupos OV (<11.8 ug/mL) confirmaram o sucesso da ovariectomia. O peso corporal dos animais OV e OV+S aumentou 28% (p<0.05) e 25% relativamente ao controlo sem ocorrência de diferenças na glicemia, triglicéridos, LDL, HDL, colesterol total. A remodelação óssea (CTX e PINP) foi maior (p<0.05) nos animais OV e OV+S. A calciúria aumentou 107% (p<0.05) e 76% nos animais OV e OV+S, respectivamente, coincidente com o aumento da eliminação de Ca determinado pela taxa calciúria/calcemia. A diminuição da calcemia (p<0.01)

e de Ca no osso femoral (p<0.05) observada em animais OV versus saudáveis foi atenuada pelo suplemento. A necropsia não revelou sinais preocupantes nem diferenças significativas no peso dos órgãos mas a normalização com o peso corporal revelou um decréscimo significativo do rim e do fígado de ambos os grupos OV versus controlo. Os cortes histológicos de fígado e rim de animais OV+S revelam preservação destes tecidos sem alterações histológicas e ausência de depósitos de Ca.

Conclusão: A suplementação dos animais OV com pó de concha de ostra e guar, numa dose equivalente humana de 495mg/dia de Ca e 450mg/dia de goma atenua: hipocalcemia, calciúria, perda de Ca no osso femoral e o aumento de peso corporal comparativamente aos animais OV. Estes resultados sugerem que o suplemento foi efetivo na mineralização óssea sem formação de depósitos renais e confirma a biodisponibilidade do CaCO₃ presente na concha de ostra na presença de goma guar. A verificação da segurança deste suplemento no sistema cardiovascular encontra-se em curso.

BIBLIOGRAFIA

1. Nieves JW(2005)Am.J.Clin.Nutr 12325
2. Bolland et al(2010)BMJ 341:c3691
3. Bolland et al(2011)BMJ 342:d2040
4. Fujita et al(1993)Osteop. Int. 3:159
5. Omi, Ezawa(1993)J. Bone Miner. Metabolism. 11:S33
6. Hara et al(1999)JN:39-45
7. Institute of Medicine, US 2011

CLP 47 – OSTEOPOROSE UMA DOENÇA MULTIFACTORIAL, UMA ABORDAGEM MULTIPISCIPLINAR – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO DE OSTEOPOROSE SECUNDÁRIA

Cristiana Caetano¹, Vanda Pereira², Hugo Fernandes³, Ana Isabel Silva¹, Adriana Barrenechea¹, Vanessa Antunes²

1. USF D. Jordão
2. USF Gama; 3Centro Hospitalar do Oeste

Actualmente, a osteoporose é a doença metabólica óssea mais comum, estimando-se que afecte 200 milhões de pessoas a nível mundial. A osteoporose classifica-se em primária e secundária. A primeira corresponde à forma mais frequente, sem causa etiológica específica, com maior prevalência no sexo feminino após a menopausa; a última associa-se a diferentes patologias ou a alguns fármacos que condicionam a diminuição acentuada da densidade óssea. Na osteoporose secundária

é importante identificar as causas etiológicas de forma a formular-se um tratamento dirigido, facultando uma prevenção mais eficaz da fractura osteoporótica. As fracturas osteoporóticas produzem graves consequências físicas e psicológicas, afectando negativamente a qualidade de vida dos doentes e dos seus familiares, o que se traduz em elevados custos socioeconómicos. Surgindo assim a necessidade e a importância da implementação de medidas de prevenção, com a adopção de estilos de vida saudáveis, que devem ser transversais a toda a população.

Os autores descrevem um caso clínico de uma mulher de 49 anos, caucasiana, empregada de balcão, IMC 18,8, fumadora (30 UMA) com antecedentes de falência ovárica precoce aos 20 anos, condicionando um hipogonadismo hipergonadotrófico. Sem antecedentes familiares relevantes. Desde os 35 anos que é acompanhada em consulta de ginecologia e de reumatologia, altura em que iniciou terapêutica hormonal de substituição (THS) a qual manteve por um período de dez anos, simultaneamente com suplemento de vitamina D + cálcio. Aos 45 anos foi confirmado o diagnóstico de osteoporose secundária ao hipogonadismo (DEXA: *T-score*: lombar -2,9, fémur -1,9), tendo sido substituída a THS por alendronato, com má adesão a esta nova terapêutica, por queixas dispépticas. Posteriormente, por iniciativa própria, decidiu abandonar a consulta de reumatologia.

Em Abril de 2014, com 48 anos recorreu à consulta de medicina geral e familiar (que frequentava esporadicamente) por toracalgia mecânica esquerda, sem associação a nenhum evento traumático. Ao exame objectivo apresentava dor à palpação da face lateral correspondente aos 5º/6º/7º arcos costais esquerdos. Na radiografia da grelha costal confirmaram-se fracturas dos 6º e 7º arcos costais esquerdos. Ao fim de 5 meses, verificou-se imagiologicamente os primeiros sinais de formação de calo ósseo. Face às queixas álgicas mantém incapacidade laboral até ao presente. Actualmente, segundo o índice de FRAX, apresenta um risco de fractura *major* de 8,6%, e um risco de fractura da anca de 5,6% a 10 anos. Na consulta de Medicina Geral e Familiar foi sublinhada a importância de retomar o acompanhamento pela especialidade de reumatologia, à qual foi referenciada e onde foi substituído o alendronato por zolendronato, que está a cumprir e a tolerar.

Sendo a osteoporose secundária uma patologia de etiologia multifactorial é imperativa uma compreensão holística do doente de forma a identificar e tratar correctamente os distúrbios inerentes à pessoa e à doen-

ça, permitindo assim a prevenção de complicações associadas à osteoporose. No caso apresentado, identificam-se factores de risco *major* e *minor*, alguns dos quais modificáveis. A primeira estratégia na prevenção das fracturas osteoporóticas documentada, com melhoria da densidade da massa óssea, é a alteração de comportamentos de risco, particularmente neste caso o tabagismo e o sedentarismo. A medicina geral e familiar permite uma visão abrangente, longitudinal e integrada do doente, proporcionando uma relação médico-doente privilegiada no sentido da compreensão da doença por parte do doente e na sua responsabilização como agente activo na prevenção das complicações associadas. Neste caso essa relação era precária, reflectindo-se na má adesão terapêutica comportamental e farmacológica. É aqui que surge a importância de um acompanhamento multidisciplinar, um trabalho em equipa, que permita ao doente ter uma percepção real da sua patologia, ajudando-o e orientando-o.

CLP 48 – UMA CAUSA RARA DE ARTRITE AGUDA

Ana Catarina Duarte¹, Sandra Sousa¹,
Margarida Castanho², Ana Cordeiro¹

1. Serviço Reumatologia – Hospital Garcia de Orta
2. Serviço Pneumologia – Hospital Garcia de Orta

Caso Clínico: Homem, 36 anos, caucasiano, informático. Antecedentes pessoais de Rinite alérgica; sem terapêutica de ambulatório. Fumador desde os 18 anos (18UMA), com hábitos alcoólicos pontuais e hábitos toxicófilos até aos 20 anos. Sem alergias medicamentosas. Recorreu ao Serviço de Urgência por febre (38°C), tosse seca irritativa, mialgias e cefaleia com uma semana de evolução, com aparecimento de anorexia e astenia nos três dias que antecederam a observação hospitalar. Negava dispneia, odinofagia, náuseas, vômitos, diarreia, alterações visuais, da força motora ou sensibilidade. À observação, febril (38.5°C), hemodinamicamente estável, eupneico em repouso a ar ambiente. Auscultação pulmonar com roncospersos no hemitórax direito, com crepitações sobretudo na base direita; sem outras alterações. Dos exames complementares realizados destacava-se elevação da proteína C reactiva, sem leucocitose, discreta neutrofilia e gasometria em ar ambiente com insuficiência respiratória parcial (pressão parcial O₂ 58 mmHg). Radiografia tórax com reforço intersticial bilateral. Foi internado com a hipótese diagnóstica de Pneumonia adquirida na comuni-

dade, tendo iniciado antibioterapia com amoxicilina+ácido clavulânico e claritromicina.

Durante o internamento houve progressiva melhoria dos parâmetros inflamatórios, com apirexia ao 2º dia de antibioterapia. Contudo, ao 4º dia de internamento e de antibioterapia, referiu odinofagia e artralguas intensas ao nível dos cotovelos, punhos, mãos, joelhos e tibiotársicas, de agravamento progressivo e marcada incapacidade funcional. Objetivamente, poliartrite das articulações supracitadas, com *rash* cutâneo maculopapular não pruriginoso no tronco e raiz dos membros, poupando palmas e plantas, e petéquias no véu do palato; exame neurológico sem alterações. Concomitantemente apresentou agravamento dos parâmetros inflamatórios e recorrência da febre. Dos exames complementares de diagnóstico realizados destaca-se hemoculturas estéreis em aerobiose, serologias VIH e RPR negativas e pesquisa do antígeno de *Legionella pneumophila* na urina negativa. Posteriormente constatou-se serologia positiva para Mp, o que tendo em conta a semiologia descrita, a idade do doente e a imagem radiológica, foi admitido como artrite em contexto de Pneumonia a Mp. Foi alterada antibioterapia para doxiciclina e administrado corticoide intramuscular toma única, com melhoria da poliartrite e do *rash* cutâneo em 24 horas. O doente manteve anti-inflamatório não esteróide em esquema, com resolução do quadro ao 9º dia de internamento. Teve alta ao 12º dia de internamento, sem febre, artrite ou *rash* cutâneo, com resolução da insuficiência respiratória e normalização de parâmetros inflamatórios. Manteve doxiciclina num total de 14 dias, com melhoria radiológica. Do *follow-up* 6 meses não se constatou recorrência do quadro articular.

Discussão: O Mp é um dos principais agentes envolvidos na Pneumonia atípica, afetando sobretudo crianças em idade escolar e adultos jovens. O quadro clínico de Pneumonia a Mp inclui não só manifestações respiratórias, como tosse seca ou discretamente produtiva, faringite e rinorreia, mas também extrapulmonares. Neste grupo incluem-se manifestações cutâneas (desde moderado *rash* maculopapular ou vesicular a Síndrome de Stevens-Johnson), neurológicas (incluindo encefalite), cardíacas e reumatológicas (poliartralguas e mialgias, sendo rara a artrite). O diagnóstico é muitas vezes clínico, com base na resposta à antibioterapia (macrólidos, quinolonas ou doxiciclina), embora a serologia tenha um papel importante.

Considerámos pertinente a apresentação deste caso clínico dada a raridade das manifestações articulares associadas a Pneumonia a Mp.

CLP 49 – SARCOIDOSE SECUNDÁRIA A ADALIMUMABE – DESCRIÇÃO DE UM CASO CLÍNICO

Miguel Guerra¹, Pedro Lameira¹, Taciana Videira¹, Sofia Neves¹, Patrícia Pinto¹

1. Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: Os inibidores biológicos do factor de necrose tumoral (antiTNF) são atualmente utilizados no tratamento de várias doenças auto-inflamatórias, incluindo artrite reumatóide, espondilite anquilosante (EA), doença de Crohn ou artrite psoriática. No entanto, com o seu uso crescente na prática clínica, além dos típicos efeitos adversos descritos, novas e peculiares reações secundárias começam a surgir.

Material e métodos: Descrição de um caso clínico de sarcoidose secundária a adalimumabe, numa doente com EA.

Resultados: Doente do sexo feminino, de 40 anos de idade, fumadora, com EA diagnosticada aos 27 anos de idade, de envolvimento axial e periférico. Quadro inicialmente controlado apenas com fármacos anti-reumáticos modificadores de doença (*Disease Modifying Antirheumatic Drugs* - DMARDs) sintéticos. No entanto, após 12 anos de evolução, apesar de medicada com metotrexato, salazopirina e anti-inflamatório não esteróide, mantinha doença ativa. Optou-se assim por iniciar tratamento com adalimumabe, cumprindo profilaxia de tuberculose latente, com resposta clínica favorável.

Um ano depois, iniciou quadro de tosse (inicialmente seca) com expectoração amarelada e dispneia para médios esforços. Realizou radiografia torácica, com opacidades nodulares peri-hilares, e provas de função respiratória (PFR), com difusão de monóxido de carbono diminuída. Suspendeu o tratamento e foram feitos exames micro/micobacteriológicos de expectoração e pesquisa de DNA de bacilo de Koch (BK), todos negativos. O ecocardiograma transtorácico não evidenciava alterações.

Realizou angiografia pulmonar por tomografia computadorizada que excluiu fenómenos trombo-embólicos mas demonstrou marcada densificação do tecido adiposo mediastínico, conglomerado de adenopatias hilares bilaterais, parênquima pulmonar com padrão micronodular difuso, acentuação difusa do retículo e padrão em vidro despolido disperso.

Analicamente, destacava-se um aumento da enzima de conversão da angiotensina (86 U/L) e excreção urinária de cálcio normal.

Face a estes achados, optou-se por realizar broncofibroscopia óptica com colheita de aspirado/lavado bronco-alveolar e punção aspirativa. Apesar de ausência de sinais de malignidade, pesquisa de DNA de BK e exames culturais negativos (incluindo micobacteriológicos), o lavado evidenciou alveolite linfocítica com relação CD4/CD8 aumentada.

Para esclarecimento definitivo destes achados, submeteu-se a doente a biópsia e punção aspirativa guiadas por ecografia endobrônquica de gânglios mediastínicos, com achado de adenopatias granulomatosas não necrotizantes, com estudo linfo-fenotípico com relação CD4/CD8 aumentada, sem evidência de infecção por BK.

Foi assim possível assumir o diagnóstico de sarcoidose em contexto de tratamento biológico com adalimumabe. Seis meses depois apresentava melhoria franca das queixas respiratórias. Após reavaliação com PFR, sem alterações, e radiografia torácica, sobreponível à inicial, optou-se por não iniciar corticoterapia.

Conclusão: Realça-se com este caso o aparecimento de efeitos colaterais raros da terapêutica biológica. Apesar do seu tratamento passar por agentes antiTNF, a sarcoidose também pode ser uma consequência destes fármacos, obrigando a um espírito crítico aberto por parte do reumatologista no seguimento de doentes sob DMARDs biológicos.

CLP 50 – AVALIAÇÃO DA EFICÁCIA DE DOIS TRATAMENTOS NÃO FARMACOLÓGICOS PARA A FIBROMIALGIA

Andrei Pereira Pernambuco¹,
Angélica Cristina Sousa Fonseca¹,
Priscila Conceição Faria¹,
Lorena Rodrigues Terra da Silva¹
1Centro Universitário de Formiga (UNIFOR-MG)

Introdução: A Fibromialgia (FM) é uma síndrome caracterizada pela presença de dor crônica e generalizada associada a outros sintomas como dor, fadiga, depressão, ansiedade e distúrbios do sono. A multifatorialidade etiológica associada à heterogeneidade clínica da FM prejudica o desenvolvimento de condutas terapêuticas mais eficazes. Atualmente o método de tratamento mais comumente utilizado para esta condição ainda é o farmacológico. Contudo, a terapêutica não farmacológica está conquistando cada vez mais espaço entre profissionais da saúde e pesquisadores que lidam com a FM. Dentre os modelos de tratamento não farmacológico, os programas de educação em saúde (PES)

e a hidroterapia se destacam, já que possivelmente podem promover a saúde dos pacientes com uma relação custo benefício satisfatória.

Objetivo: O objetivo foi avaliar a eficácia terapêutica de dois tratamentos não farmacológicos utilizados para o manejo da FM, um PES denominado Escola Inter-Relacional de Fibromialgia (EIF) e um programa de Hidroterapia

Metodologia: Quarenta e seis pacientes com FM foram aleatoriamente divididas em dois grupos, Hidroterapia (n = 27) e PES (n = 19). Ambos os grupos receberam as intervenções uma vez por semana durante onze semanas, com uma pausa entre a sexta e a sétima semana do estudo. Os dados foram coletados em três momentos distintos: antes da intervenção, ao término da sexta semana, e ao final da intervenção. Os dados de interesse foram coletados por meio de dos seguintes questionários: Inventário de Ansiedade de Beck, Inventário de Depressão de Beck, Escala de Fadiga de Piper Revisada, Índice de Qualidade de Sono de Pittsburgh, Questionário da Dor de McGill, Questionário de Impacto da Fibromialgia e Medida de Independência Funcional. A análise estatística dos dados foi realizada no *software* GraphPad Prism v.5.0 com nível de significância ajustado para 0,05 ($p \leq 0,05$).

Resultados: Observou-se que a EIF melhorou significativamente os níveis de ansiedade ($p < 0,01$), depressão ($p < 0,01$) e de funcionalidade ($p < 0,01$) quando se comparou os dados obtidos antes da intervenção com aqueles obtidos ao final da intervenção. A EIF também produziu melhora significativa na funcionalidade quando se comparou a os dados obtidos ao término da sexta semana com os obtidos ao final do estudo ($p < 0,01$). O programa de Hidroterapia resultou em melhora significativa na ansiedade ($p = 0,01$) e sono ($p < 0,01$), quando os dados obtidos na primeira e na terceira coleta de dados foram comparados.

Conclusão: Tanto a Hidroterapia quanto a EIF podem proporcionar benefícios clínicos para pacientes com FM. Contudo, os resultados do presente estudo sugerem que a EIF pode surtir efeito sobre um número maior de sintomas.

Palavras-chave: Fibromialgia. Tratamento. Educação em Saúde. Hidroterapia. Sintomas.

CLP 51 – GONARTRITE BILATERAL COMO MANIFESTAÇÃO DE LEUCEMIA MIELÓIDE AGUDA EM DOENTE COM ESPONDILARTRITE

Teresa Martins-Rocha¹, Rita Duarte²,

Francisca Aguiar¹, Romana Vieira¹,
Diana Rosa-Gonçalves¹, Pedro Madureira¹,
Alexandra Bernardo¹, Miguel Bernardes¹, Eva Mariz¹,
Lúcia Costa¹

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar São João
2. Serviço de Hematologia Clínica, Centro Hospitalar de
São João

Introdução: A ocorrência de artrite está descrita em cerca de 4-16,5% dos casos de Leucemia aguda/crónica em idade adulta, sendo uma manifestação mais frequente em idade pediátrica (14-50%). O envolvimento articular pode ser manifestação inaugural ou decorrer no decurso da doença, parecendo resultar da infiltração sinovial e do periósteo por células leucémicas. Os autores apresentam um caso de oligoartrite em doente com diagnóstico prévio de Espondilartrite, com o objetivo de discutir as manifestações reumatológicas em doentes com Leucemia.

Caso clínico: Jovem do sexo masculino, de 26 anos, fumador regular de canabinóides, com antecedentes de Espondilartrite (envolvimento axial e periférico) HLA-B27+, com 9 anos de evolução, sem seguimento regular por Reumatologia, medicado com acetaminofeno 60mg/dia. Recorreu ao Serviço de Urgência por gonartrite bilateral com 15 dias de evolução, sem melhoria com anti-inflamatório não esteróide. Referia história de astenia, perda ponderal e hipersudorese noturna com três meses de evolução, sem febre, perdas hemáticas ou outra sintomatologia. Sem contexto epidemiológico relevante de infeção. Objetivamente, encontrava-se apirético, com derrame articular bilateral dos joelhos, sem rubor e sem adenopatias periféricas palpáveis. Na ecografia dos joelhos, foi evidenciado derrame articular bilateral de grande volume, com septos internos. Analiticamente, apresentava pancitopenia de novo, com anemia microcítica, normocrómica (Hb 11,8g/dl), leucopenia $2,68 \times 10^9/L$ ($1,70 \times 10^9/L$ neutrófilos, $0,84 \times 10^9/L$, linfócitos) e trombocitopenia $61 \times 10^9/L$, elevação dos parâmetros analíticos inflamatórios (Velocidade de Sedimentação $102\text{mm}/1^{\text{h}}$ e Proteína C Reativa $162\text{mg}/L$) e elevação das transaminases (AST/ALT $95/206\text{ U/L}$) e dos parâmetros de colestase (FA/GGT $140/105\text{ U/L}$). Sem achados ecográficos de hepato-esplenomegalia e sem alterações em radiografia de tórax. O doente foi internado no serviço de Reumatologia. Foi realizada artrocentese do joelho esquerdo, apresentando no líquido sinovial $15\,228$ células, 83% polimorfonucleares, ausência de cristais ou de isolamentos bacteriológicos. Do restante estudo etiológico rea-

lizado, é de realçar: ausência de ferropenia, ácido fólico no limite inferior da normalidade, serologias víricas e estudo imunológico negativos e esfregaço de sangue periférico com linfócitos de “aspecto ativado”, sem outras alterações. Por persistência de pancitopenia e presença de novo de leucoblastos e eritroblastos em sangue periférico, realizou aspirado medular, cuja imunofenotipagem revelou 39% de blastos da linha mielóide e biópsia de medula óssea, cuja histologia documentou a presença de população abundante de células CD34+, positivas para mieloperoxidase. Foi diagnosticada Leucemia Mielóide aguda, tendo sido orientado para a Hemato-Oncologia para início de quimioterapia de indução.

Conclusão: Com o caso exposto, verifica-se que o diagnóstico diferencial de artrite em doentes com antecedentes de doença reumatológica pode constituir um verdadeiro desafio. Segundo a literatura, a artrite precede o diagnóstico de leucemia numa média de 3 meses e caracteriza-se pelo envolvimento assimétrico de grandes articulações ou por poliartrose simétrica, assim como pela melhoria clínica com a terapêutica dirigida à doença hematológica. O reconhecimento desta entidade assume grande relevância na abordagem diferencial da artrite de etiologia não determinada.

CLP 52 – SÍNDROME DE SPRENGEL – RELATO DE UM CASO CLÍNICO

Sílvia Boaventura¹, Pedro Soares Branco¹

1. Hospital Curry Cabral, CHLC

Introdução: A Síndrome de Sprengel é uma deformidade rara que resulta da interrupção anormal da migração caudal da escápula no período embrionário. Clinicamente caracteriza-se por hipoplasia e posição anormal da omoplata, condicionando hipoplasia e alterações degenerativas da musculatura peri-escapular. Pode ainda associar-se a outras alterações esqueléticas, sendo as mais frequentes da coluna vertebral. Esta deformidade acarreta limitação dos movimentos da cintura escapular, bem como alterações estéticas. Nos casos ligeiros geralmente não é necessário tratamento, podendo contudo estar indicado um programa de reabilitação visando manter a flexibilidade e fortalecer os músculos da cintura escapular. Nos casos moderados a graves está indicado o tratamento cirúrgico, devendo ser realizado de preferência entre os 3 e os 8 anos, com vista a otimizar os resultados.

Material e Métodos: Relato do caso do paciente A.B, sexo masculino, 67 anos, leucodérmico, com antecede-

dentes de Síndrome de Sprengel com atingimento bilateral submetido a correção cirúrgica aos 14 anos. Referenciado a Consulta externa de Reabilitação Reumatológica por queixas de cervicalgia e lombalgia. Ao exame objectivo apresenta hipercifose torácica, assimetria do torax, assimetria dos ombros e hipoplasia bilateral marcada dos músculos da cintura escapular com compromisso da amplitude de movimentos do ombro, sobretudo abdução e elevação. Radiologicamente, apresenta dismorfia das omoplatas, hipercifose torácica, escoliose torácica esquerda “alta” e diminuição do diâmetro transversal do tórax. Realiza tratamento de cinebalneoterapia pelas queixas de raquialgias.

Resultados: A cinebalneoterapia permitiu uma melhoria acentuada das raquialgias do doente. Quanto à deformidade congénita, o doente refere melhoria estética após tratamento cirúrgico, mantendo contudo marcada hipoplasia da musculatura periescapular e limitação dos movimentos da cintura escapular.

Conclusões: a Síndrome de Sprengel é uma deformidade congénita rara, cujo diagnóstico se baseia em aspectos clínicos e imagiológicos. O tratamento cirúrgico deve ser considerado por motivos funcionais e estéticos em casos mais severos, devendo ser realizado de preferência entre os 3 e os 8 anos. Caso a cirurgia seja realizada numa fase tardia, como no caso do doente apresentado, pode comprometer os resultados estéticos e, sobretudo, os resultados funcionais. A reabilitação motora está indicada para manutenção da flexibilidade e fortalecimento dos músculos da cintura escapular e para alívio das queixas álgicas condicionadas por esta deformidade e pelas alterações esqueléticas que frequentemente lhe estão associadas.

CLP 53 – DA DOR GENERALIZADA À VASCULITE DE GRANDES VASOS

Mary Lucy Marques¹, Diogo Jesus¹, Alexandra Daniel¹, Sara Serra¹, Armando Malcata¹

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

Introdução: As vasculites caracterizam-se por inflamação da parede dos vasos sanguíneos, com manifestações variáveis determinadas pelo calibre dos vasos afetados, sua localização e extensão e gravidade do seu envolvimento. Nas fases iniciais podem manifestar-se por sintomas e sinais inespecíficos, pelo quadro inflamatório sistémico que frequentemente determinam.

Caso clínico: Mulher, 52 anos, com o diagnóstico de fibromialgia desde 2012. Sem antecedentes patológicos

relevantes e medicada com ciclobenzaprina. Internada no Serviço de Reumatologia do CHUC em Setembro de 2015 por agravamento do quadro de dor generalizada, astenia, temperaturas subfebris recorrentes (37,5-38°C), sudorese noturna, anorexia e perda ponderal de cerca de 10%. Sem história epidemiológica suspeita. Esta sintomatologia tinha 5 meses de evolução e a doente já tinha sido submetida a extenso estudo analítico e imagiológico para exclusão de patologia autoimune, infecciosa e neoplásica, que fora inconclusivo. Analiticamente apresentava anemia normocítica normocrómica (Hb 11.7g/dl), trombocitose (561 G/L), elevação de parâmetros inflamatórios (VS: 120 mm/h e PCR: 15,25 mg/dl), da GGT (87U/L) e da ferritina (510 µg/l). Apresentava: ANAs positivos (título 1/640, padrão finamente granular); ENAs, Fator reumatóide e Anti-CCP negativos; ag. HLA-B27 positivo. Realizou RMN das sacro-iliacas (sem evidência de sacro-iliíte). Para despiste de neoplasia oculta foram realizadas mamografia e ecografia mamária, ecografia abdominal, endoscopia digestiva alta e colonoscopia que não revelaram alterações. Marcadores tumorais negativos. As serologias para CMV e EBV foram tradutoras de infeção prévia e para VIH 1/2, VHB e VHC foram negativas. O ecocardiograma transtorácico não mostrou alterações sugestivas de endocardite. Clinicamente apresentava palidez cutâneo-mucosa e dor generalizada intensa (dor à palpação de todos os pontos fibromiálgicos), sem outras alterações. Análises com anemia microcítica (Hb 11,8g/dl, VGM 77,6fl); PCR 3,03mg/dl; VS 58mm/h; insuficiência de vitamina D; hormonas tiroideias normais; serologias para Sífilis, Borrélia, Brucella e Parvovírus negativas; hemoculturas e urocultura negativas e IGRA negativo. Foi solicitada PET com FDG para despiste de infeção, neoplasia oculta e/ou vasculite, sendo os “achados compatíveis com vasculite em atividade, com envolvimento da aorta toraco-abdominal, das carótidas, subclávias e femorais”. Interrogada, novamente, a doente negava cefaleias, alterações da visão, claudicação dos membros ou dos masseteres. Ao exame objectivo apresentava pulsos simétricos e amplos, sem sopros vasculares, sem diferenciais significativos de tensão arterial nos membros e exame do fundo ocular sem alterações vasculares. Realizou ecografia das artérias temporais e Angio-TAC Toraco-Abdomino-Pélvica que não revelaram estenoses nem dilatações vasculares. Admitido o diagnóstico de vasculite de grandes vasos iniciou tratamento com Prednisolona 60mg id. Após 2 semanas apresentava aumento do apetite e ganho ponderal de 1.5Kg. Referia regressão quase total da as-

tenia e das queixas de dor generalizada. Apirética. Analiticamente sem anemia (Hb 14,3g/dL) e com melhoria dos parâmetros inflamatórios (VS 21mm/h e PCR 0,03g/dl).

Conclusão: Após exclusão de causas infecciosas e neoplásicas, as alterações objetivadas na PET reforçaram a hipótese diagnóstica de vasculite de vasos de grande calibre, pelo que se iniciou corticoterapia, sendo as respostas clínica e analítica muito favoráveis, validando mais as opções tomadas. Este caso demonstra como pode ser heterogênea a apresentação e a expressão das vasculites, e alerta-nos também para a necessidade de não nos ficarmos por rótulos diagnósticos prévios, perante doentes com quadros sugestivos de fibromialgia. A PET assume relevância no diagnóstico de vasculites de grandes vasos e, neste caso, permitiu o diagnóstico da doença numa fase precoce, ainda sem evidência de alterações estruturais nos vasos afetados.

CLP 54 – IT'S NOT ALWAYS WHAT IT LOOKS LIKE

Gisela Eugénio¹, Alexandra Daniel¹,
Marília Rodrigues¹, Joana Ferreira¹, Mary Marques¹,
Diogo Jesus¹, Carlos Costa¹, Pedro Carvalho¹,
Henrique Alexandrino²; Armando Malcata¹,
Cátia Duarte¹

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

2. Serviço de Cirurgia, Centro Hospitalar e Universitário
de Coimbra

Introduction: Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is a chronic multisystemic autoimmune disease which pathoetiology remains elusive, but a multifactorial interaction among various genetic and environmental factors is probably involved.

In the last 5 decades, advances in management have improved the 5-year survival to more than 90%. However, as a result of increased life expectancy of SLE patients, chronic co-morbid conditions such as cardiovascular disease, increased risk of infections and malignancy have become major causes of morbidity and mortality.

In some studies, patients with SLE demonstrate a significantly greater risk of malignant disease in comparison to the general population. However, the underlying pathophysiologic mechanisms are still not fully understood, and it is believed that, immune disturbances, lymphotropic virus superinfections, long-term immunosuppressive therapy, overlap with clinical syn-

dromes such as Sjögren Syndrome and Rheumatoid Arthritis, as well as traditional lifestyle cancer risk factors, may contribute to this process.

PET/CT has become an excellent ancillary tool to assess disease activity and prognosis in SLE patients, as 18F-FDG accumulates not only in malignant tissues but also at sites of infection and inflammation.

Case report: Female patient, 53-year-old, diagnosed with SLE for about 20 years, with cutaneous, joint, kidney and immune involvement was admitted at the Rheumatology Ward, with symptoms with 1 year of evolution of asthenia, excessive sweating, anorexia and diarrhea. In this context, an abdominal-CT was performed, which revealed hepatosplenomegaly, spread nodes without adenomegaly criteria but in larger number and lesions that were considered suggestive of peritoneal carcinomatosis.

The patient had a personal history of SLE, iatrogenic hypothyroidism in the context of papillary carcinoma in 2012, as well as the presence of a conglomerate of enlarged lymph nodes (with 3.6x1.8x3.3cm in the left supraclavicular region) for which a cytology and a biopsy of the latter were conducted in 2013, and no specific changes were revealed. She was receiving treatment with hydroxychloroquine, deflazacort and levothyroxine.

On examination it only stood out the presence of slight pain on abdominal palpation without signs of peritoneal irritation.

Laboratory tests showed slight macrocytic anemia (Hb 12.1g/dl (\$), VGM 107 (#), HCM 36 (#)) VS 36mm/h (#), PCR 0.31mg/dl, ferritin 198ng/ml (#) creatinine 1.26mg/dl (#), anti-dsDNA antibodies 26.7 (#), C3 0.81 (\$), C4 0:09 (\$), proteinuria (24h) 390mg/dl (#), unchanged folic acid, vitamin B12 levels, liver enzymology, serum ionogram or electrophoretic protein profile were within normal range, blood and urine cultures and viral serology (HIV, HBV and HCV) were negative.

Abdominal ultrasound was performed and only revealed the presence of mild hepatomegaly; PET-scan identified high metabolic activity suggestive of malignant neoplastic lesion of the gallbladder, with abdominal lymph node, cervical and peritoneal metastasis; upper endoscopy, colonoscopy, bone marrow aspiration and bone biopsy didn't show significant changes.

In this regard, diagnostic laparoscopy and cholecystectomy were performed with gallbladder extemporaneous biopsy, which revealed chronic follicular lithiasic cholecystitis, with fundal adenomyomatosis, while le-

sions of peritoneal carcinomatosis were not identified.

Upon exclusion of a neoplastic process steroid dosage was increased, and a decrease in the number of abdominal lesions was obtained, having these been assigned to SLE activity.

Conclusions: This case demonstrates the great diversity and complexity of clinical manifestations that can be present in SLE patients. Therefore, physicians need to be alert to the vast spectrum of possible disease manifestations, as well as it is of paramount importance, to carry out a careful work-up regarding differential diagnosis, allowing a correct approach of the individual patient.

CLP 55 – A REMARKABLE EFFECT OF HUMAN IMMUNOGLOBULIN

Gisela Eugénio¹, Alexandra Daniel¹, João Tavares²; Mary Marques¹, Diogo Jesus¹, Carlos Costa¹, Marília Rodrigues¹, Joana Ferreira¹, Pedro Carvalho¹, Luís Inês¹, Cátia Duarte¹, Armando Malcata¹

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

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

Introduction: Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is a chronic autoimmune disease that can affect almost any organ system, with highly variable presentation and course. Management often depends on the individual patient's disease manifestations and severity, and its success depends upon treating both symptoms and the underlying inflammation. Non-pharmacological as well as pharmacological therapies are invariably required.

Intravenous immunoglobulin (IVIg) is a biological agent composed of polyclonal antibodies, derived from the plasma of a large pool of healthy donors. In SLE patients, IVIg may be a therapeutic option for patients who are either refractory or have contraindications for standard therapies, although its use remains off-label and unlicensed.

Case report: Female patient, 49-year-old, diagnosed with SLE with hematological, joint, skin and immune involvement, was admitted to the Rheumatology Ward, with extreme asthenia and inflammatory polyarthralgia (involving shoulders, hands, wrists, knees and tibio-tarsal joints) with 1.5 years of evolution. During hospitalization she had sporadic episodes of fever and pain in the left lumbar region, radiating to the ipsilateral upper quadrant.

The patient had a relevant personal history of SLE, renal agenesis and thyroid nodules; she was treated with hydroxychloroquine and low dose of prednisolone.

On physical examination it stood out the presence of pale mucous membranes, malar rash, systolic murmur grade II/VI and massive splenomegaly.

Blood tests revealed the presence of microcytic anemia Hb 9.5g/dl, leukocytes 3.8×10^9 (lymphopenia 0.04×10^9), platelet count 96×10^9 , elevated ESR 28mm/h and CRP 2.38mg/dL, PT 20.7sec (control 14), aPTT 72.5sec (control 28), serum iron 12 g/dl(↓), ferritin 202ng/ml(↑), transferrin saturation 5%(↓), IgG lambda monoclonal gammopathy, proteinuria(24h) 244.8mg, total cholesterol 36mg/dl(↓) (HDL 17mg/dl(↓)), triglycerides 23mg/dl(↓), ApoA1 ratio and ApoB100 deficit, coagulation factor II 49%(↓), ANAs +++ (speckled pattern), anti-ds-DNA 1.94, anti-cardiolipin IgG weakly positive, C3 0.29(↓), C4<0.01(↓), positive direct coombs test; no changes in renal function, liver enzymology, LDH, haptoglobin, thyroid hormones, folic acid, vitamin B12, blood and urine cultures and viral serology (HIV, HBV, HCV, parvovirus).

The patient held abdominal ultrasound and CT-scan which revealed the presence of splenomegaly (20cm) with lesions suggestive of infarction, and right renal agenesis; PET-scan suggestive of bone marrow hyperplasia and increased splenic uptake of FDG-F18; chest X-ray, upper endoscopy, colonoscopy, bone marrow examination with immunophenotyping and FISH, and bone biopsy didn't show significant changes.

Despite the increase in prednisolone dose to 1mg/kg/day and association of azathioprine, the symptoms and the aforementioned analytical changes persisted. Therefore, treatment with human immunoglobulin was introduced, and a favorable clinical response was then obtained, whether in clinical aspects (with the disappearance of splenomegaly) and analytical (with reduction of inflammatory parameters, and increase of hemoglobin level, platelets and lymphocytes counts, as well as cholesterol and triglycerides). Currently the patient is clinically stable, being treated with mycophenolate mofetil.

Conclusions: In the present case, IVIg played a key role in the treatment, as clinical and analytical improvement was obtained, after failure to high doses of corticosteroids and use of azathioprine. With this case, we also highlight the fact that lipid profile can be seen as a marker of inflammatory activity as well as response to therapy.

Further research to improve the therapeutic appli-

cation of IVIg in SLE is much needed. The conception of newer generation immunoglobulin formulations and optimization of combined therapies with immunomodulatory drugs and biologic agents should be evaluated, to improve our therapeutic options in difficult and refractory cases.

CLP 56 – BEHÇET DISEASE: A MASQUERADE SYNDROME

Marília Rodrigues¹, Carlos Costa¹, Laura Andreoli², Angela Tincani²

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

2. Rheumatology and Clinical Immunology, Spedali Civili and University of Brescia, Brescia, Italy

Background: Behçet colitis occurs in 3 to 25% of the patients¹. Symptoms of gastrointestinal involvement are similar to those associated with inflammatory bowel disease (IBD). Due to that the clinician should always consider those different diagnoses in patients who present with abdominal pain, diarrhoea, weight loss and rectal bleeding^{1,2}.

Case Report: We report the case of a 29-year-old Caucasian woman of South Europe who presents to the Clinic seeking for pregnancy counselling. In her early 20s she developed intermittent oligoarticular asymmetric arthralgia, low-grade fever, oral ulcers and erythema nodosum. One year later she exhibited in association to the first symptoms, abdominal pain, diarrhoea, weight loss and rectal bleeding. Blood tests revealed neutrophilic leucocytosis and raised levels of inflammatory markers (ESR 93 mm/h and CRP 10.1mg/dL). Blood and stool cultures were negative. Rheumatoid factors and antinuclear antibodies were absent. She underwent a first colonoscopy with no relevant signs. A clinical diagnosis of Behçet was made and she was provided with different therapeutics like ciclosporin, azathioprine, methotrexate with folic acid supplementation, colchicine, low dose aspirin and low dose of glucocorticoids. She remained in remission under therapeutics during 6 years until a new episode of abdominal symptoms, rectal bleeding, erythema nodosum and folliculitis. Infection or other possible complications ruled out and she was treated with moderate dose of glucocorticoid in association with azathioprine. Further investigations included a colonoscopy and abdominal magnetic resonance imaging. The former revealed hyperaemic and oedematous sigmoid colon mucosae with an isolated ulcer. The resonance exposed

sigmoid colonic wall thickening with no other disease signs. Histopathologic findings were related with chronic inflammation, cryptic microabscesses and architectural distortion. Tests for antineutrophil cytoplasmatic antibodies and anti-Saccharomyces cerevisiae antibodies (ASCA) were in the normal range limit. Pathergy phenomenon, peripheral arterial or venous disease, neurological manifestations were never recorded. Eye involvement was ruled out by regular ophthalmologic controls.

At the time of the interview the patient was asymptomatic without regular medication. She has pregnancy wish. However, due to her complex past history with clinical characteristics that resemble IBD, a medical record review, new complementary exams and multidisciplinary discussion are being performed in order to provide accurate counselling.

Conclusions: Intestinal manifestations of Behçet disease are rare and can often mimic more common abdominal conditions, including inflammatory bowel disease. Patients with isolated findings of bowel inflammation and the absence of other manifestations of Behçet should be followed meticulously since the diagnostic criteria are usually fulfilled after considerable follow-up. This case represents a diagnosis challenge, particularly due to the different counselling and pregnancy follow-up that should be provided to each disease.

BIBLIOGRAFIA

1. Chin AB, Kumar AS. Behcet colitis. Clin Colon Rectal Surg. 2015 Jun; 28(2):99-102.
2. Yazici H, Yazici Y. Criteria for Behcet's disease with reflections on all disease criteria. J Autoimmun. 2014 Feb-Mar; 48-49:104-107.

CLP 57 – IT ALL BEGAN WITH A RAYNAUD'S PHENOMENON...

Gisela Eugénio¹, Alexandra Daniel¹, Carlos Costa¹, Marília Rodrigues¹, Pedro Carvalho¹, Joana Ferreira¹, Mary Marques¹, Diogo Jesus¹, Cátia Duarte¹, Luís Inês¹, Armando Malcata¹

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

Introduction: Antisynthetase syndrome (ASS) is a rare, chronic autoimmune process of unknown etiology that is considered a subgroup of idiopathic inflammatory muscle diseases.

Patients tend to present with a specific constellation of clinical symptoms consisting of myositis, interstitial lung disease, chronic articular involvement (arthritis and mechanic's hands), constitutional symptoms and

Raynaud's phenomenon. Anti-Jo1 antibody is the most common of the antisynthetase antibodies (present in 60-80% of cases). There is however, a high variability in symptoms and severity not only between patients, but also during the course of the disease in the same patient. ASS is still considered to be associated with high morbidity rates, mostly related to muscle weakness and lung complications.

Case report: Male patient, 48-year-old, with a heavy drinking (\approx 393-786g of wine/day) and smoking history (28 pack-year), presented with a 3-week history of Raynaud's phenomenon and fever (38.6°C). Otherwise, his medical history was unremarkable.

On examination it only stood out the existence of the already above-mentioned signs. Laboratory tests revealed severe rhabdomyolysis with CK 10604IU/L, aldolase 123.2IU/L and LDH 1199IU/L; elevated inflammatory parameters (ESR 41mm/h, CRP 7.73mg/dl), elevated transaminase levels (AST 156IU/L, ALT 553IU/L), albumin 2.6g/dl (\downarrow), ferritin 3011ng/ml (\uparrow), serum iron 17 g/dl (\downarrow), 16% transferrin saturation (\uparrow), proteinuria (24h) 2128.7mg with active sediment, ANAs +++ (dense fine speckled pattern), positive anti-SSA52, anti-Scl70 and anti-Jo1, there were no changes in renal function, cryoglobulins, blood and urine cultures and viral serology (HIV, HBV and HCV).

The patient held capillaroscopy, which showed changes consistent with connective tissue disease; electromyogram with signs of muscle fiber injury at the iliopsoas and deltoid levels; high resolution thorax-CT with moderate bilateral pleural effusion, "ground-glass" opacities with parenchymal micronodules, multiple mediastinal lymphadenopathy (the largest with 15 mm diameter); PET with pulmonary changes already described and extensive rhabdomyolysis, the latter also identified on MRI of the hip and on scintigraphy with marked leukocytes.

He also made ECG, abdominal doppler-ultrasound, transthoracic echocardiography, bronchoscopy, respiratory function tests, bone X-ray, upper endoscopy and colonoscopy that revealed no significant changes.

Given the results identified in the above diagnostic tests, the following biopsies were performed: renal, which revealed the presence of acute tubular necrosis; muscle, that showed lesions compatible with dermatomyositis; and lung, which didn't identify significant changes. The diagnosis of antisynthetase syndrome was carried out, and the patient started therapy with prednisolone and human immunoglobulin. As fever and elevated inflammatory parameters persisted,

Rituximab was introduced with good clinical and analytical response.

Conclusions: Facing a clinical case, as this, presenting with a rapidly evolving Raynaud's phenomenon, and accompanied by extensive rhabdomyolysis with multiple organ involvement, it is of paramount importance (in addition to corrective therapy with saline and vasodilator therapy) the complete evaluation of organ involvement and a careful diagnosis work-up allowing an adequate therapy. Among the entities to be considered are the autoimmune diseases, where early diagnosis can lead to early specific therapeutic treatment aiming to obtain a better disease control and a better outcome.

CLP 58 – PUSTULOSE PALMO-PLANTAR, SINOVITE E OSTEÍTE – UM DIAGNÓSTICO RARO

Maria Inês Seixas¹, Carla Macieira¹, Luís Gaião¹, José Carlos Romeu¹, José Pereira da Silva¹

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseo Metabólicas, Hospital de Santa Maria- CHLN

Introdução: A Síndrome de SAPHO é uma doença inflamatória rara, com uma incidência anual estimada de 1/10,000 em caucasianos, de acordo com alguns autores. Surge geralmente em doentes jovens e caracteriza-se pela associação de manifestações osteoarticulares e cutâneas, alternando períodos de recrudescência e remissão.

Material e Métodos: Revisão da literatura e do processo clínico.

Resultados: Descreve-se o caso de uma mulher de 35 anos, caucasiana com quadro clínico com sete meses de evolução, caracterizado por sinais inflamatórios da articulação esternoclavicular e gonartrite direitas, precedidas, em um mês, por episódio de amigdalite pultácea esquerda. Associadamente apresentava lesões pustulosas, descamativas e pruriginosas nas palmas das mãos e plantas dos pés e alteração dos hábitos intestinais, concomitantes às lesões cutâneas, com cerca de cinco episódios de dejeções líquidas por dia. A doente foi medicada com prednisolona 20 mg/dia, naproxeno 1000 mg/dia e salazopirina (SLZ) 3g/dia, sem melhoria sintomática, sendo internada no Serviço de Reumatologia para esclarecimento diagnóstico.

No exame físico: tumefação de consistência elástica e dolorosa à palpação da articulação esternoclavicular direita, joelho direito quente, tumefacto e doloroso à palpação e mobilização, sem derrame. Na pele, lesões

pustulosas e descamativas no bordo interno do pé esquerdo e face palmar da mão direita, diagnosticadas clinicamente por Dermatologia como pustulose palmo-plantar (PPP).

Do estudo analítico: velocidade de sedimentação 85 mm (N: <30), proteína-c-reativa 5,7 mg/dL (N: <0,6 mg/dL), serologias víricas, bacterianas e exames microbiológicos negativos; anticorpos antinucleares, anti-ds-DNA, HLA-B27, fatores reumatóides e anticorpo antipeptídeo citrulinado ausentes no soro.

A colonoscopia total com biópsias do íleon terminal não revelou alterações.

As radiografias da coluna vertebral, mãos, joelhos, pés e ressonância magnética da bacia eram normais e a ecografia do joelho direito documentou sinovite.

A tomografia computadorizada da articulação esternoclavicular direita revelou: densificação medular e discreto derrame articular na metade direita do esterno- alterações compatíveis com osteíte.

Perante os achados clínicos e imagiológicos (PPP, sinovite e osteíte) foi estabelecido o diagnóstico de Síndrome de SAPHO. Instituído tratamento com naproxeno 1000 mg/dia, metotrexato 15 mg/semana (suspendendo-se SLZ) e ácido fólico 5 mg/semana. Efetuada ainda sinoviotese do joelho direito com 80 mg de hexacetonido de triancinolona, verificando-se melhoria significativa, ao final de uma semana. Finalmente, programada administração de zoledronato 5 mg.

Conclusão: O acrónimo SAPHO foi proposto na década de 80 por Chamot e Kahn para descrever a associação entre patologias osteoarticulares e várias alterações dermatológicas (SKIBO= *Skine Bone Disease*).

O caso apresentado relembra a importância de considerar a Síndrome de SAPHO como uma possibilidade diagnóstica aquando da presença de sinovite associada a PPP. A variabilidade clínica é grande, contribuindo para a morosidade e complexidade do diagnóstico e, conseqüentemente, retardando uma abordagem terapêutica precoce e correcta.

CLP 59 – VASCULITE LEUCOCITOCÍSTICA E NECROSE AVASCULAR DA CABEÇA DO FÉMUR: CASO CLÍNICO.

Joana Paula¹, Maria José Morgado², Maria Fessenko², Susana Brás³, Ricardo Figueira², Isabel Amorim⁴

1. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Curry Caral, Centro Hospitalar de Lisboa Central
2. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Curry Cabral, Centro Hospitalar de Lisboa Central
3. Serviço de Dermatologia, Hospital de Curry Cabral,

Centro Hospitalar de Lisboa Central

4. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação. Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão.

Introdução: A necrose avascular da cabeça do fémur é uma entidade nosológica cuja etiologia e terapêutica permanecem alvo de debate. Resulta de uma combinação de fatores mecânicos e biológicos que provocam isquémia da circulação intra-óssea da cabeça femoral. Esta patologia provoca osteoartrose da anca em jovens adultos, com maior prevalência no sexo masculino. O uso de corticosteroides e o alcoolismo têm sido apontados como principais fatores de risco. Outros fatores conhecidos são traumatismo, tromboembolismo, coagulopatia, quimioterapia, doença crónica do fígado, gota, hemoglobinopatias, gravidez, tabagismo, LES e vasculite. Clinicamente caracteriza-se por dor na virilha e limitação das amplitudes articulares. O diagnóstico precoce insurge-se como um desafio, baseia-se fundamentalmente na história clínica e imagiologia. A terapêutica com artroplastia total da anca é considerada o “gold standard”, não obstante a sua indicação deve ser criteriosamente ponderada.

A vasculite leucocitoclástica, ou vasculite de hipersensibilidade, é uma entidade que afeta os vasos de pequeno calibre, sobretudo as vénulas, através da deposição de imunocomplexos. Na maioria dos casos, há atingimento cutâneo, embora o envolvimento sistémico possa ocorrer em cerca de 50% dos casos. A etiologia é idiopática ou secundária a farmacoterapia, infeções, neoplasias, ou colagenoses. A clínica é característica: púrpura palpável nas fases iniciais, que afecta sobretudo os membros inferiores, podendo variar de acordo com a evolução da doença. O diagnóstico é histopatológico.

Os autores apresentam o caso clínico de um homem de 46 anos, com AP de vasculite leucocitoclástica, que sofreu necrose avascular da cabeça do fémur bilateral. **Métodos:** Foram efetuadas pesquisas nas bases de dados *Medline* e *Cochrane Library*, com as palavras-chave *Femoral Head Avascular Necrosis*, *Steroid therapy* e *Leukocytoclastic vasculitis*.

Caso Clínico: J.F, previamente saudável, desenvolveu quadro de púrpura palpável nos membros inferiores em 2005. Neste contexto, foi diagnosticada vasculite leucocitoclástica, provavelmente associada a infeção recente por vírus EBV. Iniciou corticoterapia, que suspendeu quatro meses depois por episódio de trombose arterial da perna direita. Do estudo laboratorial realizado salienta-se anticoagulante lúpico positivo, AN-

CAs e ANAs negativos. Nos meses seguintes manteve análises laboratoriais com VS elevada e iniciou quadro clínico de dor na anca direita, pelo que realizou RM, compatível com necrose asséptica da cabeça do fémur. Foi posteriormente submetido a PTA direita, em 2006, sem intercorrências.

No ano seguinte verificou-se uma franca melhoria dos parâmetros inflamatórios, incluindo VS e PCR. Imunologicamente ACAAs, AB2GP negativos e anticoagulante lúpico negativo.

Em 2010 iniciou queixas de dor na virilha contralateral. O Rx não revelou alterações. Posteriormente realizou cintigrafia óssea que documentou necrose avascular da cabeça do fémur à esquerda, pelo que foi submetido a PTA esquerda em 2011.

Desde então o doente tem tido evolução funcional e clínica favorável, sem outras intercorrências. Mantém seguimento em consulta de Doenças Auto-Imunes, Ortopedia e Medicina Física e de Reabilitação.

Conclusão: Neste caso clínico são apresentadas algumas das possíveis causas para necrose avascular da cabeça do fémur.

São poucos os estudos publicados sobre a prevalência desta entidade nosológica em doentes com vasculite leucocitoclástica. Ressalva-se que os doentes com esta patologia podem necessitar de terapêutica com corticoterapia, o que os torna mais susceptíveis a desenvolver necrose avascular da cabeça do fémur.

Contudo, atualmente não existe uma relação exata entre a dose, duração ou modo de administração de corticosteroides e risco de desenvolvimento da doença.

Não existe evidência científica da relação entre este tipo de vasculite e o desenvolvimento de necrose avascular da cabeça do fémur, sendo, neste caso, a causa mais provável a corticoterapia.

CLP 60 – OSTEONECROSE DO LUNATO – UMA CAUSA RARA DE ARTRITE DO PUNHO

Teresa Pedrosa¹, Inês Silva¹, Sandra Falcão², Paula Araújo¹, Jaime C Branco³

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, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa
3. CEDOC, 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 osteonecrose do lunato (semilunar) ou doença de Kienböck constitui uma causa rara de dor no punho, mais prevalente entre os 20 e os 40 anos. De etiologia multifactorial, foi descrita na artrite reumatóide, na esclerose sistémica, no lúpus eritematoso sistémico, na síndrome de anticorpos antifosfolípidos, na dermatomiosite, na anemia de células falciformes e na doença de Crohn. Vários factores de risco foram identificados: trauma repetitivo, variações na vascularização e anatomia do osso lunato, congestão venosa e biomecânica anormal da articulação radiocárpica. A necrose resulta em fragmentação e colapso do semilunar, observadas nos exames de imagem. Não há consenso quanto ao tratamento, existindo várias opções cirúrgicas consoante o estadió da doença.

Material e Métodos: Descreve-se o caso de uma doente de 41 anos, cozinheira, com antecedentes de duas trombozes venosas profundas e de pré-embolia, referenciada à consulta de Reumatologia por eritema nodoso dos membros inferiores associado a monoartrite do punho direito.

Resultados: As análises revelaram hemograma normal, velocidade de sedimentação de 21 mm na 1ª hora, proteína C reactiva de 0,67 mg/dl; anticorpos antinucleares, anticorpos contra antígenos nucleares extraíveis e anticorpos anti-citoplasma de neutrófilo negativos; serologias de citomegalovírus, vírus de Epstein-Barr, vírus da imunodeficiência humana e vírus das hepatites B e C negativas; e estudo da coagulação normal. A biópsia cutânea da perna mostrou paniculite mista compatível com eritema nodoso. A prova de Mantoux foi reactiva (pápula de 18 mm, com lesões vesiculares) e o *Interferon-Gamma Release Assay* (IGRA) positivo, sem manifestações clínicas ou radiográficas sugestivas de tuberculose. As radiografias revelaram rizartrose, condrocalcínose dos joelhos e gonartrose direita. Na ecografia, observou-se proliferação sinovial e Doppler positivo na articulação do punho e tenossinovite do extensor cubital do punho direito. A biópsia sinovial do punho direito não revelou alterações inflamatórias nem presença de granulomas e o exame cultural foi negativo. Iniciou prednisona 5 mg/dia e foi submetida a sinoviortese do punho direito, ambos sem melhoria. Realizou ressonância magnética do punho direito, que revelou alterações compatíveis com fractura / osteonecrose do lunato. Foi encaminhada para consulta de Ortopedia e mantém seguimento em Reumatologia.

Conclusões: Este caso ilustra como a hipótese de osteonecrose do lunato, apesar de rara em doentes sem factores de risco/comorbilidades identificadas, deve ser

colocada no diagnóstico diferencial de artralgia do punho, sobretudo após exclusão de etiologia inflamatória e infecciosa.

CLP 61 – BISFOSFONATOS E OSTEONECROSE MAXILAR – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Inês Mendes Ribeiro¹, Afonso Pegado², Filipe Barcelos³

1. Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca
2. Centro Hospitalar Lisboa Central- Hospital São José
3. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: Os bisfosfonatos actuam como inibidores da reabsorção óssea mediada pelos osteoclastos e são amplamente usados no tratamento de várias doenças ósseas, nomeadamente a osteoporose, doença de Paget ou doença metastática e osteolítica. Apesar dos benefícios na prevenção da fractura osteoporótica, nomeadamente em doentes a realizar corticoterapia, não é uma terapêutica isenta de riscos. Nos últimos anos têm sido reportados casos de osteonecrose maxilar associados ao uso destes fármacos. Os bisfosfonatos nitrogenados e administrados por via endovenosa (pamidronato e ácido zoledrónico), são os mais frequentemente relacionados com esta complicação oral, que causa perda temporária ou permanente da vascularização dos maxilares que resulta em necrose do osso. Esta situação clínica ocorre mais frequentemente na mandíbula (73%) do que no maxilar superior (22,5%), podendo ocorrer simultaneamente em ambos os maxilares (4,5%). A osteonecrose dos maxilares pode estar relacionada com vários factores de risco, entre os quais a via de administração ou duração do tratamento com bisfosfonato, diabetes, traumatismo local, cirurgia, infecção ou má higiene da cavidade oral, embora o antecedente mais comum seja a exodontia.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 68 anos de idade, raça caucasiana, com diagnóstico de artrite reumatóide com 5 anos de evolução. Dos antecedentes destaca-se apenas tabagismo há cerca de 12 anos (6UMA). A terapêutica consistia em metotrexato 15mg/semana e prednisolona 5mg/dia. Apresentava densitometria óssea da coluna lombar e colo do fémur com *T-score* de -0,9 e -0,8 respectivamente. Iniciou Ácido alendrónico como prevenção da osteoporose induzida por glucocorticóides, tendo-se posteriormente optado por alterar a medicação para posologia anual com ácido zoledrónico. Após a segunda administração deste fármaco a doente refere dor, tumefacção e exposição óssea no terceiro quadrante (hemi-mandíbula esquerda), ne-

gando queixas odontológicas anteriores.

Realizou ortopantomografia e tomografia computadorizada dos maxilares que revelaram lesão lítica com erosão e destruição óssea da cortical lingual e do rebordo alveolar do terceiro quadrante. O estudo das proteínas séricas, fosfatase alcalina, fósforo e cálcio total não revelou alterações. Optou-se pela suspensão do bisfosfonato e tratamento conservador, tendo evoluído favoravelmente, com recobrimento da zona de exposição óssea. Actualmente mantém seguimento em consulta de Cirurgia Maxilo-Facial e de Reumatologia.

Discussão e Conclusão: Os bisfosfonatos são anti-reabsortivos ósseos muito usados. Recentemente tem sido identificada a relação entre a sua utilização e a osteonecrose dos maxilares. A fisiopatologia desta complicação ainda não é bem conhecida. Resulta provavelmente da conjugação de vários factores, nomeadamente a acção do bisfosfonato sobre o metabolismo ósseo, inibição da angiogénese, traumatismo local e a presença de bactérias anaeróbias da cavidade oral. A apresentação deste caso clínico, em consonância com a literatura, evidencia que a osteonecrose dos maxilares é uma complicação potencialmente grave, embora pouco frequente, da terapia com bisfosfonatos. Segundo a *American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons* os doentes a iniciar terapêutica com bisfosfonatos beneficiam de uma abordagem multidisciplinar, devendo ser sujeitos a avaliação odontológica antes de iniciarem este tratamento, bem como, informados sobre os benefícios deste tratamento assim como do risco de desenvolver osteonecrose dos maxilares associada à terapêutica com bisfosfonatos. A implementação destas medidas preventivas e consequentemente a promoção de uma boa saúde oral tem-se revelado um factor importante na diminuição da incidência desta patologia.

CLP 62 – VASCULITE URTICARIANA HIPOCOMPLEMENTÉMICA: DE MÃOS DADAS COM O LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO?

Ana Águeda¹, Renata Aguiar¹, Manuela Loureiro¹, Inês Cunha¹, Anabela Barcelos¹

1. Centro Hospitalar do Baixo Vouga, EPE Aveiro

Introdução: O lupus eritematoso sistémico (LES) pode cursar com uma miríade de manifestações cutâneas. Contudo, existem alterações na pele que podem ser a face de outras entidades. Nestes casos, a biopsia pode ser fulcral para o diagnóstico.

Caso clínico: Doente de 39 anos, seguida em consul-

ta de Reumatologia com o diagnóstico de LES com envolvimento das serosas, cutâneo, articular, hematológico, imunológico (ac. anti-Sm, anti-RNP e anti-dsDNA) e com síndrome antifosfolipídica secundária. Por ter apresentado lesões cutâneas maculopapulares, eritematosas e dolorosas, dispersas pelos membros superiores, tórax e coxas, associadas a febre, foi observada por Dermatologia, que enquadrou as lesões numa síndrome de Sweet. Realizou corticoterapia sistêmica, com melhoria inicial. Aquando do desmame de corticoterapia, apresentou exacerbação cutânea, ainda que menos florida, com febre, mialgias, anorexia, astenia e vasculite das polpas digitais. Este agravamento motivou internamento para reavaliação. Analiticamente, apresentava elevação moderada dos parâmetros inflamatórios, agravamento da hipocomplementémia e elevação do anti-dsDNA.

Foi realizada biopsia cutânea, na qual se destacava um infiltrado linfomonocitário de pequena densidade na derme superficial e média com extensão intersticial. Este aspecto sugeria tratar-se de um reliquat de síndrome de Sweet, não se excluindo uma variante com disposição vagamente intersticial e granulomatosa de LES. A doente apresentou novamente melhoria com o ajuste da corticoterapia, tendo tido alta sob 20 mg de prednisolona. Ainda sob esta dose, apresentou recrudescimento do quadro, agora com lesões cutâneas mais exuberantes.

Dadas a frequência das exacerbações e a raridade da associação entre síndrome de Sweet e LES, e tendo em atenção as causas secundárias para síndrome de Sweet, nomeadamente contexto paraneoplásico, a doente ficou novamente internada para estudo.

Foi reobservada por Dermatologia, que repetiu biopsia cutânea, após a qual iniciou prednisolona na dose de 1 mg/Kg/dia e azatioprina 50 mg 2id.

Da investigação realizada, apurou-se elevação persistente dos parâmetros inflamatórios; leucopenia e linfopenia; hipocomplementémia mantida; rastreio séptico e serologias víricas negativas. Realizou TAC toracoabdominopélvica, sem evidência de lesões neoplásicas.

A última biopsia cutânea revelou infiltrado de padrão urticariforme na derme superficial e profunda, de predomínio perivascular, que, no contexto clínico evocado, sugeria a possibilidade de urticária neutrofílica ou vasculite urticariana. Apesar de um número significativo de neutrófilos, o padrão não é o habitualmente observado na síndrome de Sweet nem nas lesões específicas de LES.

Foi acrescentada colchicina à terapêutica habitual,

devido à regressão incompleta das lesões cutâneas.

A melhoria progressiva da doente acompanhou-se de uma recuperação gradual da complementémia. Concluiu-se, assim, pelo diagnóstico de vasculite urticariana hipocomplementémica, quadro este frequentemente descrito em associação com doenças sistémicas, nomeadamente LES, e que, por oposição às formas normocomplementémicas, se associa a manifestações sistémicas que podem ser graves.

Conclusão: Este caso clínico destaca a importância da abordagem multidisciplinar dos doentes com LES em particular nas manifestações cutâneas, sendo essencial a realização de biopsia cutânea inicial. Neste caso, no primeiro episódio de lesões cutâneas, não houve lugar à realização de biopsia cutânea, sendo que as duas biopsias seguintes foram já realizadas sob corticoterapia em dose elevada, podendo este facto ter tido impacto no resultado histológico e neste caso, no atraso no diagnóstico.

CLP 63 – ACUTE TRANSVERSE MYELITIS – A RARE NEUROPSYCHIATRIC MANIFESTATION OF LUPUS

Alexandra Daniel¹, Gisela Eugénio¹, Mary Lucy Marques¹, Carlos Costa¹, Marília Rodrigues¹, Joana Ferreira¹, Sara Serra¹, Luís Inês¹, Armando Malcata¹

¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introduction: Myelopathy manifested clinically as acute transverse myelitis (TM) constitutes one of the most severe and rare neuropsychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus (SLE), with a prevalence estimated around 1-3%. In these patients there is a strong correlation with antiphospholipid antibodies (aPL) positivity.

The pathogenesis of TM is not well understood, although theories have been proposed involving vascular injury secondary to vasculitis mediated by immune complexes, the hypercoagulability related to aPL and nonvascular injury secondary to antineuronal antibodies.

TM is characterized by acute inflammation affecting a local area of the white matter of the spinal cord. The clinical presentation consists on the development of motor neurologic dysfunction, which is associated with sensory abnormalities (sensitivity level) and abnormalities of the autonomic nerves (sphincter disturbances).

Clinical case: The authors present a case of a twenty-

year-old male patient, diagnosed with SLE in 2012, characterized by cutaneous involvement (chilblain lupus and malar *rash*), haematological involvement (thrombocytopenia), articular involvement (peripheral symmetric polyarthritis) and immunological involvement (positivity for ANAs, anti-dsDNA, anticardiolipin and lupus anticoagulant). He has been treated with prednisolone 15mg id, mycophenolate mophetil 1000mg 2id, hydroxychloroquine 200/400mg id and aspirin 100mg id.

The patient addressed our consultation with a five-day history of gradually aggravated weakness of the lower limbs associated with urinary and faecal incontinence. He was admitted to our ward to clinical study.

On admission he presented emaciate, afebrile, with an exuberant malar *rash* and alopecia and chilblain lupus lesions on both arms and legs. No arthritis was found on examination. Neurological examination revealed a motor weakness of both lower legs – a grade 3/5 proximal paraparesis and a grade 4/5 distal paraparesis (in accordance with established grading scale). He also shows signs of hyperreflexia of the lower limbs and a sensory level was found at the level of D10. Anal sphincter hypotonicity was also confirmed on clinical examination.

Laboratory tests were normal for cell blood count, erythrocyte sedimentation and C-reactive protein. Complement levels were below normal range: C3 0.69 (normal: 0.90-1.80), C4 0.09 (normal: 0.10-0.40) and anti-dsDNA was superior to 47U/ml.

A Magnetic Resonance Imaging (MRI) was performed, including D1 to L2 segments, and no inflammatory lesions were seen on T2-weighted MRI images. The MRI also excluded the presence of compressive mass lesions, allowing the differential diagnosis.

Despite the fact that no medullar alterations were found, because the clinical presentation was suggestive of TM, we began pulse treatment with methylprednisolone 750mg/day for ten days.

We interpreted the acute transverse myelitis as the first manifestation of secondary antiphospholipid syndrome, and we began oral anti-coagulation with warfarin.

There was a good clinical response, with progressive improvement of his neurologic symptoms after the third day of pulse therapy. The patient began physical rehabilitation and was also referencing for Neurology consultation.

Discussion: This case illustrates the strong association between TM and SLE and the presence of antiphospholipids.

The absence of typical hyperintensity lesions in MRI was a confounding factor in this case. Since the clinical manifestations were so typical and fall into the diagnostic criteria for myelopathy in course of SLE, proposed in 1999 by the American College of Rheumatology, corticosteroid pulse therapy was rapidly initiated. It should also be noted that as much as 30% of SLE patients with TM diagnosis present normal image of the spinal cord in MRI.

The authors enhance that in light of the severity of TM and its associated morbidity and mortality, early diagnosis and aggressive treatment are vital for a successful outcome.

CLP 64 – DORSOLOMBALGIA: UM SINTOMA DE APRESENTAÇÃO INCOMUM DAS VASCULITES DE GRANDES VASOS

Ana Águeda¹, Renata Aguiar¹, Filipa Farinha¹, Inês Cunha¹, Anabela Barcelos¹

1. Centro Hospitalar do Baixo Vouga, EPE Aveiro

Introdução: A vasculite de grandes vasos apresenta-se frequentemente com sintomas inespecíficos de astenia, anorexia, mal-estar geral e síndrome febril. Analiticamente, é usual a elevação marcada de parâmetros inflamatórios como a velocidade de hemossedimentação (VS) e proteína C reactiva (PCR).

Contudo, sintomas mais focalizadores relativos ao envolvimento aórtico são raramente descritos.

Caso clínico 1: Mulher de 58 anos, reformada (anteriormente bancária) com antecedentes de dislipidemia, hipotireoidismo e ex-fumadora de 25 UMA.

Observada pela primeira vez em consulta de Reumatologia em Agosto de 2015. Apresentava clínica com 2 meses de evolução, caracterizada por febre; astenia; perda ponderal; cefaleia hemcraniana esquerda; claudicação mandibular e hipersensibilidade local ao toque e dorsolombalgia intensa. Negava rigidez das cinturas bem como alterações visuais recentes. O exame objectivo não demonstrava rigidez das cinturas, ingurgitamento das artérias temporais ou palpação dolorosa da região correspondente.

Apresentava anemia severa e elevação marcada da VS e PCR. Haviam sido previamente excluídas causas infecciosas (virais e bacterianas, incluindo tuberculose). Realizara também exames endoscópicos e TC toracoabdominopélvica para exclusão de neoplasia.

Dada a clínica e alterações analíticas, colocou-se a hipótese de vasculite de grandes vasos, que foi confir-

mada por PET-CT, que demonstrou extensas alterações inflamatórias a nível da aorta ascendente, crossa e aorta descendente, carótidas e artérias ilíacas. Iniciou prednisolona na dose de 1 mg/kg/dia. No *follow-up*, a par do estado geral, foi na dorsolombalgia que a doente mais valorizou a melhoria, referindo resolução total após poucos dias de corticoterapia. Perante este facto, admitiu-se que a dorsolombalgia era causada pelas alterações inflamatórias na aorta descendente.

Caso clínico 2: Mulher de 68 anos, doméstica, com antecedentes de HTA.

Referenciada à consulta de Reumatologia por dorsolombalgia com 3 meses de evolução, de início insidioso, constante, sem relação com esforço e com alívio apenas parcial com o repouso. Não condicionava despertares nocturnos ou rigidez matinal e cedia transitariamente a anti-inflamatórios não esteróides. Associadamente, referia perda ponderal e anorexia; negava febre, cefaleia de novo e alterações visuais recentes.

Nas semanas que se seguiram à primeira consulta, apresentou agravamento clínico significativo, anemia normocrómica, normocítica e elevação marcada da VS e PCR, que motivou o internamento da doente para estudo.

Foi realizado despiste de neoplasia, destacando-se o resultado de TC toracoabdominopélvica, que demonstrou volumoso aneurisma da aorta estendendo-se da transição toracolombar até ao nível da emergência das artérias renais, com 11,9 cm de extensão longitudinal e 7,6 cm de extensão anteroposterior máxima, com contornos mal definidos e discreta densificação da gordura envolvente, condicionando estenose significativa da artéria mesentérica superior e da artéria renal esquerda; sem outras alterações relevantes.

Face aos achados e risco de rotura, foi transferida para o Serviço de Cirurgia Vasculiar do Hospital de Santa Marta – Lisboa, onde foi submetida a reparação aórtica endovascular torácica com *bibranching*. O estudo anatomopatológico da peça operatória era compatível com vasculite.

O pós-operatório complicou-se de isquémia mesentérica, enfarte esplénico e trombose renal, pelo que se procedeu a trombectomia e reanastomose. Contudo, por agravamento do quadro, foi necessária hemicolectomia direita e ressecção ileal, vindo a doente a falecer pelas complicações pós-operatórias.

Conclusão: As vasculites de grandes vasos apresentam-se frequentemente com sintomas inespecíficos. A dorsolombalgia é um sintoma comum dado estar presente em variadas condições clínicas, no entanto, no caso particular das vasculites, quando presente, pode

reflectir o local de inflamação não devendo a sua etiologia ser descurada.

CLP 65 – MAIS DO QUE SIMPLES PARESTESIAS...

Inês Goulart¹, Elisabete Bento Guerreiro¹,
Tiago Guerreiro¹, Magda Terenas¹,
Manuel Ferreira Gomes¹, J.L. Ducla Soares¹
1. CHLN-HSM

A crioglobulinemia é uma patologia caracterizada pela presença de imunoglobulinas que precipitam *in vitro* a temperaturas <37°C (crioglobulinas). Pode ser essencial/idiopática ou secundária a algumas patologias, entre elas, doenças linfoproliferativas, doenças autoimunes ou infecciosas, sendo a infecção VHC a mais frequente.

Os autores apresentam o caso de uma mulher de 54 anos, com antecedentes de litíase renal e tabagismo, com quadro de parestesias de ambos os pés com 4 meses de evolução com rubor e calor associados. À observação apresentava eritema palmar, vasculite periungueal e livedo reticularis. Do estudo efectuado destacou-se a presença de crioglobulinas (com bandas monoclonais nas cadeias pesadas G e M e nas cadeias leves K e L) e RA teste positivo. Documentação ainda de infecção VHC (genótipo 1a, carga viral 4612272UI/mL). Ecografia abdominal evidenciou discreta hepatomegália sem outras alterações. O electromiograma evidenciou uma ligeira polineuropatia sensitiva e axonal. Em acompanhamento concomitante na consulta de Hepatologia, fez terapêutica com ribavirina e interferão durante um ano, com posterior carga viral negativa no final do tratamento, verificando-se resolução das queixas de parestesias.

Nas crioglobulinemias as manifestações são frequentemente secundárias à oclusão vascular, hiperviscosidade ou formação de imunocomplexos. Assim, podem surgir várias alterações sendo as mais frequentes a púrpura palpável, fenómeno de Raynaud, livedo reticularis ou artralguas, sendo que outras manifestações menos frequentes podem estar presentes como o caso da neuropatia periférica, o que ainda assim deverá levar a colocar esta hipótese como diagnóstico diferencial nestes casos.

CLP 66 – UM CASO DE SARCOIDOSE PULMONAR EM DOENTE MEDICADA COM ANTI-TNF

Joana Borges¹, Susana Fernandes¹,
Maria Jesus Mediavilla¹, Luís Cunha Miranda¹,
Cândida Silva¹, Rui Leitão¹, Augusto Faustino¹
1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: Os fármacos antagonistas do fator de necrose tumoral (anti-TNF), incluindo etanercept (ETA) têm sido usados com sucesso no tratamento de várias doenças reumatológicas, como a Artrite Reumatóide (AR). Pelo importante papel desempenhado pelo fator de necrose tumoral no desenvolvimento de granulomas, os anti-TNF (sobretudo infliximab) têm sido propostos como alternativa perante casos refratários de sarcoidose. No entanto, têm vindo a ser relatados casos de sarcoidose (pulmonar e extrapulmonar) em doentes com AR sob ETA, com uma incidência de 1/2800, a maioria em doentes do género feminino e com idade média de 49 anos. Os mecanismos fisiopatológicos não estão completamente definidos mas podem envolver imunossupressão (favorecendo mediação infecciosa) e/ou a importância de outras citocinas. Apresentamos o caso de uma doente com AR de longa evolução que desenvolveu sarcoidose pulmonar durante terapêutica com ETA.

Caso clínico: O.V.B.S., do género feminino, caucasiana, atualmente com 45 anos, com história anterior de brucelose, sem outros antecedentes relevantes conhecidos. Seguida em Consulta de Reumatologia há cerca de 13 anos com o diagnóstico de AR, seropositiva para fator reumatoide, erosiva, com envolvimento das mãos e punhos, joelhos, pés. Cumpriu terapêutica com metotrexato (MTX, 10-20mg/semana) isoladamente e em associação com hidroxiquina (HCQ), além de corticoterapia crónica em doses inferiores a 10mg/dia. Por persistência de atividade inflamatória, introduziu-se ETA. Apresentava então *Disease Activity Score* (DAS) 28 de 5,6. Do ponto de vista articular, registou-se progressivo controlo da atividade inflamatória, apesar de adesão irregular à terapêutica. Aos 4 anos e 8 meses de terapêutica, a doente realizou tomografia computadorizada (TC) do tórax para avaliação de eventual tuberculose latente (pós-quimioprofilaxia com isoniazida de acordo com as recomendações). A TC revelou a presença de algumas micronodularidades, a mais expressiva no segmento interno do lobo médio, descrevendo-se ainda mais três: no segmento posterior do lobo inferior direito, no segmento anterior do lobo inferior esquerdo e segmento ápico-posterior do lobo superior homolateral. Não apresentava adenopatias mediastínicas, hilares, axilares ou supra-claviculares. Na reavaliação, mantinha lesões sólidas pulmonares, de limites relativamente bem definidos, etiologicamente indeterminadas. Neste contexto, foi avaliada em Consulta de Cirurgia Torácica, tendo sido submetida a cirurgia para ressecção destes nódulos. O exame histológico revelou

tratar-se de gânglios linfáticos intrapulmonares com linfadenite crónica granulomatosa não necrotizante, com granulomas de tipo sarcoide, com muito raras células gigantes multinucleadas. Não se documentaram microrganismos compatíveis com fungos ou bacilos ácido-álcool resistentes. Os aspetos histológicos foram enquadrados em sarcoidose. A doente foi encaminhada para Consulta de Pneumologia. As provas de função respiratória não evidenciaram alterações e os doseamentos de enzima conversora de angiotensina estiveram dentro dos valores de referência. Pela possível associação de sarcoidose com ETA, suspendeu ETA e MTX, tendo sido reintroduzida HCQ que entretanto fora interrompida. À data de suspensão, apresentava DAS 28 de 3,2.

Conclusões: No caso apresentado, parece haver uma relação cronológica entre o desenvolvimento de granulomas e a terapêutica com ETA. No entanto, estes foram detetados em fase precoce não condicionando ainda sintomatologia clinicamente relevante nem alterações nas provas de função respiratória. Salienta-se também a ausência de adenomegalias hilares e mediastínicas, tão frequentes na sarcoidose (e na sarcoidose associada a ETA).

CLP 67 – UM CASO DE OSTEOPOROSE FRATURÁRIA EM DOENTE COM MASTOCITOSE SISTÊMICA INDOLENTE

Joana Borges¹, Susana Fernandes¹, Cândida Silva¹, Rui Leitão¹, Eugénia Simões¹, José Vaz Patto¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A mastocitose é uma doença rara caracterizada por proliferação mastocitária. A mutação D816V *c-kit* foi identificada em 95% dos doentes adultos e tem implicações terapêuticas. No adulto, a infiltração da medula óssea é frequente (mastocitose sistémica). As manifestações são multissistémicas, sendo a pele o mais comum, e frequentemente primeiro, local atingido. Nas manifestações músculo-esqueléticas destacam-se osteopénia/osteoporose (>1/3 dos doentes) e fraturas patológicas (≈15%), que podem ser manifestações iniciais e, no caso das fraturas patológicas, marcador de gravidade. A terapêutica envolve suplementação de cálcio e vitamina D, bifosfonato e, perante doença agressiva, eventual interferência- α ou cladribina.

Caso Clínico: M.R.N.L., género feminino, caucasiana, de 63 anos, com diagnóstico de mastocitose sistémica indolente desde 2010 (confirmação por biópsia medu-

lar e identificação da mutação c-kit), sendo seguida em Consulta de Hematologia. Apresentava exantema urticariforme na face, tronco e membros, histologicamente compatível com urticaria pigmentosa, há cerca de 20 anos. Do ponto de vista osteoarticular, eram conhecidas fraturas de L2 e de L5 desde 2005 e a densitometria (de 2008) foi compatível com osteoporose trabecular (*t-score* de -2,9 na coluna lombar e -1,1 no colo do fêmur), encontrando-se medicada com bifosfonatos. A cintigrafia óssea evidenciava alteração do padrão de fixação no esqueleto, com aumento difuso na calote craniana, úmeros, fêmures e 2/3 proximais das tíbias (expansão da medula óssea vs hiperparatiroidismo) e a tomografia de emissão de positrões (PET), identificou hipermetabolismo em L2 e, mais ligeiro, em D12. Em 2010, passou a ser seguida em Consulta de Doenças Ósseo Metabólicas, onde foi iniciada terapêutica com zolendronato. Em 2012, por sacralgia incapacitante de ritmo mecânico, realizou TC das sacroilíacas, que relatava: em topografia subarticular esquerda, aspeto de rarefação com áreas periféricas escleróticas (3x5cm); aspeto semelhante na região mais posterior ilíaco direito, com área de esclerose eburnea (1,6cm), tipo enostótico (possível infiltração por mastocitose); área esclerótica à direita da região mais central da asa do sacro (11mm) e ilíaco esquerdo (4mm) com aspetos reticulares e alteração estrutural da região anterior da asa do ilíaco esquerdo (16mm) e última vértebra lombar, padrão esclerótico. A PET de 2012 identificou lesão lítica da sacroilíaca direita. Verificou-se melhoria sob zolendronato até 2014, altura em que a PET não apresentava sinais de doença ativa. Verificou-se, no entanto, elevação dos níveis de triptase (máximo 33,5 g/L em Janeiro de 2015) e a PET de Agosto de 2015 identificou doença metabolicamente ativa no terço proximal da diáfise femoral esquerda. A densitometria apresentava *t-score* -2,4 na coluna lombar e -1,1 no colo do fêmur.

Conclusões: O caso destaca a importância do envolvimento esquelético na mastocitose sistémica. A doente apresentava vários tipos de manifestação: osteoporose, fratura patológica, dor óssea e lesão infiltrativa. Saliencia-se também a imprevisibilidade da evolução e resposta à terapêutica.

CLP 68 – DISLIPIDÉMIA EM DOENTE MEDICADA COM TOCILIZUMAB – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Borges¹, Susana Fernandes¹, Helena Santos¹, Luís Cunha Miranda¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: O risco cardiovascular está aumentado na Artrite Reumatóide (AR) por mecanismos não inteiramente atribuíveis aos fatores de risco tradicionais. Assiste-se na AR a um “paradoxo lipídico”, em que os indivíduos com elevada atividade inflamatória e baixos níveis de colesterol LDL apresentam maior risco cardiovascular do que os indivíduos com baixa atividade inflamatória e elevado colesterol-LDL, o mesmo ocorrendo em relação ao índice aterogénico. De facto, a inflamação induz alterações quantitativas e qualitativas do perfil lipídico, com um potencial pró-aterogénico. Ensaaios de fase III com tocilizumab identificaram a elevação dos níveis de colesterol total e triglicéridos nas primeiras 3 semanas, sem associação com maior número de eventos cardiovasculares. Os autores apresentam o caso de uma doente que desenvolveu dislipidémia sob terapêutica com tocilizumab.

Descrição do caso: A.C.F.C, do género feminino, atualmente com 49 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, medicada com associação de telmisartan e hidroclorotiazida, e hipotiroidismo sob levotiroxina. Apresenta, desde Abril de 2012, o diagnóstico de AR erosiva, seropositiva para fator reumatoide e anticorpos anti-péptido citrulinado. Iniciou metotrexato (15-20mg/semanal) e corticoterapia crónica, tendo sido associado hidroxicloroquina (400mg, 3x/semana) em Julho de 2012. Por manter atividade inflamatória, com níveis de proteína C reativa (PCR) entre 2,5-6,1mg/dL e velocidade de sedimentação (VS) 40-84mm/H, introduziu-se tocilizumab em Maio de 2014. Apresentava então *Disease Activity Score* (DAS) 28 4V de 7,44, com PCR 4,42mg/dL e VS 80mm/H. Os níveis de colesterol total eram 171,7mg/dL e os de triglicéridos eram de 468,6mg/dL. A doente evoluiu favoravelmente do ponto de vista inflamatório, com descida de VS e PCR e melhoria do número de articulações dolorosas e tumefactas. Aos 3 meses de terapêutica, apresentava DAS 28 4V de 5,16, com PCR 0,104 mg/dL e VS 15mm/H. Assistiu-se, no entanto, à elevação dos níveis séricos de colesterol total e triglicéridos (498,1 e 2248mg/dL, respetivamente), pelo que se introduziu pravastatina (40mg/dia) e fenofibrato (160mg/dia). Ainda assim, na avaliação aos 4 meses estes valores encontravam-se ainda mais elevados (colesterol total 763,7mg/dL e triglicéridos 4790,1mg/dL), sendo o DAS 28 4V 3,8. Incrementou-se a dose de fenofibrato para 267mg/dia e suspendeu tocilizumab. Cerca de um mês após suspensão de tocilizumab, os níveis séricos de colesterol total eram 107,88mg/dL e os de triglicéridos 163mg/dL. Apresentava agravamento articular, com

DAS 28 4V 5,33. Manteve a terapêutica anti-dislipidémica e reintroduziu-se tocilizumab. Apresentou boa evolução do ponto de vista articular mas elevação dos níveis séricos de colesterol total e triglicéridos, com um novo pico aos 15 meses de terapêutica (colesterol total 389mg/dL e triglicéridos 1059mg/dL), pelo que suspendeu novamente tocilizumab. Cerca de um mês após suspensão, houve uma melhoria significativa, com colesterol total 172 mg/dL e triglicéridos 494mg/dL, mas subida dos parâmetros laboratoriais de inflamação (VS 59mm/H e PCR 5,2mg/dL).

Conclusões: O caso clínico apresentado ilustra as alterações do perfil lipídico durante o tratamento com tocilizumab. Saliencia-se igualmente a dificuldade no controlo de dislipidémia, traduzida pela necessidade de associar fármacos anti-dislipidémicos com diferentes mecanismos de ação e com necessidade de suspensão de tocilizumab.

CLP 69 – O IMPACTO DA OBESIDADE NA ARTRITE REUMATÓIDE

Carolina Falcão¹, Isabel Amorim¹, Vítor Silva², Helena Madeira³

1. Centro de Medicina e Reabilitação de Alcoitão
2. Serviço de Medicina Física e Reabilitação do Hospital Curry Cabral-CHLC; 3Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A obesidade causa um estado de inflamação crónica, havendo uma possível associação entre o aumento de Índice de Massa Corporal (IMC) e a prevalência da Artrite Reumatóide (AR). Estudos recentes sublinham o impacto que a perda de peso pode ter na própria actividade da doença.

Materiais e métodos: Foi realizada uma revisão sistemática dos documentos científicos, publicados até Outubro de 2015, nas bases de dados *Medline* e *Cochrane Library*, com as Palavras Chave: Artrite Reumatóide, perda de peso e Cirurgia Bariátrica, Obesidade e Exercício Físico.

Resultados: O tecido adiposo tem a capacidade de secretar adipocitocinas pró-inflamatórias na circulação. Algumas adipocitocinas são produzidas nas células das articulações dos doentes com AR, bem como no tecido adiposo periarticular. A Adiponectina está aumentada no fluído sinovial dos doentes com AR, induzindo a secreção das citocinas pró-inflamatórias, o que pode contribuir para o estado de inflamação crónica característico desta doença. Os níveis séricos de adiponectina estão correlacionados com os níveis de erosões articula-

res. Vários estudos advogam que a obesidade aumenta o risco de desenvolver a AR, estando esta relação dependente da idade e género, sendo mais relevante nas mulheres jovens. Não obstante, os resultados não são conclusivos para uma possível associação com o Fator Reumatóide.

Apesar da eventual associação entre o aumento da incidência da AR em doentes obesos, são poucos os estudos que comparam os parâmetros da actividade da AR antes e após a perda de peso. Em doentes com AR, submetidos a cirurgia bariátrica com perda significativa de peso, verificaram-se melhorias significativas na actividade da doença, diminuição dos marcadores inflamatórios e do uso da medicação para AR. O exercício tem um papel essencial para otimizar o potencial físico do doente com AR, no entanto induz um processo de inflamação local e sistémico. Não há evidência da relação entre exercício físico e a melhoria ou agravamento da actividade da AR. Também não foram encontrados estudos que relacionem a perda de peso na AR com o exercício.

Conclusão: São poucos os estudos publicados até ao momento que correlacionem a perda de peso e a actividade da AR. Novos estudos randomizados e prospectivos são necessários para avaliar a eventual influência da perda de peso, da cirurgia bariátrica e do exercício físico na actividade da AR. Na prática clínica, a perda de peso pode ser uma estratégia não farmacológica importante para controlo da AR. É assim necessário reforçar a importância de um acompanhamento multidisciplinar destes doentes com inclusão de Nutricionista, actividade física e a possibilidade dos casos mais graves serem referenciados para a Consulta de Cirurgia Bariátrica.

REFERÊNCIAS

- Lu B, Hiraki LT, Sparks JA, et al. Being overweight or obese and risk of developing rheumatoid arthritis among women: a prospective cohort study. *Ann Rheum Dis* 2014;73:1914–1922.
- Jeffrey A. Sparks, Florencia Halperin, Jonathan C. Karlson, Bariatric Surgery Improves Rheumatoid Arthritis Disease Activity, Reduces Inflammatory Markers, and Decreases Medication Usage 2014 ACR/ARHP Annual Meeting, Guy Plasqui. The role of physical activity in rheumatoid arthritis. *Physiology & Behavior* 94 (2008) 270–275.
- Hansen T, Hansen G, Langgaard A, Rasmussen J. Longterm physical training in rheumatoid arthritis: a randomized trial with different training programs and blinded observers. *Scand J Rheumatol* 1996;22:107–12.
- E. Neumann, K. W. Frommer, Adipocytokines as Driving Forces in Rheumatoid Arthritis and Related Inflammatory Diseases? *Arthritis & Rheumatism* Vol. 63, No. 5, May 2011, pp 1159–1169.
- MM Hooper, TA Stellato. Musculoskeletal findings in obese subjects before and after weight loss following bariatric surgery. *International Journal of Obesity* (2007) 31, 114–120.

Finckh A, Turesson C. The impact of obesity on the development and progression of rheumatoid arthritis *Ann Rheum Dis* 2014; 73:1911–1913.

CLP 70 – THE ROLE OF ULTRASONOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF SNAPPING HIP: CASE REPORT AND REVIEW.

Isabel Amorim¹, Carolina Falcão¹, Carolina Barbeiro¹, Joana Paula²; Dr. Miguel Sousa³

1. CMRA
2. HCC-CHLC
3. IPR

Introduction: Snapping hip is a nondescript term that includes multiple distinct disorders. The causes of snapping hip are generally divided into intra-articular and extra-articular. As increasing attention is being paid to intra-articular hip pathologies it is important to recognize extra-articular causes of snapping hip. Recent advances in imaging techniques, including sonography, allow a more complete investigation of the involved structures during movement and provide an improved understanding of snapping hip.

Methods: Case report and literature review about the role of ultrasonography in the diagnosis of Snapping Hip. For this review databases of Cochrane Library, Pubmed and Medline were search from 2005-2015. Key words: Snapping hip; coxa saltans; ultrasonography.

Case 1: The authors present a case of anterior snapping hip syndrome occurring in a 27-year-old ballet dancer, secondary to iliopsoas tendon flipping over the ilioc muscle. An integrated clinical and radiological approach, based on dynamic ultrasound, led to the diagnosis. During dynamic imaging, the transducer was positioned in a transverse oblique plane just above the hip joint parallel to the pubicbone. The patient became symptom-free following physical therapy.

Case 2: A 29-year-old female reported difficulties in running and kneeling. She presented with an audible click in the lateral region of the left hip associated with pain during flexion, lasting for several years. During dynamic sonography, the transducer was positioned at the level of the right greater trochanter. While the hip is adducted and extended, the miotendineous junction of the gluteus maximus is located in the posterior side of the greater trochanter, during external rotation, flexion and abduction of the hip, dynamic ultrasound shows abnormal movement of the miotendineous junction of the gluteus maximus that snaps anteriorly to the

greater trochanter. The patient's symptoms progressively improved with non-steroidal anti inflammatory drugs and stretching exercises, she continue medical treatment and refused surgery.

Results: In most of the cases, snapping hip is related to a thickening of the iliotalibial band. Extra-articular snapping may be caused laterally by the iliotalibial band (ITB) or rarely, by abnormal motion of the gluteus maximus over the greater trochanter, or even anteriorly by the iliopsoas tendon. Snapping of the iliopsoas tendon usually requires contraction of the hip flexors and may be difficult to differentiate from intra-articular causes. Ultrasound may be useful to detect abrupt tendon translation during movement, noninvasively supporting the diagnosis of extra-articular snapping hip. Fortunately in our cases dynamic sonography was fundamental in the diagnosis, and the outpatient rehabilitation program with combined modalities of physiotherapy had good results and avoid surgery.

Conclusion: Most of external snapping hip cases resolve with conservative treatment, so correct diagnosis is mandatory to avoid surgical interventions that should only be performed in refractory cases to conservative treatment. New mechanisms of snapping iliopsoas tendon have been described using dynamic sonography. This technique represents the diagnostic gold standard, and has been fundamental to point out the underlying anatomical defect when snapping hip syndrome is clinically suspected.

REFERENCE

1. Adler RS, Buly R, Ambrose R, Sculco T. Diagnostic and therapeutic use of sonography-guided iliopsoas injections. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;185(4):940-943.
2. Blankenbaker DG, De Smet AA, Keene JS. Sonography of the iliopsoas tendon and injection of the iliopsoas bursa for diagnosis and management of the painful snapping hip. *Skeletal Radiol.* 2006;35(8):565-571.
3. Deslandes M, Guillin R, Cardnal E, Hobden R, Bureau NJ. The snapping iliopsoas tendon: new mechanisms using dynamic sonography. *AJR Am J Roentgenol.* 2008;190(3):576-581.

CLP 71 – NEFROPATIA EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE E TERAPÊUTICA ANTI-TNFA: RELAÇÃO CAUSA-EFEITO?

Daniela Santos Faria¹, Ana Raposo¹, Joana Sousa Neves¹, Marcos Cerqueira¹, Filipa Teixeira¹, José António Costa¹, Sérgio Alcino¹, Carmo Afonso¹

1. Unidade Local de Saúde do Alto Minho – Ponte de Lima

Introdução: O envolvimento renal na Artrite Reuma-

tóide (AR), ainda que pouco comum, pode dever-se diretamente à doença, apresentando-se, em geral, por uma glomerulonefrite mesangioproliferativa ou membranoproliferativa com padrão de imunofluorescência IgM ou IgA¹. Clinicamente, o síndrome nefrótico é a manifestação mais comum, seguido de hematúria, com ou sem proteinúria². Mais frequentemente, o envolvimento renal na AR pode ser uma complicação das terapêuticas utilizadas no seu tratamento ou ser secundário à natureza inflamatória crónica desta patologia, na forma de amiloidose secundária^{1,3}. As terapêuticas utilizadas na AR, incluindo as terapêuticas biotecnológicas, podem estar associadas a nefrotoxicidade, causando diferentes tipos de lesão renal^{3,4}.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 52 anos de idade, com diagnóstico de Artrite Reumatóide com 15 anos de evolução. Desde 2008 medicada com etanercept, associado ao metotrexato, com remissão clínica sustentada e sem efeitos adversos. Em maio de 2015 recorreu à consulta por edema dos membros inferiores, assimétrico, com um mês de evolução, que agravava com o ortostatismo, tendo sido colocada hipótese de trombose venosa profunda ou de rotura de quisto de Baker e sinovite do joelho, que não se confirmaram. O estudo analítico posterior revelou proteinúria de 2694,6mg/24h, eritrocitúria de 250/uL, diminuição das proteínas séricas totais (4,8g/dL) e hipoalbuminemia (2,4g/dL), com função renal preservada. A hipótese de nefrotoxicidade decorrente do Etanercept conduziu à sua suspensão, não se registando, no entanto, qualquer melhoria clínica com esta suspensão. A pesquisa de ANAs, anti-dsDNA, ANCAS e crioglobulinas foi negativa e registou-se também normalidade do complemento sérico. A biópsia renal foi compatível com diagnóstico de nefropatia por IgA. Do ponto de vista da AR manteve-se em remissão clínica, medicada apenas com metotrexato.

Conclusão: Numa doente com AR em remissão clínica, o surgimento de proteinúria quase nefrótica faz suspeitar de imediato de eventual toxicidade medicamentosa. Embora pouco comum, os anti-TNF α têm sido associados ao desenvolvimento paradoxal de processos imuno-mediados, podendo levar a lesão renal, na forma de um processo limitado a esse órgão, ou como parte de um quadro sistémico, induzidos por fármacos³. No caso apresentado, o facto de não ter havido qualquer melhoria com a suspensão do anti-TNF α , em associação à negatividade dos parâmetros imunológicos, levou-nos a concluir que a toxicidade do anti-TNF α seria improvável. O envolvimento renal no con-

texto da própria doença também não explicará o quadro, uma vez que a doença não estava ativa, mas sim em remissão clínica sustentada há longo tempo. Apesar de rara, a existência de uma nefropatia IgA idiopática sobreposta à AR, parece ser a explicação mais plausível para este caso clínico, não sendo possível, no entanto, excluir-se algum papel do anti-TNF α na indução desta nefropatia.

BIBLIOGRAFIA

1. Mittal T, Rathi M. Rheumatological diseases and kidneys: a nephrologist's perspective. *Int J Rheum Dis.* 2014;17(8): 834-44.
2. Vinicki J, Pellet S, De Rosa G, Dubinsky D, Laborde H, Marini A, et al. Analysis of 65 Renal Biopsies From Patients With Rheumatoid Arthritis (1976-2015): Change in Treatment Strategies Decreased Frequency and Modified Histopathological Findings. *J Clin Rheumatol.* 2015;21(7):335-40.
3. Piga M, Chessa E, Ibba V, Mura V, Floris A, Cauli A, et al. Biologics-induced autoimmune renal disorders in chronic inflammatory rheumatic diseases: Systematic literature review and analysis of a monocentric cohort. *Autoimmun Rev Elsevier B.V.* 2014;13(8):873-9.
4. Michel M, Henri P, Vincent FB, Leon N, Marcelli C. Mesangial immunoglobulin (Ig)A glomerulonephritis in a patient with rheumatoid arthritis treated with abatacept. *Jt Bone Spine. Elsevier Masson SAS;* 2013;80(6):660-3.

CLP 72 – DO OLHO AO OSSO – A PROPÓSITO DE UM CASO DE ARTRITE REUMATÓIDE

Tiago Guerreiro¹, Inês Goulart¹,
Elisabete Bento Guerreiro¹, Magda Terenas¹,
Manuel Ferreira Gomes¹, J.L. Ducla Soares¹

1. Serviço de Medicina 1 Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

A artrite reumatóide é uma doença autoimune crónica, sistémica, que numa fase avançada condiciona deformidades ósseas progressivas e irreversíveis. 1/3 dos doentes apresenta manifestações extra-articulares que frequentemente levam a diagnósticos paralelos.

Os autores descrevem o caso de uma doente de 62 anos, caucasiana, seguida em consulta de Oftalmologia com o diagnóstico de síndrome de Sjögren, referenciada à consulta de Doenças Auto-imunes por aparente envolvimento sistémico. Na altura apresentava xeroftalmia com queratite filamentosa grave, sobretudo no olho direito, e concomitantemente quadro com 4 meses de evolução caracterizado por artrite das pequenas e grandes articulações, medicada pelo médico assistente com prednisolona 10mg/dia com melhoria. Ao exame objectivo, eram evidentes artrites das pequenas articulações das mãos e pés, punhos, ombros e joelhos

bilateralmente. Havia referência a rigidez matinal de cerca de 60 minutos. Do estudo laboratorial subsequente destacava-se VS aumentada (78mm), RA teste+ (125UI/mL), Anti CCP+ (1064), Anti-Ro e Anti La negativos, ANA, e Ac anti DNAds negativos, sem consumo de complemento. Serologias infecciosas negativas para infecção VIH1/2, VHB e VHC. Radiografia das mãos e pés com alterações degenerativas ao nível das articulações do carpo e tarso. Cintigrafia óssea a revelar hiperfixação difusa do radiofármaco na articulação tibio-társica esquerda e discreta nas interfalângicas proximais do 1º e 2º dedos da mão direita, alterações do tipo inflamatório e escoliose dorsolombar discreta. Segundo critérios de classificação da ACR/EULAR assumiu-se como diagnóstico artrite reumatóide com sintomas sicca. Início de terapêutica com metotrexato SC 10mg/semana, ácido fólico e desmame de corticoide, com franca melhoria das queixas articulares após 1 mês de terapêutica, VS 50mm e DAS 28 – 2,88. Abandono da terapêutica imunossupressora por intolerância gastrointestinal, apresentando agravamento das queixas articulares, VS 113mm e elevada actividade da doença (DAS28 6,29: T13 S6 ESR113 GH20). Introdução de salazopirina com evidente melhoria das queixas osteoarticulares, VS 24mm e moderada actividade da doença (DAS28 – 3,55) após 2 meses de terapêutica. Actualmente mantém terapêutica com salazopirina 2000mg/dia, mantendo actividade moderada da doença (DAS28 3,31: T0 S1 ESR62 GH10).

O caso apresentado reflecte a dificuldade no diagnóstico de doenças autoimunes quer pela clínica presente em patologias distintas, quer pela relação temporal da instalação de sintomas. Salienta-se ainda a importância das manifestações extra-articulares, sendo a queratoconjuntivite sicca a manifestação ocular mais frequente.

CLP 73 – POLIMIALGIA REUMÁTICA: QUANDO A VS É NORMAL

Ana Catarina Henriques¹, Joana Luís¹, Mafalda Roxo¹, Marina Lima¹, Rita Ralha¹

1. USF Cova da Piedade – ACES Almada-Seixal

Introdução: A polimialgia reumática (PMR) é uma doença reumatológica inflamatória relativamente comum que afeta sobretudo a população idosa. É causadora de elevada morbidade, sendo uma causa comum de uso de corticoterapia a longo prazo.

A etiologia permanece desconhecida, o diagnóstico é clínico e de exclusão, sendo a sua evolução heterogénea.

Perante pessoas com mais de 50 anos que apresentam dor bilateral e rigidez na cintura pélvica e/ou escapular o diagnóstico deve ser considerado. O papel do médico de família é fundamental quer na valorização das queixas bem como na caracterização do quadro clínico.

Descrição do caso clínico: FC, sexo masculino, 66 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, obesidade, acidente vascular cerebral vertebrobasilar com diplopia binocular sequelar, neoplasia da bexiga e tuberculose.

Recorreu à consulta em janeiro de 2014 por quadro de cansaço, dor e diminuição da força em ambos os ombros, braços e coxas, incapacitante, que aliviavam parcialmente com a toma de nimesulide. Referia que as queixas se tinham iniciado após internamento por AVC em que iniciara estatina, três meses antes.

À observação, apresentava dor à mobilização ativa de ambos os ombros e ancas, com limitação da abdução e rotação interna e externa dos ombros. A mobilização passiva não apresentava limitações ou dor. Foi pedida avaliação analítica e interrompida a terapêutica com estatina, admitindo-se a hipótese diagnóstica de rabdomiólise.

Foi reavaliado uma semana depois, mantendo a sintomatologia apesar da interrupção da estatina. Analiticamente, apresentava creatinina de 1,4mg/dL, sem outras alterações, nomeadamente do ionograma, creatina cinase e velocidade de sedimentação. Foi admitida a hipótese de PMR e iniciada terapêutica com prednisolona 15mg/dia, com melhoria completa da sintomatologia em menos de dois dias.

Manteve acompanhamento regular tendo-se reduzido gradualmente a dose de corticóide, tendo apresentado contudo recidiva das queixas quando este foi interrompido. Actualmente mantém-se assintomático, sob prednisolona 1,25mg/dia.

Conclusão: Apesar de ser uma síndrome relativamente comum, a PMR é pouco frequente em Cuidados de Saúde Primários (CSP) e tem uma apresentação inespecífica, o que pode levar a que o médico de família (MF) não a coloque, de início, como diagnóstico diferencial. Do mesmo modo, o facto de ocorrer numa população mais idosa, comumente com múltiplas queixas osteoarticulares é também fator confundidor para o MF. Por outro lado importa referir que a PMR pode ser tratada ao nível dos CSP.

O caso clínico apresentado, apesar do quadro típico e da rápida melhoria com corticoterapia em baixa dose, é demonstrativo da dificuldade diagnóstica desta sín-

drome, porque ocorreu num doente com VS normal. Alerta também para a necessidade de realização de um exame objetivo osteoarticular sistemático nos doentes com este tipo de queixas.

Na ausência de tratamento, a PMR pode conduzir a uma incapacidade marcada das articulações, com rigidez e limitação para as atividades da vida diária, além de sintomas gerais, como cansaço, fraqueza, perda de peso e de apetite.

Concluindo, o MF lida diariamente com uma alta prevalência de queixas indiferenciadas e de patologia osteoarticular degenerativa; no entanto, deve estar atento e valorizar a sintomatologia dolorosa das cinturas pélvica e escapular, com vista ao possível diagnóstico e tratamento da PMR, patologia com risco de incapacidade, mas com tratamento eficaz disponível e acessível em CSP.

CLP 74 – VASCULITE SISTÉMICA ANCA POSITIVA, UM DESAFIO MULTIDISCIPLINAR – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Diana Ascenso¹, Filipe de Matos¹, Sara Lorga², Alda Silveira³

1. Interno de Formação Específica, Serviço de MFR, Hospital Garcia de Orta, Almada
2. Assistente Hospitalar, Serviço de MFR, Hospital Garcia de Orta, Almada; 3. Directora de Serviço, Serviço de MFR, Hospital Garcia de Orta, Almada

Introdução: As vasculites associadas ao anticorpo anticitoplasma do neutrófilo (ANCA) são doenças raras caracterizadas histologicamente por vasculite necrosante. Incluem-se neste grupo a granulomatose com poliangeíte (granulomatose de Wegener), a granulomatose eosinofílica com poliangeíte (síndrome de Churg-Strauss) e a poliangeíte microscópica. São associadas frequentemente a manifestações respiratórias, dermatológicas, cardiovasculares, gastrointestinais, renais e neurológicas.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 70 anos, com antecedentes pessoais conhecidos de HTA internada em Janeiro 2015 para estudo de polineuropatia sensitivo-motora crural distal com um mês de evolução. Durante o internamento no serviço de Medicina Interna desenvolve quadro sistémico de hemorragia alveolar, agravamento da função renal e proteinúria. Analiticamente apresentava eosinofilia periférica >10% e positividade para ANCA com especificidade para a mieloperoxidase conduzindo à hipótese diagnóstica de vasculite associada a ANCA, na variante de granulomato-

se esinofílica com poliangeíte.

Durante o internamento apresentou múltiplas intercorrências infecciosas, nomeadamente respiratórias com necessidade de suporte ventilatório mecânico invasivo e posterior traqueostomia percutânea, bem como realização de gastrostomia percutânea.

Após estabilização clínica teve alta em Março 2015 apresentando quadro neuromotor de disfagia (mantendo alimentação por PEG), paraparésia crural distal, com pés pendentes e hipostesia em meia, realizando marcha atáxica sensorial com andarrilho e ajuda de 3ª pessoa. Manteve programa de Reabilitação em regime de ambulatório, com tratamentos nos sectores de Terapia da Fala (reeducação das alterações da deglutição) e da Fisioterapia (electroterapia com correntes excitomotoras e analgésicas, reeducação funcional dos membros inferiores, treino de transferências, treino de equilíbrio em pé e treino de marcha). Foram prescritas ortóteses AFOs tipo foot-up e optimizada terapêutica antiálgica com estabilizadores de membrana.

Em Abril de 2015 é novamente internada por fractura subcapital do fémur esquerdo Garden II provocada por queda da própria altura, sendo submetida a uma osteossíntese com 3 parafusos. Após alta hospitalar retomou programa de reabilitação, readquirindo alimentação por os, sem restrição de consistências, independência nas AVDs, necessitando de ajuda mínima nas transferências e realizando marcha com auxílio de andarrilho, sem necessidade de ortóteses AFO (FM dos dorsiflexores G4 MRC, bilateralmente).

Manteve seguimento por Medicina Interna, Reumatologia, MFR e Unidade de Dor.

Discussão/Conclusão: O prognóstico clínico e funcional destes doentes depende diretamente da gravidade da lesão de órgãos-alvo.

Este caso representou um grande desafio multidisciplinar, nomeadamente para a MFR pelas importantes repercussões na funcionalidade da doente. Contudo, e apesar da gravidade, uma intervenção precoce, multidisciplinar e multiprofissional revelou-se crucial para a evolução clínica e funcional muito favorável da doente.

CLP 75 – PARA ALÉM DO RASH E DA ARTRITE – A IMPORTÂNCIA DA AVALIAÇÃO MULTISSISTÉMICA NO DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO (A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO)

Tiago Guerreiro¹, Inês Goulart¹, Elisabete Bento Guerreiro¹, Manuel Ferreira Gomes¹, J.L. Ducla Soares¹

1. Serviço de Medicina I Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

O lúpus eritematoso sistémico (LES) é o paradigma de doença autoimune caracterizada pelo envolvimento multissistémico e pela produção de um conjunto de autoanticorpos. O espectro clínico é muito variável, desde o envolvimento cutâneo e articular até falência de órgão potencialmente fatal. Caracteristicamente evolui por períodos de agudização designados de *flares*, podendo em alguns doentes persistir na forma activa.

Os autores descrevem o caso de uma doente de raça caucasiana, 37 anos, avaliada na consulta de Doenças Auto-imunes por *rash* malar e poliartrite simétrica. Laboratorialmente, destacava-se pancitopénia com anemia de doença crónica (Hb 8,9g/dL), leucopénia (3600/L), e trombocitopénia (73000/L), VS aumentada (62mm), ANAs positivos (1/320 padrão homogéneo), anti DNAds positivo (829UI/mL), consumo de complemento (C3 29mg/dL; C4 3mg/dL; CH50 6,6U/mL; C1q 4mg/dL), urina de 24 horas com proteinúria não nefrótica (371mg/24h) e função tiroideia normal mas anticorpos anti-tiroideus aumentados (antiTPO 152U/mL; antiTG 67U/mL). Menção, ainda, para electroforese de proteínas com alteração do perfil da fracção beta/gama mas sem banda monoclonal na imunofixação sérica. Perante diagnóstico de LES iniciou-se terapêutica com hidroxiclороquina, prednisolona, vitamina D e carbonato de cálcio, e diclofenac 75mg em SOS. Por queixas de cansaço fácil associado a desconforto retroesternal esporádico realizou TC torácica, ecocardiograma transtorácico e provas funcionais respiratórias que não revelaram alterações de relevo. Actualmente, após 3 anos e meio de *follow-up* com controlo laboratorial inicialmente mensal e posteriormente trimestral, doente sem queixas articulares ou cutâneas sob hidroxiclороquina 200mg/dia e prednisolona 5mg em dias alternados. Concomitantemente, assistiu-se a franca melhoria laboratorial com normalização dos valores hematológicos (Hb 12,4g/dL; leucócitos 6690/L; plaquetas 18700/L), sem proteinúria patológica na urina 24h (77,2mg), diminuição dos títulos de Anti DNA-ds (105,2UI/mL) e melhoria do consumo de complemento (apenas fracção C3 discretamente diminuída – 83mg/dL).

Este caso exemplifica uma forma de apresentação do LES em que para além das manifestações cutâneas e musculoesqueléticas que surgem em mais de 90% dos doentes, a documentação de manifestações hematológicas (que embora menos frequentes – 20-50%) refor-

ça o envolvimento multissistémico desta doença. Salienta-se ainda a importância da avaliação renal dado a nefrite lúpica ser das complicações mais temidas da doença, podendo afectar cerca de 1/3 dos doentes aos 10 anos de evolução da doença (Euro-lupus project).

CLP 76 – SACROILEÍTE EROSIVA E ARTRITE MICROCRISTALINA

Lídia Teixeira¹, Diana Abreu²; Raquel Roque¹, Filipe Vinagre¹, José Canas da Silva¹

1. Serviço de Reumatologia – Hospital Garcia de Orta

2. Centro Hospitalar Cova da Beira

Introdução: No doente idoso, a marcha diagnóstica de um quadro de poliartrite periférica, lombalgia de ritmo inflamatório, sintomas constitucionais e subida dos parâmetros de inflamação, é dificultada pelas múltiplas comorbilidades que esta faixa etária apresenta, tendo o diagnóstico diferencial de englobar: doenças reumáticas sistémicas, infecciosas e neoplásicas.

A seguir apresentamos um caso clínico que ilustra essa dificuldade.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, 82 anos, com doença renal crónica em estadio 4, hiperuricémia e HTA, referenciado à consulta de Reumatologia para investigação de quadro de emagrecimento (8Kg em 10 meses), lombalgia e dor glútea de ritmo inflamatório, elevação marcada dos parâmetros inflamatórios e aspectos compatíveis com sacroileite bilateral com densificação dos planos musculares adjacentes em TAC abdominal. Objectivamente apresentava razoável estado geral, artrite dos punhos, joelho esquerdo e tibio-társicas e manobras sacroilíacas positivas. Da investigação inicial salienta-se – anemia normocítica normocrómica, velocidade de sedimentação de 120mm1^aH, proteína C reactiva de 2,5mg/dl, hipergamaglobulinémia de 2,6mg/dl, creatinina de 2,4mg/dl, elevação da calcitonina de 23,3mg/dl, da B2 microglobulina de 14,8mg/dl; dos exames imagiológicos: radiografia da bacia – sacroileite bilateral grau 3, traço de fractura na asa do íliaco esquerdo, não recente. Realizou TAC bacia que revelou sacroileite bilateral, marcadas alterações degenerativas na sínfise púbica sugestivas de osteíte, coxartrose bilateral, sem sinais de lesões atípicas ou fracturas. Para exclusão de doença mielo ou linfoproliferativa foi solicitada imunofixação sérica que excluiu bandas monoclonais, urina de 24h que não mostrou proteinúria de Bence Jones, radiografias dos ossos longos e crâneo excluíram lesões líticas. Na cintigrafia óssea confirmaram-se alterações inflamatórias nas arti-

culações sacroilíacas, púbis, joelho esquerdo e articulação tibiotársica direita. Para exclusão de doenças infecciosas, pediram-se exames culturais de sangue e urina que foram negativos, teste Rosa de Bengala, Huddleson, Mantoux, IGRA e serologias virais também negativas. Para esclarecimento da elevação da calcitonina e exclusão de neoplasia oculta fez ecografia da tireóide que revelou uma glândula heterogênea com vários nódulos em ambos os lobos. O doente foi avaliado pelos colegas de endocrinologia, que assumiram o aumento da calcitonina no contexto de insuficiência renal. Os restantes marcadores tumorais pedidos, nomeadamente CEA, alfa-fetoproteína, CA 19,9 e PSA foram negativos e realizou tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica que excluiu lesões sugestivas de malignidade. Fez-se artrocentese ecoguiada do joelho esquerdo, com saída de líquido articular inflamatório com 4710 cél./ μ L, 84 % neutrófilos, proteínas totais 4,4 g/dL e ácido Úrico 8 mg/dL ao exame citoquímico. Ao microscópio óptico identificaram-se inúmeros cristais de ácido úrico e de pirofosfato de cálcio. O estudo da auto-imunidade, nomeadamente ANA's e ENA *screening*, factor reumatóide e antiCCP foi negativo, bem como o HLA B27. Após exclusão de neoplasias ou causas infecciosas e assumido como mais provável o diagnóstico de artrite microcristalina, com envolvimento periférico e das articulações sacroilíacas, o doente iniciou terapêutica com corticóide e colchicina com melhoria clínica e analítica. Em avaliação na consulta, cerca de três meses o doente encontrava-se clínica assintomática e analiticamente melhorado.

Conclusão: As artrites microcristalinas podem cursar com um quadro inflamatório sistémico, mimetizando manifestações de doenças infecciosas, neoplásicas e outras doenças reumáticas. Neste caso clínico salienta-se também outra manifestação pouco frequente das artrites microcristalinas, mas reportada na literatura, que é o envolvimento das articulações sacroilíacas, que pode passar despercebido, pois é frequentemente assintomático.

CLP 77 – HIDATIDOSE HEPÁTICA E DOENÇA REUMÁTICA SISTÉMICA

Lídia Teixeira¹, Raquel Roque¹, Filipe Vinagre², José Canas da Silva¹

1. Serviço de Reumatologia – Hospital Garcia de Orta
2. Hospital Garcia de Orta

Introdução: A hidatidose é uma zoonose provocada por *Echinococcus spp.*, parasita helmintes que afeta animais domésticos, selvagens e o Homem¹. Em Portugal,

a incidência da hidatidose humana aumenta de norte para sul, é mais prevalente no sexo feminino e na sexta e sétima décadas de vida². O tratamento passa pela toma de benzimidazóis, pela intervenção cirúrgica, percutânea ou pela combinação de ambas^{3,4}.

Expõe-se um caso clínico de uma doente com hidatidose hepática e doença reumática sistémica, tendo também em conta a temática da imunossupressão.

Caso Clínico: Mulher de 75 anos com diagnóstico desde há 16 anos de colite ulcerosa, medicada com 5-ASA. Internada para investigação de quadro de poliartralgias de ritmo inflamatório, emagrecimento (<10% peso), lesões cutâneas eritmatosas e pruriginosas dispersas pelos membros inferiores, bem como subida dos parâmetros biológicos de inflamação. Como outros antecedentes destaca-se quisto hidático hepático, resistente a 2 ciclos de albendazol oral (2 meses de duração cada). Ao exame objectivo apresentava artrite bilateral das articulações metacarpofalângicas e interfalângicas próximas, bordo hepático palpável 5 cm abaixo do rebordo costal direito e lesões eritematosas e pruriginosas nos membros inferiores, compatível com eczema numular. Analiticamente apresentava aumento dos parâmetros biológicos de inflamação (VS 92mm l^oh e PCR 2mg/dl), positividade para os ANA's (1/1280), mas restante auto-imunidade negativa. Da avaliação imagiológica destaca-se: radiografia das mãos- redução da interlinha articular rádio-cárpica, erosões dos ossos do carpo e na cabeça do 2^o e 3^o metacarpo na mão esquerda; ecografia abdominal – volumosa formação nodular hipocogénica com calcificações parietais, tendo cerca de 10cm de diâmetro, em relação com quisto hidático calcificado e lesão semelhante, de novo, a nível esplénico, medindo 3cm de diâmetro. Pelo elevado risco de disseminação do parasita foi excluída a possibilidade de abordagem cirúrgica e decidiu-se manutenção durante 1 ano de terapêutica com albendazol 400mg 2x/dia e reavaliação, após ciclo anual de albendazol para eventual abordagem percutânea dos quistos. Do ponto de vista reumático assume-se como diagnóstico mais provável a artrite relacionada com doença inflamatória intestinal, tendo a doente iniciado corticosteróides em dose de 5mg/dia, após discussão multidisciplinar. Por risco infeccioso elevado não se iniciou terapêutica imunossupressora mais agressiva até tratamento de hidratos. Actualmente, após 9 meses de tratamento com albendazol, houve melhoria do quadro inflamatório sistémico e, apesar de cumprimento irregular de corticoterapia, também melhoria das queixas articulares. Do ponto de vista da doença intestinal a doente tem-se mantido estável.

O quadro sistémico de emagrecimento e aumento de parâmetros biológicos de inflamação parece estar relacionado com infecção subjacente, visto que a dose de prednisolona foi baixa e verificou-se grande melhoria clínica e analítica após início de albendazol.

Conclusão: A necessidade de tratar adequadamente os nossos doentes prende-se com a exclusão de doenças infecciosas. Este caso clínico faz-nos repensar numa doença infecciosa pouco frequente, mas resistente à terapêutica e que tão difícil torna o tratamento da doença reumática sistémica com medicação imunossupressora, obrigando à abordagem multidisciplinar coordenada e à escolha criteriosa da terapêutica.

CLP 78 – NEURO-BEHÇET: RELATO DE UM CASO CLÍNICO

António Torres da Costa¹, Angela Santos Neves¹
1. USF Araceti

Enquadramento: A doença de Behçet é uma vasculite sistémica crónica auto-imune, de etiologia desconhecida, afetando aproximadamente 2,5 em cada 10.000 habitantes. Caracteriza-se por ulceração oral e/ou genital recorrente, uveíte e lesões cutâneas. Pode também afetar as articulações, vasos sanguíneos, pulmões, sistema nervoso central e trato digestivo.

Relato do Caso: Mulher, 38 anos, portuguesa caucasóide, divorciada com um filho em idade escolar, desempregada, fumadora (20 UMA). Diagnóstico de Doença de Behçet (DB) em 2012 por ulceração oral e genital recorrentes e controlada com corticoterapia tópica e colquicina. Antecedentes de hérnias discais L4-L5 e L5-S1 com atingimento radicular e cefaleias desde 2004. Em abril/2013 inicia quadro de cefaleias associado a síndrome depressivo/ansioso, com escalada da medicação analgésica até novembro/2013. Nesta altura recorre ao SU por agravamento das cefaleias e falência da analgesia, com alta e diagnóstico de enxaqueca. Após duas outras idas ao SU pelo mesmo motivo e num espaço de 10 dias, é internada por hipertensão intracraniana (HIC) e assimetria do fluxo das veias jugulares em veno TC-CE. Faz punção lombar terapêutica e tem alta, sendo reinternada duas vezes em 3 semanas por HIC, tendo sido submetida a derivação ventrículo-peritoneal em dezembro/2013 por HIC grave.

Discussão/Conclusão: Designa-se Neuro-Behçet o envolvimento neurológico atribuível à DB. Afeta entre 4,3 a 14,3% dos doentes, surgindo habitualmente entre a 3ª e a 4ª décadas de vida. A inespecificidade dos sinto-

mas neurológicos da DB exige uma elevada suspeita diagnóstica. Sendo a cefaleia um sintoma muito frequente, especialmente quando associado a história de depressão e ansiedade, pode ser facilmente sub-valorizável. Este caso pretende reforçar a ideia de uma prática da medicina dirigida para a pessoa e não para o sintoma, com a integração de todas as especialidades que seguem os doentes.

CLP 79 – CASO DE VASCULITE LEUCOCITOCLÁSTICA A DOMPERIDONA

Susana Fernandes¹, Joana Borges¹, Cândida Silva¹, Augusto Faustino¹

1. Instituto Português de Reumatologia

Introdução: As vasculites cutâneas podem ser idiopáticas ou secundárias a vários *triggers*, nomeadamente fármacos. A causa medicamentosa constituiu cerca de 30% do total de casos. Qualquer fármaco pode potencialmente causar esta vasculite de pequenos vasos, limitada à pele e sem sintomas sistémicos habitualmente associados. Estão descritos casos referentes a várias classes farmacológicas desde antibióticos, anti-inflamatórios, analgésicos, antibacilares e agentes anti-TNF.

Descrição do Caso Clínico: Apresentamos o caso de uma doente de 37 anos, género feminino, melanodérmica, natural do Brasil, saudável, sem toma de medicação habitual ou alergias conhecidas. História obstétrica G3P2A1 (um aborto no primeiro trimestre em contexto de agressão física, 2 partos eutócicos sem complicações). Teve episódio de dor abdominal tipo cólica e náuseas, sem perda hemática do tubo digestivo, tendo sido medicada pela médica assistente com domperidona 10 mg. Três dias depois, já melhorada do quadro gastrointestinal, refere início súbito de dermatose com manchas eritematosas, múltiplas, inframilimétricas, dispersas em toda a extensão dos membros inferiores. Referia astenia recente e xerostomia e xerofthalmia nos dois meses prévios. Negava febre, aftose oral ou genital recorrente, artralguas e fenómenos trombóticos. À observação apresentava púrpura palpável nos membros inferiores com extensão até à virilha, de atingimento bilateral e simétrico. O restante exame objectivo era normal, nomeadamente a ausência de semiologia de inflamação articular. As análises revelaram anemia normocítica normocrómica de Hb 11,6 gr, leucócitos 5600 (sem neutropenia ou linfopenia) e discreta trombocitopenia de 140 mil. A função renal, hepática e tiroideia eram normais, assim como a electroforese de proteínas e a urina tipo II. Apresentava VS 15

mm/h, PCR 1,11 mg/dL ; ANA, factores reumatóides, anti SSA, anti SSB, anti RNP, ANCA, serologias para Hepatite B, C e VIH negativas. Foi realizada Biópsia Cutânea que revelou infiltrado neutrofilico que envolvia e penetrava a parede dos pequenos vasos da derme, sugestivos de Vasculite Leucocitoclástica. Foi suspensa a domperidona e instituída corticoterapia na dose de 20 mg/dia. Na reavaliação uma semana depois, tinha havido total remissão das lesões purpúricas e remissão da astenia. Foi realizado o desmame progressivo da corticoterapia em um mês, sem intercorrências e sem retorno de qualquer sintomatologia

Discussão/ Conclusão: Os autores admitem como provável a Vasculite Leucocitoclástica a domperidona, pela relação temporal, ausência de sintomas sistémicos persistentes e remissão com descontinuação do fármaco e instituição de corticoterapia. O prognóstico é bom na vasculite leucocitoclástica associada a fármacos. Não foram encontrados até ao momento descrições de casos de vasculite associada a toma de domperidona.

CLP 80 – DOENÇA DE STILL DO ADULTO OU INFECÇÃO VIRAL?

Lídia Teixeira¹, Raquel Roque¹, Filipe Vinagre¹, José Canas da Silva¹

1. Serviço de Reumatologia – Hospital Garcia de Orta

Introdução: A doença de Still do adulto é uma doença inflamatória rara, de causa desconhecida. Vários agentes infecciosos, sobretudo vírus, têm sido associados ao início da doença, actuando como *triggers* da doença e mesmo em algumas publicações a doença é tida como um padrão de reacção a certas infecções.

Descrevemos o caso clínico de uma doente com síndrome febril acompanhado de odinofagia, artralguas, rash e elevação dos parâmetros de inflamação.

Caso Clínico: Mulher de 41 anos, internada por quadro com 2 semanas de evolução de odinofagia, artralguas de ritmo inflamatório com início no punho direito e posteriormente da tibiotársica homolateral, febre (pico máximo 38.5°C). A doente negava contacto com doentes, animais e viagens recentes. Em ambulatório efectuou exames complementares de diagnóstico, destacando-se: analiticamente elevação da proteína C reactiva de 17mg/dl, velocidade de sedimentação de 38mm1^h, ferritina de 732ng/ml, subida do valor das transaminases, TASO negativo e exame sumário de urina sem alterações. Por suspeita de amigdalite foi medicada com azitromicina e cefuroxima, indometacina, pregabalina e alopurinol, havendo agravamento pro-

gressivo das queixas apesar da medicação. Por persistência das queixas recorre ao serviço de urgência, ficando internada no Serviço de Reumatologia para investigação etiológica e tratamento. Durante o internamento verificou-se poliartrite migratória envolvendo ombros, punhos e tibiotársicas, tendo iniciado tratamento sintomático com celecoxib em dose diária máxima, verificando-se melhoria das queixas articulares, mas manutenção de picos febris diários. Da avaliação analítica destaca-se anemia normocítica normocrómica, leucocitose de 30 x10⁹/L com 92.6% de neutrófilos, proteína C reactiva entre 20-23mg/dl, velocidade de sedimentação de 100mm1^h, AST-111mg/dl e ALT -141mg/dl, INR- 1.40, ferritina de 2000ng/ml, fracções do complemento sem alterações e auto-imunidade negativa. Para despiste de causa infecciosa fez exames culturais de sangue e urina que foram negativos, serologias virais (HIV, HCV, HBV, HAV, EBV e CMV), RPR, reacção de rosa bengala e de Hudleson, serologia de *Borrelia burgdorferi*, *Mycoplasma pneumoniae* e *Rickettsias* todas negativas. Realizou ecografia abdominal que mostrou ligeira hepatomegalia com infiltração esteatósica e ecocardiograma que excluiu vegetações valvulares. Ao 10º dia de internamento a doente apresentou um rash não pruriginoso com início no tronco e progressão até raiz das coxas e face, não coincidente com pico febril. Nessa altura obteve-se o resultado da serologia de Parvovirus B19 que veio positiva (IgM e IgG). Perante o quadro clínico e sua evolução, os resultados analíticos e serologia positiva para Parvovirus B19, colocou-se como hipótese de diagnóstico mais provável Doença de Still do adulto, desencadeado por infecção viral, pelo que a doente iniciou prednisolona 15mg/dia. Quinze dias após início da corticoterapia, houve regressão do quadro de artrite, do rash e febre. Analiticamente apresentava normalização dos parâmetros de inflamação e do valor das transaminases. Actualmente, 6 meses após o internamento, a doente refere artralguas esporádicas de ritmo mecânico nos punhos, mas sem recidivas das queixas que motivaram o internamento, com normalização das alterações analíticas, estando medicada com 2.5mg de prednisolona.

Conclusão: Neste caso clínico, o rash surgiu mais tarde e não foi coincidente com pico febril o que nos pode levar a pensar se o quadro clínico não seria apenas justificado pela infecção viral, embora a reunião das restantes manifestações clínicas e do padrão clínico e analítico seja sugestiva de doença de Still. Para estabelecer o diagnóstico definitivo é necessário um acompanhamento prolongado desta doente.

CLP 81 – DOENÇA ÓSSEA DE PAGET COM ENVOLVIMENTO DO SACRO – CASO CLÍNICO

Pedro Abreu¹

¹ULS de Castelo Branco, EPE

Introdução: A doença óssea de Paget é uma doença crónica progressiva do osso de etiologia incerta, caracterizada inicialmente por um aumento na reabsorção óssea, seguido por uma formação desorganizada e excessiva do osso que conduz a dor, fracturas e deformações. É geralmente assintomática e o diagnóstico da doença é principalmente baseado no exame radiológico e nos marcadores bioquímicos de remodelação óssea.

Caso clínico: Sexo masculino, 63 anos, agente da PSP, com antecedentes de gonartrose e hipercolesterolemia, recorre à consulta de Reumatologia por dor na anca esquerda de evolução crónica (± 8 meses) com irradiação para o tornozelo e pé esquerdo. Previamente, havia consultado ortopedista que solicitou RMN-col. lombar cujo resultado revelou heterogeneidade de todas as vértebras medulares, mas sobretudo do sacro e ossos ilíacos. Foi estudado analiticamente (a destacar): VS 7, PCR 0,47mg/dl, FA 363U/l, marcadores tumorais negativos. Efetuou cintigrafia óssea que demonstrou intensa captação do radiofármaco a nível do sacro e articulações sacroilíacas. Foi estabelecido o diagnóstico de doença óssea de Paget tendo iniciado bifosfonato oral.

Discussão: a dor inicialmente referida pelo paciente, na região coxofemoral esquerda e irradiação para o membro inferior, serviu como alerta para investigação diagnóstica pressupondo, inicialmente, tratar-se de patologia herniária discal mas que acabou por não se verificar. Após o diagnóstico e início do tratamento, o paciente não mais apresentou queixas algicas.

CLP 82 – QUANDO O OSTEOMA OSTEÓIDE É DIAGNÓSTICO DE DOR CERVICAL CRÓNICA

Susana Fernandes¹, Joana Borges¹, Cândida Silva¹, Augusto Faustino¹

¹ Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A dor crónica deve ser investigada em todos os doentes, uma vez que só o esclarecimento do diagnóstico permite a melhor orientação terapêutica possível. O Osteoma Osteóide representa 10% dos casos dos tumores benignos primários do osso, surge habitualmente nos membros inferiores, sendo raro na coluna cervical.

Descrição do Caso: Apresentamos o caso de uma

doente de 37 anos, género feminino, com história familiar e pessoal de Doença Renal Poliquística Renal e Hepática e seguimento em Nefrologia. Teve episódio de peritonite em 2011 por ruptura de quistos, tendo recuperado sem insuficiência renal. No início de 2012, iniciou cervicálgia inflamatória com irradiação occipital e agravamento nocturno, sem sintomas neurológicos focais, alterações da força ou sensibilidade. Foi investigada com radiografia, Tomografia Cervical (TC) e Ressonância Magnética (RM) cervicais com diagnóstico de Meningioma do clivus e operada em Neurocirurgia com excisão do tumor (craniotomia suboccipital esquerda e cervical posterior com ablação do arco posterior de C1). Apesar de operada, manteve dor cervical inflamatória de agravamento nocturno e melhoria com anti inflamatórios não esteróides. A dor não cedia a analgésicos e não melhorava com a Medicina Física e Reabilitação que fez durante 2 anos sem benefício. As TC e RM de controlo (2013, 2014 e 2015) excluíram a existência de recidiva lesional do meningioma e não mostraram alterações de novo. Foi enviada para consulta de Reumatologia para tratamento de dor cervical crónica, sem outras queixas. À observação apresentava coluna cervical muito limitada nas rotações (30° direita e 20° esquerda), dor intensa nas rotações, flexão e extensão. Não apresentava semiologia de inflamação articular em outra localização. Radiograficamente a coluna cervical estava rectificada. Analiticamente tinha parâmetros de inflamação normais, boa função renal, factores reumatóides positivos em baixo título e anti CCP negativo. Foi pedida Cintigrafia Óssea com Tc99 que revelou hiperfixação local do radiofármaco a nível de C3 lateralizada à esquerda, auto limitada e com elevada actividade metabólica, sem outras lesões. A TC documentou lesão ocupando espaço envolvendo a lâmina e a apófise espinhosa de C3, globalmente lítica e com *nidus* no seu interior, bem delimitada, compatível com Osteoma Osteóide. Condição-nava diminuição da amplitude foraminal de C3-C4 à esquerda, com conflito de espaço com a raiz de C4 e rectificação da lordose cervical. A doente foi enviada para Neurocirurgia, sendo o plano vigiar o aumento das dimensões da lesão (dada a sua involução em alguns casos), tendo sido repetida a TC e RM. Se o mesmo não se verificar, tem indicação para excisão, atendo às particulares e acesso cirúrgico difíceis neste caso.

Discussão/Conclusão: A cervicálgia inflamatória com agravamento nocturno e melhoria a anti inflamatórios não esteróides é característica de Osteoma Osteóide. O Meningioma cervical intramedular pode causar esta dor

mas habitualmente cursa com sintomas neurológicos. Os autores pretendem focar a necessidade da marcha diagnóstica no sentido de clarificar o problema. Neste caso, a dor crónica é originada por uma patologia tratável com excisão cirúrgica e encontrar-se o diagnóstico é o passo mais importante para a correcta abordagem da terapêutica da doente. Por outro lado, focamos que a localização na coluna cervical é infrequente. Não encontramos na literatura associação entre a Doença Renal Poliquística e Osteoma Osteóide.

CLP 83 – CASO CLÍNICO

Tatiana Petrachi¹

1. ACES Cascais CS Parede

Sexo mas. 79 anos de idade. Autónimo para actividade de vida diária. Reside no domicílio com esposa.

AP: Hipercolesterolemia, HTA, Ex-fumador (1992), Hiperuricemia. Status pós Evento Cardiovascular Major: EAM em 1992.; FA crónica; Status pós internamento por Pneumonia (2001). Status pós cirurgia ortostática (recessão parcial) em 1997. Nova intervenção em Out/2011 (RTUP em contexto de HBP) (Hosp Cascais); Insuficiência venosa crónica MIs. – Status pós cirurgia a varizes Status pós cirurgia ortopédica (Out/2009) ao joelho dto, com colocação de «prótese». Quisto de Baker joelho esquerdo; Em 04/11/2013 fez excisão de carcinoma basocelular no ombro esq. Tem mantido vigilância (ok) Hosp Cascais. Inf Urinárias de repetição. Qx desde há meses emagrecimento, obstipação acentuada, perda de peso, sensação de fraqueza, disfagia. Em 19-07- foi ao SU por dor e edema do joelho esquerdo com início recente.

EO: Joelho esq. palpação dolorosa da interlinha interna, presença de derrame articular, não faz extensão completa RX gonartrose evoluida, osteofitose, calcificações popliteia esq, sem sinais de fractura. Medicado com Rosilan 6mg durante 6 dias. Gelo local.

EO geral: Mucosa da boca e lingua seca. Não produz saliva ?? Peso actual (kg)=76; menos 4 kg em 1 mês. IMC=26,9; PAbd.=111cm.

MCDT: Colonoscopia Nov2013-polipectomia (2 no angulo hepático e 1 no transverso) – adenoma com displasia de baixo. Recente envio 2015 para colonoscopia, vem recusado pelo serviço de gastro.

10-07-2015 Tac torácica. Pequeno aspecto nodulariforme adjacente a grande cisura esq-4mm e sem teor calcico mas com aspecto granulomatoso residual que não levanta suspeição mas sugestão de reavaliação 180 dias.

Assimetrias torácica com desvio dto devido a multiplas fraturas de arcos costais posteriores dto consolidadas. Aorta calcificações ateromatosas.

22-07-2015 Tac abdominal e pélvico: Próstata com aspetos de antecedentes de ressecção, com pequena loca hipodensa central e restante prostata bem delimitada. Alt degenerativas marcadas da coluna lombar com sinais discartrosicos associados a degenerescencia nos espaços intersomaticos L4- L5 e L5-S1. Restante avaliação dos órgãos e sistemas sem alt; Cloreto de tospio; Omeprazol 40 mg: 1 cp jejum.

Pede-se avaliação analítica para dg diferencial sd. Sjogren e infecciolgia

Medica-se com pilocarpina 4 x dia. Pede-se avaliação pela reumatologia

CLP 84 – SÍNDROME ANTI-SINETASE: UM CASO DE INTERCORRÊNCIA SILENCIOSA À CORTICOTERAPIA

Sofia Serra¹, Inês Silva¹, Teresa Pedrosa¹, Tiago Costa¹, João Gomes¹, Walter Castelão¹, Jaime C Branco²

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.

Introdução: A Síndrome anti-sintetase (SAS) pertence ao grupo das miopatias inflamatórias idiopáticas, caracterizando-se pela presença de anticorpos anti-aminoacil-tRNA sintetase como anti-Jo-1. Além do envolvimento muscular proximal e simétrico, a síndrome inclui doença intersticial pulmonar, poliartrite crónica, febre, fenómeno de Raynaud e “mãos de mecânico”. Um dos efeitos adversos da terapêutica de longa duração com corticosteróides sistémicos é a necrose avascular da cabeça do fémur, motivo de grande incapacidade e cujo curso evolutivo pode levar ao colapso segmentar local.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de um homem de 35 anos, melanodérmico, atlético, com quadro de poliartrite simétrica e aditiva dos punhos, pequenas articulações das mãos, cotovelos, ombros, joelhos, tibio-társicas e pés, associada a mialgias, diminuição da força muscular proximal III/V dos quatro membros e fenómeno de Raynaud bifásico com três meses de evolução. Analiticamente salientou-se elevação da enzimologia muscular (aldolase 38,2, creatinina quinase

2277), PCR 1,20 mg/dL com VS normal, ANAS 1/160 padrão mosqueado, antiJo1 positivo forte e anti-SSA positivo (sem sintomas secos). A radiografia pulmonar apresentava um padrão intersticial difuso confirmando-se padrão micronodular por tomografia computadorizada do tórax, mantendo provas de função respiratória sem alterações. A biópsia muscular mostrou critérios de miopatia inflamatória (sem EMG em tempo útil) e a videocapilaroscopia um padrão escleroderma precoce. Das radiografias articulares salientava-se apenas displasia femoro-acetabular do tipo cam. Foi assumido o diagnóstico de Síndrome anti-sintetase, cumprindo critérios de Bohan e Peter: envolvimento muscular proximal e elevação das enzimas musculares, poliartrite simétrica não erosiva, doença pulmonar intersticial micronodular e fenómeno de Raynaud bifásico. Do ponto de vista terapêutico cumpriu 2 pulsos de metilpre-

dnisolona 1 g/dia seguidos por prednisolona na dose de 90mg/dia (1mg/Kg/dia) e metotrexato 15 mg/semana, com resolução do quadro de poliartrite, melhoria da força muscular e descida gradual dos valores das enzimas musculares (CK 173, mioglobina 143). A ressonância magnética muscular da coxa identificou necrose avascular da cabeça do fémur Ficat II à direita, em doente assintomático, o que motivou uma redução rápida da corticoterapia sem recidiva clínica e orientação para cirurgia de descompressão articular.

Conclusão: Apresenta-se um caso de Síndrome de anti-sintetase com desenvolvimento de necrose avascular da cabeça do fémur na fase inicial de corticoterapia sistémica. Na avaliação dos efeitos adversos iniciais, mesmo em doentes assintomáticos, a necrose avascular da cabeça do fémur deve ser uma situação a vigiar com elevado índice de suspeição.