



**CASOS  
CLÍNICOS**

---

## Casos clínicos

ACTA REUMATOL PORT. 2018;43:143-185 (SUP)

### CC7 – ECTASIA DURAL COM MULTI-RADICULOPATIA LOMBAR: UMA MANIFESTAÇÃO RARA DA ESPONDILITE ANQUILOSANTE

Joana Matos<sup>1</sup>, Joana Silva<sup>1</sup>, Miguel Guerra<sup>2</sup>, Jorge Moreira<sup>1</sup>, Sofia Toste<sup>1</sup>, Inês Táboas<sup>1</sup>

1. Medicina Física e de Reabilitação, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Aveiro, Portugal

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

**Introdução:** As alterações neurológicas na Espondilite Anquilosante (EA) são raras (2,1%), geralmente devidas a subluxação atlanto-axial, deformidade/fratura vertebral ou canal lombar estreito.

As radiculopatias e o Síndrome de Cauda Equina (SCE) são ainda menos frequentes e surgem na EA de longa duração, associados a ectasia dural (dilatação diverticular do saco dural, habitualmente lombossagrado, onde a pressão do LCR é maior). A relação entre radiculopatias/SCE e ectasia dural na EA não está bem esclarecida mas poder-se-à dever a inflamação crónica das meninges, e a uma interdependência entre si e do processo inflamatório.

O tratamento é controverso e pouco eficaz, podendo nos casos em que há progressão clínica e imagiológica, considerar-se a opção cirúrgica.

O objetivo deste trabalho é descrever um caso clínico de EA com ectasia dural e rever a literatura acerca do tema.

**Caso Clínico:** Homem, 62 anos, com EA diagnosticada há mais de 30 anos, controlada clínica e analiticamente com etanercept e metrotexato 7,5mg/semana desde 2008.

Enviado à consulta de MFR por lombalgia e agravamento de alterações sensitivo-motoras dos membros inferiores e da marcha, com 4 anos de evolução.

À avaliação apresentava hipercifose dorsal; limitação da mobilidade do ráquis; diminuição da força muscular (dorsiflexão dos dedos à direita, sobretudo D1); hipostesia álgica (dermatomas L4-S1 bilateral); incapacidade para marcha em pontas à esquerda e calcanhares bilateral; laségue negativo e ROT's rotulianos/aqui-

lianos diminuídos; sem alteração esfinterianas.

Realizou EMG - alterações neurogénicas L5-S1 bilateral; TC lombar - redução da altura discal, calcificações intra-dicais e ligamentares e fusão dos arcos vertebrais posteriores; alargamento exuberante do canal raquidiano central L2-S1, perda da diferenciação do conteúdo intra-canal e remodelação/erosão dos elementos ósseos lombo-sagrados posteriores; redução da permeabilidade dos canais de conjugação L4-S1 de predomínio direito, com conflito de espaço radicular foraminal; RM lombar - ectasia dural L3-S1 com múltiplos divertículos dorsais, condicionando moldagem e erosão óssea até aos buracos de conjugação, expansão do canal e conteúdo intracanal com sinal de líquido,



**FIGURA 1.** Achados imagiológicos na tomografia axial computadorizada lombar (em cima) e na ressonância magnética lombar (em baixo)

compatível com SCE e ectasia dural; raízes da cauda equina junto à parede do saco dural, com indefinição dos limites.

Iniciou pregabalina e programa de reabilitação dirigido à dor e aos défices.

Aos 2 meses apresentava alívio algico mas agravamento progressivo da força, sobretudo flexão/abdução da anca, extensão do joelho, dorsiflexão/flexão plantar do tornozelo e extensão dos dedos bilateral; a marcha era instável, com padrão neuropático, trendelenburg bilateral e incapacidade para a marcha em pontas também à direita.

Manteve programa de reabilitação neurológica e foi referenciado para Ortopedia para eventual tratamento cirúrgico.

**Conclusão:** Apesar de infrequentes, as alterações neurológicas na EA podem ser graves e devem ser cuidadosamente investigadas com exame neurológico completo e exames adequados. A ectasia dural e radiculopatia/SCE constituem manifestações raras de EA e a melhor orientação destes doentes permanece incerta. O shunt lomboperitoneal é sugerido na literatura como a opção mais eficaz, a par de um programa de reabilitação individualizado como adjuvante no alívio algico e reabilitação neurológica/funcional.

Este caso enfatiza a importância de uma boa comunicação entre as várias especialidades intervenientes (Reumatologia, Medicina Interna, Ortopedia, Neurocirurgia, MFR e MGF) a fim de otimizar a orientação destes doentes.

## CC22 – COGANS SYNDROME: A RARE SYSTEMIC VASCULITIS

João Pedro Freitas<sup>1</sup>, Flávio Campos Costa<sup>1</sup>, João Rovisco<sup>1</sup>

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

**Introduction:** Cogan's syndrome (CS) is a rare chronic inflammatory disorder, classically characterized by interstitial keratitis and sensorineural hearing loss. Inner ear disease might result in deafness. In some patients, it may also be accompanied by systemic vasculitis. Diagnosis of CS is often missed or delayed due to its rarity, the nonspecific clinical signs at onset, and the lack of a confirmatory diagnostic test. This syndrome is rare and very few cases have been reported since Cogan's first characterization in 1945. The case of a 20-year-old female with the atypical form of the disease is presented.

**Case report:** A twenty-year-old female presented in the emergency department with rotational vertigo, tinnitus, headache and progressive hearing loss for 15 days and acute redness of eyes for 4 days. She also referred pain on the right flank with nausea for the last week. Redness of the eyes was associated with diminished vision and photophobia, there was no discharge from the eyes, any restriction of movements or diplopia. Also, the patient had a progressive hearing loss for 15 days which was not associated with any ear discharge. There was no history of intake of any ototoxic drugs. There was no history suggestive of any other cranial nerve deficits/seizures/acute confusional state. A physical examination revealed circumciliary congestion of eyes with preserved visual acuity and bilateral severe sensorineural hearing loss. There was no nystagmus. There was no evidence of other cranial nerve or focal neurological deficit. Pain in the right abdominal quadrant with no signs of peritoneal irritation was present. No other remarkable findings except for existence of low to moderate grade fever. She was diagnosed with interstitial keratitis upon observation by Ophthalmologist. Pure tone audiometry showed bilateral severe sensorineural hearing loss. Significant findings in laboratory investigations included raised V.S 70 mm and PCR 24 mg/dl; FA 700 U/L, GGT 300 U/L, AST 40 U/L, ALT 50 U/L, total bilirubin 5 mg/dl and direct bilirubin 3 mg/dl were also elevated, while rest of the routine metabolic profile was essentially within the normal limits. Serum studies for ANCA, ANA and serologies were negative. Abdominal CT Scan revealed multiple liver abscesses. CE RMN showed "Enhancement of the VIII cranial pairs, as well enhancement of the membranous labyrinths of the inner ear, bilaterally, aspects suggestive of neuritis and bilateral labyrinthitis". Empiric antibiotic therapy with Meropenem and 1 mg/kg metilprednisolona were started. Blood cultures (4X) were negative, torax x-ray, echocardiogram, lumbar puncture and urinalysis were also negative for infection. Inflammatory markers progressively normalized as well as red eyes and abscesses resolved. Neurosensorial deafness was not reversible and the patient was proposed for cochlear implantation. Based upon the clinical findings, Cogan Syndrome with systemic manifestation was diagnosed. Hepatic vasculitis mimicking abscess were assumed to be a systemic manifestations of Cogan's syndrome as septic screening including lumbar puncture were negative for infection.

**Conclusion:** The presence of interstitial non-ulcerative keratitis in the absence of congenital syphilis, par-

ticularly, in conjunction with audiovestibular symptoms, makes the diagnosis of Cogan's. The atypical form of the disease is related to systemic manifestations, being more aggressive and of worse prognosis.

#### CC41 – CENTRAL NERVOUS SYSTEM VASCULITIS AS PRIMARY MANIFESTATION OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS IN A PATIENT WITH CUTANEOUS LUPUS ERYTHEMATOSUS

Luisa Brites<sup>1</sup>, Marília Rodrigues<sup>2</sup>, Mariana Luis<sup>1</sup>, Mariana Santiago<sup>1</sup>, Cátia Duarte<sup>1</sup>

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

2. Centro Hospitalar de Leiria, Leiria, Portugal

**Introduction:** Cutaneous lupus erythematosus (CLE) is an autoimmune and heterogeneous disease that can occur as a manifestation of systemic lupus erythematosus (SLE) or independently. The progression rate of CLE to SLE remains unknown but it is believed to be low<sup>1</sup>. Neuropsychiatric systemic lupus erythematosus syndromes (NPSLE) can occur in 12-95% of patients with SLE<sup>2</sup>. One third of all neuropsychiatric syndromes in patients with SLE occurs as the first manifestation and is directly attributed to SLE but other causes needs to be excluded<sup>3</sup>.

**Case report:** A 32 year-old woman with a 7-year history of CLE without any other manifestations and with a negative immunologic study) was admitted in the Emergency Department with paresthesias in the left side of her face with 1 week of evolution. Physical examination revealed a left faciobrachial hemiparesis and a discrete anisocoria, without language deficits or other manifestations. Computed tomography scan showed bilateral cortical and subcortical frontal lesions of ischemic nature, without contrast enhancement, suggestive of CNS vasculitis. She starts treatment with intravenous methylprednisolone (1g daily – 3 days) and was admitted in Rheumatology department with a clinical suspicion of CNS vasculitis in SLE context. She denied any other complaints, history of recent infections, thrombotic events or obstetric complications, alcohol, tobacco, drug abuse or current medication. Laboratory investigations revealed autoimmune hemolytic anemia (hemoglobin 9mg/dL, a positive direct antiglobulin test, a decreased amount of haptoglobin, reticulocytosis and increased lactate dehydrogenase, low platelet and lymphocyte count. Activated partial thromboplastin time was prolonged. The erythrocyte

sedimentation rate was 21mm/h, and C-reactive protein 0.76 mg/dl. Serological screening was negative. Tests for autoimmunity were positive to antinuclear antibodies, antibodies to double-stranded DNA (12.7IU/mL, reference value > 15U/mL), positive lupus anticoagulant and anticardiolipin antibodies (high-titre IgG anticardiolipin and low-titre IgG anti-β<sub>2</sub>-glycoprotein 1 antibodies). Complement was normal. Cerebrospinal fluid analysis was normal for glucose, proteins and cellular count, without oligoclonal bands. Septic screening in cerebrospinal fluid was negative. After methylprednisolone pulses, she initiated treatment with prednisolone 1 mg/kg/day. After 5 days of treatment, brain magnetic resonance imaging showed multiple bilateral cortical, subcortical and infratentorial T2 and fluid-attenuated inversion recovery high-intensity lesions in various stages of healing. These lesions had contrast enhancement on T2\* sequence. Cerebral angiography was normal. Clinical improvement was noticeable after 3 days of treatment: practically without neurologic deficits, hemoglobin 10.3mg/dL and normalization of platelet and lymphocyte count. She remains stable, without new events until now. We established the diagnosis of SLE with central nervous system involvement based on 2012 Systemic Lupus Collaborating Clinics criteria and NPSLE-ACR definition.

**Discussion:** According to the available literature, a small amount of patients with CLE can evolves to SLE, with rates ranging from 5 to 10%. (1) We described the case of a woman with CLE that presented with a full clinical picture of SLE after 7 years. This case emphasizes the importance of considering NPSLE as a possible diagnosis for onset neuropsychiatric symptoms.

#### REFERENCES:

1. Okon L, Rosenbach M, Krathen M, et al. Lenalidomide in treatment-refractory cutaneous lupus erythematosus: Efficacy and safety in a 52-week trial. *J Am Acad Dermatol.* 2014 Mar;70(3): 583-4.
2. Bertias GK, Boumpas DT. Pathogenesis, diagnosis and management of neuropsychiatric SLE manifestations. *Nat Rev Rheumatol.* 2010 Jun;6(6):358-67.
3. Hanly JG. Diagnosis and management of neuropsychiatric SLE. *Nat Rev Rheumatol.* 2014 Jun;10(6):338-47.

#### CC42 – ARTRITE PSORIÁSICA PMR-LIKE: NOVO FENÓTIPO?

Tiago Costa<sup>1,2</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Sandra Falcao<sup>1,2</sup>, Fernando Pimentel-Santos<sup>1,2</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa, Portugal

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

**Introdução:** A Artrite Psoriásica (AP) é uma doença reumática inflamatória crónica, pertencente ao grupo das Espondiloartrites, cujo diagnóstico assenta nos critérios CASPAR (*Classification Criteria for Psoriatic Arthritis*). Atualmente, são reconhecidos 5 subgrupos de AP: oligoarticular assimétrica, poliarticular simétrica, envolvimento predominante das articulações interfalângicas distais, espondilite com ou sem sacro-ileíte e artrite mutilante. É importante realçar que o compromisso articular é muito variável e a sobreposição de manifestações entre os vários subgrupos frequente. Encontram-se descritos poucos casos de Espondiloartrite indiferenciada do idoso que se apresentem com sintomatologia sugestiva de Polimialgia Reumática (PMR). De acordo com informação disponível, nunca foi descrito um caso de AP em que a forma de apresentação tenha sido um quadro de PMR.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino de 49 anos, referenciado à consulta de Reumatologia, por artralguas de ritmo inflamatório, com cerca de um ano de evolução, envolvendo os ombros e as coxo-femorais acompanhadas de rigidez matinal de longa duração, condicionando limitação importante nas atividades de vida diária. No exame objetivo destacava-se distrofia ungueal D1 e D2 da mão esquerda e D3 da mão direita; manobras sacroilíacas negativas, sem dactilite ou entesite. Analiticamente destacava-se velocidade de sedimentação 40mm/h, fator reumatóide, anticorpo anti-peptídeo citrulinado cíclico (anti-CCP), anticorpos anti-nucleares (ANAs), anticorpos anti-antígenos nucleares extraíveis (ENAs), e Human leukocyte antigen (HLA-B27) negativos. Assumiu-se o diagnóstico presuntivo de PMR, sendo medicado com prednisolona 10mg/dia e posteriormente adicionado metotrexato 15mg/semana por recidiva clínica com o desmame da corticoterapia. Foi observado em consulta de Dermatologia tendo realizado o exame micológico das unhas que foi negativo; realizou, porém, terapêutica antifúngica empírica sem resolução da situação. Assumiu-se assim o diagnóstico de Psoríase ungueal. O desmame gradual da corticoterapia e metotrexato, com interrupção desta terapêutica, foi iniciado após 1 ano de remissão clínica. Três meses depois, o doente iniciou um quadro de dor ao nível das articulações condroesternais bilateralmente, fasciíte plantar direita, descamação palmo-plantar e dactilite do

primeiro dedo da mão esquerda. Não se identificaram outros estigmas extra-articulares associados a Espondiloartrites. O doente apresentava um sindesmofito grosseiro em ponte entre a 12<sup>a</sup> vértebra dorsal e a 1<sup>a</sup> vértebra lombar, sem sacroileíte radiográfica. Foi reobservado em consulta de Dermatologia, assumindo-se o diagnóstico de Psoríase cutânea. As queixas associadas a entesite e dactilite cederam à terapêutica com anti-inflamantório não esteróide, sendo esta a sua terapêutica atual.

**Conclusão:** Trata-se de um doente com o diagnóstico definitivo de AP cumprindo os critérios CASPAR, em que a forma de apresentação inicial com envolvimento rizomélico sugeriu o diagnóstico de PMR. O caso descrito procura alertar para a variável expressão fenotípica e a evolução insidiosa desta patologia, devendo o clínico estar atento para o amplo espectro de manifestações; algumas delas, em fase inicial, subtis. Segundo o nosso conhecimento trata-se da primeira descrição de um caso clínico de AP com uma apresentação PMR-like. Os autores propõem que o diagnóstico de AP seja considerado no diagnóstico diferencial de PMR.

#### CC49 – DOENÇA DE KIKUCHI-FUJIMOTO ASSOCIADA A DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO: UM CASO DE RECIDIVA

Bruno Miguel Fernandes<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Helena Barroca<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

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

**Introdução:** A Doença de Kikuchi-Fujimoto (DKF) é uma doença rara, normalmente auto-limitada e de evolução benigna, sendo ainda mais excecionais os casos com recidiva. Afeta mais frequentemente mulheres jovens e caracteriza-se pelo aparecimento de adenopatias cervicais dolorosas e sintomas constitucionais. A sua etiologia é desconhecida. Contudo, tem-se verificado uma associação crescente a doenças auto-imunes do tecido conjuntivo, particularmente ao Lúpus Eritematoso Sistémico. A histologia ganglionar é importante no diagnóstico diferencial com linfomas malignos.

**Caso Clínico:** Mulher, 35 anos, à qual foi diagnosticada a DKF em 2006. Na altura, aos 24 anos, foi submetida a biópsia cirúrgica de uma adenopatia axilar direita dolorosa na sequência de um quadro clínico de febre e adenomegalias generalizadas, que resolveu em semanas. Em 2010, a doente foi referenciada à consulta de



**FIGURA 1.** Evolução do caso clínico ao longo do tempo.  
Dgx – diagnóstico

Reumatologia por poliartralgias simétricas, de ritmo inflamatório, envolvendo os punhos e as articulações MTFs e IFPs das mãos, com 6 meses de evolução, e fenómeno de Raynaud. Do estudo analítico, salientavam-se: positividade para ANAs (>1/1000), anticorpos anti-RNP em título elevado (97U/mL), leucopenia (2820/mm<sup>3</sup>) e neutropenia (920/mm<sup>3</sup>). O diagnóstico de doença mista do tecido conjuntivo (DMTC) foi estabelecido e a doente foi medicada com hidroxiquina (400mg od) e prednisolona (5mg od), constando-se uma boa resposta clínica. Em 2017, a doente apresentou-se, novamente, com uma adenopatia axilar esquerda dolorosa e febre (inicialmente picos semanais e, posteriormente, diários). O estudo analítico revelou: elevação das proteínas de fase aguda [VS (67mm) e PCR (54,4mg/L)]; leucopenia (2290/mm<sup>3</sup>), neutropenia (1390/mm<sup>3</sup>) e trombocitopenia (131000/mm<sup>3</sup>); elevação das transaminases [AST (42U/L) e ALT (67U/L)] e da ferritina (808 ng/mL); normotrigliceridemia e normofibrinogenemia. As serologias para exclusão de infeção vírica aguda foram negativas, nomeadamente VEB, VCM, parvovírus B19, VIH, VHC, VHB, vírus herpes simplex (1 e 2) e vírus herpes tipo 6, 7 e 8. O estudo imunológico recapitulou a positividade para os ANAs (1/320), a negatividade para os anticorpos anti-DNA nativo e a normocomplementemia (C3c e C4). A ecografia axilar mostrou adenopatias axilares à esquerda e a mais volumosa (36x31mm) foi biopsiada por agulha fina. O exame citológico revelou detritos apoptóticos, população linfóide polimórfica, numerosos macrófagos com corpos tingíveis e histiócitos (por vezes binucleados ou com formas nucleares em crescente), na ausência de polimorfonucleares. No estudo imunofenotípico, não se observaram populações B monoclonais nem linfócitos T com expressão fenotípica aberrante, corroborando o diagnóstico de DKF. A corticoterapia oral foi aumentada para 15mg de prednisolona diárias, ocorrendo resolução da febre, diminuição

progressiva da dor e das dimensões da adenopatia axilar assim como normalização dos parâmetros analíticos em 8 semanas. Esta melhoria analítica permitiu prescindir da biópsia de medula óssea para exclusão duma eventual linfo-histiocitose hemofagocítica concomitante. Atualmente a doente encontra-se assintomática, sob prednisolona (7.5mg od), mantendo a hidroxiquina.

**Conclusão:** Os autores salientam a importância do reconhecimento da associação de DKF a outras doenças auto-imunes do foro reumatológico, podendo mesmo preceder o seu aparecimento. A singularidade deste caso clínico prende-se com a raridade da associação entre DKF e DMTC e com a recorrência tardia da DKF (11 anos), quando esta surge habitualmente num intervalo de alguns meses.

#### CC56 – OSTEOARTROPATIA HIPERTRÓFICA APENAS A PONTA DO ICEBERG

Flávio Campos Costa<sup>1</sup>, João Freitas<sup>1</sup>,  
Margarida Coutinho<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>

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

**Introdução:** As Síndromes Paraneoplásicas (SP) afetam até 8% dos doentes com neoplasia, podendo preceder o seu diagnóstico.

A Osteoartropatia Hipertrófica (OH) é uma síndrome composta pela tríade de hipocratismo digital, periostite dos ossos longos e artralgias e/ou artrite. Pode ser classificada como primária (hereditária ou idiopática) ou secundária, apresentando uma prevalência de 4 a 32% nas neoplasias pulmonares primárias.

A apresentação clínica da síndrome varia de acordo com a rapidez de instalação da doença subjacente e respetiva evolução. A artrite, quando presente, tende a envolver cotovelos, punhos, metacarpofalângicas (MCF's), joelhos e tibiotársicas (TT's).

Em situações de OH secundária a remoção da neoplasia subjacente ou o tratamento de outras causas secundárias resulta, na maioria dos casos, em regressão das manifestações clínicas. Contudo, a utilização de analgésicos simples ou AINEs está preconizada para alívio algico, sendo que, em casos refratários, têm sido utilizados bifosfonatos devido à sua potencial atividade anti-inflamatória.

Os autores apresentam um caso clínico de Osteoartropatia Hipertrófica secundária.

**Caso Clínico:** Homem de 69 anos, com quadro de poliartralgias de ritmo misto, envolvendo ombros, cotovelos, MCFs, interfalângicas proximais e distais, coxofemorais, joelhos e TTs bilateralmente, com 1 ano de evolução.

Antecedentes pessoais de tabagismo (40UMA) e de adenocarcinoma primitivo do pulmão diagnosticado há 4 meses.

Ao exame reumatológico, destacavam-se alterações compatíveis com tendinopatia da coifa dos rotadores (bilateralmente), osteoartrose polifocal (mãos e joelhos) palpação dolorosa dos punhos e TTs e presença de acentuado hipocratismo digital das mãos e dos pés.

Do estudo complementar realizado destacou-se elevação de marcadores de fase aguda (VS: 32mm/h; PCR: 7,42mg/dL) e anemia normocítica. A ecografia articular relevou sinovite moderada (sem sinal de *power doppler*) de ambos os punhos e TTs. A cintigrafia óssea (solicitada para despiste de lesões ósseas secundárias), revelou acentuada captação de radiofármaco ao longo do periosteio dos ossos longos, compatível com periostite, em contexto de osteoartropatia hipertrófica. O doente foi medicado com AINE e encontra-se atualmente sob quimioterapia neoadjuvante.

**Conclusão:** A OH representa um dilema clínico, sendo o seu diagnóstico relativamente simples, mas a sua abordagem difícil. Esta dificuldade é devida ao desconhecimento do mecanismo etiopatogénico, variadas opções terapêuticas e à resposta individual ao tratamento. A abordagem e prognóstico da OH dependem da doença subjacente e, alguns estudos, demonstraram que esta entidade regride com o tratamento do tumor subjacente.

#### REFERÊNCIAS

1. Pereira J, Eugénio G, Calteras S, Santos R, Carvalho A. More than just a case of polymyalgia rheumatica. *EJCRIM* 2016;3:
2. Martínez-Lavín M, Matucci-Cerinic M, Jajic I, Pineda C. Hypertrophic osteoarthropathy: consensos on its definition, classification, assessment and diagnostic criteria. *J Rheumatol*. 1993

Aug. 20(8):1386-1387.

3. Nguyen S, Hojjati M. Review of current therapies for secondary hypertrophic pulmonary osteoarthropathy. *ClinRheumatol*. 2011 Jan. 30(1):7-13.
4. King MM, Nelson DA. Hypertrophic osteoarthropathy effectively treated with zoledronic acid. *Clin Lung Cancer*. 2008;9(3):179.
5. Yao Q, Altman RD, Brahn E. Periostitis and hypertrophic pulmonary osteoarthropathy: report of 2 cases and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2009;38(6):458.

#### CC60 – TOCILIZUMAB: UMA ALTERNATIVA TERAPÊUTICA PARA A VASCULITE PRIMÁRIA DO SNC?

Bruno Miguel Fernandes<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Carina Reis<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>, Elsa Azevedo<sup>3</sup>, Pedro Abreu<sup>3</sup>

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

**Introdução:** A Vasculite Primária do Sistema Nervoso Central (VPSNC) é uma vasculite rara que afeta exclusivamente os vasos do SNC. A etiologia é desconhecida e a clínica é inespecífica: cefaleias e disfunção cognitiva são os achados mais comuns. Dado o carácter invasivo das biópsias do SNC, a angiografia e a angio-resonância magnética (angio-RM) têm particular relevo para o diagnóstico. A exclusão de vasculite sistémica é fundamental.

**Caso Clínico:** Mulher, atualmente com 51 anos que, no início de 2016, se apresentou com um quadro transitório de hipostesia da hemiface direita e parésia do membro inferior direito, apesar da TAC cerebral revelar já isquemia frontoparietal esquerda. A angio-RM cerebral, além da área isquémica, mostrou múltiplas estenoses das artérias cerebrais médias (ACMs) e da artéria cerebral posterior (ACP) esquerda, não permitindo excluir vasculite. Do estudo etiológico do AVC realçava-se apenas um perfil hipertensivo. O estudo do líquido cefalorraquidiano (LCR) revelou hiperproteíno-ráquia (0.89 g/L), 4 linfócitos/L, ligeira hipoglicor-ráquia (49% da glicemia), negatividade para agentes infecciosos e para bandas oligoclonais e IgG ligeiramente elevada (6.87 mg/dL). Para exclusão de vasculite sistémica, foi efetuado estudo imunológico que revelou normocomplementemia (C3c e C4) e negatividade para ANCA, ANAs, anti-dsDNA e imunocomplexos circulantes. Não apresentava assimetrias tensionais e de pulsos entre os membros nem estigmas muco-cutâneos de

LES ou de Doença de Behçet. Evoluiu com recuperação completa dos défices neurológicos sob dupla antiagregação plaquetária, tendo alta para a consulta de Neurologia. Em Agosto de 2016, repetiu angio-RM cerebral e, por agravamento da redução do calibre e da inflamação na ACM esquerda, foi reinternada com o diagnóstico de VPSNC. Efetuou ciclo de metilprednisolona 1g/dia (5 dias) por decisão conjunta de Neurologia-Reumatologia, tendo alta sob prednisolona 60mg id. Em Outubro de 2016, foi novamente internada por AVC isquémico da ACM esquerda e submetida a novo ciclo de metilprednisolona 1g/dia (5 dias) e à 1ª administração e.v. de ciclofosfamida. Dada a persistência de défices neurológicos (hemiplegia direita), foi orientada para reabilitação motora, medicada com prednisolona 70mg id e pulsos mensais de ciclofosfamida. Após o 3º pulso de ciclofosfamida, a angio-RM cerebral mostrou acentuação do processo inflamatório vascular. Em Março de 2017 e novamente por decisão multidisciplinar, iniciou tratamento mensal com tocilizumab e.v. (8mg/Kg). Após 6 meses de terapêutica, a angio-RM cerebral mostrou pela primeira vez uma estabilização das lesões, permitindo doses de prednisolona de 7.5mg id.

**Conclusão:** A VPSNC constitui um desafio pois, dada a ausência de estudos randomizados, a terapêutica resulta da experiência noutras vasculites: corticosteróides como âncora, sendo possível a associação de outros imunossuppressores. Descrevemos um caso de VPSNC refratária à corticoterapia e à ciclofosfamida. Face à nossa má experiência prévia com o rituximab num caso semelhante de VPSNC, e tendo em conta os resultados positivos que o tocilizumab tem vindo a apresentar noutras vasculites, optou-se por este fármaco. Após a introdução do tocilizumab, verificou-se estabilização das lesões de vasculite cerebral, apesar do seguimento ainda curto. Do nosso conhecimento, este é o primeiro caso descrito na literatura de utilização do tocilizumab no contexto de VPSNC. O aparente sucesso deste caso abre perspectivas para o tocilizumab como nova arma terapêutica no tratamento desta entidade.

#### CC66 – SILENT ACUTE MYOCARDITIS IN EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS

Raquel Miriam Ferreira<sup>1</sup>, Sara Ganhão<sup>1</sup>, Miguel Guerra<sup>2</sup>, Pedro Madureira<sup>1</sup>, Sofia Pimenta<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

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

**Introduction:** Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (EGPA) is a rare multisystemic disorder, characterized by necrotizing vasculitis affecting small to medium sized vessels, associated with asthma and eosinophilia. Cardiac involvement is the most important predictor of mortality and it seems to be more frequent in anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) negative patients.

**Case description:** A 65-year-old woman, with a past medical history of allergic rhinosinusitis since the age of 27 and a recent diagnosis of asthma, treated with montelukast, fluticasone/formoterol and hydroxyzine, was admitted in the emergency department presenting with a lancinating neuropathic pain and asymmetrical lower limb edema more pronounced on left side with 2 days of duration. Fifteen days prior she developed multiple purpuric lesions and dysesthesias of the upper and lower limbs. On admission to the rheumatology department, she was afebrile and hemodynamically stable. Cardiopulmonary auscultation revealed rhythmic beats, without murmurs, diffused wheezing and inspiratory basal crackles. Some petechial and purpuric lesions were evident on the palmar and dorsal side of the hands and feet with extension to the pre-tibial region. A left foot dorsiflexion and right hand flexion deficit was found, associated with symptoms of hypoesthesia. A complete blood count revealed leukocytosis of  $18.8 \times 10^9/L$  with hypereosinophilia (59.8%), the ESR was 35mm/1st hour and the CRP of 147.2mg/L. Despite the absence of cardiac symptoms, serum troponin I level was markedly increased to 11429ng/L (normal <16) and also muscle enzymes were elevated - AST 133U/L, ALT 51U/L, LDH 782U/L, CK 1579U/L, myoglobin 575ng/mL, CK-MB 123ng/mL. BNP was increased by 543pg/mL and ANCA were undetectable. ECG documented sinus tachycardia of 114bpm and left bundle branch block. Transthoracic echocardiography revealed moderate to severe left ventricular systolic dysfunction (LVSD) with ejection fraction ~32%, mild to moderate mitral regurgitation and a small volume pericardial effusion. A cardiac catheterization was performed, which ruled out coronary disease. Cardiac magnetic resonance confirmed the severe LVSD and showed a late gadolinium enhancement pattern of subendocardial predominance, compatible with fibrosis and suggestive of a vasculitis. Electromyography recorded findings of mul-



tiple mononeuropathy and diagnosis was confirmed by biopsy. Due to typical clinical picture of EGPA, pulses of methylprednisolone were started on the 2nd day of hospitalization, followed by oral prednisolone and cyclophosphamide (for 6 months). Montelukast was suspended. A rapid clinical and analytical improvement was noticed. After 5 months of follow-up, the echocardiographic reevaluation demonstrated the left ventricular function preserved (ejection fraction ~55%). Maintenance therapy with azathioprine was instituted, with continuous normalization of eosinophilia and inflammatory parameters.

**Conclusion:** As cardiomyopathy and congestive heart failure can occur in EGPA but a significant proportion of patients are asymptomatic, complementary cardiac investigation are mandatory in any patient with suspicion of this disorder. Early detection and the appropriate treatment are crucial due to the possible life-threatening manifestations.

### CC71 – SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA NO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: DESAFIO AO LIMITE

Raquel Miriam Ferreira<sup>1</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Sara Ganhão<sup>1</sup>, Miguel Guerra<sup>2</sup>, Ana Filipa Rocha Águeda<sup>3</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>, José Pinto<sup>1</sup>, José Brito<sup>1</sup>, Sofia Pimenta<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Rheumatology, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal
3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, E.P.E., Aveiro, Portugal

**Introdução:** A síndrome de ativação macrofágica é uma complicação rara e potencialmente fatal de algumas doenças reumatológicas nomeadamente do Lúpus eritematoso sistémico (LES). O seu diagnóstico e tratamento revelam-se como um verdadeiro desafio.

**Caso 1:** Mulher de 38 anos, seguida em consulta por LES desde os 16 anos de idade, foi enviada ao SU por quadro de febre, cefaleias intensas, edema palpebral e dor retroesternal. Realizou TC cerebral, punção lombar e hemoculturas que não revelaram alterações. O ecocardiograma era normal. Por cefaleias crónicas, teria já realizado previamente uma Angio RMN cerebral, que tinha excluído alterações do parênquima ou anomalias vasculares. Por febre persistente, tumefação de novo das glândulas salivares e úlceras orais foi inter-

nada. À admissão, apresentava bicitopenia, VS e fibrinogénio normal, PCR 12mg/L, elevação das transaminases, LDH, triglicéridos e ferritina. As serologias víricas eram negativas. A ecografia revelou sialoadenite crónica das parótidas e submandibulares, cuja biópsia aspirativa foi inconclusiva. Foi submetida a biópsia óssea que relevou lesões de hemofagocitose. Foram instituídos pulsos de metilprednisolona (MP), seguido de prednisolona 30mg id e ciclosporina 2.5mg/kg/id. Ao 13º dia de internamento, a doente apresentou afundamento do estado de consciência, traduzido imagiologicamente por hemorragia parenquimatosa cerebral. Foi realizada uma derivação ventricular externa sem sucesso, tendo a doente falecido. Foi isolado, a posteriori, na cultura do líquido uma *Kingella Kingae*.

**Caso 2:** Mulher de 54 anos, com LES com 16 anos de evolução, com envolvimento articular, cutâneo e renal, sob azatioprina 150mg id, com má adesão terapêutica nos últimos 9 meses, altura em que desenvolve quadro de febre, hepatoesplenomegalia e adenopatias múltiplas. Analiticamente, apresentava Hb 8g/dL e linfopenia, citocolestase, ferritina: 1865ng/mL, elevação marcada da PCR e VS e consumo de C4. Apresentava DNA sérico positivo para EBV, com serologia IgG+/IgM-. A pesquisa de DNA vírico em biópsia hepática foi negativa, sendo a histologia compatível com hepatite autoimune. A biópsia medular excluiu sinais de hemofagocitose ou doença linfoproliferativa. O restante rastreio séptico e estudo neoplásico foi negativo. Foram instituídos pulsos de MP, seguido de prednisolona, com melhoria clínica e analítica. Iniciou ciclosporina 200mg id, tendo tido alta para posterior reavaliação. Foi reinternada 23 dias depois por febre e anemia grave com Hb 4g/dL, com evidência inicial de hemólise. O envolvimento hematológico revelou-se refratário à optimização de prednisolona e IgIV. Após suporte transfusional e pulsos de MP, obteve-se subida de Hb. Posteriormente iniciou rituximab 1g, tendo tido alta. Após 1 mês, recorreu ao SU por febre persistente e dispneia. Apresentava pancitopenia e ferritina >22000ng/mL. A nova biópsia óssea documentou sinais de hemofagocitose, pelo que a dose de ciclosporina foi otimizada para 500mg id. Por infeção respiratória e genital nosocomial foi instituída antibioterapia. Ao 22º dia de internamento, a doente apresentou agravamento neurológico progressivo, vindo a falecer.

**Conclusão:** Um alto nível de suspeição é necessário para o diagnóstico precoce desta síndrome. Estes casos clínicos, apesar do desfecho fatal, retratam a dificuldade diagnóstica e a necessidade urgente da instituição do

tratamento. Verificamos também, que o despiste de outras causas associadas, nomeadamente infecciosas, é fundamental para o tratamento adequado e atempado, podendo influenciar o prognóstico vital.

## CC72 – ARTRITE SÉPTICA COMPLICADA COM ABCESSOS DA PAREDE TORÁCICA E OSTEOMIELITE DO MANUBRIO – RELATO DE UM CASO

Cristiana Lopes Martins<sup>1</sup>, Miguel Varela<sup>2</sup>,  
Natércia Joaquim<sup>2</sup>, Mihail Mogildea<sup>2</sup>,  
Ignacio Moreno<sup>2</sup>, Ana Lopes<sup>2</sup>

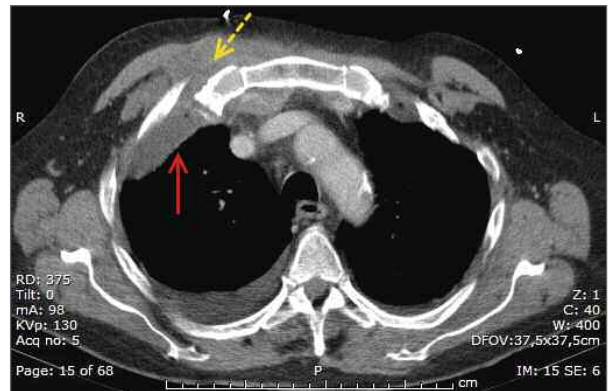
1. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Centro Hospitalar do Algarve, Faro, Portugal

2. Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve, Faro, Portugal

**Introdução:** A artrite séptica (AS) é uma emergência reumatológica, que pode culminar em dano irreversível da articulação. O diagnóstico e tratamento precoces são imperativos. A AS na articulação esternoclavicular (AEC) pode ter um início insidioso, com irradiação da dor para outros locais, dificultando o diagnóstico. As complicações graves são comuns, com desfecho potencialmente fatal

**Objetivo:** Relato de um caso clínico de artrite séptica da articulação esternoclavicular (AS-AEC), complicada com abscessos da parede torácica e osteomielite.

**Caso Clínico:** Doente do sexo masculino, 77 anos, com antecedentes de diabetes mellitus e doença renal crónica. Foi transferido para o nosso hospital com diagnóstico de pneumonia, no 3º dia de antibiótico de primeira linha. O doente referia astenia e omalgia direita, com duração de 3 semanas, com ausência de trauma. À nossa observação, encontrava-se hipoxémico, febril e apresentava uma tumefação sobre a AEC direita, indolor à palpação. Analiticamente, havia aumento dos parâmetros inflamatórios. A radiografia de tórax mostrava opacificação do terço superior do pulmão direito, sugerindo pneumonia. No entanto, a tomografia computadorizada (TC) do tórax revelou uma AS-AEC direita, com extensão para a região posterior ao manúbrio, à 2ª costela direita e ao 1º espaço intercostal esquerdo. As imagens eram sugestivas de abscessos extra-pleurais. Nas hemoculturas foi isolado *S. aureus*. O doente iniciou tratamento conservador, inicialmente com vancomicina e piperacilina-tazobactam. Não houve indicação para tratamento cirúrgico pela Cirurgia Torácica, dada a melhoria imagiológica inicial. Uma



**FIGURA 1.** A imagem mostra artrite séptica da articulação esternoclavicular (AEC) (seta amarela) e o abscesso intra-torácico contíguo (seta vermelha)

das TC de reavaliação revelou osteomielite do manúbrio, antes inexistente. Apesar do tratamento e reavaliações periódicas, o doente acabou por falecer de choque séptico

**Discussão:** A AS-AEC é rara, constituindo até 1% de todas as AS. É mais prevalente no sexo masculino. Os fatores predisponentes incluem uso de drogas endovenosas, artrite inflamatória, infeções à distância, diabetes mellitus, doença renal crónica, entre outros. É infrequente em imunocompetentes. As queixas algícas localizam-se geralmente no tórax (78%) e ombro (24%). A tumefação na AE é sugestiva da patologia, mas rara (4%). A instalação do quadro é subaguda, diferente das restantes AS. Os agentes mais comumente isolados são o *S. aureus*, *N. gonorrhoea* e *P. aeruginosa*.

As complicações graves são frequentes, nomeadamente osteomielite (55% dos casos), abscesso (25%) da parede torácica e mediastinite (13%), com desfecho potencialmente fatal. Por isso, a severidade da infecção tem de ser avaliada ab initio com recurso a TC ou ressonância magnética. As radiografias simples não têm sensibilidade suficiente para detetar alterações ósseas na AEC

No caso relatado, o doente apresentava alguns fatores de risco (diabetes mellitus, doença renal crónica). Não foi identificada uma porta de entrada para infeção nem imunodeficiência. O agente isolado foi o mais usual. O diagnóstico e deteção das complicações ocorreu quando o quadro tinha quase um mês. Apesar do tratamento conservador dirigido, o paciente acabou por falecer por complicações do quadro

**Conclusão:** A AS-AEC é uma patologia rara, com uma clínica diferente dentro das AS. O seu diagnóstico requer um elevado índice de suspeição e o recurso a exa-

mes imagiológicos específicos. Um diagnóstico precoce é essencial para evitar as complicações potencialmente fatais de uma infeção prolongada

### CC76 – FLARE DE ARTRITE REUMATÓIDE APÓS ARTROPLASTIA TOTAL DO JOELHO: RELATO DE UM CASO

Joana Ramos Rodrigues<sup>1</sup>, Daniela Santos-Faria<sup>1</sup>, Joana Sousa-Neves<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>, Sérgio Alcino<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>, José Tavares-Costa<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Conde de Bertandos (ULSAM), Ponte de Lima, Portugal

**Introdução:** A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença imunomediada, crónica e progressiva, que pode, em estadios avançados, resultar na perda de massa óssea e deformidade articular<sup>1</sup>.

Com a utilização crescente dos fármacos biotecnológicos, são cada vez menos os doentes que evoluem para fases avançadas da doença<sup>2</sup>. Contudo, cerca de 20-25% dos doentes com AR desenvolvem dano articular importante, sendo o joelho envolvido em mais de 90% dos casos<sup>3</sup>. A artroplastia total do joelho (ATJ) provou ser um tratamento de sucesso na AR avançada<sup>4</sup>. Porém, existem relatos de casos de recidiva da artrite do joelho após ATJ<sup>5</sup> ou artroplastia unicompartmental<sup>6</sup>. As principais causas de artrite pós-ATJ são infeção, sinovite induzida por partículas, sensibilidade ao metal, sinovite não específica e flare da doença inflamatória de base, sendo esta última a causa mais comum<sup>4</sup>. Achados histológicos típicos de reativação da AR foram encontrados em 26% dos doentes com AR e falência da prótese<sup>7</sup>. A sinovectomia radical deve ser realizada para reduzir o risco de ocorrência desta complicação<sup>7</sup>.

**Objetivo:** Apresentação de um caso de reativação da AR num joelho com prótese.

**Caso Clínico:** Doente de 71 anos de idade, com AR de longa evolução, já submetida a artroplastia total bilateral dos joelhos e a artroplastia bilateral da anca.

Recorreu à consulta por dor, tumefacção e aumento da temperatura local do joelho esquerdo. Na avaliação, constatada sinovite deste joelho, tendo-se suspeitado, inicialmente, de infeção da prótese ou de artrite por microcristais. No entanto, a pesquisa de cristais e o exame bacteriológico do líquido sinovial foram negativos, tornando estes diagnósticos menos prováveis. A doente melhorou com otimização da terapêutica para a AR, apoiando um quadro de monoartrite aguda no contexto de flare da doença.

**Discussão/Conclusão:** A ocorrência de sinovite após ATJ é uma complicação infrequente. A exclusão de infeção ou artrite por deposição de cristais é importante no diagnóstico diferencial<sup>4</sup>. Nos doentes em que a sinovite ocorre por atividade inflamatória da AR, esta pode ser controlada com repouso e otimização da terapêutica imunossupressora<sup>4</sup>, como verificado no caso descrito.

### BIBLIOGRAFIA

1. Mirza R, Ishaq S, Khan M, Memon A. Rituximab therapy for flare-up rheumatoid arthritis after total knee replacement surgery. *J Pak Med Assoc*, 2012;62:1120-3
2. Danoff J, Moss G, Liabaud B, Geller J. Total Knee Arthroplasty Considerations in Rheumatoid Arthritis. *Knee Surg Relat Res*, 2012;24:1-6
3. Akpancar S, Turgut H, Akyildiz F, Ekinci S. Orthopedic Management of Total Knee Arthroplasty in the Patients with Rheumatoid Arthritis. *J Arthritis*, 2016;5:1
4. Niki Y, Matsumoto H, Otani T et al. Five types of inflammatory arthritis following total knee arthroplasty. *Biomed Mater Res A*, 2007;81:1005-10
5. Shinomiya F, Okada M, Hamada Y, et al. Indications of total ankle arthroplasty for rheumatoid arthritis: evaluation at 5 years or more after the operation. *Mod Rheumatol*, 2003;13:153-159
6. Hayakawa K, Date H, Nojiri S, Yamada H. Revision Total Knee Arthroplasty due to Rheumatoid Arthritis after Unicompartmental Knee Arthroplasty: A Case Report. *J Arthritis*, 2016;5:1
7. Fink B, Berger I, Segmüller C, Fassbender H et al. Recurring synovitis as a possible reason for aseptic loosening of knee endoprostheses in patients with rheumatoid arthritis. *J Bone Joint Surg*, 2001;83:604-8.

### CC79 – CUTANEOUS AND PERIPHERAL NERVOUS SYSTEM VASCULITIS – A PRESENTING MANIFESTATION OF SLE/SJÖGREN OVERLAP

Miguel Guerra<sup>1</sup>, Sara Ganhão<sup>2</sup>, Raquel Miriam Ferreira<sup>2</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>2</sup>, Ana Filipa Rocha Águeda<sup>3</sup>, Francisca Aguiar<sup>2</sup>, Eva Mariz<sup>2</sup>, José Pinto<sup>2</sup>, José Brito<sup>2</sup>, Miguel Bernardes<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>2</sup>

1. Rheumatology, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal
2. Rheumatology Department, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
3. Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

**Introduction:** Systemic Lupus Erythematosus (SLE) and Sjögren Syndrome (SS) are closely related, not only due to their frequent coexistence, but also to overlap in their clinical and immunological expression. Prevalence of secondary SS in SLE patients ranges between 9-9%. On the other hand, patients with primary SS of-

ten present clinical and immunological manifestations included in the SLE classification criteria. The authors describe the case of a patient presenting with cutaneous/peripheral nervous system (PNS) vasculitis with overlapping immunology for SLE and SS.

**Case report:** A 42 years old female was referred to the Rheumatology inpatient department with complaints of lower extremities hypo/dysesthesias for over a month and petechial skin lesions in both legs for a week. When questioned about other complaints, she referred xerostomia and polyarthralgia for more than a year. She also had a family history of small vessel vasculitis (2 uncles), SLE and Rheumatoid Arthritis (2 monozygotic twin cousins). On observation, she presented bilateral lower limb hypoesthesia (sock pattern), with diminished bilateral foot dorsiflexion strength and unilateral foot plantar flexion. Petechial lesions were present bilaterally below the knee, coalescing into purpuric plaques, more evident on the posterior surface of legs. Laboratory evaluation showed raised ESR (62mm/h) and CRP (104,1mg/L), with normal blood counts. ANAs titre was >1/1000 (homogenous pattern), with positive anti-DsDNA (>800UI/ml by ELISA and >1/80 by indirect immunofluorescence), antiSSA (>200UI/ml), antiSSB (49UI/ML) and antinucleosome antibodies; direct coombs test was also positive; cryoglobulins were negative. Lower limbs electromyography was compatible with multiplex mononeuritis, highly suggestive of vasculitis. Moreover, the labial minor salivary gland biopsy showed focus score of 2/4mm<sup>2</sup>. At this point, a diagnosis of vasculitis secondary to SLE/SS overlap was assumed and the patient started treatment with monthly iv cyclophosphamide (1gram) after three daily methylprednisolone pulses (1gram each). Later, skin histology confirmed vasculitis and also revealed epidermis necrolysis. Unfortunately, the nerve biopsy was not representative. Despite a favourable response to treatment, the purpuric plaques evolved to ulcers, with the need of skin grafting to allow skin healing.

**Conclusion:** The case presented fulfils classification criteria both for SLE (SLICC) and SS (ACR/EULAR 2016), allowing the diagnosis of SLE/SS Overlap syndrome. Despite controversial, literature suggests that SS occurring in association with SLE represents a distinct entity. For example, age of onset is later than in SLE and sicca complaints precede lupoid manifestations, as in the case described, in a 42 years' female that presented poliarticular and xerostomia before manifesting skin/PNS vasculitis.

## CC80 – SLE PRESENTING WITH MYOCARDITIS – A CASE REPORT

Miguel Guerra<sup>1</sup>, Raquel Miriam Ferreira<sup>2</sup>, Sara Ganhão<sup>2</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>2</sup>, Ana Filipa Rocha Águeda<sup>3</sup>, Francisca Aguiar<sup>2</sup>, Eva Mariz<sup>2</sup>, José Pinto<sup>2</sup>, José Brito<sup>2</sup>, Pedro Madureira<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>2</sup>

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

2. Rheumatology Department, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

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

**Introduction:** Systemic Lupus Erythematosus (SLE) has myriad of presentations with highly variable course, ranging from indolent to a fulminant course. Cardiac manifestations are protean with myocarditis being usually subclinical and rarely presenting with left ventricular dysfunction.

**Case description:** A 21 years old man was referred to the inpatient department of Rheumatology from another institution, with skin rash, fever and polyarthralgias, for over a month. At observation, he had peripheral symmetric polyarthritides (metacarpal-phalangeal and proximal interphalangeal joints), tachycardia, systolic pulmonary murmur and fever (38,1°C). He also presented diffuse alopecia and erythematous skin rash of trunk and arms. Study from previous institution excluded infectious aetiology and showed bicitopenia (Haemoglobin 8.4g/dl; 2160 leucocytes/mm<sup>3</sup>) and small pericardial effusion on cardiac ultrasound; it also documented ANA titre >1/1000 (homogenous), positive anti-dsDNA antibodies (522 UI/ml), positive anti-histones/anti-nucleosome antibodies and low C3c (50,6mg/dl) and C4 (9,2mg/dl). On admission at our department, besides anaemia (haemoglobin 9,5g/dl), leukopenia (2940/mm<sup>3</sup> with 450 lymphocytes/mm<sup>3</sup>) and raised ESR (94mm/h) and CRP (23,3mg/L), he also presented leukocyturia and proteinuria (2g/L, spot urine), with normal serum creatinine and chest x-ray. Assuming the diagnosis of SLE, transthoracic cardiac ultrasound was repeated and reported systolic depression (ejection fraction EF 45%) and 24 h urine sample revealed a proteinuria of 1,27g. Despite normal range troponin I, BNP was slightly raised (109,4pg/ml). Cardiac MRI showed late sub-epicardial enhancement pattern compatible with myocarditis. After performing a renal biopsy, treatment was started, with 3 methylprednisolone pulses of 500mg, intravenous monthly

cyclophosphamide (CYC) and hydroxychloroquine. Renal histology confirmed lupus nephritis class IV. At discharge, the patient was feverless, without arthritis or skin rash and resolved anemia/leukopenia; new cardiac ultrasound revealed slight EF improvement (49%) and spot urine with 0,7g/L proteins. The patient was administered a total dose of 6g of CYC the following 6 months, with posterior conversion to mycophenolate mofetil (2g/day). One year after disease onset, there is no evidence of disease flare, with renal remission (spot urine proteins <0,5g/L, inactive sediment, normal serum creatinine) and no cardiopulmonary complaints. Conclusion - myocardial involvement is not uncommon in SLE, described in up to 50-80% patients on necropsy studies; however, most cases are subclinical. Symptomatic myocarditis is rare, seen in only up to 9% of cases. The case described, despite almost asymptomatic (mild persistent tachycardia), had systolic dysfunction in an inaugural multi-systemic picture (including renal, cutaneous, articular and haematological). A prompt and adequate diagnostic approach allowed early treatment with rapid disease control, avoiding irreversible sequelae in a young adult patient.

### CC81 – BELIMUMAB NO TRATAMENTO DO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Bruno Miguel Fernandes<sup>1</sup>, Salomé Garcia<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Raquel Miriam Ferreira<sup>1</sup>, Pedro Madureira<sup>1</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Introdução:** O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença autoimune crónica, que afeta mais frequentemente as mulheres jovens. Tem caráter intermitente, caracterizando-se pela alternância entre períodos de remissão e de atividade da doença. A terapêutica instituída é em função da sua gravidade e dos órgãos atingidos, reservando-se os imunossuppressores para os casos mais graves. Em 2011, foi aprovado o primeiro fármaco biotecnológico para o tratamento do LES, o belimumab – um anticorpo monoclonal humanizado, que inibe especificamente o BlyS (estimulador de linfócitos B). Os seus ensaios clínicos revelaram: diminuição da atividade da doença, redução do número e gravidade dos flares, efeito poupador de corticosteróides e melhoria na qualidade de vida.

**Objetivo:** Descrever os doentes com LES que inicia-

ram belimumab e permanecem em seguimento num Serviço de Reumatologia de um Centro Hospitalar Universitário.

**Metodologia:** Para os doentes incluídos na revisão, descrevem-se vários aspetos da doença lúpica (tempo de evolução, grau de atingimento de órgão e imunologia) e do seu tratamento (terapêuticas prévias, momento e motivo(s) de início do belimumab assim como a sua efetividade pela evolução do SLEDAI).

**Resultados:** Encontrámos 4 doentes com LES tratados com belimumab, do sexo feminino, com uma idade média atual de 36 anos (23-55 anos) e com uma duração média da doença de 5 anos (2-11 anos). Todas se apresentavam com envolvimento articular, 3 com envolvimento cutâneo (3/4) e 3 com atingimento hematológico (3/4). No estudo imunológico prévio à introdução do belimumab, 3 doentes tinham positividade para anticorpos anti-dsDNA (142.1-716.4 UI/mL) e todas exibiam hipocomplementemia (C3c: 6-10mg/dL; C4: 55-152mg/dL). A doente que apresentava negatividade para os anticorpos anti-dsDNA, tinha realizado previamente 2 ciclos de rituximab. Das terapêuticas prévias para o LES, todos os doentes já tinham sido tratadas com hidroxicloroquina, com descontinuação em apenas uma delas e por toxicodermia. Duas doentes já teriam realizado tratamento com azatioprina, 1 doente com micofenolato de mofetilo (MFM) e rituximab e outra ainda com MFM isoladamente. Metade da amostra iniciou belimumab por atingimento mucocutâneo grave/refratário; 1 doente por envolvimento hematológico e articular graves e 1 doente por envolvimento hematológico grave. Foram comparados os valores de SLEDAI à data do início do belimumab, em média de 11 (7-15), com os valores aos 6 e 12 meses. Uma doente interrompeu o belimumab aos 6 meses por nefrite lúpica; as restantes mantêm-se sob terapêutica. As variações de SLEDAI nas 3 doentes ainda sob belimumab foram em média de 8 (4-15) aos 6 meses e de 8 (2-15) aos 12 meses. Duas doentes apresentam-se atualmente em remissão (SLEDAI de 0). (ver Tabela 1).

**Conclusão:** Apesar do tamanho da amostra não permitir realizar grandes inferências, os nossos resultados são positivos e vão de encontro à literatura. Esta última suporta a utilização de belimumab em doentes com LES, com doença musculoesquelética e/ou cutânea ativas e refratárias à terapêutica convencional. Em conformidade, das duas doentes que iniciaram belimumab por envolvimento cutâneo grave, uma doente apresenta-se atualmente em remissão SLEDAI e a outra teve uma boa resposta SLEDAI aos 6 meses. Por outro lado,

**TABELA I. CARACTERIZAÇÃO DOS DOENTES COM LES MEDICADOS COM BELIMUMAB E EM SEGUIMENTO NUM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA DE UM CENTRO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO**

	L.C.S.C (Doente 1)	M.P.P.F (Doente 2)	M.A.O.M. (Doente 3)	L.C.C. (Doente 4)
Sexo	Feminino	Feminino	Feminino	Feminino
Idade atual	36	23	55	29
Idade ao diagnóstico	25	20	49	27
Tempo de doença (anos)	11	3	6	2
Tipo de envolvimento	articular, cutâneo, imunológico	articular, cutâneo, hematológico, imunológico	articular, hematológico, imunológico	articular, cutâneo, hematológico, imunológico, serosas
Imunologia pré-belimumab:				
• anticorpos anti-dsDNA (N <100UI/mL)	278,2 UI/mL	142,1 UI/mL	17,1 UI/mL	716,4 UI/mL
• complemento				
C3c (N 83-177mg/dL)	74.0 mg/dL	152 mg/dL	104 mg/dL	55 mg/dL
C4 (N 12-36 mg/dL)	10 mg/dL	10 mg/dL	9 mg/dL	6 mg/dL
Terapêuticas prévias para o LES	prednisolona, hidroxicloroquina, nifedipina, pentoxifilina, micofenolato de mofetil	hidroxicloroquina (suspensa por toxicodermia), resoquina	prednisolona, hidroxicloroquina, azatioprina, micofenolato de mofetil, rituximab, IgIV	prednisolona, naproxeno, hidroxicloroquina, azatioprina
Início do belimumab				
• Data: Motivo(s):	Maio/2016 envolvimento mucocutâneo grave	Junho/2015 envolvimento cutâneo refratário	Março/2015 trombocitopenia refratária	Agosto/2017 Envolvimento articular e hematológico refratários
Tempo sob belimumab (meses)	21	32	35	6
SLEDAI				
pré-belimumab	10	15	7	14
aos 6 meses	6	0	3	18 (nefrite lúpica)
aos 12 meses	8	0	1	–
atualmente	4	0	0	–

LES - lupus eritematoso sistémico

a nossa pequena série fornece um dado novo e mais interessante, que se prende com uma inusitada resposta ao belimumab numa indicação pouco formal, ou seja, numa trombocitopenia grave e refratária ao rituximab no contexto do LES.

### CC82 – ARTRITE DA ARTICULAÇÃO TEMPORO-MANDIBULAR: A MANIFESTAÇÃO INICIAL DE ESPONDILITE ANQUILOSANTE?

Nathalie Madeira<sup>1</sup>, Manuela Micaelo<sup>1,2</sup>, Sandra Bitoque<sup>3</sup>, António Vilar<sup>2</sup>, José Vaz Patto<sup>1</sup>  
1. Rheumatology Department, Instituto Português de

Reumatologia, Lisboa, Portugal

2. Reumatologia, Hospital dos Lusíadas, Lisboa, Portugal

3. Cirurgia Maxilo-Facial, Hospital dos Lusíadas, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A artrite é a condição dolorosa mais comum que afeta a articulação temporo-mandibular (ATM). Embora o seu envolvimento esteja descrito mais frequentemente nos casos de osteoartrose e de artrite reumatóide, o comprometimento da ATM como parte das espondilartropatias também tem sido relatado. Na espondilite anquilosante (EA), a ATM tem sido reportada como atingida em 10 a 15% dos casos e em doen-

tes com longa evolução. Apresenta-se um caso raro de artrite da ATM em doente sem diagnóstico prévio de doença reumática inflamatória.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 54 anos, recorreu ao Serviço de Urgência por dor e edema da região temporomandibular direita e limitação da abertura bucal, com cerca de 2 semanas de evolução. Realizou exames que revelaram PCR de 4,84 mg/dL e radiografia da ATM direita com alargamento do espaço inter-articular. Foi encaminhado para consulta de Cirurgia Maxilo-Facial, onde realizou vários exames, nomeadamente TAC e RMN das ATM que revelaram irregularidade e deformação do contorno da cortical do côndilo mandibular direito, edema dos tecidos envolventes e derrame articular, compatível com artropatia inflamatória e biópsia de tecido capsular e aspiração do líquido sinovial cujo exame histopatológico confirmou a presença de infiltrado inflamatório crónico e inespecífico, sendo negativo para células neoplásicas e para bactérias potencialmente patogénicas. Foi medicado com deflazacort 12 mg e AINE em SOS e referenciado para consulta de Reumatologia. Quando observado pela primeira vez por Reumatologia, cerca de 3 meses após o início da artrite da ATM, apurou-se história de cervicalgia e lombalgia inflamatórias desde os 20 anos, que motivavam a toma de AINE nas crises, com alívio, e já tinham levado o doente a recorrer à consulta de Neurocirurgia e realizado TAC e RMN, mas sem qualquer diagnóstico de doença reumática inflamatória. Negou qualquer outra sintomatologia nomeadamente artralguas e tumefações noutras localizações. À observação destacava-se palpação dolorosa da ATM direita e tumefação elástica da mesma, manobras sacro-iliacas positivas, sem limitação da coluna cervical e lombar. Colocou-se a hipótese de espondilartrite, solicitando-se estudo para confirmar o diagnóstico. Dos exames realizados destaca-se VS 48 mm/H e PCR 1,4 mg/dL, HLA B27 positivo, radiografia da bacia com sacro-ileíte bilateral grau 2, TAC das sacro-iliacas com sacro-ileíte erosiva e radiografia da coluna dorsal com presença de sindemófitos. Admitiu-se o diagnóstico de EA. À terapêutica prévia adicionou-se salazopirina até à dose máxima de 2g por dia, verificando-se, 4 meses após o início do quadro, resolução da artrite, ausência de prejuízo funcional da ATM, melhoria da lombalgia inflamatória e ausência de padrão inflamatório nas análises.

**Discussão:** O doente foi encaminhado por monoartrite da ATM, após exclusão de causa infecciosa e neoplásica. Na primeira consulta de Reumatologia, verificou-se a presença de lombalgia e cervicalgia inflama-

tória desde os 20 anos, com presença de sacroileíte radiológica bilateral. Foi pelo envolvimento monoarticular da ATM, articulação não tão frequentemente atingida na EA que se procedeu ao diagnóstico, 34 anos após o seu início.

### CC85 – MIOPATIA POR CORPOS DE INCLUSÃO E SEU TRATAMENTO: RELATO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Daniela Santos-Faria<sup>1</sup>, Joana Sousa-Neves<sup>1</sup>, Joana Ramos Rodrigues<sup>1</sup>, Soraia Azevedo<sup>1</sup>, Sérgio Alcino<sup>1</sup>, José Tavares-Costa<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>  
1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

**Introdução:** A miopatia por corpos de inclusão (MCI) é uma miopatia inflamatória idiopática, rara, mais comum em indivíduos com idade superior a 50 anos de idade e mais frequente no sexo masculino<sup>1</sup>. A sua etiologia é desconhecida e a sua apresentação clínica é variável. Caracteriza-se, habitualmente, por fraqueza muscular, proximal e distal, assimétrica e progressiva, podendo evoluir para atrofia muscular e incapacidade funcional.

As enzimas musculares séricas podem encontrar-se em níveis normais ou moderadamente elevadas. Histologicamente, a presença de vacúolos nas fibras musculares é característica desta doença.

Em geral, a MCI é descrita com sendo refratária ao tratamento com imunossuppressores, incluindo os corticosteroides. No entanto, há relatos de casos em que se verificou alguma resposta, justificando a sua utilização.

**Objetivo:** Relato de um caso clínico de MCI e resposta a diferentes atitudes terapêuticas.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino, de 80 anos de idade, internada no Serviço de Reumatologia em 2009 por quadro clínico de fraqueza muscular dos membros superiores e inferiores. Analiticamente apresentava elevação de parâmetros inflamatórios, elevação da creatinquinase (1115 UI/L) e da DHL (462 UI/L) e anticorpos antinucleares negativos. A eletromiografia dos membros superiores (MS) e inferiores (MI) apoiava diagnóstico de miopatia inflamatória, pelo que iniciou prednisolona (PDN), na dose de 1mg/kg/dia, com resposta favorável, clínica e analiticamente. No entanto, a histologia revelou alterações sugestivas de miopatia por corpos de inclusão, pelo que se questionou o diagnóstico. A revisão da histologia confirmou o diagnóstico de MCI.

Esta doente manteve-se clinicamente estável com PDN, em doses entre 7,5-10mg/dia até novembro de 2013. Nesta altura, apresentou-se de novo com fraqueza muscular, grau 4/5, quer nos MS quer nos MI e, analiticamente constatou-se novo aumento de CK. Dada a resposta prévia à corticoterapia, aumentou-se a dose de PDN para 0,5mg/kg/dia e associou-se metotrexato (MTX) (dose máxima de 25 mg/semana), tendo-se conseguido reduzir de novo a dose de PDN até 5mg/dia e atingir a remissão clínica. O surgimento de pancitopenia grave, em Dezembro de 2016, conduziu à suspensão deste fármaco.

Em Novembro de 2017, por novo agravamento clínico e não podendo reiniciar MTX, tentou-se terapêutica com imunoglobulinas endovenosas, na dose de 400mg/Kg durante 5 dias, trimestralmente, mantendo PDN na dose de 5 mg/dia. Verificou-se, também, resposta clínica favorável. Encontra-se, de momento, sem sinais de atividade da doença, com enzimas musculares e parâmetros de fase aguda normais.

**Discussão/Conclusão:** A MCI é uma miopatia inflamatória rara, que cursa com fraqueza muscular difusa, proximal e distal, de início lento e insidioso, habitualmente refratária a vários tratamentos.

Há alguns estudos que demonstram que uma baixa dose de metotrexato associado a corticóide pode retardar a progressão da doença, não sendo, no entanto, consensual a sua utilização<sup>2</sup>.

Com o presente caso clínico pretendeu-se salientar que, apesar das dificuldades de tratamento descritas para esta condição clínica, haverá casos com possibilidade de resposta a diferentes terapêuticas.

#### REFERÊNCIAS

1. Monte et al. Miosite de corpos de inclusão: série de 30 casos de um centro terciário brasileiro. *Acta Reumatol Port.* 2013;38: 179-185.
2. Acharya et al. A Rare Case of Sporadic Inclusion Body Myositis (s-IBM). *Journal of Clinical and Diagnostic Research.* 2016 Jan, Vol-10(1).

### CC108 – SARCOIDOSE E DOENÇA DE STILL DO ADULTO, UMA ASSOCIAÇÃO INVULGAR?

Sara Ganhão<sup>1</sup>, Raquel Miriam Ferreira<sup>1</sup>, Ana Filipa Rocha Águeda<sup>2</sup>, Miguel Guerra<sup>3</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, E.P.E., Aveiro, Portugal

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

**Introdução:** A sarcoidose é uma doença inflamatória crónica de etiologia desconhecida caracterizada pela formação de granulomas não-caseosos. A doença de Still do Adulto é uma doença inflamatória crónica que se manifesta tipicamente por febre, artrite e *rash* cutâneo evanescente. A associação entre ambas foi raramente reportada na literatura. Os autores apresentam um caso clínico de doença de Still do adulto numa doente com o diagnóstico prévio de sarcoidose, com resposta clínica e laboratorial exclusiva ao Tocilizumab (TCZ).

**Caso Clínico:** Mulher de 41 anos, previamente assintomática até ao início de 2014, altura em que iniciou artralguas de ritmo inflamatório com tumefação dos joelhos e tornozelos e lesões cutâneas de eritema nodoso nos membros inferiores. A TC toracoabdominal revelou inúmeras adenomegalias mediastínicas e hilares bilaterais. Fez broncofibroscopia e o estudo do lavado bronco-alveolar demonstrou aumento da relação CD4+/CD8+, com diminuição desta relação no sangue periférico; negatividade para células malignas e para os exames micobacteriológicos diretos e culturais. Realizou ainda biópsia de um gânglio mediastínico, cuja histologia confirmou a presença de processo granulomatoso não-caseoso compatível com o diagnóstico de sarcoidose, tendo iniciado terapêutica com corticosteroides com boa resposta clínica. Em finais de 2015, apresentou-se com um novo quadro clínico, caracterizado por picos subfebris de predomínio vespertino, embora sem *rash* cutâneo evanescente associado, poliartrite simétrica, aumento persistente da VS:114 mm e PCR:344 mg/L; anemia normocítica normocrómica (Hgb:10 g/dl); leucocitose com neutrofilia marcadas (17.000/ $\mu$ l e 15.000/ $\mu$ l, respetivamente) e franca elevação da ferritina (2.372 ng/mL). A TC torácica revelou a presença de várias formações ganglionares mediastínicas e a ecografia abdominal mostrou uma hepatomegalia discreta. Do estudo complementar efetuado destacam-se: imunologia para conectivites negativa; metabolismo fosfocálcico normal; hemoculturas negativas, negatividade para *Micobacterium tuberculosis*, *M. Avium* e *M. intracelular* e serologias víricas negativas. A doente cumpria os Critérios Yamaguchi para doença de Still do Adulto: 2 critérios *major* (artrite  $\geq$ 2 semanas e leucocitose ( $\geq$ 10.000/ $\mu$ l com  $\geq$ 80% neutrófilos) + 3 critérios *minor* (linfadenopatia, hepatomegalia e negatividade para FR e ANAs). Foi estabelecido o dia-



gnóstico de doença de Still do adulto em doente com o diagnóstico prévio de sarcoidose aguda. Com o curso da doença, assistiu-se a um quadro clínico de exuberância crescente, refratário à corticoterapia e a sucessivos csDMARDs (azatioprina, metotrexato e leflunomida), com necessidade de internamento. Realizou, inicialmente, 2 pulsos e.v. de 1g/dia de metilprednisolona, seguidos de aumento na dose de prednisolona oral para 0,5 mg/Kg/dia (com ulterior desmame progressivo) e de início de TCZ (162mg sc/semana) com uma extraordinária melhoria clínica e laboratorial.

**Conclusão:** Embora a etiopatogénese das duas doenças seja desconhecida, pensa-se que resultam provavelmente de uma resposta mediada por linfócitos Th1, influenciada por alguns fatores ambientais e agentes infecciosos. O seu diagnóstico só pode ser estabelecido após exclusão de outras entidades clínicas nomeadamente infeções, neoplasias e outras doenças reumáticas. A coexistência de sarcoidose e doença de Still do adulto numa mesma doente pode ser uma mera coincidência ou, por outro lado, traduzir apenas eventuais vias patogénicas comuns, pelo que são necessários estudos multicêntricos, face à raridade desta associação.

### CC110 – NEURO-BEHÇET COMO MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DA DOENÇA PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Sara Ganhão<sup>1</sup>, Raquel Miriam Ferreira<sup>1</sup>, Miguel Guerra<sup>2</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

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

**Introdução:** A doença de Behçet (DB) é uma doença inflamatória multissistémica de etiologia desconhecida, mais comum na bacia Mediterrânica e no Japão, afetando mais severamente os homens do que as mulheres. O envolvimento neurológico é observado apenas em 5% dos doentes, habitualmente após os primeiros 5 anos de doença, sendo rara como apresentação inaugural. Os autores descrevem o caso clínico de uma mulher jovem, em que os envoltimentos neurológico e ocular constituíram as primeiras manifestações clínicas de DB.

**Caso Clínico:** Mulher de 28 anos, saudável até fevereiro/2017, altura em que iniciou um quadro de poliartralgias inflamatórias, úlceras orais e lesões cutâneas de pseudofoliculite no tronco. Dois dias depois, apre-

sentou diminuição súbita da acuidade visual, fotofobia e «olho vermelho», febre (38,8°C) e agravamento progressivo do número de úlceras orais, pelo que recorreu ao Serviço de Urgência. O estudo analítico inicial revelou anemia normocítica normocrómica (Hgb 12,4 g/dl), leucocitose (17.410/μL) com neutrofilia (81%) e elevação da VS: 70 mmh e PCR: 300 mg/L. A observação oftalmológica revelou panuveíte bilateral e vasculite retiniana, pelo que foi internada. No 2º dia de internamento, surgiram úlceras genitais, lesões axilares bilaterais de pseudofoliculite e lesão maculopapular na face anterior da perna direita eritema nodoso-like. Por suspeita de DB, foi medicada com indometacina 50 mg 3id e colchicina 0,5 mg id. No 4º dia de internamento apresentou cefaleias, vômitos e dificuldade em iniciar a micção, hipostesia em D10, hiperreflexia osteotendinosa generalizada e diminuição da força muscular nos membros inferiores. Realizou TC cerebral, que não mostrou alterações agudas, e foi submetida a punção lombar. O estudo do líquido cefalorraquidiano (LCR) revelou 500 células/μL (50% de linfócitos) e hiperproteïnorráquia (1g/L), com pesquisa de bandas oligoclonais negativa. Os estudos microbiológicos, serológicos e de imunofenotipagem do LCR permitiram excluir uma etiologia infecciosa ou linfoproliferativa. A RM cerebral mostrou “múltiplas alterações de sinal localizadas no bolbo, protuberância, região sub-lenticular direita com aparente extensão à amígdala ipsilateral e amígdala do lado esquerdo, compatíveis com quadro de neuro-Beçhet” e a RM do neuro-eixo revelou discreto hipersinal em T2 na vertente anterior da medula espinal a nível de D5-D6”. Destaca-se ainda HLA-B51 positivo, negatividade das serologias para VIH, VCM, VEB, VHS (1 e 2), Sífilis, Rickettsia e Borrelia, hemoculturas e uroculturas negativas e imunologia negativa, incluindo os anticorpos anti-Aquaporina 4. Por suspeita de Neuro-Beçhet, iniciou pulsos de metilprednisolona 1g e dada a gravidade do envolvimento neurológico e ocular optou-se por Azatioprina 125 mg/dia (2,5mg/Kg/dia) e prednisolona 50 mg/dia (1mg/Kg/dia) em regime de desmame. As RM cerebral e medular de reavaliação revelaram franca atenuação das alterações de sinal face ao exame prévio e a doente evoluiu com resolução clínica e laboratorial.

**Conclusão:** O caso clínico acima descrito revela um caso grave de doença de Behçet, com envolvimento neurológico, ocular, mucocutâneo e articular simultâneos na sua apresentação inaugural. Trata-se de uma apresentação atípica desta patologia uma vez que a DB se manifesta habitualmente de forma mais indolente

no sexo feminino. Além disso, o envolvimento neurológico não é tipicamente uma manifestação inicial desta doença mas quando aparece, constitui um desafio em termos de diagnósticos diferenciais, nomeadamente com doenças desmielinizantes.

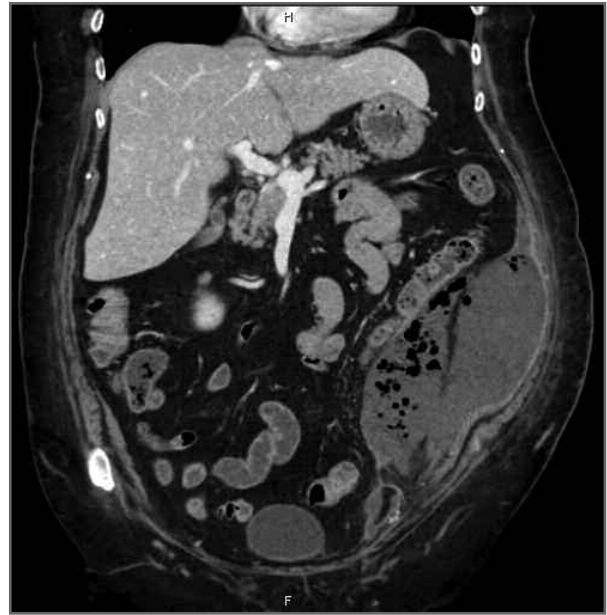
### CC112 – HIGH SEDIMENTATION RATE DOESN'T ALWAYS MEAN GIANT CELL ARTERITIS

Mariana Luis<sup>1</sup>, Luisa Brites<sup>1</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>, Mariana Santiago<sup>1</sup>, Cátia Duarte<sup>1</sup>

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

**Introduction:** Giant cell arteritis (GCA) is a large vessel vasculitis carrying a high risk of both ischemic complications and disease relapse. It is usually accompanied by a marked raising of acute phase markers with erythrocyte sedimentation rate (ESR) reaching levels higher than 100 mm/hour. Treatment requires high-dose glucocorticoid therapy with slow weaning or other immunosuppressive therapy in resistant cases.

**Clinical Case:** The authors present a case of a 71-year-old woman, with GCA diagnosis seven years ago and one relapse half year ago. During a routine consultation, under 30mg prednisolone, she presented with an increase of the ESR from 8 to 50 mm/h. She referred holocranial headache, fatigue and anorexia lasting more than a month. She had no complaints of morning stiffness, mandible claudication, visual disturbances, fever or other symptoms suggesting current infection. No alterations were found on physical examination. Suspecting of a new relapse of her GCA, she was hospitalized in our Rheumatology Department for further investigation. Ultrasound examination of temporal arteries and temporal artery biopsy were both negative. Blood and urine cultures were also negative. During her hospitalization time, she started complaining of constipation and a slight abdominal discomfort on her lower left quadrant. She underwent an abdominal ultrasound which suggested the presence of a voluminous distended loop or abscess located at the painful area as well as multiples diverticula. For better characterization, abdominal CT was performed revealing a heterogeneous collection with high hydric and gaseous content with a large-diameter of 26 centimeters occupying the left iliac fossa and compressing the descending colon, compatible with a giant abscess. The patient was treated with abscess drainage and antibiotic therapy with complete resolution of her complaints and



**FIGURE 1.** Abdominal computed tomography scan showing giant abdominal abscess in left iliac fossa

ESR normalization.

**Conclusion:** Glucocorticoid therapy, especially high-dose, carries an increased risk of infection, including latent and hidden infections. In a patient with previous history of GCA facing unexplained raising of acute phase markers, it is important to consider both disease relapse and occult infection to immediate initiate proper treatment and avoid complications.

### CC121 – RISCO CARDIOVASCULAR EM ARTRITE REUMATÓIDE, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Marta B. Mendonça<sup>1</sup>, Odete D. Cordeiro<sup>2</sup>, Pilar Sancho<sup>1</sup>, Graça Sequeira<sup>3</sup>

1. USF Ria Formosa, ARS Algarve, ACES Central, Faro, Portugal

2. UCSP São Brás de Alportel, ARS Algarve, ACES Central, Faro, Portugal

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

**Enquadramento:** A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença inflamatória, auto-imune, caracterizada pela inflamação das articulações, podendo existir diversas alterações extra-articulares, nomeadamente o aumento do risco cardiovascular (RCV). Estes pacientes têm uma diminuição de 10 anos na expectativa de vida, e esta diminuição está relacionada principalmente ao maior

RCV (70% maior que a população geral), sendo a sua taxa de mortalidade padronizada 1,6 a 1,9 superior.

**Descrição do caso:** Mulher de 64 anos, com antecedentes pessoais de AR, S. Sjögren, Hipertensão Arterial e Obesidade. Sem história prévia de eventos cardiovasculares. Recorreu a consulta no Centro de Saúde (CS) por Gonalgia direita, sem traumatismo. Ao exame objetivo destacava-se: IMC 32,9; TA 138/79mmHg, FC 62bpm. Joelho direito com calor e edema principalmente na região posterior e lateral, palpação dolorosa no local. Mobilização ativa e passiva com dor intensa (8/10). Analiticamente destacava-se aumento de parâmetros inflamatórios (VS 41, FR 164, sem leucocitose) e Colesterol total de 217 com LDL 124. Medicada actualmente com Prednisolona 5mg/dia, Etoricoxib e Paracetamol em SOS (tinha sido suspenso Metotrexato por elevação das transaminases). Tinha abandonado terapêutica com Antihipertensor e Estatina no último ano.

Estávamos perante uma possível fase ativa da AR, pelo que em relação à queixa apresentada foi orientada com solicitação de ecografia ao joelho direito, ajuste terapêutico e marcada consulta de seguimento hospitalar e no CS.

Em relação ao controlo do RCV, foram colocadas as seguintes questões: Qual o verdadeiro risco cardiovascular desta paciente? Que atitude perante a gestão do risco cardiovascular?

O cálculo do RCV desta paciente mostrou um risco moderado, tendo sido implementadas modificações do estilo de vida e vigilância, com reavaliação num prazo máximo de 3 meses da necessidade de reintrodução da terapêutica.

**Discussão:** Em 2017 foram publicadas as recomendações da European League Against Rheumatism (EULAR) para o controlo do risco cardiovascular em pacientes com artrite reumatóide e outras formas de artrite. Foram estabelecidos princípios gerais, dos quais se destaca: Há um RCV aumentado nos pacientes com AR, podendo-se aplicar também a Espondilite Anquilosante (EA) e Artrite Psoriática (APso), devendo os modelos de cálculo de risco ser adaptados para estes pacientes introduzindo um fator de multiplicação 1,5; O Reumatologista como responsável pela gestão do RCV nestes pacientes, podendo a gestão ser partilhada. Além disso, foram estabelecidas diversas recomendações, destacando-se a importância do controlo da atividade da doença de forma a baixar o RCV.

A par do controlo da atividade da doença é importante pensar em estratégias de controlo do RCV nos pa-

cientes com doença reumática, só assim poderemos ter maiores ganhos em saúde, qualidade de vida e bem-estar destes pacientes.

## CC122 – SYSTEMIC SCLEROSIS DEVELOPING IN ASSOCIATION WITH PEGYLATED INTERFERON-ALPHA

Carina Lopes<sup>1,2</sup>, José Adriano Oliveira Marona<sup>1,2</sup>, Santiago Andres Rodrigues Manica<sup>1,2</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1,2</sup>, Tiago Costa<sup>1,2</sup>, Margarida Mateus<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

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

**Background:** The combination of pegylated interferon-alpha (PEGIFN- $\alpha$ ) and ribavirin was considered the standard of care to treat HCV infection before the new antiviral drugs. Unfortunately, this therapy is accompanied by a wide variety of possible side effects. IFN $\alpha$  has been implicated in the development of organ specific and non-organ specific autoantibodies, sometimes coupled with the de novo development or the exacerbation of some connective tissue diseases (CTD) such as rheumatoid arthritis, systemic lupus erythematosus or polymyositis. We report a case of a 43-year-old man with Chronic Hepatitis C (CHC), who developed Systemic Sclerosis (SSc) after a complete course of PEG-IFN- $\alpha$  and ribavirin therapy.

**Case report:** A 43-year-old inmate man with personal background of hypertension and intravenous drug abuse was referred to our Rheumatology department. The patient had been treated for 9 months for CHC with PEGIFN- $\alpha$ -2a and ribavirin, 9 years before. 8 months after completing treatment he experienced heartburn, fatigue, fingers edema, Raynaud, progressive diffuse thickening of the skin and digital, auricular and nasal ulcers. Physical examination revealed diffuse scleroderma with puffy fingers, flexion contractures of the interphalangeal joints, digital, auricular pavilion and nose ulcers and calcinosis. Previous exams revealed esophagitis grade I-II and chest computed tomography excluded parenchymal abnormalities. Blood work, including liver function tests, was normal except for creatine kinase (548 U/L) and anti-nuclear antibodies [titer 1:320 with anti-NuMA (nuclear mitotic apparatus) pattern]. The complementary immunologic study was negative. The patient was evaluated by



**FIGURE 1.** Patient's hands showing digital ulcers

gastroenterology: elastography real time showed mild fibrosis and HCV-RNA was not detectable in the serum. Capillaroscopy showed tortuous capillaries with a bushy appearance, giant capillaries and capillary dropout and echocardiogram revealed a mild pulmonary hypertension. Considering the above data a definitive diagnosis of SSc was established. The patient was treated with prednisone (7.5 mg/day), methotrexate (10 mg/week), folic acid (10 mg/week), omeprazole (40 mg/day), colchicine (1 mg/day), nifedipine (30 mg/day), pentoxifylline (800 mg/day), sildenafil (60 mg/day), iloprost (monthly) and bosentan (250 mg/day) with mild clinical improvement.

**Discussion:** We describe one case of SSc developing in a patient treated with PEGIFN- $\alpha$  for CHC. The patient did not have any suggestive signs or symptoms of an underlying connective tissue disease prior to the beginning of therapy and there was no family history, occupational or other drug history that might have placed him at risk for the development of SSc. The close temporal relationship between the onset of PEGIFN- $\alpha$  therapy and the development of SSc suggest a causative role for the drug. Although considered a rare cause, immunomodulatory drugs like PEGIFN- $\alpha$  should be kept in mind as a possible cause of CTD.

### CC132 – CHARCOT NEUROARTHROPATHY SECONDARY TO FAMILIAL AMYLOID POLYNEUROPATHY

André Vinha<sup>1</sup>, Diogo Pascoal<sup>1</sup>, Nádía de Oliveira<sup>1</sup>, Eduardo Salgado<sup>1</sup>, Nuno Esteves<sup>1</sup>, Alfredo Carvalho<sup>1</sup>, Filipe Castelo<sup>1</sup>, Sandra Antunes Alves<sup>1</sup>, Jorge Pon<sup>1</sup>, Claudia Santos<sup>1</sup>, Albino de Sousa<sup>1</sup>

1. Orthopaedics Department, Centro Hospitalar Cova da Beira, Covilhã, Portugal

**Introduction:** Familial amyloid polyneuropathy (FAP),

is a degenerative, autosomal dominant disease and is currently named transthyretin-related hereditary amyloidosis (V30M). It is related to a single nucleotide mutation in the transthyretin gene (TTR) and there are over 150 different TTR mutations identified worldwide. ATTR-Val30Met is the most common in Europe and Latin America.

FAP is characterized by a rapidly progressive axonal sensory motor and autonomic polyneuropathy. Based on patient's age and onset of disease, which occurs between 10 and 90, FAP can distinguish between early onset (<50 years) and late onset (>50 years). Early onset, between 25 and 35 years, is the most typical in Portuguese patients. The most common clinical symptoms are polyneuropathy of the lower limbs, rhythmological disorders and diarrhea / constipation.

At a late stage, patients with FAP can develop Charcot Neuroarthropathy (CN), a chronic and progressive disease with joint destruction, usually affecting load joints.

**Case Report:** A 40-years-old female, with FAP and associated peripheral neuropathy, visited the emergency ward (EW) due to edema in the right ankle and foot. No inflammatory signs or pain were present and the patient did not refer history of trauma. Ankle X-ray was performed and no signs of fracture, dislocation or any other radiographic change were present. Deep venous thrombosis (DVT) was also excluded, with normal d-dimers value. The patient was discharged with symptomatic treatment.

The patient returns twice to EW on the next 30 days after the first episode because of worsening of symptoms. DVT was excluded by ultrasonography and started antibiotic therapy due to suspected erysipelas due to an increase of clinical and analytical inflammatory signs.

The patient returns again to EW, after 32 days from the first episode, with worsening of the clinical situation. Ankle CT-scan was performed, and multiple fractures of calcaneus, cuboid, navicular and talus were detected, as well as subluxation of the calcaneus-cuboid joint, leading to the diagnosis of CN - stage 2 (Brodsky classification)/ stage I (modified Eichenholtz classification). Immobilization with total contact cast was performed.

**Discussion:** The clinical manifestation of FAP is most commonly seen as a peripheral neuropathy, gastrointestinal dysfunction, cardiac arrhythmia, cardiomyopathy, nephropathy and leptomeningeal manifestation. Orthopedic findings, as carpal tunnel syndrome is

occasionally described. CN secondary to PAF is a rare event and only few cases where described.

The goal of treatment for CN is to prevent the progression of the arthropathy and underlying conditions (the joint deformation and the functional impairment), halt future damage of other joints. The key interventions are immobilizing the joint, protecting the joint from mechanical stress, and managing the underlying disease.

Clinical presentation of a swollen foot or/and ankle in patients with peripheral neuropathy, particularly patients with FAP, where infection or DVT is ruled out, is important to consider CN as diagnosis. Its early approach and treatment prevents future complications.

### CC136 – UVEÍTE MASCARADA

Patrícia Martins<sup>1</sup>, Vítor Teixeira<sup>1</sup>, Daniela Alves<sup>2</sup>, Catarina Tenazinha<sup>1</sup>, Luís Gaião<sup>1</sup>

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

2. Haematology, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A uveíte é uma causa frequente de referência à consulta de Reumatologia, sobretudo quando associada a sinais/sintomas extra-oculares. Não só pode ser uma manifestação de várias doenças reumáticas, mas também requerer terapêuticas com DMARDs. O reumatologista deve estar ciente do diagnóstico diferencial abrangente, que inclui, entre outras, as doenças neoplásicas localizadas ao olho ou sistémicas, o designado “síndrome mascarado neoplásico”. Esta síndrome, descrita pela primeira vez em 1967, é responsável por cerca de 2-3% do total de uveítes.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino, 64 anos, com antecedentes de bicitopénia (anemia e trombocitopénia), síndrome do túnel cárpico bilateral e gastrite a *H. Pylori* erradicada, referenciada à consulta de Reumatologia para avaliação de uveíte bilateral com cerca de cinco meses de evolução, com resposta a corticóide tópico. Ao exame objetivo, documentaram-se 2 adenopatias cervicais, exantema macular no pescoço e face, livedo reticular no tronco e membros, sem outras manifestações do foro reumático. Laboratorialmente, apresentava trombocitopénia (92x10<sup>9</sup>/L), parâmetros inflamatórios negativos, HLA B27 negativo, ECA 53 U/L (<52), ANAs negativos, anti-dsDNA negativos, serologias negativas para o vírus herpes, toxoplasmose e sífi-

lis e hipogamaglobulinémia 6,3g/dL (0,4%), com doseamento de imunoglobulinas abaixo dos valores de referência (IgG 494mg/dL, IgA 52mg/dL, IgM 45mg/dL). Realizou TAC tóraco-abdomino-pélvica que revelou pequenas imagens ganglionares retroperitoneais e interaorto-cavas com o gânglio dominante que atinge 13 mm de menor eixo e com vários gânglios que se estendem até à bifurcação ilíaca. Foi pedida avaliação na consulta de Hematologia, tendo realizado biópsia de medula óssea com resultado de dismegacariopoiese >10% das células. A doente manteve vigilância clínica e laboratorial. Cerca de 15 meses após o primeiro episódio de uveíte apresentava sudorese noturna e novas adenomegalias dolorosas cervicais esquerdas e supraclavicular direita (máximo 2 cm). Foi feita biópsia ganglionar excisional cujo resultado anatomopatológico revelou Linfoma Angio-Imunoblástico T, com estadiamento IV-A. Iniciou esquema de Quimioterapia com protocolo RCHOP, tendo cumprido 6 ciclos, e foi submetida a transplante de medula óssea. Relativamente à situação ocular, encontra-se estável sem sinais de inflamação ativa.

**Conclusão:** A uveíte associada aos linfomas primários intra-oculares/intravítreos corresponde a cerca de 80% dos síndromes mascarados neoplásicos. É, no entanto, uma apresentação pouco frequente nos linfomas extra-oculares demonstrando este caso a importância da anamnese e da suspeição diagnóstica na abordagem às uveítes. Neste caso, o linfoma angio-imunoblástico T é um tumor raro, que corresponde a uma forma agressiva dos linfomas de células T, sendo que a maioria é já diagnosticada num estadio avançado da doença, necessitando por isso de uma abordagem terapêutica agressiva. Desta forma, os autores pretendem alertar para a dificuldade diagnóstica e necessidade de considerar múltiplas entidades etiológicas no diagnóstico diferencial de uveítes.

### CC138 – ESCLEROSE SISTÉMICA E MIOSITE COMO DOENÇA PARANEOPLÁSICA: ASSOCIAÇÃO A MIELOMA MÚLTIPLO

Daniela Santos-Faria<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Joana Sousa-Neves<sup>1</sup>, Joana Ramos Rodrigues<sup>1</sup>, Soraia Azevedo<sup>1</sup>, Sérgio Alcino<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

**Introdução:** As neoplasias podem estar associadas a uma grande variedade de sintomas músculo-esquelé-

ticos<sup>1</sup>. Por outro lado, determinadas doenças reumáticas podem constituir uma síndrome paraneoplásica quando existe uma relação temporal entre o surgimento das manifestações clínicas e o diagnóstico da neoplasia. Esta associação ficará reforçada se houver uma remissão completa da patologia reumática com o tratamento e eliminação da neoplasia<sup>1</sup>.

**Caso Clínico:** Doente do sexo masculino, que aos 52 anos de idade iniciou, de forma insidiosa, diminuição da força muscular de todos os membros, de predomínio proximal, fadiga, dispneia para médios esforços, fenómeno de Raynaud, telangiectasias na face e tronco e perda ponderal de cerca de 15kg em 4 meses. Apresentava elevação da creatininaquinase e da velocidade de sedimentação, proteína C reativa normal e auto-anticorpos negativos. Pela suspeita de miopatia inflamatória, iniciou terapêutica com prednisolona 1mg/Kg/dia, com melhoria clínica e analítica. No entanto, a biópsia muscular, efetuada previamente ao início desta terapêutica, revelou deposição mínima de cálcio numa área do perimísio e a presença de lesões compatíveis com miofascíte macrofágica. No decorrer da avaliação foi detetado um pico monoclonal IgM, interpretado no contexto de uma gamapatia monoclonal de significado indeterminado. Posteriormente teve um internamento hospitalar por quadro de encefalopatia límbica aguda que, após exclusão de causas vasculares ou infecciosas, também melhorou com corticoterapia.

Quando avaliado pela primeira vez em consulta de Reumatologia, cerca de 2 anos após o início deste quadro clínico, apresentava espessamento cutâneo distal aos cotovelos e joelhos, esclerodactilia e microstomia. O estudo imunológico (ANAs, Anti-RNP, Anti-Scl70, Anticentrómero, Anti-JO1, Anti-Mi2 e Anti-SSA) mantinha-se negativo e não havia evidência de outro envolvimento de órgão, nomeadamente cardíaco ou pulmonar. A capilaroscopia mostrou padrão esclerodérmico em fase ativa e uma segunda biópsia muscular revelou discretas alterações de características miopáticas e positividade para os produtos de MHC classe I. Foi, assim, estabelecido como diagnóstico mais provável uma síndrome de sobreposição esclerose sistémica (ES) e miosite. Ponderou-se o início de tratamento imunomodulador, mas pela atipia do quadro clínico e uma vez que se constatou agravamento do pico monoclonal, foi solicitada reavaliação por Hematologia. Fez biópsia medular agora compatível como diagnóstico de mieloma múltiplo (MM) IgG Kappa. Realizou 6 ciclos de terapêutica combinada de ciclofosfamida, bortezomib e dexametasona, seguidos de auto-transplante em junho

de 2017. Com o tratamento do MM veio a verificar-se melhoria de todas as alterações cutâneas e musculares, sem novas recidivas até ao momento.

**Conclusão:** Neste caso clínico, as manifestações musculoesqueléticas e cutâneas iniciais constituíram, mais provavelmente, uma síndrome paraneoplásica associada ao MM. O tratamento da neoplasia, assim como alguns achados menos típicos, nomeadamente a negatividade dos auto-anticorpos, mais específicos de patologia auto-imune, apoiam este diagnóstico. Apesar de bastante raro, lesões “scleroderma-like” ou miosite podem estar associadas ao MM. Porém, não foi encontrado nenhum relato destas duas condições clínicas, associadas ao MM, em simultâneo.

#### REFERÊNCIAS

1. Manger B, Schett G. Rheumatic paraneoplastic syndromes – A clinical link between malignancy and autoimmunity. *Clin Immunol.* 2017;S1521-6616(17):30527–2.

#### CC139 – IATROGENIC KAPOSI SARCOMA IN GIANT CELL ARTERITIS – A CLINICAL CASE

Sofia C Barreira<sup>1, 2</sup>, Ana Ortins-Pina<sup>3</sup>, Saulo Saraiva<sup>4</sup>, Carla Macieira<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa,, Lisboa, Portugal
2. Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal
3. Dermatology Department, Hospital de S. Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisbon Academic Medical Center, Lisbon, Portugal, Lisboa, Portugal
4. Serviço de Radioterapia, Hospital de Santa Maria, CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

**Introduction:** Kaposi's Sarcoma (KS) is a vascular tumor affecting mainly the skin, caused by human herpesvirus-8 (HHV8) infection. Iatrogenic KS occurs primarily in post-transplant context but it has also been described in other patients receiving immunosuppressive therapy. Reducing immunosuppression may be enough to arrest tumor growth. We describe a case of KS in a patient receiving prednisolone and methotrexate for giant cell arteritis (GCA), in which methotrexate (MTX) suspension allowed avoiding surgery or radiotherapy.

**Clinical case:** An 88-year-old female patient presented

in the Emergency department in March 2014 with right eye visual loss, headache and jaw claudication. She had a previous history of hypertension and osteoporosis, and a family history of KS (mother). After observation, the patient was admitted to the Ophthalmology department with the diagnosis of anterior ischemic optic neuropathy. There was tenderness and thickening of the superficial temporal arteries, with no other pulses affected, no hip or shoulder stiffness. Laboratory tests revealed elevation of erythrocyte sedimentation rate and C reactive protein, temporal artery ultrasound showed the halo sign, and a temporal artery biopsy confirmed the diagnosis of GCA. The patient was initially treated with three methylprednisolone pulses followed by prednisolone (PDN) 1 mg/Kg with slow dose tapering. Although there were no symptoms and inflammatory laboratory parameters normalized, ultrasound reevaluation in May 2015 showed persistence of halo sign, so the patient was started on 10 mg of MTX every week, maintaining 12.5 mg id of oral PDN with adequate control of disease activity, allowing further PDN tapering to 5 mg id in January 2016. In February 2017, the patient presented with violaceous nodules and plaques in the dorsum of the left foot, both legs, and two isolated violaceous nodules in the left cervical region and left forearm. Skin biopsy revealed KS and staging computerized tomography showed no other suspicious lesions. Besides family history, the patient had also lived in Africa for a long period of time. After discussion with the Dermatology and Radiation Oncology departments, conservative approach with MTX suspension was attempted. The skin lesions remained stable, with no need for radiotherapy until last evaluation in February 2018. She remains asymptomatic with no clinical or ultrasonographic evidence of GCA, under 5

mg of prednisolone id.

**Discussion:** similar cases have been described, namely in older patients with systemic lupus erythematosus, dermatomyositis, inflammatory bowel disease, usually treated with corticosteroids, MTX, azathioprine and cyclophosphamide. In patients with GCA, the majority of cases were related to high doses of PDN, which was not the case of this patient, who was on 5 mg id of PDN (and 10 mg MTX) for one year before lesions appeared. Family history and living in Africa were an important risk factor for HHV8 infection that evolved into KS in the setting of immunosuppression. In the majority of cases, immunosuppression tapering was enough to control the disease. With this case we want to draw attention to the possibility of iatrogenic KS in older patients under immunosuppression and the possibility of reduction of immunosuppression, avoiding aggressive therapies, with an active surveillance and follow-up in a multidisciplinary approach.

#### CC140 – ERA APENAS UMA EPISTAXIS: UM CASO CLÍNICO DE DOENÇA DE RENDU-OSLER-WEBER

Flávio Campos Costa<sup>1</sup>, João Freitas<sup>1</sup>,  
Margarida Coutinho<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A doença de Rendu-Osler-Weber (DROW), também conhecida como telangiectasia hemorrágica hereditária, é uma doença autossômica dominante, com uma prevalência estimada de pelo menos 1/5000. Caracteriza-se pela presença de displasias vasculares, resultando em hemorragias. Esta entidade pode complicar-se pela presença de malformações artério-venosas cutâneo-mucosas, cerebrais, pulmonares, hepáticas e do trato gastrointestinal.

Em 2000, foram publicados os critérios de diagnóstico clínico, conhecidos como Critérios de Curaçao: 1- epistáxis espontânea recorrente; 2- telangiectasias cutâneo-mucosas 3- malformações artério-venosas viscerais e 4- história familiar de doença (familiar de 1º grau). Utilizando estes critérios, o diagnóstico é considerado “definitivo” se três ou mais critérios estiverem presentes, “possível ou suspeito” se houver dois critérios e “improvável” se houver até um critério presente.

O teste genético para a DROW permite esclarecer o tipo de mutação específica presente numa família, bem como o diagnóstico em doentes que não cumprem os critérios clínicos.



**FIGURE 1.** Kaposi's lesions on the left foot: a) March 2017; b) June 2017; c) December 2017

A apresentação clínica é altamente variável entre diferentes famílias e mesmo entre membros da mesma família. A presença de epistáxis espontânea recorrente é o sintoma mais comum, porém os achados clínicos possam ser subtis.

O prognóstico depende da gravidade da doença, em particular do grau de envolvimento sistêmico.

Terapêuticas médicas ou abordagens cirúrgicas em pacientes com DROW visam diminuir a frequência de hemorragias e minimizar as sequelas das malformações artério-venosas.

Os autores apresentam um caso clínico de doença de Osler-Weber-Rendu.

**Caso Clínico:** Mulher de 52 anos, referenciada a partir da consulta de Otorrinolaringologia, por lesões da cavidade oral. A doente apresentava história de epistáxis espontâneas e recorrentes com 4 anos de evolução, sem relação com a temperatura exterior ou com as estações do ano. Associadamente, referia lesões eritematosas no lábio inferior e língua (com ocasional ruptura espontânea), bem como na ponta dos dedos das mãos, com 4 meses de evolução. Negava outras queixas. Como antecedentes pessoais, destacavam-se a presença de asma e de sinusite, bem como a existência de tabagismo crônico.

Ao exame objetivo, destacava-se a presença de telangiectasias ao nível da face interna do lábio inferior, língua e polpa de todos os dedos das mãos (bilateralmente), bem como discreta crepitação patelo-femoral esquerda.

Do estudo complementar realizado destacava-se a presença de anemia microcítica e elevação de reagentes de fase aguda (VS: 39mm/h; PCR: 1,84mg/dL). Do restante estudo realizado destacou-se a presença de ANAs, C-ANCA, p-ANCA, anticorpos anti-fosfolípídeo e pesquisa de crioglobulinas negativos, serologias (HIV, hepatites, sífilis) negativas e estudo da coagulação normal.

Foi efectuada TAC-TAP a qual viria a demonstrar a presença de pequenas telangiectasias intra-parenquimatosas hepáticas, estando cumpridos 3 critérios de diagnóstico de DROW.

A doente foi referenciada à consulta de Genética Médica e iniciou terapêutica com suplementação de ferro.

**Conclusão:** Em geral, a DROW associa-se a uma diminuição da esperança média de vida. No entanto, mediante o estabelecimento de um diagnóstico precoce e de uma abordagem terapêutica eficaz, a esperança média de vida para a maioria dos doentes pode aproximar-se da população normal.

Os autores destacam este caso pela relevância e in-

vulgaridade do diagnóstico final, perante a presença de telangiectasias numa doente sem outros achados sugestivos de patologia reumatológica sistémica.

### CC142 – OLD THALIDOMIDE REMAINS AN OPTION FOR REFRACTORY CUTANEOUS LUPUS ERYTHEMATOSUS

Sofia C Barreira<sup>1,2</sup>, Ana Ortins-Pina<sup>3</sup>, Carla Macieira<sup>2</sup>

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

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

3. Dermatology Department, Hospital de S. Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisbon Academic Medical Center, Lisbon, Portugal, Lisboa, Portugal

**Background:** Cutaneous manifestations of active lupus or damage are associated with poor quality of life. About one third of the patients with cutaneous lupus erythematosus will not respond to antimalarials and steroids. The second line of treatment is not well established. We report the case of a patient with refractory severe cutaneous lupus treated with thalidomide, an old therapeutic option that stays valuable in a subset of patients.

**Clinical case:** a 47-years old female patient presented in 1997 with systemic lupus erythematosus (SLE) with muco-cutaneous, articular and hematological involvement, treated initially with prednisolone (PDN) 7.5-40 mg id, methotrexate (MTX) 10-20 mg ew and hydroxychloroquine (HCQ) 400 mg id. In 2006, for suspicion of renal involvement, she was submitted to a renal biopsy that revealed a membranous glomerulonephritis for which she started induction therapy with mycophenolate mofetil, switched to azathioprine for maintenance, which had to be stopped for gastrointestinal intolerance. In 2011, cutaneous manifestations and vasculitis start to be more prominent. During this period, the patient had infusions of Iloprost and IvIg in our daycare unit. In 2013, she maintained sub-acute cutaneous lupus lesions and vasculitis, as well as articular and vascular manifestations with evidence of active immune mediation (positive anti-dsDNA and low C3) despite PDN 20 mg id, MTX 20 mg ew and HCQ 400 mg id, so belimumab was started (10 mg/Kg/month) for 6 months with no benefit and the Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index (SLEDAI)



was of 12. She was then treated (in 2014) with rituximab (500 mg on day 1 and 15), discontinued on the second cycle because of an anaphylactic reaction. Until December 2016, she maintained PDN 7.5-30 mg id, MTX 20 mg ew, HCQ 400 mg id and Iloprost. Multidisciplinary observation involving Rheumatology and Dermatology, verified a main expression of acute cutaneous lupus and vasculitis. Thalidomide 50 mg id, seemed one of a few remaining options and was started after security procedures and approval on February 2017. There was a good initial response that allowed PDN tapering to 5 mg id. After nine months, she has no active cutaneous lupus lesions, only residual hypopigmentation and vasculitis lesions had a significant improvement. There were no other clinical manifestations of SLE, and the only signs of persistent low activity were elevation of dsDNA and low C3' (SLEDAI 4), steady and similar to previous values.

**Discussion:** In this case we presented a case of SLE with multi organ involvement in which cutaneous activity and vasculitis were refractory to different strategies of immunosuppression. Thalidomide has a suppressive effect on the pro-inflammatory cytokine TNF and other pro-inflammatory cytokines. It also inhibits neutrophil chemotaxis, angiogenesis, and has a costimulatory effect on T cell activation that seems to upregulate regulatory T-cells. These mechanisms are very different from the ones obtained with B-cell depletion or inhibition of B-cell activating factor that were tried in this patient with no success. Thalidomide was able to control disease activity and allowed PDN tapering. Besides teratogenicity, peripheral neuropathy is one of the main concerns with an estimated rate of 16% for confirmed neuropathy and 4% of persistent peripheral neuropathy after thalidomide withdrawal. A recent meta-analysis reported an overall response rate to thalidomide of 90%, making this nowadays still a possible therapeutic option in a specific subset of patients.

### CC146 – NEVRITE ÓPTICA ISQUÊMICA ANTERIOR – QUANDO A CLÍNICA E O LABORATÓRIO SÃO ENGANADORES

Patrícia Martins<sup>1</sup>, Cristina Ponte<sup>1,2</sup>, Vítor Teixeira<sup>1</sup>

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

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

**Introdução:** A arterite de células gigantes (ACG) é uma

vasculite sistémica de etiologia desconhecida que ocorre em pessoas com mais de 50 anos e habitualmente se manifesta por sintomas constitucionais, cefaleias de novo, alteração da acuidade visual e claudicação da mandíbula. Laboratorialmente caracteriza-se por elevação da velocidade de sedimentação (VS) e da proteína C reativa (PCR), com VS frequentemente superior a 50mm/h, podendo exceder os 100mm/h. Os autores descrevem o caso de um doente com o diagnóstico de ACG, comprovado por ecoDoppler e histologia da artéria temporal, com sintomas característicos da doença, mas sem aumento dos parâmetros inflamatórios laboratoriais.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 76 anos, com antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, hipertensão arterial, fibrilhação auricular e catarata do olho esquerdo, que recorre ao serviço de urgência por quadro de diminuição da acuidade visual do olho direito (OD) com uma semana de evolução e progressão rápida para amaurose, acompanhado por cefaleia temporal direita ligeira. Não havia história de claudicação mandibular ou dos membros, nem sintomas constitucionais ou queixas sugestivas de polimialgia reumática (PMR). Laboratorialmente apresentava trombocitopenia ligeira de  $128 \times 10^9/L$  mas sem evidência de anemia, VS 5mm/h e PCR 0,5mg/dL. Realizou TAC crânio-encefálica e das órbitas que não revelaram alterações, e eco-Doppler dos vasos pescoço que documentou placas ateroscleróticas sem repercussão hemodinâmica. O doente foi avaliado pela Oftalmologia que objectivou neuropatia óptica isquémica anterior (NOIA). A presença de múltiplas comorbilidades cardiovasculares, a ausência de sintomas constitucionais ou claudicação da mandíbula, e a normalidade dos parâmetros inflamatórios sugeria inicialmente como diagnóstico mais provável uma NOIA não-arterítica do OD. Contudo, foi realizada biópsia da artéria temporal e ecoDoppler das artérias temporais que demonstrou, à esquerda, presença de halo inflamatório no ramo superficial comum e região proximal do ramo parietal e frontal com sinal de compressão positivo, sugestivo do diagnóstico de ACG (observação condicionada à direita por contexto pós-biópsia). O resultado da biópsia das artérias temporais posteriormente confirmou o diagnóstico. Foi iniciado, logo no primeiro dia de observação, corticoterapia com pulsos de metilprednisolona e.v. 1g/dia durante três dias, que manteve posteriormente em desmame progressivo com prednisolona, e aspirina 100 mg/dia. O doente apresentou melhoria global marcada, com recuperação parcial da acuidade visual, mantendo

do os parâmetros inflamatórios sempre baixos. A reavaliação com ecoDoppler aos 4 meses revelou diminuição do halo em todos o ramos observados.

**Conclusão:** A VS e a PCR são os parâmetros inflamatórios laboratoriais mais frequentemente usados para diagnóstico e monitorização dos doentes com ACG. A PCR apresenta maior sensibilidade que a VS no diagnóstico da doença, mas ambas têm baixa especificidade para avaliação da atividade inflamatória da ACG. Sabe-se que em cerca de 4% dos casos estes parâmetros podem apresentar valores normais, e que clinicamente estes doentes apresentam menos sintomas constitucionais mas maior risco de complicações neuro-oftálmicas. O caso clínico apresentado pretende chamar a atenção para este pequeno número de doentes cujo diagnóstico clínico de ACG não é inicialmente evidente, mas que deve ser sempre investigado, particularmente tendo em conta o maior risco de envolvimento ocular da doença.

#### CC152 – BASALIOMA E ANTI TNF ALFA: REVISÃO A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Cláudia Vaz<sup>1</sup>, Joana Fonseca Ferreira<sup>1</sup>, Vasco Preto<sup>1</sup>, Catarina Vieira<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde – Hospital Sousa Martins, Guarda, Portugal

**Introdução:** A Espondilite Anquilosante (EA) ou Espondilartrite Axial é uma doença inflamatória crónica que afecta predominantemente o esqueleto axial. Os antagonistas do factor de necrose tumoral (anti-TNF  $\alpha$ ) são eficazes na redução da inflamação. São também seguros desde que cumpridas as devidas recomendações, no entanto a terapia com anti-TNF $\alpha$ , tem um risco acrescido de surgimento de lesões cutâneas, sendo muito importante proceder a uma avaliação detalhada de todas as situações clínicas.

**Caso clínico:** Um paciente do sexo masculino, caucasiano, de 57 anos foi diagnosticado com espondilite anquilosante em Novembro de 2010. Por manter actividade de doença iniciou anti-TNF $\alpha$  (Enbrel® - etanercept) em Janeiro de 2012. Seis anos após o início da terapêutica desenvolveu uma lesão cutânea na asa direita do nariz, que motivou encaminhamento para a Dermatologia.

**Discussão:** Em relação à terapia com anti-TNF $\alpha$ , o que fazer na presença de uma lesão cutânea de novo? Ora a terapia com anti-TNF $\alpha$  tem um risco acrescido de surgimento de lesões cutâneas benignas como lesões infecciosas, reacções infusionais ou lesões imunome-

diadas e de lesões cutâneas malignas, tanto melanomas como não-melanoma.

Existem vários estudos que documentam que a terapia biológica está associada ao aumento do risco de lesão cutânea maligna não melanoma. Embora essa associação possa apenas estar relacionada com a doença, pois a existência de um risco aumentado de cancro de pele não-melanoma em pacientes com doenças articulares inflamatórias, em comparação com a população geral, é conhecida.

Os tumores cutâneos não-melanoma diagnosticados de novo devem ser completamente removidos e vigiados, mas a terapêutica com anti-TNF $\alpha$  não tem de ser descontinuada.

No entanto, recomenda-se a suspensão temporária do tratamento biológico previamente à excisão cirúrgica da lesão.

**Conclusão:** A lesão era sugestiva de um basalioma e foi proposta para excisão cirúrgica. O etanercept foi suspenso duas semanas antes da cirurgia. A análise histológica da peça cirúrgica confirmou o diagnóstico. Após excisão o doente retomou terapêutica.

O risco aumentado de cancro de pele não-melanoma justifica a necessidade de monitorizar todos os doentes com artrite para lesões cutâneas pré-cancerígenas, além de melanomas, aconselhando-se a fazer exames dermatológicos antes de iniciar terapêutica e uma vez por ano, assim como fazer protecção contra a radiação UV.

#### CC160 – CORTICOSTEROID-INDUCED OSTEOPOROSIS FOR BOWEL INFLAMMATORY DISEASE: A CASE REPORT

Ana Sofia Pinto<sup>1</sup>, Joana Fonseca Ferreira<sup>1</sup>, Cláudia Vaz<sup>1,2</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda – Hospital Sousa Martins, Guarda, Portugal

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

**Introduction:** Inflammatory bowel disease patients exhibit higher risk for bone loss than the general population and they frequently use corticosteroids, which stimulates osteoclastogenesis. These patients are also associated with vitamin D deficiency, which contributes to bone loss. Glucocorticoid-induced osteoporosis is the most frequent of all secondary types of osteoporosis and can increase the risk of vertebral compression fractures.

**Presentation of case:** We describe the case of a 57-

-year-old woman, with a one-year history of ulcerative colitis treated with 40mg/day of prednisolone. The woman was referenced to an outpatient rheumatology appointment due to acute severe back pain without previous trauma. CT showed vertebral compression fractures from L1 to L5. Treatment with teriparatide and supplementation with calcium and colecalciferol was started. The pain improved after starting therapy and patient is still in follow up.

**Discussion:** Bone loss and increased rate of fractures occur early after the initiation of corticosteroid therapy, and are related to dosage and treatment duration. The prevention or treatment of osteoporosis should be considered in all patients who receive corticosteroids. Bisphosphonates and the anabolic agent parathyroid hormone have shown their efficacy in the treatment of corticosteroid-induced osteoporosis.

**Conclusion:** The American College of Rheumatology has created guidelines which recommend anti-osteoporotic medication for all glucocorticoid users at moderate to high fracture risk. Widespread adoption of these guidelines could improve recognition and treatment of glucocorticoid-induced osteoporosis among high risk young people with inflammatory bowel disease or other systematic inflammatory conditions. With this report, we would like to underline the importance of prevention and treatment of secondary osteoporosis because the proportion of patients receiving treatment for bone complications remains low.

### CC161 – VISCERAL LEISHMANIASIS VERSUS SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS FLARE-OLD AXIOMS SOMETIMES STAY TRUE OTHER TIMES NOT

Maria Inês Seixas<sup>1,2</sup>, Tiago Marques<sup>3</sup>,  
Ana Cristina Ferreira<sup>4</sup>, José Carlos Romeu<sup>1</sup>,  
Carla Macieira<sup>1</sup>

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

2. Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal

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

4. Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de Santa Maria, CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

**Background:** Visceral leishmaniasis (VL) is a systemic

protozoal infection which is invariably fatal if not appropriately treated. Almost all patients with VL have splenomegaly, with or without hepatic enlargement. Systemic lupus erythematosus (SLE) and its treatment are associated with increased risk of infections, that may complicate, exacerbate or even mimic SLE symptoms.

**Aims:** to report a severe and atypical case of VL occurring in a SLE patient, with a sharp resemblance to a disease flare.

**Case report:** a 30 year-old Brazilian woman, that was first diagnosed with SLE and secondary Sjögren's syndrome, presented with a high-grade fever, night sweats, malaise and weight loss, that begun four months earlier with progressive worsening. In the past two years she was on hydroxychloroquine (HQ) 400 mg/d, prednisolone (PDN) 0.1-0.5 mg/Kg/d and azathioprine (AZT) 2 mg/Kg/d, until she suddenly was admitted with weight loss and high-grade fever (39°C), night sweats and chills. Her blood pressure (BP) was 96/58 mmHg and heart rate (HR) was 119/min. Blood tests showed pancytopenia, raised inflammatory markers and liver enzymes. Double stranded DNA titre was high but there was no complement consumption, and Coombs' test was negative. Blood and urine cultures were negative and IGRA was indeterminate. Imaging study was unremarkable and a bone marrow aspirate revealed dismegacariopoiesis. At that point, having a Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index (SLEDAI) of 5, an AZT-induced myelotoxicity was assumed. She began PDN 1 mg/Kg/d and AZT was stopped, with transient clinical improvement. Four months later, fatigue, fever and night sweats were sustained and a petechial rash along legs and thighs was noted, with no other significant clinical findings. Pancytopenia and high inflammatory markers persisted with normal liver and renal parameters. Transthoracic echocardiogram was normal. Lupus activity was again considered (SLEDAI=7) so she was started on PDN 1 mg/Kg/d and MTX 15 mg/week, with no clinical benefit after one month. Blood and urine cultures stayed negative, pancytopenia persisted, liver markers were then higher, associated with low albumin and hypergammaglobulinemia, a low ds-DNA titre (80 UI/mL) and normal complement levels. We postulated once more lupus flare with severe systemic expression, in an immunocompromised patient or an indolent form of lymphoproliferative disorder. A macrophage activation syndrome seemed possible at that point, but after methylprednisolone 1g/d for 3 days, fever persisted and

procalcitonine value raised to up 17.3 ng/dL and c-reactive protein to 10 mg/dL. A nosocomial infection was considered and empirical antibiotics were started without response. Finally, a bone marrow study revealed the diagnosis of VL. A dramatic clinical improvement, along with normal blood cells, inflammation and liver markers, was registered two months later after sustained treatment with liposomal amphotericin B. Afterwards, a polymerase chain reaction analysis for *L. Infantum* was positive both in blood and bone marrow.

**Conclusions:** VL and SLE is a rare association. Diagnosis may be particularly difficult due to possible atypical presentations in the immunocompromised host, specially (as it was in our patient) in the absence of hepatosplenomegaly. The case highlights the importance of an extensive and accurate diagnostic work-up for infection in a SLE patient with fever and raised inflammatory parameters, without arthritis or serositis, despite SLEDAI value.

### CC181 – MIOPATIA INFLAMATÓRIA EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE SOB ADALIMUMAB

Ana Rita Prata<sup>1</sup>, Helena Assunção<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Flávio Campos Costa<sup>1</sup>, Luisa Brites<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, Cátia Duarte<sup>1</sup>, Margarida Coutinho<sup>1</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>, Jorge Silva<sup>1</sup>

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

Os antagonistas do fator de necrose tumoral alfa (anti-TNF- $\alpha$ ) estão preconizados, na Artrite Reumatóide (AR), aquando da falência de resposta ao tratamento com DMARDs convencionais. Existem alguns casos descritos de desenvolvimento de miopatia inflamatória idiopática relacionada com a utilização de agentes anti-TNF- $\alpha$  em doentes com AR. Este efeito causal não parece ser dose-dependente e o início da sintomatologia encontra-se descrito entre as 2 e as 36 semanas após o início da terapêutica. Nestes casos, o anti TNF- $\alpha$  foi suspenso e foram utilizados outros agentes imunossuppressores, com posterior resolução da sintomatologia e alterações analíticas.

Os autores relatam o caso de uma doente de 67 anos, do sexo feminino, com AR seropositiva (para fator reumatóide e anti-CCP), com 18 anos de evolução, sob terapêutica com antagonista-TNF em monoterapia (adalimumab 40 mg, quinzenal) desde há 12 anos, com

bom controlo da atividade da doença. Foi internada no Serviço de Reumatologia por fraqueza muscular proximal bilateral, de ambos os membros superiores e inferiores, com três meses de evolução, progressiva, associada a disfagia orofaríngea para sólidos, sem história de lesões cutâneas. Ao exame objetivo, apresentava um score Manual Muscle Testing-8 de 68/80, com score 8/10 para os flexores do pescoço e músculos proximais dos quatro membros, com sensibilidade e propriocepção preservadas ao exame neurológico. Foi ainda objetivada artrite de ambos os punhos, sem outras alterações ao restante exame físico. Analiticamente, apresentava elevação sérica da creatina cinase (724 U/L), aldolase (24,8 U/L), desidrogenase láctica (372 U/L), ALT 93 U/L, AST 46 U/L, velocidade de sedimentação eritrocitária (44 mm/h) e proteína C reativa (1,16 mg/dL), com leucocitose discreta (11.000/L, com monocitose ligeira), sem alterações hidroeletrólíticas ou da função tiroideia. Verificou-se positividade para anticorpos antinucleares (ANA) (1/1280), padrão granular fino denso, com *anti-double-stranded-DNA* negativo e anticorpos associados a miosite negativos. Realizada eletromiografia, que revelou sinais de lesão da fibra muscular a nível dos músculos estudados. Assim sendo, e dada a incerteza diagnóstica, a doente foi submetida a biópsia muscular, cuja anatomopatologia revelou sinais sugestivos de miosite, com necrose fibrilar. Considerando-se as hipóteses de síndrome de sobreposição de miopatia inflamatória com AR e miopatia inflamatória induzida por terapêutica com adalimumab, o fármaco foi suspenso e foi introduzida corticoterapia com prednisolona na dose de 1 mg/Kg/dia, com posterior resolução da sintomatologia e melhoria analítica franca.

A associação de miopatia inflamatória com AR, quer como síndrome de sobreposição, quer decorrente do tratamento com agentes anti-TNF- $\alpha$ , é uma condição clínica rara. Pode, neste último caso, decorrer da disrupção do equilíbrio imune associada ao bloqueio do TNF- $\alpha$ , muitas vezes manifestada com positividade para ANA. Neste caso clínico, o hiato temporal entre o início da terapêutica biológica e o aparecimento dos sintomas é bastante mais alargado que o registado nos casos presentemente descritos na literatura. Ainda assim, é plausível considerar-se uma relação causal entre o anti-TNF- $\alpha$  e o surgimento de miosite. Optou-se, desta forma, pela suspensão do fármaco e introdução de corticoterapia, com conseqüente remissão clínica e analítica da miopatia inflamatória nesta doente.

## CC182 – RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO – COMPLICAÇÕES FREQUENTES DE UMA DOENÇA RARA

Helena Assunção<sup>1</sup>, Ana Rita Prata<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Flávio Campos Costa<sup>1</sup>, João Freitas<sup>1</sup>, Mariana Luis<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, Jorge Silva<sup>1</sup>, Margarida Coutinho<sup>1</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>

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

O raquitismo hipofosfatémico ligado ao X é uma doença rara com hereditariedade dominante ligada ao X causada por uma mutação no gene PHEX (*phosphate regulating endopeptidase on the X chromosome*), responsável pelo aumento dos níveis circulantes de fosfatoninas, com consequente diminuição da reabsorção tubular de fosfato, dificuldade de produção de vitamina D na sua forma ativa e mineralização óssea deficitária, com deformidade óssea. Esta forma é responsável por 75% dos casos esporádicos de raquitismo hipofosfatémico.

As pseudofraturas, designadas sob o epónimo de Looser zones na literatura, são linhas radiolúcentes que se estendem perpendicularmente à margem cortical dos ossos longos, correspondendo à tradução radiológica de fraturas de stress. São encontradas em cerca de 20% dos doentes com raquitismo e em outras condições em que ocorre mineralização insuficiente, podendo ou não ter tradução clínica.

Os autores relatam o caso de uma doente de 50 anos, sem história familiar relevante, diagnosticada com raquitismo hipofosfatémico na sequência de atraso de crescimento e deformidade em arqueamento dos membros inferiores após o início da marcha, com alterações analíticas compatíveis e posterior seguimento em consulta com tratamento médico e cirúrgico (alongamentos com técnica de Ilizarov). Realizado teste genético aos 25 anos, com a identificação da mutação no gene PHEX que comprovou tratar-se de um raquitismo hipofosfatémico ligado ao X.

Encaminhada para a consulta de Reumatologia por início de gonalgia direita em carga e agravamento de fraqueza muscular proximal dos membros inferiores com necessidade de apoio com canadianas na marcha com um ano de evolução. O exame objetivo revelou arqueamento dos membros inferiores, com varismo bilateral dos joelhos e o estudo analítico hiperfosfatúria (1.320 mg/24h) e hipofosfatémia (1,7 mg/dL), sem hipocalcémia (8,82 mg/dL) ou hipercalcúria (119 mg/24h), com défice ligeiro de 25-OH-vitamina D (23

ng/mL), sem elevação da paratormona (40 pg/mL), e elevação da fosfatase alcalina (116 UI/L) sem elevação da GGT (17 UI/L). A radiografia de ossos longos demonstrou a presença de osteopenia e de deformidade óssea e uma linha radiolúcente transversal na diáfise do fémur direito com bordos escleróticos irregulares, correspondendo a uma pseudofratura (*Looser zone*), com indicação para tratamento conservador. A ecografia renal permitiu excluir a presença de nefrocalcinose. Foi otimizada terapêutica com adição de calcitriol à suplementação com fosfato e carbonato de cálcio.

O raquitismo hipofosfatémico é uma doença rara, mas com um diagnóstico clínico simples, possibilitando seguimento precoce na tentativa de evitar ou corrigir a deformidade e as consequências funcionais que esta impõe. Um diagnóstico diferencial correto com outras formas de raquitismo hipofosfatémico, baseado nas alterações analíticas e eventual estudo genético, bem como tratamento adequado são essenciais para prevenir as sequelas ósseas e a nefrocalcinose. Os autores destacam a importância da suplementação com vitamina D na sua forma ativa para evicção da hipocalcemia e hiperparatiroidismo secundário nestes doentes. Relativamente à alteração radiográfica encontrada, estas representa uma fratura de stress num osso longo de carga que foi consolidada através da deposição de osteóide inadequadamente mineralizado, tendo contribuído para a sintomatologia e cujo tratamento consiste na otimização do tratamento médico da doença subjacente.

## CC186 – REACTIVE ARTHRITIS – A CASE TO REMEMBER

Ana Filipa Rocha Águeda<sup>1,2</sup>, Miguel Guerra<sup>3</sup>, Raquel Miriam Ferreira<sup>1,4</sup>, Sara Ganhão<sup>1,4</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>1,4</sup>, Francisca Aguiar<sup>4</sup>, José Pinto<sup>4</sup>, José Brito<sup>4</sup>, Eva Mariz<sup>1,4</sup>, Lúcia Costa<sup>4</sup>

1. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

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

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

4. Rheumatology Department, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

**Introduction:** Reactive arthritis (ReA) falls within the spondyloarthropathies category and usually presents as peripheral monoarthritis or asymmetric oligoarthritis that may be accompanied by enthesitis, dactylitis

and extra-articular manifestations. The onset of symptoms is usually within days to weeks after the inciting infection, the more common being related to gastrointestinal or genitourinary pathogens.

**Case description:** 41-year-old male, presented to the emergency room (ER) with a history of inflammatory pain and oedema of the right knee, evolving for less than one month and, more recently, affecting also both ankles, right forefoot, and accompanied by fever. There were no recent infections, namely gastrointestinal nor genitourinary (patient denied sexual risk contacts). There were no extra-articular manifestations, with exception of mild cough and three discrete mouth ulcers.

Regarding previous conditions the patient mentioned hyperuricemia and a pulmonary infection, over one year ago, that required antibiotherapy and was followed by a sudden onset of inflammatory pain and oedema of the right knee. This resolved with nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAID) and local measures however, presented fluctuant periods of aggravation since then.

Reviewing the musculoskeletal system, there was arthritis of the left subtalar, right knee, ankle and first metatarsophalangeal (MT) joints. On general examination the patient presented fever (39°C), tachycardia and diminished pulmonary murmur on the right pulmonary base.

Laboratory investigation from the ER revealed an elevated C-reactive protein (383 mg/L) and elevated white blood count ( $14.53 \times 10^9/L$ ) with neutrophilia ( $10.6 \times 10^9/L$ ). Chest X-ray showed a slight erasing of the right costophrenic angle. Osteoarticular X-ray was unimpressive.

The patient was admitted to the ward where the diagnostic work-up continued. Fluid from the right knee and first MT joints was collected and analysed, presenting inflammatory features, there were no crystals and microbiologic studies were negative, as were the blood and urine cultures.

We repeated the chest X-Ray and, on direct comparison with the one from a year ago, a slight infiltrate was noted, on the same position were the consolidation from the previous pneumonia was. This prompted a CT evaluation that showed a pulmonary abscess (55 mm) with slight infiltrative changes in the adjacent parenchyma. The case was brought to the attention of the Pneumology department and conjointly was decided to initiate amoxicillin + clavulanic acid, for a period not inferior to 21 days, together with the performance of bronchofibroscopy for sample collection. Unfortuna-

tely, this was only possible after initiation of antibiotics and microbiologic cultures returned negative.

Under antibiotic and NSAID treatment the patient presented a rapid improvement and was discharged with the assumption diagnosis of ReA.

Other viral and bacterial conditions had already been excluded, as well as other concurrent inflammatory articular conditions.

**Conclusion:** ReA doesn't usually present a diagnostic challenge, as long as one can identify a previous infection within an appropriate time-frame. The authors highlight this case because, there was no previous recent infection, however there was an important infection one year ago and now, an abscess arising in the same location where some structural changes might have facilitated the disease.

This serves as a reminder that some forms of ReA may be related to persistence of an underlying infection rather than a specific recent infection.

#### CC187 – DERMATOMYOSITIS – WHEN SYMPTOMS COME TOO LATE

Ana Filipa Rocha Águeda<sup>1,2</sup>, Miguel Guerra<sup>3</sup>, Raquel Miriam Ferreira<sup>2,4</sup>, Sara Ganhão<sup>2,4</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>2,4</sup>, Francisca Aguiar<sup>4</sup>, Pedro Madureira<sup>4</sup>, José Pinto<sup>4</sup>, José Brito<sup>4</sup>, Eva Mariz<sup>2,4</sup>, Lúcia Costa<sup>4</sup>

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal
2. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal
3. Rheumatology Department, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal
4. Rheumatology Department, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

**Introduction:** Several reports strongly support an increased risk of cancer in patients with Polymyositis--dermatomyositis, with the strongest association occurring in those with Dermatomyositis.

The overall risk of cancer appears to be greater in the first 3 years after the diagnosis of myositis, but an increased risk persists throughout the years, emphasizing the importance of continued surveillance.

**Case description:** 61 year old female, presented to the first appointment at the rheumatology department referring a history of erythematous lesions in the periorbital area, associated with oedema, and erythematous-violaceous lesions over the metacarpophalangeal and proximal interphalangeal joints, elbows and anterior

aspect of the chest. These symptoms had presented over a year ago and the patient had consulted several physicians at the time, being diagnosed with amyopathic dermatomyositis. At the time she presented positive anti-MAD5 and anti-TIF1 $\gamma$  antibodies, a normal electromyogram and muscular screening panel. She was started on oral steroids and Hydroxychloroquine with good results. However, the initial symptoms returned after one year, and now she also presented lesions on the nape of the neck, upper part of the back and knees together with complaints of myalgia, proximal muscle weakness, arthralgia (wrist and hands) and occasional episodes of dysphagia, dyspnoea and altered fingertip colour, suggesting Raynaud's phenomenon.

Of note, the patient had a previous history of endometrial carcinoma, treated with surgical and radiotherapy approach, and was classified as in remission since 2013.

Physical examination confirmed the presence of proximal muscle weakness on upper and lower limbs, Gottron papules, heliotrope rash, Gottron sign over the elbows and knees, "V" sign over the anterior aspect of the chest and "shawl" sign, over the nape of the neck and upper part of the back. Cardiac and pulmonary examination was normal.

Laboratorial work up revealed slight increase in muscle enzymes with normality of inflammatory parameters. Autoimmune analysis was still positive for anti-MAD5 and anti-TIF1 $\gamma$  antibodies. Electromyogram and Magnetic resonance (thighs) were compatible with myositis and manometry showed a nutcracker oesophagus pattern. Pulmonary function tests were normal.

Given the patient previous history, a thoracic, abdominal and pelvic CT scan was performed, this revealed several retroperitoneal adenopathys deemed as probable metastases. This information was later confirmed histologically through adenopathy CT guided biopsy.

The dose of steroids was adjusted and hydroxychloroquine suspended, with these measures the patient improved significantly. She is now under the care of the oncology gynaecology department.

**Conclusion:** With this case the authors highlight the need for careful follow-up with rigorous diagnostic work-up of patients with dermatomyositis, specially if there is a previous cancer history. This patient had cancer roughly three years prior to the first cutaneous complaints, and the clinic evolved over a year to a full blown dermatomyositis phenotype, time when she first presented to the rheumatology clinic, already with several metastases.

## CC195 – IS THIS REALLY REFRACTORY RHEUMATOID ARTHRITIS?

Rui Lourenço Teixeira<sup>1,2</sup>, Ana Rita Cruz-Machado<sup>1,2</sup>, Rita Barros<sup>1,2</sup>, José Romeu<sup>2</sup>, Joaquim Polido Pereira<sup>1,2</sup>

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

2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

The authors present a case of a 77 years old man who was admitted at our inpatient unit due to tibiotalar and intertarsal synovitis, with minimum amount of purulent exudate arising at the skin surface. Concerning comorbidities, he had type 2 diabetes under insulin treatment, dyslipidemia and systemic hypertension.

The history begun four years before, when he was first evaluated in our outpatient clinic due to swollen right ankle. Clinically, he had restricted mobility and swelling of the right tibiotalar and dorsum of the foot. Inflammatory parameters were mildly elevated, with CRP 2.1 mg/dL and ESR 80 mm/h. Ultrasonography showed exuberant synovitis of the right tibiotalar, talonavicular and naviculocuneiform, with exuberant power Doppler signal. These findings were confirmed by MRI and the CT showed exuberant naviculo-cuneiform erosions. He was admitted for diagnostic work out, namely to exclude infectious etiology. Cultures were negative, including synovial tissue and synovial fluid, which were obtained by ultrasound guided biopsy, CT scan guided biopsy and finally by surgical biopsy. Synovial tissue was characterized by an unspecific infiltration of lymphocytes and plasmablasts. He was interferon gamma releasing assay (IGRA) positive and also anti-citrullinated peptide antibodies (ACPA) positive (54.9 UI/mL).

The clinical case was interpreted as an atypical rheumatoid arthritis and treatment was started with methotrexate 20 mg per week, hydroxychloroquine 400 mg per day, sulfasalazine 3000 mg per day and prednisolone 10 mg per day with posterior tapering. At the 12-month follow-up, he maintained tibiotalar and intertarsal joint activity with CRP ~ 1 mg/dl and ESR ~70 mm. After 1 month of TB prophylaxis with isoniazid, he started anti-TNF treatment with etanercept. At the 3 month follow-up, he felt some subjective improvement, although some synovitis persisted. At the 12 month visit, he complained of worsening of inflamma-

tory arthralgia of his right ankle, associated with a subcutaneous tumefaction and purulent exudate. After aspiration of the small amount of exudate, we were finally able to identify the pathogenic trigger: a *Aspergillus fumigatus* infection. After this, he was treated with variconazol and submitted to lavage surgery with good results.

Even in the presence of positive ACPA, atypical presentation of rheumatoid arthritis should always have a comprehensive diagnostic work out.

### CC196 – SÍNDROME DEMENCIAL E CEGUEIRA

Rita Cunha<sup>1</sup>, Inês Cunha<sup>1</sup>, Renata Aguiar<sup>1</sup>,  
Anabela Barcelos<sup>1</sup>, Tiago Meirinhos<sup>1</sup>

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

**Introdução:** O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença inflamatória sistémica imunomediada crónica com grande variabilidade de apresentação clínica.

As manifestações neurológicas do LES poderão revestir-se de gravidade considerável, sendo responsáveis por perda na qualidade de vida e elevada morbimortalidade dos doentes.

Atribuir sintomas neurológicos ao LES é um grande desafio clínico, sendo primordial excluir outras causas potenciais.

**Caso Clínico:** Doente do sexo masculino, 64 anos, ex-fumador, reformado, com antecedentes de AVC isquémico aos 56 anos e trombose venosa profunda do membro inferior esquerdo. Referenciado à Consulta de Reumatologia através da consulta de Hematologia, onde era seguido por anemia.

Apresentava disfunção cognitiva e lentificação motora, responsáveis pela sua reforma antecipada, cerca de 1 ano antes. Nessa altura, foi estabelecido em consulta de Neurologia, o diagnóstico de síndrome demencial associada a depressão.

Ao exame objetivo, apresentava desorientação temporoespacial, hemianopsia homónima bilateral, com pequena área de visão central preservada, lentificação psicomotora, apatia, ataxia, cumprindo apenas ordens simples. Observavam-se unhas em vidro de relógio com baqueteamento digital. Não apresentava artrite periférica. À auscultação pulmonar verificava-se ferveores teleinspiratórios com tonalidade em velcros bilaterais.

Analiticamente apresentava: anemia hemolítica, trombocitopenia, leucopenia e linfopenia, anticorpos antinucleares (ANAs) positivos (1:640, padrão anti-nucleossomas), hipocomplementémia (C3 80mg/dl) e anticoagulante lúpico. Os parâmetros inflamatórios (VS e

PCR) encontravam-se elevados.

O diagnóstico de LES com síndrome antifosfolipídica (SAF) secundária foi estabelecido; perante a gravidade da situação clínica, o doente foi internado.

Realizou RM-CE que demonstrou múltiplas lesões vasculares, abrangendo tanto a circulação anterior como a circulação posterior, correspondendo a provável vasculite. A TC tórax revelou enfisema e fibrose, enquadrando-se no contexto de doença pulmonar lúpica (padrão de pneumonia intersticial inespecífica-NSIP). As provas de função respiratórias eram compatíveis com síndrome restritiva grave. O ecocardiograma apresentava hipertrofia ligeira a moderada do ventrículo esquerdo com disfunção diastólica.

Foi observado por Oftalmologia e Neurologia, confirmando-se quadro de cegueira cortical.

Assumiu-se envolvimento neurológico do LES, pelo que iniciou tratamento com pulsos de metilprednisolona (1g/dia), 5 dias, seguidos de um ciclo de rituximab (1g 14/14 dias). Concomitantemente, iniciou anticoagulação. Apesar da normalização dos parâmetros inflamatórios e das citopenias, o quadro neurológico mantevesse. Teve alta medicado com prednisolona 40 mg id e hidroxicloroquina 400mg id.

Mantém acompanhamento em consultas de Reumatologia, Neurologia, Medicina Física e de Reabilitação e Imunohemoterapia. À data da última consulta, 3 meses após o início de tratamento, optou-se por associar a azatioprina, como tratamento de manutenção, a par da redução da corticoterapia.

**Discussão:** As manifestações neurológicas do LES não são frequentes, exigindo elevado índice de suspeição clínica.

A associação com SAF reveste este caso de LES de maior complexidade tanto na avaliação clínica como na orientação terapêutica, sendo primordial uma abordagem multidisciplinar.

### CC197 – TRATAMENTO BIOLÓGICO EM DOENTE COM LES REFRACTÁRIO À TERAPÊUTICA CONVENCIONAL

Ana Lúcia Fernandes<sup>1</sup>, Graça Sequeira<sup>1</sup>

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

**Introdução:** O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença inflamatória crónica imunomediada, capaz de afetar praticamente qualquer sistema de órgãos. Tem uma apresentação clínica altamente variada e na maioria dos casos afeta mulheres em idade fértil. O diagnóstico faz-se através da combinação de critérios clí-



nicos e laboratoriais e o tratamento deve ser estipulado individualmente de acordo com a gravidade do LES. Fisiopatologicamente, a proteína BlyS, também designada fator ativador das células B (BAFF), tem um papel preponderante na diferenciação, homeostase e seleção dos linfócitos B. Os seus níveis estão elevados no LES, o que poderá condicionar a sobrevivência e diferenciação de linfócitos B auto-reativos, assim como a produção de auto-anticorpos. Estas anomalias funcionais têm sido exploradas como alvos de tratamento, como é exemplo o belimumab, que captura e neutraliza a porção solúvel da proteína BlyS antes da ligação aos seus recetores.

**Caso Clínico:** Mulher, 36 anos, raça caucasiana, referenciada em 2012 pelo IPR por quadro de astenia, poliartalgias e mialgias generalizadas desde 1999 e posteriores episódios de uveíte, fenómeno de Raynaud nas mãos, queixas de parestesias nas mãos e pés e perda de peso não quantificada. Estabeleceu-se o diagnóstico de LES, estando na altura medicada com prednisolona, hidroxicloroquina e anti-inflamatórios não esteroides (AINES), sem controlo satisfatório da doença. A doente tinha ainda realizado metotrexato, igualmente sem sucesso. Da análise inicial, a doente mostrava dor à palpação dos punhos, tumefação na face ulnar do antebraço esquerdo, sem deformidades ou queixas de rigidez e lombalgias baixas de ritmo mecânico. Analiticamente, apresentava VS de 26 mm/h, PCR de 32 mg/L, ACCP 6,6 UA/mL, anti-SSA 407 U/mL, anti-DNAs 266 U/mL, anticorpos anti-histonas 294 UA/mL, FR negativo, ANA positivo e antígeno HLA B27 positivo. Adicionalmente, devido ao achado de formações ganglionares para-aórticas inespecíficas, foi feito o estudo exaustivo para despiste de patologia tumoral e infecciosa, que foi negativo. Iniciou terapêutica com azatioprina e pregabalina em Abril de 2013, sem diminuição das queixas algicas mesmo com aumento da dose mas, por episódios recorrentes de infeção respiratória alta entre 2013 e 2014, suspenderam-se a administração de azatioprina e hidroxicloroquina. Assim, dada a manutenção da atividade da doença, com falência dos tratamentos convencionais, assumiu-se LES refratário à terapêutica e decidiu-se pelo tratamento biológico, que iniciou em 2015 com belimumab 10mg/Kg EV de 4 em 4 semanas. Registou diminuição gradual das mialgias e artralguas e melhoria clínica e analítica sustentada nas consultas de seguimento subsequentes.

**Discussão:** Nesta doente foram experimentados como tratamento de fundo a hidroxicloroquina, metotrexato e azatioprina, sem se conseguir diminuir prednisolona

para menos de 7.5 mg/dia, pelo que, após exclusão de patologia infecciosa e tumoral, iniciou belimumab. Este consiste num anticorpo monoclonal (IgG1γ) dirigido contra a proteína BlyS. Os níveis de BlyS estão frequentemente aumentados no LES, permitindo a sobrevivência de linfócitos B auto-reativos e a produção de auto-anticorpos. Correlacionam-se também com os níveis sanguíneos de anticorpos anti-DNAs e com a atividade da doença, pelo que o belimumab apresenta um papel importante no tratamento dos casos refratários. É o único medicamento biológico que se encontra atualmente aprovado no tratamento do LES em adultos com auto-anticorpos positivos que não respondem à terapia convencional.

### CC203 – AMILOIDOSE RENAL COMO COMPLICAÇÃO DE ARTRITE PSORIÁTICA

Agna Neto<sup>1</sup>, Ricardo Figueira<sup>1</sup>, Mário Rodrigues<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Dr. Nélcio Mendonça, Funchal, Portugal

**Introdução:** A amiloidose secundária caracteriza-se pela deposição extracelular de fragmentos de proteína amiloide A sérica em vários tecidos ou órgãos. É uma complicação incomum das doenças inflamatórias crónicas, como a Artrite Reumatóide, estando, contudo, pouco descrita na Artrite Psoriática. O desenvolvimento da amiloidose AA associa-se a casos de doença de base agressiva, de longa duração ou com tratamento inadequado.

**Caso Clínico:** Doente do sexo masculino, de 55 anos, com diagnósticos de Psoríase cutânea e ungueal desde há 15 anos e Artrite Psoriática com envolvimento oligoarticular assimétrico desde há 10 anos. Esteve medicado com metotrexato oral 20mg/semana e etanercept subcutâneo até 2012, com cumprimento terapêutico irregular e, em 2013, abandonou voluntariamente o seguimento na consulta de Reumatologia.

Em Dezembro de 2017, recorreu ao Serviço de Urgência por edema dos membros superiores e inferiores e periorbitário bilateral com 4 meses de evolução e de agravamento progressivo. Referia artralguas ocasionais, pelo que fazia diclofenac e naproxeno em SOS. Ao exame objetivo, apresentava anasarca e lesões eritemato-descamativas na região extensora dos cotovelos e joelhos compatíveis com psoríase. A pressão arterial era de 92/65mmHg. Laboratorialmente, destacava-se anemia normocítica e normocrómica (Hb 11.7 g/dL), elevação de PCR (60mg/L) e VS (101mm), sem leucocitose; hipoproteïnemia (33 g/L), hipalbuminémia (<15g/L); hipercolesterolemia (colesterol total 402mg/dL, LDL

321 mg/dL), hipertrigliceridemia (224mg/dL) e diminuição dos níveis séricos de IgG (225mg/dL). O ionograma, a função renal, as transaminases, a bilirrubinemia, GGT e FA não apresentavam alterações. A urina de 24 horas revelou proteinúria (28g/dia) e microalbuminúria (23,8g/dia). O doente foi internado no Serviço de Nefrologia por Síndrome Nefrótica de etiologia a esclarecer, provavelmente secundário ao consumo crônico de AINE's. Do estudo imunológico realizado no internamento, refira-se anticorpos antinucleares, anti-MBG, anti-MPO e anti-PR3 negativos e C3 e C4 normais. As serologias para hepatite B, C, HIV e sífilis foram negativas. A ecografia renal não revelou alterações. A biópsia renal revelou presença de depósitos de amiloide do tipo AA nos glomérulos e nas arteríolas. Confirmado o diagnóstico de Amiloidose Secundária, o doente iniciou pulsos de metilprednisolona endovenosa 1g/dia, durante 3 dias consecutivos, seguido de prednisolona 80mg/dia. Iniciou metotrexato *per os* com escalção de dose até 20mg/semana. Devido à ausência de resposta clínica e manutenção de proteinúria nefrótica e de hipoalbuminemia refractária à administração endovenosa de albumina, associou-se etanercept subcutâneo. Neste momento, aguarda-se evolução clínica.

**Conclusão:** A presença de amiloidose, como complicação secundária de Artrite Psoriática, determina taxas de mortalidade e morbidade significativas. O tratamento primordial consiste no controlo da doença inflamatória subjacente. Neste caso, o uso de corticoterapia e DMARDs convencionais não se associou a significativa melhoria clínica ou analítica, pelo que se iniciou etanercept, o qual tem sido apontado como uma alternativa terapêutica promissora no controlo da progressão da amiloidose, de acordo com a literatura.

### CC207 – MAL DE POTT - RELATO DE UM CASO

Cristiana Lopes Martins<sup>1</sup>, Catarina Cunha<sup>2</sup>, Paulo Luz<sup>2</sup>, João Moreira<sup>1</sup>, Victor Milet<sup>1</sup>, Sara Estrela Rego<sup>1</sup>, Gisela Leandro<sup>1</sup>, Alison Reis<sup>1</sup>, Lucia Gomes<sup>1</sup>, Daniela Martins<sup>1</sup>, Revelino Lopes<sup>1</sup>

1. Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Centro Hospitalar do Algarve, Faro, Portugal

2. Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve, Faro, Portugal

**Introdução:** A lombalgia é uma queixa frequente, representando um terço das queixas reumáticas. O Mal de Pott é uma causa rara e potencialmente grave de lombalgia.

**Objetivo:** Relato de um caso clínico de Mal de Pott em

doente imunocompetente

**Caso Clínico:** Doente do género feminino, 79 anos, com antecedentes de diabetes mellitus e hipertensão arterial, medicadas. A doente referia lombalgia permanente há 3 meses, que não melhorava com repouso, de agravamento gradual, queixa que tinha já motivado duas idas à urgência. Descravia também astenia, anorexia e perda ponderal de 20kg nos últimos 4-6 meses. Desde há duas semanas, a doente estava acamada por perda de força motora e apresentava obstipação. À nossa observação, destacava-se a presença de paraparesia, com sensibilidade mantida. A tomografia computadorizada revelou fraturas não recentes nos corpos de D11-D12, instáveis. A ressonância magnética mostrou ainda componente de partes moles peri-vertebral e um extenso componente epidural posterior desde D10-D11 até D3-D4, condicionando compressão significativa da medula dorsal. Foi inicialmente equacionado um quadro neoplásico. No entanto, a análise do líquido caseoso recolhido durante a laminectomia foi positiva para a baciloscopia de *Micobacterium tuberculosis*. A análise histopatológica corroborou este diagnóstico. Não foi encontrado fator de imunossupressão nem existia história de exposição conhecida. A doente iniciou plano terapêutico farmacológico de 1 ano, estando de momento a cumprir também plano de reabilitação.

**Discussão:** A lombalgia é frequente e geralmente autolimitada, pelo que não há indicação para avaliação imagiológica numa primeira abordagem. No entanto, a existência de algumas red flags parecem identificar risco de patologia mais grave (sintomas consumptivos, sinais neurológicos, idade, imunossupressão, entre outros), podendo haver indicação para os mesmos. É o que sucede no Mal de Pott.

Mais de um terço da população mundial está infetada com tuberculose (TB). Qualquer forma de TB está associada a fatores socioeconómicos e exposição prévia. O diagnóstico é feito através da identificação de bacilos ácido-álcool ou através de alterações histopatológicas em tecido excisado

A TB osteoarticular (TOA) representa 2% dos casos de TB, pode afetar qual estrutura articular ou óssea e tem como principal localização a coluna vertebral (50%), sendo as vértebras dorsolombares as mais afetadas. A TB vertebral, espondilodiscite tuberculosa ou Mal de Pott (MP) tem curso insidioso e é geralmente monofocal. Os fatores predisponentes incluem artrite pré-existente, alcoolismo, corticoterapia prolongada e imunossupressão (HIV, neoplasia). O sintoma mais frequente é a dor local, com ou sem irradiação, com au-

mento gradual da severidade ao longo de meses, por vezes associada a rigidez e espasmo muscular. Os sintomas sistémicos (fadiga, perda de peso) estão presentes em menos de 40% dos casos. Esta patologia pode levar à destruição dos corpos vertebrais, deformidade acentuada da coluna e défices neurológicos. E são as complicações neurológicas associadas ao MP, secundárias à compressão medular, as responsáveis pela elevada morbidade. Esta complicação grave deve ser tratada individualmente de forma emergente, médica e cirurgicamente, não estando a cirurgia indicada por rotina

**Conclusão:** O MP é uma patologia rara, com repercussões potencialmente graves e irreversíveis. O seu diagnóstico é frequentemente atrasado pelo curso subagudo da clínica, sendo um diagnóstico tardio um fator determinante da doença

### CC209 – TUBERCULOUS ARTHRITIS: KEEPING A HIGH INDEX OF SUSPICION

Agna Neto<sup>1</sup>, Ricardo Figueira<sup>1</sup>, Mário Rodrigues<sup>1</sup>, Hugo Mota Dória<sup>2</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Dr. Nélcio Mendonça, Funchal, Portugal

2. Serviço de Neurorradiologia, Hospital Central do Funchal

**Introduction:** Musculoskeletal involvement is a rare extrapulmonary manifestation of tuberculosis (TB). TB arthritis usually presents as a chronic progressive monoarthritis that can lead to joint and bone destruction in the absence of adequate therapy. We describe a case of TB arthritis in an immunocompetent patient, with subsequent involvement of central nervous system.

**Case Report:** A 48-year-old male of African descent, presented to our rheumatology clinic with painless, diffuse swelling of the right hand, wrist and distal forearm associated with functional impairment. It had developed over the course of two years without any systemic symptoms or previous history of trauma.

Laboratory tests revealed slight elevation of inflammatory markers (ESR 27mm; CRP 20mg/dL) and normal complete blood count, liver and kidney function tests. ANA, rheumatoid factor and ACPA were negative, as were viral and bacterial serologies. Plain radiographs of the right wrist and hand revealed subchondral cysts and erosions of the second to fifth metacarpal bases, ulnar styloid process and scaphoid bone. Magnetic resonance imaging (MRI) showed changes in the bone structure of all carpal bones and in the articular surface of the radius and of the second, third and

fourth metacarpal bases, associated with joint effusion and synovial thickening. An ultrasound-guided fluid aspiration of the radiocarpal joint was performed. Gram stain and bacterial cultures of the fluid were sterile and Ziehl-Neelsen stain did not show acid-fast bacilli.

A second arthrocentesis was performed and microbiology tests were once again negative, which prompted a Löwenstein-Jensen medium culture request. Additionally, considering the work-up had been inconclusive up to this point, a skin and muscle biopsy of the dorsum of the right hand was performed.

Meanwhile, the patient was admitted to the emergency department with bilateral headache, nausea, vomiting and photophobia. Physical examination was positive for neck stiffness; he was afebrile and had no focal neurologic signs. Laboratory test results at this point underlined a mild normochromic, normocytic anemia (Hb 12.2g/dL) and a slight elevation of CRP (24mg/L). Head computed tomography (CT) scan was unremarkable. Lumbar puncture revealed mononuclear pleocytosis, hyperproteinorrachia, hypoglycorrhachia and elevation of adenosine deaminase levels. Ziehl-Neelsen and Gram staining were sterile.

Empiric treatment with isoniazid, rifampicin, ethambutol and pyrazinamide was started under suspicion of TB. PCR and cultures for *M. tuberculosis* in the cerebrospinal fluid samples came up negative, however, Löwenstein-Jensen medium culture of the synovial fluid of the wrist came up positive and the muscle biopsy revealed a chronic inflammatory process containing non-necrotizing granulomas.

As the patient presented psychomotor agitation and altered behavior, he underwent brain MRI that revealed intracranial tuberculomas. Maintenance of antibiologic treatment allowed for marked clinical improvement, including reduction of the swelling of the right wrist and hand and of the size of the brain lesions.

**Conclusion:** Due to its low incidence in developed countries, its insidious onset and lack of constitutional or pulmonary symptoms, diagnosis of TB arthritis is often delayed and remains a challenge to physicians. In this case report the authors stress the need for a high index of suspicion in order for early treatment to take place and to prevent irreversible joint damage and other organ involvement.

### CC210 – MACROPHAGE ACTIVATION SYNDROME IN SYSTEMIC JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS

Agna Neto<sup>1</sup>, Ricardo Figueira<sup>1</sup>, Mário Rodrigues<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Dr. Nélío Mendonça, Funchal, Portugal

**Introduction:** Macrophage activation syndrome (MAS) is a rare and potentially fatal condition that may complicate childhood rheumatic diseases, the most frequent being systemic juvenile idiopathic arthritis (sJIA).

**Case Report:** A 14-year-old girl with sJIA diagnosed 3 years earlier and receiving subcutaneous methotrexate (MTX) 20mg/week was admitted to the emergency department with fever (38°C), myalgia, non-pruritic maculopapular rash in lower extremities and arthralgia in the wrists, hands and right tibiotarsal joint.

Laboratory tests revealed leukocytosis (19400x10<sup>3</sup>/uL), neutrophilia (87.1%) and elevation of CRP (285 mg/L). The remaining blood tests, urinalysis and chest radiograph were normal. She was admitted to the pediatric ward for further investigation and was started on Ceftriaxone and prednisolone 20mg/day.

On the following days there was symptomatic improvement but fever persisted. On the 8th day of hospitalization she developed diffuse abdominal pain, nausea and an episode of epistaxis. On examination she was hypotensive (BP 67/37 mmHg), tachycardic (HR 120bpm) and had abdominal tenderness in the epigastric and right-upper quadrant regions. Laboratory tests showed normocytic and normochromic anemia (Hb 10.6 g/dL), thrombocytopenia (platelets 93x10<sup>3</sup>/uL), acute kidney injury (creatinine 1.88 mg/dL), elevation in liver enzymes (ALT 299 U/L, AST 483 U/L, γGT 545 U/L, FA 250 U/L), hypoalbuminemia (26 g/L) and INR (1.29), prolongation of prothrombin time (14.4 seconds), hypofibrinogenemia (98 mg/dL), D-dimers elevation (20091 ng/mL) and hypertriglyceridemia (240 mg/dL). ESR (47 mm) and CRP (207 mg/dL) were persistently elevated and serum ferritin level was markedly increased (51200 ng/mL). Abdominal ultrasound and CT revealed hepatomegaly.

MAS was suspected and intravenous methylprednisolone pulses 1g/day were started. Owing to multi-organ dysfunction and hemodynamic instability with hypotension resistant to fluid challenges, she was transferred to the Pediatric Intensive Care Unit for aminergic support. On the 3rd day of methylprednisolone, her condition worsened. She now presented increased abdominal pain, headache and a more widespread rash. The patient received an intravenous immunoglobulin infusion (2g/Kg) and continued on IV methylprednisolone for two more days, becoming asym-

ptomatic after 3 days, with gradual normalization of all laboratory parameters.

During her stay in the hospital, IgM serology for the Epstein-Barr virus came up positive. Bone marrow examination had no evidence of hemophagocytosis. Serum level of soluble CD25 was 89050pg/mL.

The patient was discharged on oral prednisolone 60mg/day and, five months later, after dosage reduction to 20mg/day, she presented with rash in the lower extremities, wrist and elbow arthralgia and abdominal pain. Laboratory tests revealed an increase in ESR (46 mm), CRP (154 mg/dL), Ferritin (803 ng/mL) and in AST (47.5 U/L). Abdominal ultrasound showed again only mild hepatomegaly. Intravenous methylprednisolone pulses 1g/day were administered for 3 days, followed by subcutaneous anakinra 100mg/day, with subsequent improvement.

**Conclusion:** We reported a case of severe MAS triggered by an EBV infection in a patient with sJIA, successfully treated with immunoglobulin, methylprednisolone and then with anakinra. Early recognition and appropriate treatment is critical for this life-threatening condition.

## CC211 – SINOVITE DE CORPO ESTRANHO A PICO DE PALMEIRA – UM CASO DE BIÓPSIA SINOVIAL DIAGNÓSTICA E TERAPÊUTICA

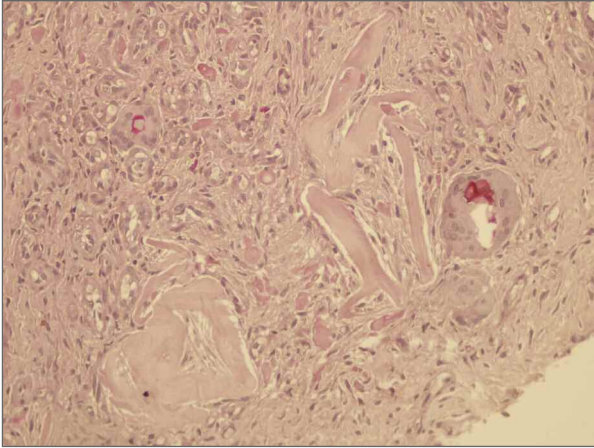
Catarina Tenazinha<sup>1</sup>, Patrícia Martins<sup>1</sup>,  
Emília Vitorino<sup>2</sup>, Joaquim Polido Pereira<sup>1,3</sup>,  
Fernando Saraiva<sup>1</sup>, Rita Barros<sup>1</sup>

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

2. Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de Santa Maria, CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

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

A sinovite a corpo estranho é uma causa pouco frequente de monoartrite, cuja lista de diagnósticos diferenciais é extensa. O diagnóstico parte de uma anamnese cuidada e a ecografia é o exame de imagem de eleição. O tratamento envolve a realização de artroclise ou de sinovectomia cirúrgica. Apresentamos um caso clínico de artrite a corpo estranho da articulação tibio-társica após uma picada acidental com um pico de palmeira, cuja identificação do corpo estranho não foi pos-



**FIGURA 1.** (PAS-D, x100) Células gigantes multinucleadas, algumas com parte da substância fagocitada, parcialmente positiva no PAS-D

sível por ecografia. O diagnóstico foi feito por biópsia da sinovial com identificação de reação de células gigantes multinucleadas em relação com material estranho PAS-D positivo, imagens que apresentamos na descrição do caso. A realização da biópsia foi também terapêutica, assumindo-se ter havido remoção completa da matéria vegetal ao verificar-se resolução do quadro clínico nas quatro semanas que se seguiram ao procedimento ecoguiado, dispensando o procedimento cirúrgico. Não voltou a objetivar-se presença clínica de artrite da tibiotársica durante os 17 meses de seguimento subsequentes.

### CC213 – DISPLASIA FIBROSA ÓSSEA: RELATO DE 3 CASOS CLÍNICOS

Agna Neto<sup>1</sup>, Ricardo Figueira<sup>1</sup>, Graça Araújo<sup>2</sup>, Hugo Mota Dória<sup>3</sup>, Cátia Cardoso<sup>2</sup>, Mário Rodrigues<sup>1</sup>

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

2. Serviço de Pediatria, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal

3. Serviço de Neurorradiologia, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal

**Introdução:** A displasia fibrosa óssea (DFO) é uma doença congénita benigna, caracterizada pela proliferação excessiva de tecido conjuntivo fibroso na medula óssea. Pode apresentar-se sob as formas monostótica ou, menos frequentemente, polioestótica. Apresentam-se três casos de DFO com diferentes manifestações clínicas.

**Caso Clínico 1:** Doente do sexo masculino, 30 anos,

sem antecedentes pessoais relevantes, que iniciou quadro de dor e edema na região mandibular esquerda após uma extração dentária e dor na região glútea direita. Realizou tomografia computadorizada (TC) maxilo-facial que revelou dismorfia e espessamento ósseo no ramo esquerdo da mandíbula, em padrão de vidro despolido, sem alterações das partes moles adjacentes. A cintigrafia óssea revelou aumento da atividade osteoblástica no ramo esquerdo da mandíbula, na parte anterior do ramo direito e na região paramediana direita do sacro. O estudo laboratorial do metabolismo fosfo-cálcio e endocrinológico não apresentava alterações. Admitindo-se diagnóstico de DFO, iniciou ácido zoledrónico, com resposta clínica favorável.

**Caso Clínico 2:** Criança do sexo masculino, 8 anos, aparentemente saudável, admitida no Serviço de Urgência por deformidade facial à direita, indolor, com vários meses de evolução. A TC crânio-encefálica revelou displasia fibrosa óssea polioestótica a envolver o corpo, grande asa e apófises pterigoideas direitas do osso esfenoide, ossos maxilar e malar direitos, condicionando hipopneumatização do seio maxilar ipsilateral, compressão do cone muscular orbitário e ligeira proptose. A cintigrafia óssea não evidenciou compromisso adicional do restante esqueleto. Do estudo laboratorial destacou-se elevação da osteocalcina (220 ng/mL), diminuição da 25(OH)D (10 ng/mL) e valores normais de cálcio, fósforo e PTH. As avaliações neuro-oftalmológicas e otorrinolaringológicas não revelaram compromisso de nervos cranianos. Iniciou terapêutica com pamidronato e.v. na dose de 1mg/Kg, durante três dias consecutivos, repetindo uma única administração a cada três meses.

**Caso Clínico 3:** Doente do sexo feminino, 23 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, que recorreu a consulta de Reumatologia por dor persistente na região esternal com três anos de evolução e que aliviava com a administração de paracetamol. Objetivamente, apresentava dor à palpação das articulações condroesternais, bilateralmente, sem outros sinais inflamatórios. A ressonância magnética revelou lesões nas junções condroesternais compatíveis com DFO, sem envolvimento de partes moles. A cintigrafia óssea confirmou a forma monostótica da doença. Além de uma discreta diminuição da 25(OH)D (25ng/mL), a avaliação laboratorial não revelou outras alterações. A doente iniciou ácido zoledrónico, com melhoria significativa das queixas algícas.

**Conclusão:** A DFO é uma doença clinicamente heterogénea, podendo ser assintomática ou manifestar-se

por dor, deformidades ósseas, fraturas ou sintomas neurovasculares por compressão de estruturas adjacentes. O tratamento é individualizado, preconizando-se terapêutica médica com bifosfonatos ou, se indicado, cirúrgica.

### CC215 – UM CASO DE ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES SEM ELEVAÇÃO DE VELOCIDADE DE SEDIMENTAÇÃO ERITROCITÁRIA?

Salomé Garcia<sup>1</sup>, Georgina Terroso<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Introdução:** Arterite de células gigantes (ACG) é uma vasculite que afeta preferencialmente vasos de médio e grande calibre em indivíduos com mais de 50 anos. A sintomatologia mais comum resulta da afetação dos ramos cranianos das artérias originadas no arco aórtico, mas alterações como claudicação dos membros ou medições de pressão arterial assimétrica devem fazer suspeitar de envolvimento de vasos de maior calibre, especialmente se associado a polimialgia reumática (PMR). Uma velocidade de sedimentação eritrocitária (VS) e proteína C reativa (PCR) elevadas são as alterações laboratoriais mais características.

**Caso Clínico:** Mulher de 72 anos de idade recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por quadro com 2 meses de dor intensa na mão esquerda, claudicação do membro superior contralateral e cianose dos dedos da mão esquerda evoluindo há 4 semanas. Ao exame objetivo apresentava cianose dos dedos da mão esquerda, sem pulsos subclávios, braquiais ou outros distais dos membros superiores palpáveis. Realizou ecografia com estudo Doppler dos membros superiores que revelou alterações bilateralmente e distalmente à artéria braquial, com ausência de sinal doppler. Analiticamente apresentava VS 12 mm/1<sup>a</sup>h e PCR 9.2 mg/L. Ficou internada em Cirurgia Vasculiar e realizou Angiotomografia (AngioTC) do Pescoço que revelou estenose da região de transição da artéria subclávia para a artéria axilar em ambos os lados e calibre das artérias axilares irregular com oclusão das mesmas, provavelmente na região do 2º ou 3º segmento das artérias axilares bilateralmente. Foi pedida avaliação pela Reumatologia. A doente apresentava cefaleia há 6 meses, sem febre, alterações visuais ou claudicação mandibular. Apresentava ainda quadro de dor de ritmo inflamatório e rigidez das cinturas pélvica e escapular de início recente. Ao exame objetivo apresentava artérias temporais médias indolores, sem tortuosidades, cianose do 5º dedo da mão es-

querda com necrose da polpa digital e hemorragias periungueais no 3º e 4º dedos. Realizou biópsia da artéria temporal que mostrou infiltrado inflamatório de predomínio mononucleado nas camadas mais externas, salientando-se a presença de células gigantes multinucleadas na interface da íntima com a média, coadunando-se com o diagnóstico de ACG. Assim assumiu-se o diagnóstico de ACG em provável associação com PMR. Foi medicada com prednisolona 1 mg/Kg/dia, com posterior desmame lento gradual e com boa evolução clínica. Nas avaliações subsequentes observou-se uma elevação do hematócrito e de hemoglobina, 56,3% e 17,5 g/dL, respetivamente, pelo que foi pedida colaboração de Hematologia. Completado o estudo com valor de eritropoetina (EPO) baixo, pesquisa de JAK2 V617F positiva e biópsia de medula óssea sem fibrose, fez-se o diagnóstico de Policitemia Vera, tendo iniciado tratamento adequado. Neste momento encontra-se estável do ponto de vista reumatológico sem necessidade de corticoterapia e estável do ponto de vista hematológico, sob flebotomias bimensais.

**Conclusão:** Vários fatores podem contribuir para valores falsamente normais de VS, nomeadamente alterações eritrocitárias, da forma ou do número. Neste caso o elevado hematócrito mascarava a elevação da VS, característica dos quadros de ACG. A clínica e as alterações imagiológicas e histológicas típicas devem guiar o diagnóstico, evitando protelar a terapêutica, com possíveis consequências prognósticas.

### CC218 – ESCLEROSE SISTÊMICA E ARTRITE PSORIÁTICA: UMA SOBREPOSIÇÃO RARA

Agna Neto<sup>1</sup>, Ricardo Figueira<sup>1</sup>, Fabiana Gouveia<sup>2</sup>, Rita Vieira<sup>2</sup>, Mário Rodrigues<sup>1</sup>

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

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

**Introdução:** A esclerose sistémica (ES) é uma doença crónica multissistémica, caracterizada por fibrose cutânea, visceral e disfunção vascular, de início frequentemente entre os 20 e 50 anos. Estão descritos vários casos de sobreposição com polimiosite, dermatomiosite ou artrite reumatóide, mas a associação com artrite psoriática é rara.

**Caso Clínico:** Doente do sexo feminino, de 74 anos, com antecedentes pessoais de psoríase envolvendo o couro cabeludo com início aos 12 anos e sem doença cutânea desde os 18 anos. Aos 60 anos recorre a uma

consulta de Reumatologia por artrite das primeira e segunda articulações metacarpofalângicas e dactilite do segundo dedo da mão direita. Apresentava HLA-B27, Factor Reumatóide e ANA negativos. Estabeleceu-se o diagnóstico de artrite psoriática e a doente foi medicada inicialmente com metotrexato oral 20mg/semana, tendo-se posteriormente associado etanercept subcutâneo, por resposta insuficiente. Ao fim de quatro anos, foi efectuado *switch* para adalimumab subcutâneo por perda de eficácia.

Aos 71 anos, desenvolveu quadro rapidamente progressivo de espessamento cutâneo de ambas as mãos, pés e antebraços distais, com áreas de despigmentação, fenómeno de Raynaud e úlceras digitais nas mãos e nos pés. Na avaliação laboratorial não apresentava alterações no hemograma e do estudo imunológico salientavam-se anticorpos antinucleares positivos com um título de 1/2560, anti-Scl-70 positivo, anti-dsDNA e anti-centrómero negativos. O ecocardiograma revelou hipertensão pulmonar ligeira. A urina de 24 horas, a tomografia computadorizada do tórax, as provas de função respiratórias e a manometria esofágica eram normais. Pela ausência de atividade da artrite psoriática e pela possibilidade de indução da ES pelo adalimumab, optou-se por suspender a terapêutica anti-TNF. Ao fim de cerca de dois anos, o quadro clínico mantém-se sobreponível ao descrito, não se verificando aparente progressão da doença.

**Conclusão:** Com poucos casos descritos na literatura, a co-existência de artrite psoriática e esclerose sistémica é possível e admite-se a possibilidade da existência de mecanismos etiopatogénicos comuns a ambas as entidades. A esclerose sistémica associada à terapêutica anti-TNF poderá ser outra explicação neste caso, ainda que uma revisão da literatura apenas revele associação com a forma localizada desta doença.

#### CC224 – CONSULTA MULTIDISCIPLINAR REUMATOLOGIA/IMAGIOLOGIA: SÉRIE DE CASOS COM ALTERAÇÃO DIAGNÓSTICA RELEVANTE

José Adriano Oliveira Marona<sup>1,2</sup>, Carina Lopes<sup>1,2</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1,2</sup>, Santiago Andres Rodrigues Manica<sup>1,2</sup>, Tiago Costa<sup>1,2</sup>, Miguel Gago<sup>3</sup>, Ana Filipa Mourão<sup>1,2</sup>, Inês Silva<sup>1,2</sup>, Maria Manuela Costa<sup>2</sup>, Margarida Mateus<sup>2</sup>, Paula Araújo<sup>2</sup>, Sandra Falcao<sup>1,2</sup>, Walter Castelão<sup>2</sup>, Tiago Saldanha<sup>3</sup>, Fernando Pimentel-Santos<sup>1,2</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

1. CEDOC, NOVA Medical School. Faculdade de Ciências

Médicas da Universidade NOVA de Lisboa, Lisboa, Portugal

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

3. Imagiology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal

**Introdução:** A boa prática da requer uma abordagem holística. A gestão cautelosa da doença reumática e de comorbilidades associadas são determinantes para o controle da atividade da doença, resposta ao tratamento e progressão da doença. Uma abordagem multidisciplinar poderá ser determinante para o diagnóstico, abordagem terapêutica e prognóstico global. Pretende apresentar-se o exemplo da consulta multidisciplinar de Reumatologia e Imagiologia (CRI) e do seu impacto na prática clínica diária.

**Casos clínicos:** CASO 1 - Homem de 64 anos, seguido em consulta de Reumatologia por Espondilite Anquilosante, HLA B27 positivo com 40 anos de evolução. Encontrava-se sob terapêutica com secukinumab, e referia história de astenia e perda ponderal (cerca de 3 kg em 3 meses) não voluntária. Neste contexto realizou TC torácica que revelou “alteração estrutural nas articulações costovertebrais D6/D7 esquerdas de características líticas (...) não se podendo excluir lesão de natureza secundária”. A discussão na CRI permitiu concluir que se tratava de uma lesão de características benignas relacionada provavelmente com uma fratura antiga. Este diagnóstico foi confirmado pelo próprio doente. A perda de peso foi posteriormente atribuída a fator psicológico associado a vida familiar.

CASO 2 - Homem de 75 anos referido à consulta por dor de difícil controlo de predomínio noturno ao nível da bacia e coxa direita, com 4 meses de evolução. Associava-se síndrome febril prévio de causa não esclarecida e necessidade de algaliação permanente por retenção urinária. A avaliação laboratorial revelou anemia normocítica normocrómica, aumento dos parâmetros de inflamação, LDH, fosfatase alcalina e desoxipiridinolina urinária. O estudo radiográfico evidenciou envolvimento polióstótico com lesões blásticas ao nível do ilíaco e fémur direitos, sacro e D9, interpretadas como Doença Óssea de Paget. A interpretação era corroborada por cintigrafia óssea e por TC. As imagens (Rx e TC) foram discutidas na CRI concluindo-se que as lesões blásticas correspondiam a metástases pelo facto de a cortical óssea não estar envolvida. A referenciação urgente à consulta de Urologia e realização de biópsia óssea permitiram estabelecer o diagnóstico final de neo-

plasia da próstata com metastização.

**CASO 3** - Homem de 54 anos com antecedentes de sarcoidose cutânea (sem envolvimento pulmonar), após biópsia de lesão do membro superior esquerdo efetuada pela dermatologia. É enviado à consulta de Reumatologia por dor de ritmo inflamatório envolvendo a 2ª e 3ª interfalângicas proximais de forma bilateral, e tumefação difusa do 2º dedo da mão esquerda, com 3 meses de evolução. Analiticamente não apresentava alterações significativas. A radiografia das mãos revelou osteíte quística ao nível das falanges proximais e médias bilateralmente (sobretudo 1º e 2º dedos da mão esquerda), com preservação dos espaços interarticulares, sugestivas de D. Perthes/Jungling. A discussão dos achados radiográficos na CRI consolidou o diagnóstico de sarcoidose cutânea com envolvimento osteo-articular.

**Conclusão:** Os autores pretendem salientar a importância e o impacto da CRI do CHLO - Hospital de Egas Moniz no estabelecimento do diagnóstico e orientação terapêutica. A complementaridade da formação clínica em associação com uma adequada interpretação das técnicas de imagem assumem várias vantagens: 1- formação contínua dos profissionais; 2- otimização de recursos; 3- diagnósticos mais rápidos.

Tiago Saldanha, Fernando Pimentel-Santos e Jaime C. Branco tiveram a mesma contribuição para este projeto.

### CC227 – SINTOMATOLOGIA MUSCULO-ESQUELÉTICA ASSOCIADA ÀS INFEÇÕES HCV – SÉRIE DE CASOS

José Adriano Oliveira Marona<sup>1,2</sup>, Carina Lopes<sup>1,2</sup>, Rúben Reis<sup>3</sup>, Ana Carolina Andrade<sup>3</sup>,

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

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

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

3. Medicina Interna, Centro Hospitalar Barreiro Montijo, Barreiro, Portugal

**Introdução:** As manifestações extra-hepáticas do VHC podem surgir em qualquer momento durante a infeção e a sua resolução é frequente após erradicação do vírus. Sendo um vírus hepato e linfotrópico pode induzir diversas manifestações imunomediadas como vasculite, síndrome sicca ou artralgiar/artrite. Estas manifestações requerem um elevado grau de suspeição pelo reumatologista uma vez que a abordagem e

prognóstico são distintos. Os autores apresentam 3 casos clínicos da Consulta Externa de Reumatologia.

**Casos clínicos: CASO 1:** homem de 40 anos com co-infeção VIH/VHC, a infeção pelo VIH medicada e controlada e a infeção pelo VHC (genótipo 4) com ciclo de terapêutica antiviral com Sofosbuvir/Ledipasvir (SOF/LED) e carga viral negativa às 8 semanas após medicação. O doente foi referenciado à consulta por poliartralgias simétricas de ritmo misto com 4 meses de evolução, incapacidade funcional e tumefação dos joelhos. Referia anorexia sem outra sintomatologia associada. As análises relevaram anticorpos anti-nucleares (ANA) 1/160, restante estudo imunológico negativo e carga viral do VHC positiva, com >2 M de cópias, pelo que foi admitida ausência de resposta virológica sustentada às 24 semanas após a terapêutica antiviral do VHC. Após exclusão de doença primária reumatológica e tendo o quadro sintomático sido associado a reativação do VHC decidiu-se pela manutenção da medicação com AINEs tendo sido agendada reavaliação que o doente não compareceu.

**CASO 2:** homem de 53 anos com história de cirrose hepática de etiologia etanólica e viral por VHC/VHB, hipertensão portal com esplenomegália e pancitopenia neste contexto. Foi referenciado à consulta por poliartralgias de ritmo inflamatório simétricas, sem rigidez matinal, sem evidência de artrite na consulta. Analiticamente verificou-se pancitopenia, ANA 1/320 e complementos permanentemente baixos, com restante estudo imunológico negativo, carga viral HCV indetectável. As manifestações clínicas e analíticas foram assumidas no contexto da infeção HCV tendo o doente sido medicado com dose baixa de prednisolona e hidroxilcloroquina 400 mg com melhoria, mas não resolução da sintomatologia.

**CASO 3:** homem de 52 anos com história de cirrose hepática de etiologia etanólica e viral por VHC (genótipo 1a/b) encontrando-se em início de esquema terapêutico com SOF/LED. Encaminhado à consulta por poliartralgias de ritmo misto envolvendo as tibiotársicas, punhos, pequenas articulações das mãos e pés e cotovelos, com evolução errática e limitação funcional importante. O estudo analítico (já realizado a 1 mês do término do tratamento dirigido ao VHC) não revelou alterações significativas (incluindo função hepática, carga viral indetectável e imunologia negativa). A suspeição clínica de poliartrite foi corroborada ecograficamente, tendo esta sido interpretada no contexto de infeção por VHC, pelo que iniciou corticoterapia em dose baixa. Dada a resposta insuficiente houve neces-



sidade de introduzir também metotrexato (10mg/semana), com conseqüente resposta favorável.

**Conclusão:** Com estes casos os autores pretendem reforçar que as manifestações extra-hepáticas mimetizam doenças reumáticas primárias, o que justifica o pedido de rotina do anticorpo anti-HCV. O tratamento da infecção VHC representa a melhor estratégia terapêutica mas, quando tal não é possível (ou enquanto esse tratamento não está disponível) pode haver necessidade de recorrer à corticoterapia e mesmo a terapêutica com csDMARD. As poliartralgias/poliartrite ou a síndrome sicca, ao contrario da vasculite crioglobulinémica, têm normalmente uma evolução favorável.

### CC229 – ARTRITE SÉTICA SEM SUBIDA DE PARÂMETROS INFLAMATÓRIOS: UM CASO EM DOENTE REUMÁTICO SOB IMUNOSSUPRESSÃO

Salomé Garcia<sup>1</sup>, Georgina Terroso<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>  
1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

**Introdução:** A artrite séptica é uma infecção articular, de causa mais frequentemente bacteriana. A presença de infecção cutânea, prótese articular, comorbidades como diabetes mellitus ou doença reumática são fatores predisponentes. Habitualmente cursa com dor e tumefação articular, rubor e calor local e o diagnóstico definitivo passa pela identificação do microorganismo no líquido articular. A drenagem e o início de antibio-terapia deve ser imediato e a evolução e prognóstico funcional vão depender da presença de alterações articulares degenerativas prévias, tipo de microorganismo e da existência de complicações como osteomielite.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de uma mulher de 59 anos seguida em Reumatologia por Esclerose Sistémica, forma cutânea difusa com envolvimento vascular importante e história de úlceras digitais recorrentes; terapêutica otimizada com Metotrexato 15 mg/semanal, Ácido fólico, Bosentano 250 mg/dia, Nifedipina e Pentoxifilina. Apresenta ainda envolvimento cutâneo, articular, muscular, pulmonar e imunológico (anticorpos anti-nucleares 1/320 padrão homogéneo e anti-SCL 70 positivo). Foi avaliada por quadro de dor e tumefação do hallux esquerdo com cerca de 3 dias de evolução, refratária à terapêutica com anti-inflamatório não esteróide. Negava febre ou quadro infecioso recente. Ao exame objetivo, verificou-se monoartrite da 1ª articulação metatarsofalângica (MTF) esquerda, muito dolorosa à palpação. Realizou-se punção ecoguiada

com saída de líquido articular turvo, com isolamento de *Staphylococcus aureus* multissensível. Foi enviada ao Serviço de Urgência (SU) e medicada para ambulatório com ciprofloxacina. Foi novamente enviada e posteriormente medicada com Amoxicilina-Ácido Clavulânico, segundo isolamento microbiológico. Por manutenção das queixas foi reenviada múltiplas vezes ao SU para avaliação por Ortopedia, de onde teve repetidamente alta para ambulatório, após realização de estudo analítico sem elevação de marcadores inflamatórios e de radiografia articular revelando osteopenia da cabeça do 1º metatarsiano e aparente reação do periosteó. Passadas 4 semanas, avaliada novamente em consulta de Reumatologia, apresentava drenagem purulenta por fistula plantar no pé esquerdo. Realizou ecografia de partes moles do pé esquerdo que revelou derrame articular de aspeto não simples na 1ª MTF e irregularidade da cortical da vertente medial da cabeça do 1º metatarso e falange proximal. Após nova observação no SU, ficou internada no Serviço de Ortopedia, medicada inicialmente com Vancomicina e posteriormente com Flucloxacilina. No internamento realizou Ressonância Magnética (RMN) que revelou sinais sugestivos de osteomielite envolvendo primeiro metatarsiano e falange proximal do hallux bem como solução de continuidade no tecido celular subcutâneo subjacente e diminuta lâmina de líquido intra-articular na 1ª MTF. Foi, então, submetida à realização de osteotectomia M1/F1 e sesamoidectomia medial, que decorreu sem intercorrências. Teve alta com indicação para completar 8 semanas de antibioterapia e cuidados de penso no Hospital, tendo apresentado boa evolução da ferida cirúrgica e melhoria franca das queixas algicas.

**Conclusões:** A artrite séptica nem sempre cursa com subida dos marcadores inflamatórios, que apresentam sensibilidade diagnóstica baixa, em especial em doentes sob terapêutica imunossupressora. O atraso na orientação cirúrgica tem importante implicação no prognóstico, como foi o caso desta doente, pelo que uma suspeita clínica forte deve guiar a atitude médica.

### CC232 – TRIGEMINAL GANGLIONOPATHY – CASE REPORT OF A PATIENT WITH LUPUS AND SECONDARY ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME

Ana Rita Cruz-Machado<sup>1,2</sup>, Costa MR<sup>3</sup>,  
Rui Lourenço Teixeira<sup>1,2</sup>, Carla Macieira<sup>1,2</sup>,  
Inês Cordeiro<sup>1,2</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas,

Hospital de Santa Maria, CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

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

3. Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, CHLN, Serviço de Neurologia, Lisboa, Portugal

**Introduction:** Connective Tissue Diseases may involve any organ or system of the human body, posing challenges for the diagnosis and treatment of these conditions.

**Clinical case:** We present a case of a 50-year-old woman with a diagnosis of systemic lupus erythematosus (SLE) and secondary obstetric antiphospholipid syndrome (APS) since 2005. She has also a diagnosis of depression and chronic pain syndrome. Her initial lupus manifestations were mucocutaneous, articular and immunological abnormalities: complement consumption, autoantibodies to double stranded DNA (dsDNA) and ribonucleoprotein (RNP), with positivity as well for anticardiolipin and anti-beta-2 microglobulin. Her disease remained serologically active but clinically quiescent (SLEDAI 4) under hydroxychloroquine, acetylsalicylic acid and low dose prednisolone (5 mg/day) until January 2017, when she started experiencing biphasic Raynaud phenomenon. Shortly after, she was admitted to the Emergency Room complaining of facial numbness involving the inferior lip and progressing over a few days to the upper lip, distal tongue and both cheeks. She denied fever, headache, dysphagia, dysarthria, diplopia, vertigo, loss of muscular strength or other relevant complaints. Her neurologic exam showed bilateral trigeminal V2 and V3 hypoesthesia. No further neurologic alterations were observed. Anti-dsDNA was present on a stable titer (around 80 U/ml) and complement consumption was unwavering. She performed a brain magnetic resonance that showed no acute lesions, followed by a lumbar puncture with no signs of inflammatory or infectious liquor. She was discharged under gabapentin in increasing doses, a serotonergic antidepressant and prednisolone 10 mg/day. She was referenced to Neurology and Psychiatric Departments for outpatient evaluation. Over the next months, her complaints got worse, with concomitant hypoesthesia of V1 trigeminal branch bilaterally as well, leading to a more comprehensive evaluation - electromyogram was unremarkable but the laser evoked po-

tentials and blink reflex test were abnormal, pointing to the diagnosis of bilateral trigeminal ganglionopathy. She started hypocoagulation and immunosuppression with azathioprine and experienced a 3-day methylprednisolone pulses followed by oral prednisolone at 0.5 mg/kg/day. She had to stop taking azathioprine due to hepatotoxicity and she is currently under mensal cyclophosphamide with stabilization of the clinical picture.

**Discussion:** Trigeminal ganglionopathy is an infrequent form of trigeminal sensory neuropathy, which is a rare entity that can be either idiopathic or secondary to connective tissue diseases. Systemic sclerosis is the rheumatic disease most implicated in trigeminal neuropathy, followed by mixed connective tissue disease. Few cases of SLE are also reported in literature. Raynaud phenomenon and anti-RNP antibodies are commonly associated with this condition, although pathophysiology remains unclear. In its secondary form, it usually has an insidious onset and tends to be bilateral, progressive and irreversible, affecting the second and third divisions more often. Data on immunosuppression therapy are lacking to date.

**Conclusion:** Although trigeminal ganglionopathy secondary to connective tissue diseases is uncommon, we should be aware of this diagnosis when facial sensory loss is recorded. To our knowledge, this is the first reported case of isolated bilateral trigeminal ganglionopathy in a patient with SLE and secondary APS.

### CC257 – INSUFICIÊNCIA CARDÍACA CONGESTIVA, UM SACO PARA MUITAS DOENÇAS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Cláudia Santos Melo<sup>1</sup>, Luís Pereira Leite<sup>1</sup>, Filipa Ladeiro<sup>1</sup>, Cristina Castela<sup>1</sup>, Rui Rodrigues<sup>2</sup>, Catarina Ferreira<sup>3</sup>

1. UCSP de Tarouca, ACeS Douro Sul, Lamego, Portugal,

2. Medicina Interna, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Lamego, Portugal

3. Cardiologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal

**Introdução:** Com o envelhecimento populacional, a insuficiência cardíaca (IC) atinge proporções epidemiológicas significativas que comprometem um aumento da taxa de mortalidade, assim como da taxa de admissão hospitalar<sup>1</sup>. Estima-se que cerca de 2% da população adulta dos países desenvolvidos apresente esta síndrome, uma prevalência que aumenta exponencial-

mente com o aumento da idade, atingindo um valor superior a 8% naqueles com idade superior a 75 anos<sup>2</sup>. Em termos etiológicos, embora a grande maioria dos casos se deva a doença cardíaca isquémica, existem outras causas mais raras e que condicionam tratamentos distintos. Muitos dos doentes continuam sem diagnóstico etiológico.

**Caso Clínico:** 77 anos, sexo masculino, autónomo nas actividades de vida diárias, com antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus tipo 2 sem lesão de órgãos-alvo, fibrilhação auricular, IC com fração de ejeção preservada, hipertensão pulmonar moderada e dor crónica em contexto de doença osteoarticular difusa não especificada. Recorre ao Serviço de Urgência por dispneia com semanas de evolução, associada a edemas, ortopneia e dispneia paroxística noturna. Após investigação sumária o doente foi internado no Serviço de Medicina Interna por IC agudizada. Neste contexto, e após estabilização clínica, foi iniciado estudo etiológico que incluiu ecocardiograma e RMN cardíaca. Ambos revelaram hipertrofia ventricular esquerda moderada a severa com alta probabilidade de amiloidose cardíaca. Associadamente foi pedido estudo imunológico que mostrou elevação de factor reumatoide, que em associação com a sintomatologia do doente, confirmaram o diagnóstico de Artrite reumatoide. O doente fez ainda mielograma e biópsia da gordura

abdominal, ambas negativas para substância amiloide. O doseamento de proteína amiloide A sérica foi superior a 10 µg/mL confirmando amiloidose cardíaca secundária a um processo inflamatório auto-imune (artrite reumatoide). Decidiu-se início de tratamento com metotrexato.

**Discussão:** a amiloidose cardíaca, embora uma doença rara, deve fazer parte do diagnóstico diferencial da IC, principalmente se coexistirem processos auto-imunes concomitantes. Este caso evidencia um doente típico no qual a doença de base foi subdiagnosticada durante anos, condicionando complicações graves. O tratamento continua a ser pouco consensual nomeadamente na utilização de DMARDs típicos como metotrexato versus novas terapêuticas biológicas. Existe ainda pouco suporte científico a favorecer uma terapêutica em detrimento de outra. Importa referir que o doente apresentado, à data da redacção deste documento, se encontra estabilizado do ponto de vista cardiovascular e imunológico.

#### REFERÊNCIAS

1. Marco Metra, Valentina Carubelli, Alice Ravera, Andrew Coats. (2016). Heart failure 2016: still more questions than answers. *International Journal of Cardiology*.
2. Arend Mosterd, Arno W Hoes. (2007). Clinical Epidemiology of Heart Failure. *Heart Journal*, 1137-1146.