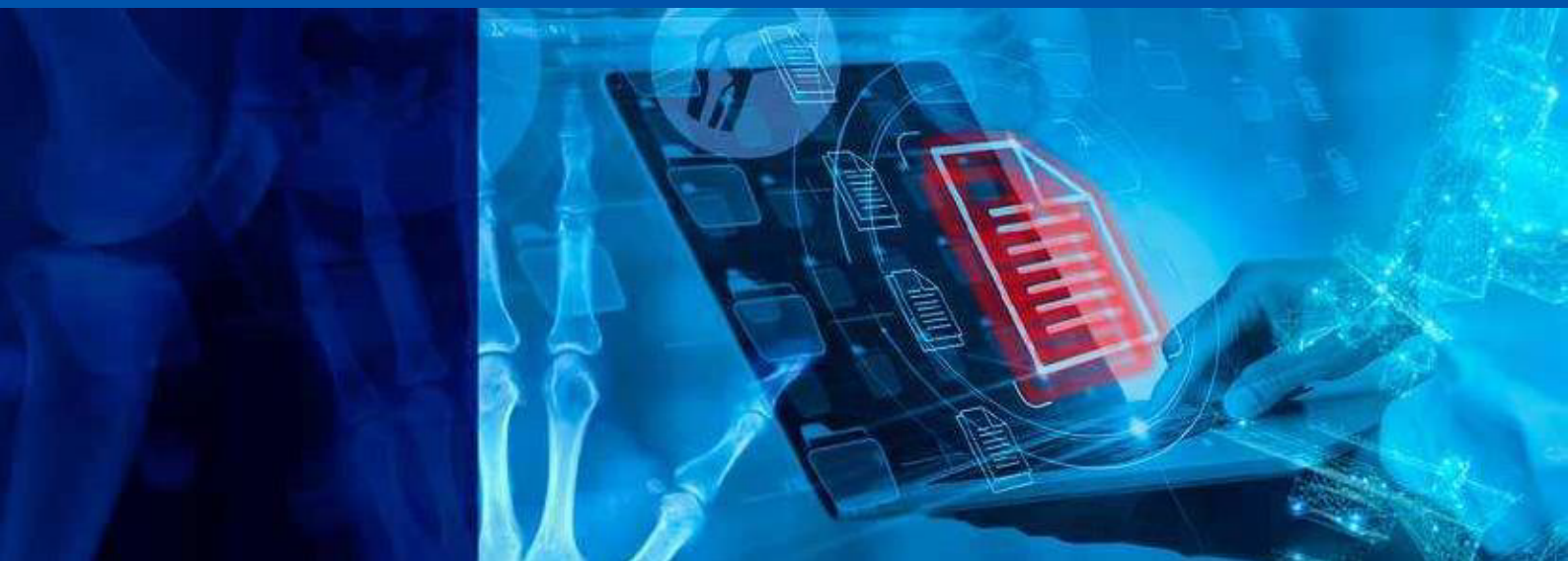


ARMED

ARCHIVES IN RHEUMATIC AND MUSCULOSKELETAL DISEASES



REVISTA DIGITAL DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA

NOVEMBRO 2024 • N.º 1 • EDIÇÃO ESPECIAL XXXII JORNADAS INTERNACIONAIS IPR



COMISSÃO ORGANIZADORA

Presidente

Augusto Faustino

Coordenadores Adjuntos

Cândida Silva

Cláudia Miguel

Maria Jesús Mediavilla

COMISSÃO CIENTÍFICA

Presidente

Helena Santos

Coordenadores Adjuntos

Ana Rita Vieira

Augusto Faustino

Bárbara Lobão

Beatriz Mendonça

Cândida Monteiro

Cândida Silva

Cláudia Miguel

Dina Medeiros

Filipe Barcelos

Helena Madeira

José Vaz Patto

Joana Borges

Luís Cunha Miranda

Manuela Micaelo

Manuela Parente

Maria Eugénia Simões

Maria Jesús Mediavilla

Miguel Sousa

Paulo Clemente Coelho

Sara Cortes

Sofia Cláudio

Susana Fernandes

SUMÁRIO/CONTENTS

COMISSÃO ORGANIZADORA E COMISSÃO CIENTÍFICA DO CONGRESSO	9
EDITORIAL	7
PROGRAMA.....	11

RESUMOS – SESSÕES DO PROGRAMA

INDICAÇÕES DOS ANTI-FIBRÓTICOS EM REUMATOLOGIA.....	17
OSTEOPOROSE: FACTOS E CONTROVÉRSIAS - OSTEONECROSE DOS MAXILARES ASSOCIADA A MEDICAÇÃO	17
ERITEMA NODOSO: O QUE PENSAR E O QUE FAZER?.....	18
BIOTECNOLÓGICOS E PEQUENAS MOLÉCULAS - O QUE FAZER APÓS A REMISSÃO?.....	19
ABORDAGEM DA OSTEOPOROSE NO ADULTO JOVEM.....	19
COMO ESCOLHER O PRIMEIRO BIOLÓGICO.....	19
REUMATISMO PALINDRÓMICO. O QUE ESPERAR?	20
FATORES DE CRESCIMENTO E SUA UTILIZAÇÃO NA PATOLOGIA MUSCULO-ESQUELÉTICA ARTICULAR E PERIARTICULAR.....	21
FIBROMIALGIA - REALIDADE OU SACO DE DESESPERO DIAGNÓSTICO?	21
SÍNDROME DE DOR REGIONAL COMPLEXA.....	22
LES NA ERA DOS BIOTECNOLÓGICOS GUIDELINES NOVAS TERAPÊUTICAS	23
ANSIEDADE E DEPRESSÃO	23
ABORDAGEM DA GRAVIDEZ NAS DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS	23
MANIFESTAÇÕES DERMATOLÓGICAS NAS DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS	24
ARTROSE: PARA ALÉM DA TERAPÊUTICA FARMACOLÓGICA.....	24
DOENÇAS LISOSSOMAIS EM REUMATOLOGIA	25

RESUMOS – COMUNICAÇÕES LIVRES

CL 01 - BEYOND WHAT IS FREQUENT: PREGNANCY OUTCOMES IN RARE CONNECTIVE TISSUE DISEASES.....	27
CL 02 - A PROBLEMÁTICA DAS BIÓPSIAS DE GLÂNDULAS SALIVARES NEGATIVAS: ANÁLISE DESCRITIVA DE 243 BIÓPSIAS .	29
CL 03 - UNDERSTANDING "DIFFICULT-TO-TREAT" PSORIATIC ARTHRITIS: DATA FROM REUMA.PT	30
CL 04 - SEPTIC ARTHRITIS IN A TERTIARY HOSPITAL: A CROSS SECTIONAL-STUDY.....	34
CL 05 - PROGRAMA DE AUTOGESTÃO E EXERCÍCIO - PLENO. EFEITOS NA FORÇA MUSCULAR E NO NÍVEL DE ATIVIDADE FÍSICA EM IDOSOS COM OSTEOARTROSE DO JOELHO.....	36
CL 06 - DID FRAX PREDICT A POTENTIALLY PREVENTABLE FRACTURE?	38
CL 07 - SAFETY OF JAK INHIBITORS AND TOCILIZUMAB VS. TNF INHIBITORS IN RHEUMATOID ARTHRITIS: A RETROSPECTIVE SINGLE-CENTRE STUDY ON MACES AND MALIGNANCY	39

POSTERS

PO 01 - O IMPACTO DAS TERAPIAS REGENERATIVAS NA REABILITAÇÃO FUNCIONAL DE DOENTES COM OSTEOARTROSE.....	44
PO 02 - OLDER PATIENTS WITH ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME PRESENTING WITH ARTERIAL THROMBOSIS ARE AT RISK TO DEVELOP SMALL VESSEL INVOLVEMENT.....	45
PO 04 - PREVENÇÃO DE FRATURAS: UM OLHAR ATENTO À OSTEOPOROSE NAS UNIDADES DE SAÚDE FAMILIAR.....	46
PO 07 - REVISÃO DE CASOS DE POLIARTRITE: SURTO DE PARVOVÍRUS B19.....	47
PO 09 - FACTORS INFLUENCING DIAGNOSTIC DELAYS IN RHEUMATIC INFLAMMATORY DISEASES AND IMPACT ON DISEASE ACTIVITY: A CROSS-SECTIONAL STUDY.....	49
PO 11 - PROJECTO DE MELHORIA CONTINUA DA QUALIDADE SOBRE A APLICAÇÃO DA FERRAMENTA FRAX PARA RASTREIO DA OSTEOPOROSE , NUMA UNIDADE DE SAÚDE FAMILIAR DA REGIÃO NORTE DE PORTUGAL	51
PO 14 - IMPORTÂNCIA DA INTEGRAÇÃO DO SERVIÇO SOCIAL NO CUIDADO DO DOENTE REUMÁTICO – EXPERIÊNCIA RECENTE DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA	52
PO 15 - A REALIDADE DA OSTEOPOROSE: UM DESAFIO CONTÍNUO NA MEDICINA GERAL E FAMILIAR.....	52
PO 17 - ASSESSING THE ROLE OF GENDER IN DISEASE CHARACTERISTICS IN A GCA PATIENT COHORT.....	53
PO 20 - CLINICAL-IMMUNOLOGICAL PROFILING AND PREDICTORS OF THROMBOSIS IN PATIENTS WITH ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME: DATA FROM A DEDICATED CLINIC AT A TERTIARY CENTRE	56
PO 36 - CANCER AND INFLAMMATORY RHEUMATIC DISEASES UNDER BIOLOGICAL THERAPIES: EXPERIENCE FROM A RHEUMATOLOGY UNIT.....	60
PO 39 - RASTREIO DE SARCOPENIA PROVÁVEL EM DOENTES COM 65 ANOS OU MAIS SOB TRATAMENTO EM REGIME DE AMBULATÓRIO NUM SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E DE REABILITAÇÃO HOSPITALAR	60
PO 41 - REABILITAÇÃO PÓS-ARTROPLASTIA: A REALIDADE DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA	61
PO 45 - POLYARTHRITIS AS THE PRESENTING MANIFESTATION OF ANCA-ASSOCIATED VASCULITIS: A CASE SERIES	62
PO 48 - OVARIAN RESERVE IN RHEUMATOID ARTHRITIS, SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS AND SPONDYLOARTHRITIS: A LINK TO SUBFERTILITY?	64
PO 50 - ARRITMIAS E ALTERAÇÕES DA CONDUÇÃO NOS DOENTES COM ESCLEROSE SISTÉMICA.....	66
PO 51 - PREGNANCY OUTCOMES IN WOMEN WITH INFLAMMATORY RHEUMATIC DISEASES: A CROSS-SECTIONAL STUDY	68
PO 54 - SEXUALIDADE EM PACIENTES COM PATOLOGIA REUMÁTICA CRÓNICA – UM ESTUDO TRANSVERSAL.....	68
PO 56 - OSTEOARTROSE: O QUE PODEMOS FAZER?	70
PO CCLIN 03 - DENOSUMAB FOR PAGET’S DISEASE: A RENAL-FRIENDLY ALTERNATIVE?.....	71
PO CCLIN 05 - ERDHEIM-CHESTER DISEASE: A CASE STUDY HIGHLIGHTING DIAGNOSTIC COMPLEXITY.....	72
PO CCLIN 06 - SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS AND ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME.....	72
PO CCLIN 08 - RETRO-ODONTOID PSEUDOTUMOR.....	73
PO CCLIN 10 - QUANDO O CONTEXTO EPIDEMIOLÓGICO FAZ O DIAGNÓSTICO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO	75
PO CCLIN 12 - UNUSUAL BILATERAL PRESENTATION OF SYNOVIAL CHONDROMATOSIS: A CASE REPORT	76
PO CCLIN 13 - LIPOMA ARBORESCENS – A RARE CASE OF RECURRENT KNEE EFFUSION	79
PO CCLIN 16 - THE SPONDYLOARTHRITIS PATIENT – A LITTLE BIT OF EVERYTHING	80
PO CCLIN 18 - MONOARTRITE AGUDA NA ARTRITE PSORIÁTICA – DESAFIO DIAGNÓSTICO E ABORDAGEM TERAPÊUTICA	81
PO CCLIN 19 - PALINDROMIC RHEUMATISM: A MYSTERIOUS CHALLENGE IN RHEUMATOLOGY	82
PO CCLIN 21 - FENÓMENO DE RAYNAUD UNILATERAL COMO SINAL DE ALARME PARA ATEROSCLEROSE GRAVE.....	83

POSTERS

PO CCLIN 22 - DIAGNOSING RHEUMATOID ARTHRITIS IN A PATIENT WITH SICKLE CELL DISEASE: A CLINICAL CHALLENGE.....	83
PO CCLIN 23 - SINOVITE DA ARTICULAÇÃO ESTERNO-CLAVICULAR E OSTEÍTE DO MANÚBRIO E DA CLAVÍCULA EM DOENTE COM ISOLAMENTO DE CUTIBACTERIUM ACNES ARTICULAR.....	85
PO CCLIN 24 - HISTOPLASMOSE DISSEMINADA COM ENVOLVIMENTO ARTICULAR EM DOENTE IMUNOCOMPETENTE.....	86
PO CCLIN 25 - DOENÇA DE PAGET ÓSSEA: QUANDO NÃO É UMA NEOPLASIA – CASO CLÍNICO	87
PO CCLIN 26 - MIXED CRYOGLOBULINEMIC VASCULITIS IN CHRONIC HCV PATIENT	88
PO CCLIN 27 - CRANIOFACIAL POLYOSTOTIC FIBROUS DYSPLASIA IN CHILDHOOD: A CASE REPORT.....	88
PO CCLIN 28 - OCRONOSE: UM DIAGNÓSTICO ESQUECIDO	90
PO CCLIN 29 - SYPHILITIC AORTITIS.....	91
PO CCLIN 30 - CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL FEATURES OF EARLY VS LATE-ONSET PRIMARY SJÖGREN'S SYNDROME: RESULTS FROM A PORTUGUESE TERTIARY CENTER	93
PO CCLIN 31 - CEREBRAL NOCARDIOSIS FOLLOWING RITUXIMAB TREATMENT: A CASE REPORT.....	95
PO CCLIN 32 - RHEUMATOID PACHYMENINGITIS: A RARE COMPLICATION OF RHEUMATOID ARTHRITIS.....	97
SUCCESSFULLY TREATED WITH TOCILIZUMAB.....	98
PO CCLIN 33 - HERPES ZOSTER NUMA DOENTE IMUNOSSUPRIMIDA	98
PO CCLIN 34 - ARTRITE REUMATOIDE "ROBUSTUS" – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO COM ATINGIMENTO ATLANTOAXIAL	98
PO CCLIN 35 - SAPHO: DA MANIFESTAÇÃO INICIAL AO DIAGNÓSTICO "INCIDENTAL" – UMA SÉRIE DE CASOS.....	100
PO CCLIN 37 - PSORIASIS AND LATE-ONSET PSORIATIC ARTHRITIS – CASE REPORT	101
PO CCLIN 38 - DESVENDANDO O FRIO DA AUTOIMUNIDADE -A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO SOBRE CRIOGLOBULINEMIA MISTA.....	102
PO CCLIN 40 - ARTRITE REUMATÓIDE: ABORDAGEM REUMATOLOGIA E PODOLOGIA	103
PO CCLIN 42 - DA ARTRALGIA AO TRANSPLANTE HEPÁTICO – UM CASO DE HEMOCROMATOSE COM SEGUIMENTO DE MAIS DE UMA DÉCADA.....	103
PO CCLIN 43 - RHEUMATOID NODULES IN SERONEGATIVE RHEUMATOID ARTHRITIS: THINK TWICE.....	105
PO CCLIN 44 - SYNOVIAL MEMBRANE BIOPSY IN A CASE OF NIVOLUMAB INDUCED ARTHRITIS	106
PO CCLIN 46 - TUBERCULOUS LYMPHADENITIS FOLLOWING NEGATIVE SCREENING: A WARNING FOR FALSE NEGATIVE RESULTS.....	108
PO CCLIN 47 - DOENÇA ÓSSEA DE PAGET MONOSTÓTICA – UM DIAGNÓSTICO INCIDENTAL?	110
PO CCLIN 49 - POLIARTRITE SIMÉTRICA- UM CASO RARO DE RETICULO HISTIOCITOSE MULTICÊNTRICA.....	111
PO CCLIN 52 - VASCULITE HIPOCOMPLEMENTÉMICA URTICARIFORME EM DOENTE COM DOENÇA DE STILL DO ADULTO ..	112
PO CCLIN 53 - VASCULITE POR IGA – UM CASO DE PÚRPURA DE HENÖCH-SCHÖNLEIN NO ADULTO	114
PO CCLIN 55 - SWELLING IN THE THENAR EMINENCE: LESSONS FROM A CASE REPORT	116

CONCURSO DE IMAGENS

CI 01 - DEFORMIDADES DO PÉ EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE	119
CI 02 - NECROSE AVASCULAR BILATERAL DE ETIOLOGIA A ESCLARECER	120
CI 03 - FAMILIAL PROXIMAL SYMPHALANGISM DUE TO NOG MUTATION	121
CI 04 - TUMEFAÇÃO PERI-ORBITÁRIA: O QUE PENSAR?	122
CI 05 - SÍNDROME DA APÓFISE ODONTÓIDE COROADA	123
CI 06 - DOENÇA DE DEPOSIÇÃO DE CRISTAIS DE PIROFOSFATO DE CÁLCIO CERVICAL EM DOENTE COM AR SEROPOSITIVA.....	124
CI 07 - TENOSSINOVITE CÁLCICA EXUBERANTE DOS DEDOS: DESAFIO DIAGNÓSTICO	125
CI 08 - DO DIAGNÓSTICO À AMPUTAÇÃO: A JORNADA DA DOENÇA DE BUERGER	126
CI 09 - BYWATERS LESIONS	127
CI 10 - AN ARTHRITIS MIMICKER	128
CI 11 - IS THIS IN THE RIGHT PLACE? THE COST OF LONG-STANDING RA.....	129
CI 12 - ESTERNO EM RUÍNA	130
CI 13 - HIDDEN BURDEN: EXTENSIVE CALCINOSIS IN CONNECTIVE TISSUE DISEASES	131
CI 14 - PRAYING HANDS:RECOGNIZING DIABETIC CHEIROARTHROPATHY	132
CI 15 - KNEE PAIN AND SWELLING IN A YOUNG WOMAN: A CASE OF PRIMARY SYNOVIAL CHONDROMATOSIS	133
CI 16 - CALCINOSIS UNIVERSALIS - UM ACHADO RARO	134
CI 17 - DIAGNOSTIC CLUES IN EOSINOPHILIC FASCIITIS	135
CI 18 - ARTRITE MUTILANTE - UM CASO DESAFIANTE DE ARTRITE PSORIÁTICA NO PUNHO E MÃO	136
CI 19 - FRATURA DO FÉMUR DIREITO COM EXTENSÃO À REGIÃO SUBTROCANTÉRICA E FRACTURA DA PLACA.....	137
CI 20 - BRACHYDACTYLY TYPE E: DIAGNOSIS AT YOUR (SHORT) FINGERTIPS	138
CI 21 - WHEN BONES THINK THEY ARE MODERN ART	139
CI 22 - TOPHACEOUS GOUT WITH BONE DESTRUCTION.....	140
CI 23 - OSTEOCONDROMAS MÚLTIPLOS HEREDITÁRIOS.....	141
CI 24 - SÍNDROME DO TÚNEL CÁRPICO ÚLCERO-MUTILANTE.....	142
CI 25 - QUANDO A ARTRITE CHEGA AOS TENDÕES: LOCALIZAÇÃO ATÍPICA DE NODULOSE REUMATOIDE.....	144
CI 26 - MERKEL CELL CARCINOMA IN STILL'S DISEASE	145
CI 27 - CERVICAL OSTEOLYSIS IN GORHAM'S DISEASE	146
CI 28 - RETRATO DE UMA LUTA	147
CI 29 - DA FIBROMIALGIA AO SAPHO – QUANDO UMA IMAGEM VALE MAIS QUE 1000 PALAVRAS.....	148
CI 30 - AN UNEXPECTED DIAGNOSIS OF PULMONARY TUBERCULOSIS	149
CI 31 - INTRAOSSEOUS LIPOMA OF THE SECOND METATARSAL: A CASE REPORT.....	150
CI 32 - ARTRITE TIBIOTÁRSICA E SUBASTRAGALINA - UM CASO DE DOENÇA DE DEPOSIÇÃO DE CRISTAIS DE PIROFOSFATO DE CÁLCIO.....	151
CI 33 - UMA CAUSA IMPROVÁVEL DE DOR NA ANCA	152
CI 34 - DOENÇA ÓSSEA DE PAGET MONOSTÓTICA	153
CI 35 - SACROILIAC ANKYLOSIS WITHOUT SPONDYLOARTHRITIS.....	154
CI 36 - PSORÍASE PARADOXAL SECUNDÁRIA AO CERTOLIZUMAB- UMA IMAGEM CLÍNICA.....	155
CI 37 - SINAL DO GÉISER BILATERAL	156
CI 38 - BILATERAL PITTING EDEMA IN A WOMAN OF MIDDLE AGE– A RARE CASE OF RS3PE	157
CI 39 - CROWNED DENS SYNDROME: A CLASSIC PRESENTATION OF CALCIUM PYROPHOSPHATE DEPOSITION DISEASE....	158
CI 40 - O PAPEL DA CINTIGRAFIA ÓSSEA NA CARACTERIZAÇÃO DA DOENÇA ÓSSEA DE PAGET (DOP)	159
CI 41 - SPOT THE ISLANDS: UNMASKING OSTEOPOIKILOSIS	160
CI 42 - ARTROPATIA POR PIROFOSFATO DE CÁLCIO - CONDRICALCINOSE.....	161

EDITORIAL

TRÊS DÉCADAS, RUMO AO FUTURO

Criado em 1948, o Instituto Português de Reumatologia celebrou, o ano passado, os seus 75 anos de vida, ao serviço do doente reumático.

As nossas Jornadas acumulam já, também elas, um património considerável, de mais de três décadas de um espaço de partilha de conhecimento científico, centrado no doente reumático e na intervenção clínica prática, em todas as dimensões e tipos de patologias reumáticas. Neste contexto procuramos anualmente construir um programa que não se cinja ao âmbito estrito da Reumatologia, privilegiando temas que permitem estabelecer pontes com outras especialidades, muito em especial com a Medicina Geral e Familiar.

Por outro lado, continuamos a nossa aposta na criação de instrumentos de apoio à formação de internos de Reumatologia, através da consolidação de um espaço formativo específico para internos, o *Rheuma Star Course* (**R**heumatology **S**ystematic **T**raining **A**iming **R**esidents **C**ourse).

Face ao sucesso das edições anteriores, o Rheuma Star Course consolidou o seu espaço no programa, assumindo em exclusividade o plano de atividades do primeiro dia das nossas Jornadas. O feedback dos participantes deste ano foi muito positivo, cimentando a mais-valia para que constitui para os Internos.

O objetivo é o mesmo, melhorar a formação e aumentar a visibilidade da ciência criada na área das doenças reumáticas e músculo-esqueléticas. Em suma, assumimos com as nossas Jornadas o nosso papel e responsabilidade de sempre, na formação e divulgação da Reumatologia Clínica; porém, três quartos de século volvidos, o IPR tem obrigatoriamente de se reinventar e desafiar para o futuro, com vista a um envelhecimento saudável e com projetos inovadores na área de *e-learning*, literacia para a saúde e *patient centered strategies*, cada vez mais focados e próximos das necessidades dos nossos doentes. Continuaremos o nosso trilho, afirmando o IPR como a Casa da Reumatologia e dos Doentes Reumáticos em Portugal !

Augusto Faustino

Presidente da Comissão Organizadora das

XXXII Jornadas Internacionais do Instituto Português de Reumatologia

XXXII



**JORNADAS
INTERNACIONAIS DO**

INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA

20 a 22 DE NOVEMBRO

PROGRAMA

**20
24**

**FACULDADE
DE MEDICINA
DENTÁRIA**

LISBOA • PORTUGAL

XXXII JORNADAS INTERNACIONAIS DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA

COMISSÃO DE HONRA

Dr.ª Rita Sá Machado • *Diretora-Geral da Saúde*

Dr. André Trindade • *Presidente da ACSS*

Dr.ª Ana Abrunhosa • *Presidente da Comissão Parlamentar de Saúde da Assembleia da República*

Dr. António Pimenta Marinho • *Presidente da Entidade Reguladora da Saúde*

Eng. Rodrigo Ramos • *Instituto Nacional para a Reabilitação*

Dr. Luís Cunha Miranda • *Presidente do Colégio de Reumatologia da Ordem dos Médicos*

Dr.ª Ema Paulino • *Presidente da A.N.F.*

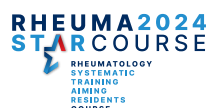
Dr.ª Elsa Frazão Mateus • *Presidente da Liga Portuguesa Contra as Doenças Reumáticas*

COMISSÃO ORGANIZADORA

Presidente • **Augusto Faustino**

Cândida Silva
Cláudia Miguel
Maria Jesús Mediavilla

Luís Cunha Miranda e Cláudia Miguel



XXXII JORNADAS INTERNACIONAIS DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA

COMISSÃO CIENTÍFICA

Presidente • **Helena Santos**

Ana Rita Vieira
Augusto Faustino
Bárbara Lobão
Beatriz Mendonça
Cândida Monteiro
Cândida Silva
Cláudia Miguel
Dina Medeiros
Filipe Barcelos
Helena Madeira
José Vaz Patto

Joana Borges
Luís Cunha Miranda
Manuela Micaelo
Manuela Parente
Maria Eugénia Simões
Maria Jesús Mediavilla
Miguel Sousa
Paulo Clemente Coelho
Sara Cortes
Sofia Cláudio
Susana Fernandes

SECRETARIADO

André Silva

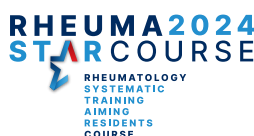
Instituto Português de Reumatologia

20-22 NOVEMBRO

GRANDES TEMAS

1. DOR CRÓNICA: CONTROVÉRSIAS E REALIDADES
2. OSTEOPOROSE: PARA ALÉM DO BÁSICO
3. TERAPÊUTICA DAS DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS EM 2024
4. CO-MORBILIDADES EM REUMATOLOGIA

20 DE NOVEMBRO



QUARTA-FEIRA

Moderadores:

Dr. Luís Miranda (Reumatologista, IPR) e Dra. Cláudia Miguel (Reumatologista, IPR)

14H00 - 15H30 | RHEUMA STAR COURSE – 1º. PARTE

1. Formas secundárias de vasculite e *vasculitis mimics*

Margarida Rocha (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 4º ano, ULS do Algarve)

2. Manifestações neurológicas do Síndrome de Sjögren

Tiago Beirão (Interno de Formação Específica em Reumatologia, 4º ano, ULS de Vila Nova de Gaia/Espinho)

3. Envolvimento renal de doenças difusas do tecido conjuntivo para além da nefrite lúpica

Carla Ferreira (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 4º ano, ULS de Braga)

4. Indicações para utilização de iL6 nas doenças reumáticas

Vanessa Fraga (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 5º ano, ULS de Almada/Seixal)

5. Revisão das *guidelines* 2023 tratamento da Esclerose Sistémica

Matilde Bandeira (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 5º ano, ULS de Lisboa Norte)

6. Policondrite recidivante

Catarina Dantas Soares (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 5º ano, ULS do Alto Minho)

7. Efeitos adversos dos *check-point inhibitors* e sua abordagem

Ana Margarida Correia (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 5º ano, ULS de Braga)

Coffee Break

16H00 - 17H30 | RHEUMA STAR COURSE – 2º. PARTE

8. Manifestações músculoesqueléticas induzidas por microorganismos de áreas tropicais (diagnóstico e tratamento)

Ana Chicharro (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 4º ano, ULS do Algarve)

9. Osteomalácia e alterações ósseas na Doença Renal Crónica

Augusto Silva (Interno de Formação Específica em Reumatologia, 5º ano, ULS de Lisboa Norte)

10. Doença relacionada com IgG4 - manifestações clínicas e tratamento

Susana Silva (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 5º ano, ULS da Região de Aveiro)

11. Síndromes auto-inflamatórias mais comuns

Laura Gago (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 5º ano, ULS de Lisboa Ocidental)

12. Abordagem do envolvimento cutâneo no LES

Sara Paiva Dinis (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 5º ano, ULS da Guarda)

13. Revisão das *guidelines* 2023 tratamento da Artrite Psoriática

Margarida Faria (Interna de Formação Específica em Reumatologia, 5º ano, Centro Hospitalar do Funchal, SESARAM EPE)

21 DE NOVEMBRO

QUINTA-FEIRA

08H30

09H00 | 10H30

Abertura do Secretariado

FLASHES REUMATOLÓGICOS

Presidente • **Dr. Pedro Gonçalves**, Assistente Hospitalar Graduado de Reumatologia, Serviço de Reumatologia ULSAS - Unidade Local de Saúde Almada Seixal | Moderador 1 • **Dra. Helena Madeira**, Reumatologista, IPR | Moderador 2 • **Prof.ª Dra. Sandra Falcão**, iNOVA4Health, NOVA Medical School, Universidade NOVA de Lisboa e Unidade Local de Saúde Loures - Odívetas, EPE

- 1) Eritema Nodoso. O que pensar e o que fazer? • **Dra. Beatriz Mendonça**, IFE Reumatologia, IPR
- 2) Doenças lisossomais em reumatologia • **Dra. Bárbara Lobão**, Especialista de Medicina Interna, CH Setúbal
- 3) Fatores de crescimento e sua utilização na patologia musculoesquelética articular e periarticular • **Dr. Miguel Sousa**, Reumatologista, IPR
- 4) Causas de dor pós prótese articular • **Dr. Pedro Miguel Campos**, Serviço de Ortopedia do Hospital Vila Franca de Xira
- 5) Síndrome de dor regional complexa: diagnóstico e tratamento • **Dra. Rita Silva Vieira**, IFE Reumatologia, IPR
- 6) Artrose: para além da terapêutica farmacológica • **Dra. Sofia Cláudio**, Fisiatra, IPR
- 7) Reumatismo Palindrômico. O que esperar? • **Dra. Ana Leão**, IFE Reumatologia, IPR; **Dra. Leonor Sousa Reynolds**, IFE Reumatologia, IPR

10H30 | 11H00

11H00 | 11H45

CERIMÓNIA DE ABERTURA

Coffee-break e DISCUSSÃO DE POSTERS

Moderadores • **Dra. Manuela Micaelo**, Reumatologista, IPR | **Dra. Susana Fernandes**, Reumatologista, IPR | **Dra. Maria João Gonçalves**, Reumatologista na ULS Lisboa Ocidental e ULS Estuário do Tejo | **Dra. Rita Fonseca**, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, ULS Entre o Douro e Vouga

11H45 | 12H15

CONFERÊNCIA PLENÁRIA: Medicina de precisão, Desafios e oportunidades • **Dr. Francisco Araújo**
Coordenador Dep. Medicina Interna Hospital Lusitadas de Lisboa; Presidente da Sociedade Portuguesa de Aterosclerose

12H15 | 13H15

SIMPÓSIO SATÉLITE • Ossos em ação: Evidência da Vida Real na Osteoporose • **AMGEN**

Moderadora • **Prof.ª Dra. Helena Santos**, Reumatologista, IPR | Palestrantes • **Dr.ª Maria João Saavedra**, Reumatologista, Hospital Santa Maria | **Dr.ª Mariana Guimarães**, MGF, Aces Cascais

13H15 | 14H15

Almoço

14H15 | 14H30

Café junto aos Stands

14H30 | 15H30

MESA REDONDA 1: Atualidades em dor

Presidente • **Prof. Dr. José António Pereira da Silva**, Diretor do Serviço de Reumatologia do CHUC, ULS de Coimbra, e Professor Catedrático de Reumatologia, Universidade de Coimbra | Moderador 1 • **Dra. Vera Las**, Reumatologista, Hospital Lusitadas Lisboa | Moderador 2 • **Dra. Maura Couto**, Unidade de Reumatologia ULS Viseu Dão-Lafões

- 1) Opióides e tratamento da dor • **Dra. Daniela Santos Faria**, Assistente hospitalar de Reumatologia na Unidade Local de Saúde do Alto Minho, em Ponte de Lima, e relatora do grupo de trabalho da Dor da Sociedade Portuguesa de Reumatologia
- 2) Atualização no tratamento da dor crónica (canábis, quetamina...) • **Dra. Mariana Luís**, Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
- 3) Fibromialgia - realidade ou saco de desespero diagnóstico? • **Dr. Paulo Coelho**, Reumatologista, IPR

15H30 | 16H00

Coffee-break

16H00 | 17H00

MESA REDONDA 2: Novidades Diagnósticas e Terapêuticas em 15 slides • **AstraZeneca**

Presidente • **Dra. Lúcia Costa**, Diretora do Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde São João

Moderador 1 • **Dra. Sara Cortes**, Reumatologista, IPR | Moderador 2 • **Dr. Jorge Garcia**, Serviço de Reumatologia - ULS médio Tejo

- 1) Indicações dos anti-fibróticos em Reumatologia • **Dra. Ana Catarina Duarte**, Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta - Unidade Local de Saúde de Almada-Seixal
- 2) LES: na era dos biotecnológicos (guidelines, novas terapêuticas...) • **Prof. Dr. Luís Inês**, Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra - ULS Coimbra, Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra
- 3) Potencial terapêutico dos inibidores da SGLT2 (cardiologia, nefrologia, gota...) • **Dra. Joana Louro**, Assistente Hospitalar Graduado de Medicina Interna, ULISOESTE - Unidade Caldas da Rainha

17H00 | 18H00

CONCURSO DE IMAGENS

Presidente • **Dr. Pedro Abreu**, Reumatologista; Diretor da Unidade de Reumatologia da ULS Castelo Branco, EPE | Moderador 1 • **Dr. Paulo Coelho**, Reumatologista, IPR | Moderador 2 • **Dra. Ana Filipa Mourão**, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental e Nova Medical School

22 DE NOVEMBRO

SEXTA-FEIRA

09H00 | 10H30

COMUNICAÇÕES LIVRES

Presidente • **Dra. Ana Roxo Ribeiro**, Assistente hospitalar graduada de Reumatologia, Diretora de Serviço de Reumatologia da ULS Braga
Moderador 1 • **Dr. José Vaz Patto**, Reumatologista, IPR | Moderador 2 • **Dr. Diogo Jesus**, Reumatologista, Serviço de Reumatologia, ULS Região de Leiria, Leiria; Doutorando em Medicina, Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã

1) Beyond what is frequent: pregnancy outcomes in rare connective tissue diseases • **Dra. Ana Chicharo**, Interna de Formação Específica em Reumatologia na ULS Algarve, Hospital de Faro, Faro; Rheumatology department, ULS Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, Lisboa; Instituto Gulbenkian de Medicina Molecular, Lisboa

2) A problemática das biópsias de glândulas salivares negativas: análise descritiva de 243 biópsias • **Dra. Beatriz de Carvalho Mendonça**, Interna de Formação Específica em Reumatologia, IPR

3) Understanding "Difficult-to-treat" Psoriatic Arthritis: data from Reuma.pt • **Dra. Catarina Abreu**, Interna de Formação Específica no Hospital Garcia de Orta, ULS Almada-Seixal

4) Septic Arthritis in a tertiary Hospital: A cross sectional-study • **Dr. Fernando Albuquerque**, Interno de Formação Específica, ULS Coimbra - Serviço de Reumatologia

5) Programa de Autogestão e Exercício - PLE2NO. Efeitos na força muscular e no nível de atividade física em idosos com osteoartrose do joelho • **Prof.ª Dra. Margarida Espanha**, Faculdade de Motricidade Humana, Universidade de Lisboa

6) Did FRAX predict a potentially preventable fracture? • **Dra. Maria João Cadório**, Interna de Formação Específica em Reumatologia, ULS Coimbra

7) Safety of JAK inhibitors and Tocilizumab vs. TNF inhibitors in Rheumatoid Arthritis: a retrospective single-centre study on MACEs and malignancy • **Dra. Maria Pontes Ferreira**, Interna de Formação Específica em Reumatologia, ULS Alto Minho, Ponte de Lima

10H30 | 11H30

MESA REDONDA 3: Comorbilidades em Reumatologia

Presidente • **Dra. Graça Sequeira**, Diretora do Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve

Moderador 1 • **Prof. Dr. Filipe Barcelos**, Reumatologista, IPR | Moderador 2 • **Dra. Cláudia Vaz**, Serviço de Reumatologia da ULS Guarda

1) Ansiedade e depressão • **Prof. Dr. Pedro Zuzarte**, Médico Psiquiatra, Doutorado em Psiquiatria e Professor Auxiliar de Psiquiatria na Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

2) Abordagem da gravidez nas doenças reumáticas sistémicas • **Dra. Susana Capela**, Reumatologista do Serviço de Reumatologia e consultora de Reumatologia da Unidade Multidisciplinar de Dor do Hospital de Santa Maria CHLN, ULS Santa Maria

3) Manifestações dermatológicas nas doenças reumáticas sistémicas • **Dr. Pedro Mendes Bastos**, Hospital Cuf Descobertas, Centro de Dermatologia

11H30 | 12H00

Coffee break

12H00 | 12H45

DISCUSSÃO DE POSTERS

Moderadores • **Dra. Manuela Parente**, Reumatologista, IPR | **Dra. Cândida Silva**, Reumatologista, IPR | **Dr. José Marona**, Assistente Hospitalar de Reumatologia, ULS Leiria | **Dr. João Lagoas Gomes**, Assistente Hospitalar de Reumatologia, ULS Tâmega e Sousa

12H45 | 14H15

Almoço

14H15 | 14H30

ATRIBUIÇÃO DE PRÉMIOS

14H30 | 15H00

Café junto aos Stands

22 DE NOVEMBRO

SEXTA-FEIRA

15H00 | 16H00

MESA REDONDA 4: CURSO MONOTEMÁTICO DR. JOÃO FIGUEIRINHAS – Osteoporose

Presidente • **Dra. Anabela Barcelos**, Diretora do Serviço de Reumatologia da ULS da Região de Aveiro
Moderador 1 • **Dra. Dina Medeiros**, Reumatologista, IPR | Moderador 2 • **Dr. Tiago Meirinhos**, Reumatologista, Diretor do serviço de Reumatologia da ULS Gaia e Espinho, Secretário-geral da Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Vogal da Secção Norte da Ordem dos Médicos, Assistente convidado da FMUP

- 1) Suplementação de cálcio e vitaminas: há contraindicações? (ca, vit D, vit K) • **Dra. Joana Fonseca Ferreira** - Assistente Graduada de Reumatologia da ULS Guarda, Assistente Convidada da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior, Tesoureira da SPODOM (Sociedade Portuguesa de Osteoporose e Doenças Ósseas Metabólicas
- 2) Osteoporose: factos e controvérsias - osteonecrose dos maxilares associada a medicação • **Dra. Eugénia Simões**, Reumatologista, IPR; **Prof. Dr. André Moreira**, Professor Auxiliar Convidado de Cirurgia Oral da FMDUL
- 3) Abordagem da osteoporose no adulto jovem • **Dr. Filipe Araújo**, Serviço de Reumatologia Hospital Beatriz Ângelo; Unidade de Reumatologia CUF Cascais

16H00 | 16H30

Coffee-break

16H30 | 17H30

MESA REDONDA 5: Biotecnológicos e pequenas moléculas - realidades e desafios

Presidente • **Dra. Margarida Oliveira**, Directora do Serviço de Reumatologia da ULS Cova da Beira; Assistente Convidada da Faculdade de Ciências da Saúde da UBI, Presidente eleita da SPR | Moderador 1 • **Dr. José Melo Gomes**, Reumatologista, IPR | Moderador 2 • **Dr. José António Costa**, Reumatologista e Investigador Clínico; Diretor do Serviço de Reumatologia da Unidade Local de Saúde do Alto Minho (ULSAM); Coordenador do Grupo de Estudos da Artrite Reumatóide (GEAR) da Sociedade Portuguesa de Reumatologia (SPR)

- 1) Como escolher o primeiro biológico? • **Dra. Joana Borges**, Reumatologista, IPR
- 2) O que fazer em caso de falência? • **Dr. Luís Miranda**, Reumatologista, IPR
- 3) O que fazer após a remissão? • **Dra. Cláudia Miguel**, Reumatologista IPR; **Prof. Dra. Helena Santos**, Reumatologista, IPR

17H30 | 18H00

ENCERRAMENTO DAS JORNADAS

PARTNERS



GOLD PARTNER:

AMGEN



SILVER PARTNER:

abbvie



BRONZE PARTNER:

AstraZeneca

Pfizer



COPPER PARTNER:

bene
farmacêutica

Bial

janssen

PHARMACEUTICAL COMPANIES OF
Johnson & Johnson

STAND WITH US PARTNER:

accord

ALFASIGMA

Atral

AZEVEDOS

**Boehringer
Ingelheim**

FAES FARMA

**FRESENIUS
KABI**
caring for life

ITALFARMACO

Lilly

medac



A. MENARINI PORTUGAL

**NORDIC
PHARMA**

Pierre Fabre

STADA

Theramex
For Women. For Health

ucb

VIATRIS

OTHER PARTNERSHIP:

tecnimede

NOVARTIS



Instituto Português de Reumatologia

Rua da Beneficência, 7 · 1050 - 034 Lisboa · Telefone: 21 798 02 00 · jornadas@ipr.pt



RESUMOS SESSÕES DO PROGRAMA

INDICAÇÕES DOS ANTI-FIBRÓTICOS EM REUMATOLOGIA

Ana Catarina Duarte¹

¹ Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta, Unidade Local de Saúde Almada-Seixal

O envolvimento pulmonar está descrito na maioria das doenças reumáticas sistémicas (DRS), sendo a doença pulmonar intersticial (DPI) a manifestação mais frequente. Do ponto de vista fisiopatológico, a DPI associada às DRS caracteriza-se por uma primeira fase predominantemente inflamatória, à qual se segue, muitas vezes, uma fase fibrótica. Ao contrário dos fármacos imunossupressores, cujo maior benefício é sobretudo na fase inflamatória da doença, os anti-fibróticos são uma mais-valia na fase fibrótica.

Presentemente dispomos de dois anti-fibróticos, o nintedanib e a pirfenidona. Ambos foram inicialmente aprovados para o tratamento da fibrose pulmonar idiopática, embora, posteriormente, o nintedanib tenha recebido aprovação para o tratamento da DPI associada à esclerose sistémica (ES) e da DPI fibrosante crónica com fenótipo progressivo, onde se inclui a DPI associada às restantes DRS. Apesar de ainda não ter tido aprovação no tratamento da DPI associada às DRS, dados de vida real e de ensaios clínicos demonstraram benefício da pirfenidona no tratamento da DPI associada às DRS, atrasando o seu declínio funcional.

Tendo em conta o papel promissor desta classe de fármacos na DPI associada às DRS, as recomendações ACR/CHEST de 2023 consideram que o nintedanib, em associação à imunossupressão, pode ser utilizado como terapêutica de primeira linha na DPI associada à ES, mas não nas restantes DRS, exceto na artrite reumatoide (AR) em que não foi possível chegar a um consenso. Por outro lado, caso se verifique progressão da DPI sob tratamento de primeira linha, deve ser considerada a associação de nintedanib, independentemente da DRS subjacente. No caso da DPI associada à AR, o uso de pirfenidona poderá também ser equacionado em doentes com progressão de DPI sob terapêutica de primeira linha.

Ambos os fármacos são de administração oral, com duas (nintedanib) ou três (pirfenidona) tomas

diárias. As queixas gastrointestinais (diarreia, náuseas e vômitos) são as reações adversas mais frequentes, estando também descritas com alguma frequência reações de fotossensibilidade com a pirfenidona. No caso do nintedanib, a inibição do recetor do fator de crescimento endotelial vascular pode estar associada a um risco aumentado de hemorragia. Ambos os fármacos são potencialmente hepatotóxicos, devendo ser feita uma avaliação inicial e monitorização regular dos níveis de transaminases e bilirrubina. O seu uso não está recomendado em doentes com clearance creatinina <30 mL/min ou sob terapêutica de substituição renal.

Em conclusão, os anti-fibróticos constituem uma terapêutica alternativa/adjuvante à imunossupressão e estão indicados para o tratamento da DPI associada às DRS, em particular nos doentes com doença fibrosante crónica com fenótipo progressivo. Na prática clínica é fundamental avaliar regularmente a presença de reações adversas em doentes sob esta classe de fármacos, uma vez que são relativamente comuns e condicionam fortemente a adesão à terapêutica.

OSTEOPOROSE: FACTOS E CONTRA-INDICAÇÕES - OSTEONECROSE DOS MAXILARES ASSOCIADA A MEDICAÇÃO.

André Moreira

Faculdade de Medicina Dentária da Universidade de Lisboa

Os bisfosfonatos e outros medicamentos anti-reabsortivos como o denosumab são comumente prescritos para a prevenção e tratamento da osteoporose. No entanto, apesar da eficácia na redução significativa no risco de fraturas, podem estar associados a efeitos secundários importantes, designadamente osteonecrose dos ossos maxilares. Atualmente existe um debate sobre a prescrição destes fármacos, especialmente para pacientes com menor risco de fraturas. O risco de osteonecrose dos maxilares associada a medicação (ONMM) suscita discussões sobre a necessidade de avaliações rigorosas antes do início do tratamento, assim como na identificação precoce da doença em pacientes de risco e a forma mais adequada de tratar essa condição. A apresentação enfatiza a importância de uma abordagem

multidisciplinar na prevenção e tratamento da ONMM, apresentará as diretrizes mais atuais na abordagem desta condição e reforçará a importância de uma comunicação eficaz entre profissionais de saúde.

ERITEMA NODOSO: O QUE PENSAR E O QUE FAZER?

Beatriz de Carvalho Mendonça; Susana Fernandes; Manuela Micaelo; Helena Santos

Instituto Português de Reumatologia

O Eritema Nodoso (EN) é a forma mais frequente de inflamação aguda do tecido adiposo (paniculite). Ocorre 3 a 6 vezes mais nas mulheres do que nos homens, sendo que as mulheres entre os 20 e 30 anos são as mais afetadas.

Clinicamente caracteriza-se por nódulos eritematosos subcutâneos dolorosos e não ulcerados que surgem de forma súbita na face anterior da tíbia, com distribuição simétrica. Podem também surgir nas coxas, nádegas ou na face extensora dos antebraços. Num terço dos doentes existe uma fase prodrômica com febre e artralgias dos tornozelos.

Etiologicamente, existem várias condições que podem desencadear o EN, tais como: infeção, sarcoidose, doença inflamatória intestinal (DII), doença de Behçet (DB), síndrome de Sweet (SS), fármacos, gravidez e neoplasia. Contudo, em cerca de metade dos casos não é possível identificar um fator desencadeante. A infeção por estreptococos β -hemolíticos do grupo A de Lancefield é, de longe, a etiologia mais comum de EN a nível mundial (30%). As alterações cutâneas típicas do EN ocorrem cerca de 2 a 3 semanas após uma faringite estreptocócica. A sarcoidose é a segunda causa conhecida, e, neste caso particular sob a forma de síndrome de Löfgren que se caracteriza pela tríade de eritema nodoso, artrite do tornozelo e linfadenopatia hilar bilateral, frequentemente acompanhada de febre. Na DII, o EN pode preceder as manifestações gastrointestinais em cerca de 3-15%. A DB caracteriza-se por aftose oral e/ou genital recorrente, artrite, uveíte e envolvimento cutâneo sob a forma de EN em 40% dos casos. Os fármacos que mais frequentemente podem desencadear EN são os contracetivos orais,

antibióticos e inibidores do TNF. Na gravidez o EN pode surgir em 5% dos casos. Em casos raros, o EN é paraneoplásico, nomeadamente se associado a neoplasia hematológica. A SS é uma dermatose neutrofílica febril aguda, cuja ocorrência está associada a outras entidades clínicas, tais como DII, infeções, neoplasia, fármacos, entre outros. Estas entidades clínicas, por sua vez, são fatores desencadeantes de EN.

A fisiopatologia é desconhecida, embora se suspeite de uma reação de hipersensibilidade do tipo IV, onde existe deposição dos complexos imunes nos vasos dos septos do tecido adiposo subcutâneo.

O diagnóstico é geralmente clínico. Contudo, nos casos atípicos, será útil realizar biópsia, sendo que o achado histológico característico é uma paniculite septal sem vasculite. Se todos os resultados dos exames forem normais, trata-se muito provavelmente de EN idiopático.

No diagnóstico diferencial, podem ser consideradas outras paniculites com clínica semelhante, nomeadamente, a vasculite nodular (eritema induratum), paniculite pancreática, poliarterite nodosa, infeções do tecido subcutâneo, infiltrado maligno subcutâneo e défice de alfa 1 anti-tripsina.

O EN, na maioria dos casos, tem resolução espontânea em poucas semanas, sendo a terapêutica de alívio sintomático suficiente. De notar que se existirem fatores desencadeantes identificados, tais como doença subjacente ou fármacos, estes devem ser tratados ou descontinuados, respetivamente. A terapêutica de primeira linha é a elevação dos membros inferiores, repouso, uso de meias de compressão, bem como o uso de AINEs ou iodeto de potássio. O iodeto de potássio é reservado para os doentes que necessitem de rápida resolução. Como segunda linha podem ser utilizados os glucocorticóides orais. Em casos refratários ou cronicamente recorrentes, apesar da evidência pouco robusta, podem ser utilizados a colchicina, hidroxicloroquina e dapsona.

BIOTECNOLÓGICOS E PEQUENAS MO- LÉCULAS - O QUE FAZER APÓS A RE- MISSÃO?

Cláudia Miguel, Helena Santos

Instituto Português de Reumatologia

Nas últimas décadas, com o desenvolvimento cada vez maior das estratégias terapêuticas, a abordagem das artropatias inflamatórias sistémicas como a Artrite Reumatóide, as Espondilartrites Axiais e a Artrite Psoriásica mudou substancialmente. Desde o antigo controlo limitado da doença, com a avaliação subjetiva do doente e do médico, até ao atual alvo ambicioso de intensificar o tratamento sequencialmente até atingir a remissão ou, no mínimo, a baixa atividade de doença, recorrendo a tratamentos mais potentes como os biotecnológicos e as pequenas moléculas e a métodos de avaliação mais objetivos e fiáveis, um longo caminho tem sido percorrido.

As terapêuticas imunomodificadoras modificadoras de doença, embora tragam benefícios incalculáveis em termos de manutenção da saúde física e mental, atividade laboral, qualidade de vida, acarretam custos não desprezíveis para o sistema de saúde, e podem originar efeitos secundários. Assim, urge otimizar a sua utilização, evitando o desperdício.

Neste trabalho resume-se a evidência atual sobre as possíveis estratégias de manutenção, redução ou paragem terapêutica após atingimento da remissão nas principais artropatias inflamatórias.

ABORDAGEM DA OSTEOPOROSE NO ADULTO JOVEM

Filipe Araújo

Hospital Beatriz Ângelo - ULS Loures/Odivelas

A osteoporose é a principal doença óssea metabólica e encontra-se intrinsecamente ligada ao envelhecimento. Contudo, a perda de massa óssea e desorganização da microarquitetura que a caracterizam podem ocorrer precocemente, precipitando fraturas de fragilidade em crianças, adolescentes e adultos jovens. Nos adultos jovens, tema desta apresentação, a maioria das osteoporoses tem uma causa secundária, sen-

do algumas das mais frequentes as de natureza endócrina (diabetes, hipogonadismo, hiperparatireoidismo), nutricional (anorexia nervosa, doença celíaca, alcoolismo), farmacológica (corticóides, bloqueadores hormonais, quimioterapia) e inflamatória (doenças reumáticas, inflamatória intestinal ou respiratória). Uma anamnese e exame físico completos, e avaliação analítica abrangente conseguem identificar muitas causas secundárias. Na impossibilidade, deve considerar-se a hipótese de uma osteoporose monogénica ou idiopática. A abordagem terapêutica deve centrar-se na promoção de estilos de vida saudáveis e correção das causas secundárias de osteoporose. Na sua impossibilidade ou se existirem fraturas múltiplas, terapêutica farmacológica com bifosfonatos ou teriparatide está indicada.

COMO ESCOLHER O PRIMEIRO BIOLÓ- GICO?

Joana Lima Borges

Instituto Português de Reumatologia

A artrite reumatóide, a artrite psoriática e as espondilartrites são doenças inflamatórias crónicas que afectam preferencialmente o aparelho músculo-esquelético, podendo também atingir outros órgãos e apresentar manifestações extra-músculo-esqueléticas. Frequentemente, estão associadas à presença de co-morbilidades e de incapacidade funcional, com repercussões sobre a qualidade de vida e atividade laboral.

O aparecimento de terapêuticas biotecnológicas, nomeadamente de inibidores do factor de necrose tumoral (iTNF), veio mudar o paradigma de tratamento destas artropatias, tendo como objectivo atingir a remissão ou baixa actividade de doença. Com o passar do tempo, foram sendo desenvolvidos fármacos biotecnológicos com outros mecanismos de ação, tais como inibidores da interleucina(IL)-6, inibidores da co-estimulação e anti-células B na artrite reumatóide, inibidores da IL-17, da IL-23 ou da IL-12/23 na artrite psoriática ou inibidores da IL-17 nas espondilartrites. Ainda mais recentemente foram aprovados os inibidores da Janus kinase (JAK). Por outro lado, a aprovação de biossimilares tem permitido reduzir os custos associados a estas terapêuticas.

A existência destas várias alternativas tem implicações práticas na escolha de um primeiro biotecnológico, com vários factores a ponderar.

A eficácia e a segurança dos fármacos são claramente elementos a ter em conta. Ainda há poucos estudos head-to-head que permitam a comparação entre fármacos, mas todas as classes demonstraram eficácia no tratamento das artropatias inflamatórias. Em contrapartida, o estudo ORAL-Surveillance (1) levantou questões de segurança relativos aos inibidores da JAK e, em particular, ao tofacitinib, o que levou a restrições no uso desta classe. Neste estudo de farmacovigilância, verificou-se aumento do risco de efeitos cardiovasculares major (MACE) e de neoplasia nos doentes sob tofacitinib em comparação com iTNF em doentes com artrite reumatoide com mais de 50 anos e factores de risco cardiovascular. No entanto, estudos observacionais e de vida real têm sugerido que poderão existir diferenças entre fármacos e também que o maior risco poderá estar associado a um perfil de doentes com presença de factores de risco cardiovascular. Portanto, ainda há alguma controvérsia e mais ensaios clínicos e dados de vida real são necessários.

Além disso, a presença e o tipo de manifestação extra-músculo-esquelética podem ajudar a direccionar a escolha da classe farmacológica. Por exemplo, num doente com espondilartrite e história de uveíte recorrente ou doença inflamatória intestinal activa, a preferência deverá recair sobre um anticorpo monoclonal iTNF (2). Perante um doente com artrite psoriática com doença cutânea extensa, a escolha passará por um inibidor da IL-17, que demonstrou maior eficácia do que iTNF neste domínio (3).

Em todo o processo, a decisão deverá ser partilhada com o doente, que deverá ser informado dos riscos e benefícios, devendo também ser levada em conta a preferência do doente no que concerne quer à via de administração quer à sua frequência. Há ainda factores fármaco-económicos a considerar.

A escolha de um primeiro biotecnológico é muito relevante dado que, em caso de ineficácia do fármaco, a doença vai manter-se activa e em progressão e poderá condicionar a resposta um biotecnológico subsequente.

(1) Ytterberg SR et al. Cardiovascular and Cancer Risk with Tofacitinib in Rheumatoid Arthritis. *N Engl J Med* 2022;386:316-26.

(2) Ramiro S, Nikiphorou E, Sepriano A, et al. ASAS-EULAR recommendations for the management of axial spondyloarthritis: 2022 update. *Ann Rheum Dis* 2023;82:19-34

(3) Gossec L, Kerschbaumer A, Ferreira RJO, et al. EULAR recommendations for the management of psoriatic arthritis with pharmacological therapies: 2023 update. *Ann Rheum Dis* 2024;83:706-719.

REUMATISMO PALINDRÓMICO. O QUE ESPERAR?

Reynolds de Sousa, Leonor¹; Bispo Leão, Ana¹

¹Instituto Português de Reumatologia

Introdução: O reumatismo palindrómico (RP), descrito pela primeira vez em 1944, é uma entidade clínica caracterizada por episódios de artrite e inflamação periarticular, recorrentes e de curta duração, alternantes com períodos assintomáticos. É frequentemente conhecido pela sua possível progressão para outras doenças reumáticas crónicas, a destacar a artrite reumatóide (AR). A prevalência do RP é pouco conhecida, principalmente pelo subdiagnóstico que lhe está associado e apresentação recidivante. No entanto, é considerada pouco frequente, propondo-se uma prevalência correspondente a um rácio de 1:20, comparando com a artrite reumatóide.

Patogénese e associação com AR: A autoimunidade parece ter um papel relevante na patogénese do RP, existindo semelhanças com o perfil de autoimunidade da AR, frisando a relação patofisiológica próxima entre as duas entidades. Propõe-se ainda um contexto genético sobreponível entre as mesmas, com associação ao HLA-DRB1. A autoinflamação poderá estar envolvida na patofisiologia do RP, dado o carácter recidivante, característico das doenças autoinflamatórias, e identificação da mutação no gene MEFV em doentes com esta síndrome. Uma das características mais curiosas do RP é a possível progressão clínica para outras doenças reumáticas crónicas. Como tal, alguns fatores parecem predizer esta progressão, principalmente para artrite reumatóide, destacando-se: sexo feminino, associação genética com HLA-DRB1,

envolvimento de pequenas articulações da mão, anticorpo anti-péptido citrulinado cíclico positivo e presença de sinovite observada ecograficamente durante os episódios de artrite. Além disso, a boa resposta à terapêutica com hidroxycloroquina corrobora esta associação.

Diagnóstico: o RP apresenta-se com episódios transitórios e curtos de artralgia e sinais inflamatórios articulares, tipicamente com duração inferior a três dias, alternados com períodos assintomáticos. As pequenas articulações da mão e punho são as mais afetadas. Laboratorialmente, pode existir elevação de parâmetros inflamatórios e imunologia positiva (fator reumatoide, anticorpo anti-péptido citrulinado cíclico e anticorpos anti-nucleares, entre outros). Ecograficamente verifica-se um padrão de inflamação periarticular sem sinovite na maioria dos doentes, não existindo dano radiográfico. Apesar de vários critérios de diagnóstico terem sido propostos, ainda não existem critérios validados para o diagnóstico do RP. No entanto, parece existir um consenso na necessidade de exclusão de outra hipótese diagnóstica que melhor explique o quadro e observação dos flares pelo menos uma vez por um clínico. Destaca-se ainda a importância do diagnóstico diferencial com outras patologias que se apresentam com envolvimento articular agudo e recidivante. **Tratamento:** O objetivo terapêutico engloba o alívio sintomático, a diminuição da severidade e recorrência dos flares e a eventual prevenção de progressão para AR ou outras artropatias inflamatórias crónicas. Não existem ensaios clínicos randomizados à data, apenas estudos observacionais e séries de casos, pelo que o tratamento do RP é ainda relativamente empírico. Os anti-maláricos são os mais utilizados e parecem diminuir a frequência, duração e severidade dos flares e potencialmente atrasar a progressão para AR, embora os resultados dos estudos sejam controversos. Não existe evidência robusta sobre o uso de outros DMARDs convencionais. Os anti-inflamatórios não esteróides e os glicocorticóides podem ter um papel importante no alívio sintomático agudo.

Prognóstico: Prende-se sobretudo com a progressão para AR e outras artropatias inflamatórias crónicas. Não existem dados na literatura relativos ao prognóstico de doentes com RP persistente.

FATORES DE CRESCIMENTO E SUA UTILIZAÇÃO NA PATOLOGIA MUSCULO-ESQUELÉTICA ARTICULAR E PERIARTICULAR

Miguel Sousa

Instituto Português de Reumatologia

Os últimos anos têm assistido a novos desenvolvimentos e utilizações dos factores de crescimento na patologia musculo-esquelética articular e periarticular.

Existem inúmeros métodos de preparação e obtenção dos factores de crescimento. A comunidade científica pede uma padronização na preparação e obtenção dos mesmos, e nos seus protocolos de aplicação, de modo a robustecer os resultados dos ensaios clínicos.

Quando utilizá-los, em que situações, qual o melhor "timing" na cronologia daquela lesão específica, qual o seu papel em conjunto com outras modalidades terapêuticas, são algumas questões que serão abordadas nesta apresentação.

FIBROMIALGIA – REALIDADE OU SACO DE DESESPERO DIAGNÓSTICO?

Paulo Clemente Coelho

Instituto Português de Reumatologia

A Fibromialgia é, algumas vezes, banalizada e até menosprezada por uma parte da comunidade médica, a qual chega a colocar em causa a existência desta síndrome incapacitante. Paradoxalmente, alguns que negam a evidência da Fibromialgia, facilmente recorrem ao termo, quando perante si encontram um caso clínico de dor crónica complexo e para o qual, aparentemente, pouco têm a dar na sua função de clínicos. A não compreensão das características clínicas da Fibromialgia e das particularidades do doente fibromiálgico, podem tornar a consulta médica num período de tortura mútua, entre um doente sintomaticamente hipersensível, perdido no meio de múltiplos "alertas" do seu corpo e mente, e o médico incapaz de contribuir para inverter essa corrente negativista. Apesar do cepticismo de alguns, existem cada vez mais exemplos de que a Síndrome designada "Fibromialgia" comporta alterações objectivas a vários níveis fisio-patológicos. Face a uma

situação patológica muito prevalente (2% a 8% da população), urge uma melhor compreensão das características particulares da Fibromialgia, para que a prática médica nesta situação possa ser uma actividade edificante e não destrutiva.

SÍNDROME DE DOR REGIONAL COMPLEXA

Rita da Silva Vieira; Beatriz Carvalho Mendonça; Joana Borges; Helena Santos

Instituto Português de Reumatologia

A Síndrome de Dor Regional Complexa (SDRC) caracteriza-se por uma dor neuropática contínua, desproporcional no tempo e intensidade ao estímulo da lesão inicial. Pode ocorrer em qualquer parte do corpo, existindo predomínio pela região distal dos membros, não estando necessariamente associada a um dermatomo. Pode dividir-se em 2 subtipos: tipo 1 – distrofia simpática reflexa que corresponde a cerca de 90% dos casos, ocorrendo após um trauma, mas sem associação a um nervo específico; tipo 2 – causalgia (10%) associado a lesão de um nervo em específico. A sua prevalência é estimada entre os 5.5-26.2 casos por 100.000 pessoas ano, sendo 3 a 4 vezes mais prevalente no sexo feminino. A fisiopatologia não é totalmente esclarecida, porém considera-se que provavelmente ocorrerá um aumento das citocinas pró-inflamatórias após uma lesão inicial com posterior sensibilização periférica e central com hiperestimulação das fibras simpáticas autonómicas subsequente e perpetuação dos mecanismos de dor. Frequentemente associa-se a fratura (48.5% dos casos), cirurgia ortopédica ou imobilização prolongada. SDRC é mais prevalente em pessoas com stress psicológico associado à lesão inicial. Clinicamente caracteriza-se por sintomas sensoriais (alodinia, hiperalgesia, parestesias), autonómicos (alteração da cor, temperatura e hipersudorese), tróficos (pele, pelos e unhas), motores (diminuição da força amplitude de movimento, tremor) e psicológicos (ansiedade e depressão). O diagnóstico é clínico e envolve a exclusão de outras condições (exemplo: trombose venosa profunda). Os critérios diagnósticos estabelecidos pela IASP (Associação Internacional para o Estudo da Dor) em 2012 são os mais comumente utilizados.

O tratamento da SDRC é complexo e envolve tratamento não farmacológico (fisioterapia para evitar a cinesiofobia – sendo recomendada uma abordagem com enfoque nas atividades de vida diária, bem como psicoterapia) e tratamento farmacológico (analgésicos (incluindo opióides, se necessário), anti-inflamatórios: não esteroides ou corticoesteróides, antidepressivos/ansiolíticos, anticonvulsivantes/coadjuvantes, bloqueadores dos canais de cálcio diidropiridínicos (como a nifedipina) e eventualmente bifosfonatos se existir osteopenia por imobilidade. Abordagens minimamente invasivas (bloqueio nervoso) ou mesmo intervenções cirúrgicas (simpatectomia) poderão ser consideradas nos casos mais severos.

O prognóstico é muito variável podendo existir uma evolução para cronicidade com difícil controlo de sintomas. Em cerca de 2/3 dos casos existe uma resolução dos sintomas no primeiro ano. O diagnóstico e tratamento precoces bem como uma abordagem multidisciplinar são fundamentais para um melhor prognóstico a longo prazo.

Bibliografia

- Harden, R. N., McCabe, C. S., Goebel, A., Massey, M., Suvar, T., Grieve, S., & Bruehl, S. (2022). Complex Regional Pain Syndrome: Practical Diagnostic and Treatment Guidelines, Edition. Pain medicine (Malden, Mass.), 23(Suppl 1), S1-S53. 5th <https://doi.org/10.1093/pm/pnac046>
- Giannotti, S., Bottai, V., Dell'Osso, G., Bugelli, G., Celli, F., Cazzella, N., & Guido, G. (2016). Algodystrophy: complex regional pain syndrome and incomplete forms. Clinical cases in mineral and bone metabolism : the official journal of the Italian Society of Osteoporosis, Mineral Metabolism, and Skeletal Diseases, 13(1), 11-14. <https://doi.org/10.11138/ccmbm/2016.13.1.011>
- Mitchell, S. W., Morehouse, G. R., & Keen, W. W. (2007). Gunshot wounds and other injuries of 1864. Clinical orthopaedics and related research, 458, 35-39. <https://doi.org/10.1097/BLO.0b013e31803df02c>
- Lloyd, E. C. O., Dempsey, B., & Romero, L. (2021). Complex Regional Pain Syndrome. American family physician, 104(1), 49-55.
- Dey S, Guthmiller KB, Varacallo M. Complex

Regional Pain Syndrome. [Updated 2023 Aug 7]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430719/>

• Imagem fisiopatologia: [https://vectormine.com/item/complex-regional-pain-syndrome-or](https://vectormine.com/item/complex-regional-pain-syndrome-or-crps-as-painful-condition-outline-diagram/)

[crps-as-painful-condition-outline-diagram/](https://vectormine.com/item/complex-regional-pain-syndrome-or-crps-as-painful-condition-outline-diagram/)

• Oliveira Marta, Veiga Manuela, Cantinha Guilhermina (2011), Distrofia Simpática Refelxa,

Acta Med Port 2011; 24: 1091-1096

LES NA ERA DOS BIOTECNOLÓGICOS GUIDELINES NOVAS TERAPÊUTICAS

Luis S. Inês

Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra – ULS Coimbra; Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior; President- elect, SLEuro – The European Lupus Society

O Lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença reumática sistémica, que apresenta grande diversidade de manifestações multiorgânicas e de prognóstico. O LES tem apresentação clínica muito heterogênea, entre diferentes doentes e em cada doente, ao longo da evolução desta doença crónica, que afeta sobretudo mulheres jovens. Dada a sua complexidade, o LES implica um grande desafio clínico, ao diagnóstico precoce, na monitorização e para o seu tratamento eficaz e seguro. Recentemente, verificam-se progressos na compreensão da fisiopatologia do LES, otimização de novas estratégias de gestão do tratamento e a disponibilização de novas terapêuticas. Estas inovações conduziram às novas recomendações de gestão clínica do LES, pela European League Against Rheumatism (EULAR).

Nesta apresentação, são enunciadas e fundamentadas as principais inovações das recomendações EULAR para o LES. O fulcro da estratégia de gestão clínica centra-se em alcançar alvos terapêuticos objetivos e mensuráveis e mantê-los de forma sustentada ao longo do tempo. Esta estratégia clínica fundamenta-se na evidência clínica e científica de que conduz a otimização do prognóstico das pessoas com LES. É discutida a exequibilidade destes alvos

terapêuticos na prática clínica real.

São apresentadas as normas práticas fundamentais de utilização racional das terapêuticas para o LES e o papel atual das novas terapêuticas, incluindo agentes biológicos e o seu potencial para a otimização do prognóstico a longo prazo das pessoas com LES.

ANSIEDADE E DEPRESSÃO

Pedro Zuzarte

Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

A relação entre doenças reumatológicas e saúde mental, particularmente ansiedade e depressão, é uma área de crescente interesse na prática clínica. Estas condições psiquiátricas têm uma prevalência elevada em pacientes com doenças como artrite reumatoide, lúpus eritematoso sistémico e fibromialgia, afetando até 50% dos doentes em alguns casos. Este trabalho explora a interação bidirecional entre a reumatologia e a saúde mental, destacando os mecanismos subjacentes, como o papel da inflamação sistémica e das citocinas inflamatórias na modulação do humor, o impacto da dor crónica e as limitações funcionais que reduzem a qualidade de vida e fomentam o isolamento social. Além disso, analisamos como a ansiedade e a depressão podem agravar o curso clínico das doenças reumatológicas, aumentando a perceção de dor, reduzindo a adesão ao tratamento e piorando o prognóstico funcional. A sobreposição de sintomas como fadiga e dores musculares também contribui para dificuldades diagnósticas, exigindo maior atenção por parte dos profissionais de saúde. Reconhecer e tratar estas comorbidades de forma precoce pode melhorar os desfechos clínicos, promovendo uma abordagem mais holística e integrada na gestão destes pacientes.

ABORDAGEM DA GRAVIDEZ NAS DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS

Susana Capela

Hospital de Santa Maria / Unidade Local de Saúde Santa Maria

As doenças reumáticas inflamatórias afetam com frequência mulheres em idade fértil, e nos últimos anos a melhoria de cuidados de saúde tem

permitido um aumento do número de gestações com sucesso em grávidas com patologia grave e multi-orgânica. Este crescimento gradual, por um lado da complexidade clínica e por outro do arsenal terapêutico disponível, tem vindo a exigir dos profissionais de saúde sólidos conhecimentos na gestão de um crescente número de fármacos imunossuppressores durante a gravidez. Existem ainda diversos desafios na comunicação, informação e educação na área reprodutiva, nomeadamente os relacionados com a multiculturalidade e multi-etnia parental e com o acesso fácil online a informação nem sempre correta.

Para melhor orientar as doentes nesta fase da vida, é fundamental conhecer a fisiopatologia básica da gravidez e puerpério, de forma a destrinçar flares da doença de base de complicações relacionadas com a própria gestação. Além do possível aumento da atividade da doença reumática materna durante a gestação e pós-parto, podem surgir complicações perinatais, como restrição de crescimento intra-uterino e parto pré-termo. De forma a minimizar os riscos para a mãe e o bebé, é fundamental o aconselhamento pré-concepcional e o seguimento multidisciplinar (idealmente por obstetra e reumatologista dedicados a esta área).

Em termos pré-concepcionais, deve ser avaliada a atividade da doença e segurança da medicação e realizada uma estratificação de risco com os seguintes objetivos: estratificar riscos específicos (como os relacionados com os anticorpos anti-fosfolípidos e anti-SSA/SSB), avaliar o envolvimento de órgão da doença de base, a história obstétrica e o potencial reprodutor, otimizar fatores de risco modificáveis (ex: índice de massa corporal, vacinação e tabagismo) e controlar comorbilidades.

O controlo inflamatório pré-concepcional, na gestação e no pós-parto deve ser assegurado com imunossuppressores compatíveis sempre que necessário. É importante em casos complexos específicos partilhar as decisões com outros especialistas experientes (nomeadamente de Nefrologia, Cardiologia Pediátrica e Neonatologia).

As infeções pós-parto podem adiar introdução de imunossuppressores e corticoides no puerpério, sendo que a hiperprolactinemia pode contribuir

para o risco de flare durante essa fase, devido aos efeitos desta hormona na estimulação do sistema imune.

Embora seja importante conhecer as recomendações internacionais relacionadas com as terapêuticas na área da reumatologia reprodutiva, a abordagem final deve ser personalizada e a decisão terapêutica partilhada com a doente. Resumindo é importante manter um balanço delicado entre controlar a atividade da doença reumática e assegurar a segurança materna e fetal, devendo a doente ser envolvida nas decisões tomadas ao longo de todas as etapas.

MANIFESTAÇÕES DERMATOLÓGICAS NAS DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS

Pedro Mendes Bastos

Hospital CUF Descobertas

Esta palestra abordará as manifestações dermatológicas mais relevantes em doenças reumáticas sistémicas, com foco no lúpus eritematoso, esclerose sistémica e dermatomiosite. Exploraremos como a apresentação cutânea pode oferecer pistas cruciais para o diagnóstico precoce e a gestão adequada destas patologias complexas. Destacaremos a importância de uma abordagem multidisciplinar, essencial para otimizar o acompanhamento clínico e melhorar o prognóstico. A apresentação será didática, rica em imagens clínicas representativas, promovendo uma revisão prática e acessível do tema, ideal para internos e especialistas que desejem aprofundar a sua compreensão da relação Dermatologia-Reumatologia.

ARTROSE: PARA ALÉM DA TERAPÊUTICA FARMACOLÓGICA

Sofia Cláudio¹

¹ Medicina Física e de Reabilitação- Instituto Português de Reumatologia

A osteoartrite é a patologia articular mais frequente, tendo um carácter crónico e progressivo. A sua definição tem evoluído ao longo do tempo, sendo considerada atualmente uma condição complexa resultante da interação de fatores genéticos,

biomecânicos e metabólicos.

A abordagem terapêutica pode englobar o tratamento farmacológico, não farmacológico e o tratamento cirúrgico.

Neste trabalho são revistas as abordagens terapêuticas não farmacológicas.

De forma mais detalhada são apresentadas as recomendações da EULAR para o tratamento não farmacológico da osteoartrite da anca e do joelho, updated de 2023.

São revistas as Guidelines da American College of Rheumatology/ Arthritis Foundation de 2019 para a abordagem da osteoartrite da mão, anca e joelho, mas apenas no que diz respeito ao tratamento não farmacológico

Foi ainda realizada uma pesquisa dos artigos científicos publicados no último ano na Pubmed sobre esta temática.

DOENÇAS LISOSSOMAIS EM REUMATOLOGIA

Bárbara Lobão, Paulo Coelho

CH Setúbal

As Doenças Lisossomais de Sobrecarga (DLS) são um grupo de doenças hereditárias, metabólicas e raras. Em Portugal, a prevalência deste grupo de patologias é de 25 por cada 100.000 nados vivos.

Estas doenças são caracterizadas pela acumulação de substâncias não degradadas dentro dos lisossomas devido maioritariamente à deficiência de uma enzima lisossomal, sendo habitualmente classificadas de acordo com a substância acumulada.

O envolvimento músculo-esquelético é frequente nas DLS podendo mimetizar doenças do foro reumatológico.

Nas DLS mais prevalentes como a Doença de Gaucher e Doença de Fabry o início dos sintomas é muito variável podendo surgir na infância ou na idade adulta.

Estas patologias têm um amplo espectro fenotípico variando desde formas atenuadas ou até mesmo assintomáticas, até formas graves com diminuição na sobrevida.

Na doença de Gaucher, a DLS mais prevalente, as manifestações ósseas podem estar presentes em até 80% dos casos sendo a principal causa de morbilidade e diminuição da qualidade de vida destes doentes. Estas manifestações caracterizam-se por diminuição da densidade óssea, osteonecrose, crises ósseas e deformidade em frasco de Erlenmeyer.

A dor é o sintoma mais preponderante na doença de Fabry com início ainda durante a infância com episódios de acroparestesias associando-se dor mais ou menos generalizada com características neuropáticas e fadiga. Com a idade surgem as alterações resultantes do envolvimento de órgão como falência renal, alterações cardíacas e cerebrovasculares como os eventos isquémicos.

O diagnóstico precoce das doenças lisossomais é fundamental tendo em conta que algumas destas patologias têm tratamento dirigido com terapêutica de substituição enzimática, cujo início precoce tem um impacto muito significativo não só na qualidade de vida, mas também na sobrevida destes doentes.



COMUNICAÇÕES LIVRES

CL 01 . BEYOND WHAT IS FREQUENT: PREGNANCY OUTCOMES IN RARE CONNECTIVE TISSUE DISEASES

Ana Teodósio Chicharo^{1,2,3}, Ana Rita Lopes^{1,2}, Margarida Santos Faria^{1,2,4}, Patrícia Martins¹, Sofia C. Barreira^{1,2}, Mónica Centeno⁵, Luísa Pinto⁵, Ana Rita Cruz-Machado^{1,2}, Susana Capela^{1,2}

¹Departamento de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Unidade Local de Saúde Santa Maria, Lisboa, Portugal ², Instituto Gulbenkian de Medicina Molecular, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal ³, Departamento de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Algarve, Hospital de Faro, Faro, Portugal ⁴, Departamento de Reumatologia, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal ⁵, Departamento de Obstetria, Ginecologia e Medicina Reprodutiva, Unidade Local de Saúde Santa Maria, Lisboa, Portugal

Introduction

Mixed connective tissue disease (MCTD), systemic sclerosis (SS) and inflammatory idiopathic myopathies (IIM) are uncommon conditions that can occur in women of childbearing age. Pregnancies in these patients seem to be associated with an increased risk of adverse pregnancy outcomes (APO), however, data remain scarce.

Objectives

To describe maternal and perinatal outcomes in women with rare connective tissue diseases (CTD) and to identify possible risk factors for APO.

Methods

Retrospective observational study including pregnant women with CTD followed at our rheumatology-obstetric clinic from 01/2009 to 12/2023.

Results

We identified 31 pregnancies in 23 women: 9 with MCTD, 5 with IMM and 9 with SS. Table 1 summarizes clinical data.

The mean age at conception was 32.4±4.9 years, with a median disease duration of 8.3 years (IQR 29–37.5). Most patients (19/29, 66%) had their disease stable at the time of conception. Major-organ involvement was present in 5 (22%) patients, all of whom exhibited interstitial pulmonary disease.

We documented 23 live births, 6 early miscarriages and 2 stillbirths [one at 37 weeks of gestation (WG) and one at 23WG]. No congenital abnormalities were found. There was one neonatal infection reported in a baby of a mother with MCTD born at 32 WG.

The mean gestational age at delivery was 38.2 ± 2.1 WG. Six (26%) viable pregnancies resulted in preterm births (only one before 34WG), 5 in women diagnosed with MCTD and 1 with SS. Fetal growth restriction was detected in 3 (15%) pregnancies - 2 in one woman with MCTD with active disease at conception on both occasions; and 1 in a mother with SS. Two (9.5%) newborns were small for gestational age (SGA), all from mothers with MCTD. Cesarean section (CS) was performed in 9 (38%) patients, mostly for obstetric reasons.

All patients were ANA positive. SSA/B antibodies were detected in 10 (44%) women. One case of neonatal lupus was recorded. Antiphospholipid antibodies were negative in all women. Regarding disease activity 8 (28%) patients relapsed during pregnancy (4 MCTD, 1 IIM and 3 SS) - 50% exhibited pulmonary involvement, 37.5% had muscular involvement and all had vasculopathy. In the postpartum period, 5 (22%) women had flares: 3 MCTD, 1 IIM and 2 SS. Concerning treatment, 19 (61%) patients received glucocorticoids (GC) during pregnancy, most of them (63%) at low doses (≤5mg/day of prednisolone or equivalent). Twenty-two (71%) pregnancies were managed with cDMARDs: hydroxychloroquine (20), azathioprine (5), cyclosporine (2), tacrolimus (1) and immunoglobulin (1). Only 1 patient with IMM received a bDMARD (Rituximab) in the 1st trimester.

Disease activity before conception increased the risk for APO ($p=0.017$). No association was found concerning maternal age, use of DMARDs/GC or flares during pregnancy, and the risk of APO ($p>0.05$).

Conclusions

Pregnant women with rare CTD, including those with multiorgan involvement, can achieve successful pregnancies. However, they are more likely to experience APO, particularly if disease activity is present before conception. Multidisciplinary management is of utmost importance.

Main diagnosis	Pregnancies N (%)	Gestational age at delivery (mean $\pm$ SD weeks)	BW (mean $\pm$ SD grams)	SGA N (%)	Miscarriages N (%)	Stillbirths N (%)	FGR N (%)	Preterm births N (%)	Preeclampsia N (%)	Pregnancy flares N (%)	Post partum flares N (%)
MCDT	13	31.9 $\pm$ 4.6	2363.4 $\pm$ 401	3/10 (30%)	2/13 (15.4%)	1/13 (7.7%)	2/8 (25%)	5/10 (50%)	2/11 (18.2%)	4/11 (36.4%)	3/11 (27.3%)
IIM	6	31.8 $\pm$ 4.7	2520 (*)	0/1 (0%)	2/6 (33.3%)	1/6 (16.7%)	0/2 (0%)	0/3 (0%)	0 (0%)	1/6 (16.7%)	1/2 (50%)
SS	12	35.9 $\pm$ 4.9	2968 $\pm$ 511	0/10 (0%)	2/12 (16.7%)	0/12 (0%)	1/10 (10%)	1/10 (10%)	0 (0%)	3/12 (25%)	2/10 (20%)
Total	31	33.4 $\pm$ 4.9	2659 $\pm$ 531	2/21 (9.5%)	6/31 (1.4%)	2/31 (6.5%)	3/20 (15%)	6/23 (26.1%)	2/31 (6.5%)	8/29 (27.6%)	5/23 (21.7%)

Table 1. Maternal and perinatal outcomes in women with CTD followed in our rheumatology-obstetric clinic. SD: standard deviation; BW: birth weight; SGA: small for gestational age; FGR: fetal growth restriction.

CL 02 . A PROBLEMÁTICA DAS BIÓPSIAS DE GLÂNDULAS SALIVARES NEGATIVAS: ANÁLISE DESCRITIVA DE 243 BIÓPSIAS.

Beatriz de Carvalho Mendonça; Ana Rita Vieira; Ana Bispo Leão; Leonor Reynolds; Bárbara Lobão, Susana Fernandes; Helena Santos

Instituto Português de Reumatologia

Introdução: De acordo com os critérios de diagnóstico EULAR 2016 do Síndrome de Sjögren primário (SSP), a biópsia das glândulas salivares (BGS) tem como principal objetivo identificar 1 foco linfocitário em 4 mm² de tecido glandular. É especialmente útil em doentes com suspeita de SSP com fenótipo imunonegativo (SSA negativo e SSB negativo). A sensibilidade é de 63,5% a 93,7% e a especificidade de 61,2% a 100%. As biópsias negativas podem resultar de falsos negativos por várias razões: tecido glandular insuficiente na amostra; inflamação da glândula salivar não uniforme; doente submetido a terapêutica prévia (corticoesteróides ou DMARDs).

Objetivos: Revisão do diagnóstico e terapêutica em doentes com sintomas sicca e biópsia negativa; determinar o motivo de biópsia negativa.

Material e métodos: Foram avaliados todos os doentes com sintomas sicca e realização de BGS entre 2008 e 2024 no Instituto Português de Reumatologia, num total de 285. Foram excluídos 42 doentes pelos seguintes motivos: biópsia não realizada; sem informação do resultado da biópsia; processo clínico extraviado. As biópsias foram categorizadas de acordo com: a idade e sexo dos doentes; a positividade ou negatividade da biópsia segundo os critérios de classificação de Chisholm e Mason; o diagnóstico após realização da biópsia (SSP ou Síndrome de Sjögren secundário [SSS] segundo os Critérios EULAR 2016 ou Doença indiferenciada do tecido conjuntivo [DITC] segundo os critérios Mosca 2014). Relativamente às biópsias negativas, avaliaram-se o diagnóstico e a terapêutica antes e após realização da BGS, bem como o motivo de BGS negativa. Foi realizada uma análise descritiva.

Resultados: Foram incluídos na análise 243 doentes: idade média de 66 anos, 98% do sexo feminino e 76% (n=185) com biópsias negativas.

Quanto às biópsias negativas: 153 excluíram o diagnóstico de Síndrome de Sjögren (SS), entre os quais 95 com DITC e 58 com Síndrome Seco; 26 tinham o diagnóstico de SSP e 6 com SSS. Houve alteração do diagnóstico após biópsia nos doentes com SSP em 31% (n=8) dos casos, dos quais 1 teve alteração da terapêutica após biópsia. Houve alteração da terapêutica após biópsia dos doentes com SSS em 50%, mas sem alteração do diagnóstico. Não houve alteração do diagnóstico nem da terapêutica após biópsia nos doentes com DITC e Síndrome Seco. As razões pelas quais as biópsias foram negativas foram: sem infiltrado (58%); pouco infiltrado (32%) e sem glândulas salivares na amostra (10%). Das biópsias sem infiltrado, 36% dos casos estiveram sob terapêutica prévia e quanto às biópsias com pouco infiltrado, 44% esteve sob terapêutica prévia. As amostras sem glândulas salivares correspondem a mulheres com idade média de 71 anos e são, na maioria (69%), doentes com DITC ou Síndrome Seco.

Discussão e conclusões: A maioria das BGS negativas corresponderam a DITC e a Síndrome Seco, o que demonstra a alta taxa de especificidade deste meio de diagnóstico. Por outro lado, num doente imunonegativo é mais provável que a biópsia seja negativa. No SSP e no SSS com biópsias negativas, a biópsia não seria essencial para o diagnóstico definitivo, uma vez que já existiam critérios para esse diagnóstico. Contudo, a biópsia não corroborou o diagnóstico e os motivos para os quais tal tenha sucedido foram: terapêutica prévia com redução da inflamação da glândula salivar ou atrofia degenerativa da glândula salivar ou má técnica na colheita da amostra. Em suma, a BGS negativa nos doentes com baixa suspeita de SS é uma problemática, uma vez que não exclui necessariamente a doença. Nos doentes com alta suspeita de SS, a biópsia pode ser prescindível, desde que estejam presentes os outros critérios de diagnóstico. Segundo alguns autores, atualmente, a biópsia poderá ter um papel mais significativo no prognóstico dos doentes e na personalização da terapêutica.

Referências:

- 1- Retamozo et al. Fenotipos imunológicos

del síndrome de Sjögren primário. *Experiencia Médica*, 2020 Volumen N°38 (1): 15-21.

2- P. Brito-Zerón et al. How immunological profile drives clinical phenotype of primary Sjögren's syndrome at diagnosis: analysis of 10,500 patients (Sjögren Big Data Project). *Clin Exp rheumatol* 2018; 36 (Suppl. 112): S102-S112.

3- N. Acar-Denizli et al. Systemic phenotype related to primary Sjögren's syndrome in 279 patients carrying isolated anti-La/SSB antibodies. *Clin Exp Rheumatol* 2020; 38 (Suppl. 126): S85-S94

4 - Shiboski, C. H., Shiboski, S. C., Seror, R., et al. (2017). 2016 American College of Rheumatology/ European League Against Rheumatism classification criteria for primary Sjögren's syndrome. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 76(1), 9-16.

6 - Fisher, B. A., Brown, R. M., Bowman, S. J., Barone, F. (2016). A review of salivary gland histopathology in primary Sjögren's syndrome with a focus on its potential as a clinical trials biomarker. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 74(9), 1645-1650.

7 - M. Bautista-Vargas, A.J. Vivas and G.J. Tobón, Minor salivary gland biopsy: Its role in the classification and prognosis of Sjögren's syndrome, *Autoimmunity Reviews* 2020

8 - Chiara Baldini, Onorina Berardicurti, Roberto Giacomelli, Michele Bombardieri. Is minor salivary gland biopsy still mandatory in Sjogren's syndrome? Does seronegative Sjogren's syndrome exist? *Autoimmunity Reviews*, Volume 23, Issue 1, 2024.

9 - The role of salivary gland histopathology in primary Sjögren's syndrome: promises and pitfalls 2018

CL 03 . UNDERSTANDING "DIFFICULT-TO-TREAT" PSORIATIC ARTHRITIS: DATA FROM REUMA.PT

Catarina Abreu¹, Vanessa Fraga¹, Sara Dias Rodrigues², Laura Gago², Susana Almeida³, Catarina Dantas Soares³, Maria Pontes Ferreira³, Carlos Gomes⁴, Mariana Diz-Lopes⁴, Miguel Bernardes⁴, João Menezes⁵, Carolina Ochôa Matos⁵, Elsa Vieira-Sousa⁵, Tiago Beirão⁶, João Oliveira⁷, Mariana Luís⁷, Rodrigo Rei⁸, Rafaela Nicolau⁹, Cláudia Pinto Oliveira¹⁰, Carolina Vilafanha¹⁰, Ana Teresa Melo¹¹, Lígia Silva¹², João Lagoas Gomes¹³, Filipe Araújo¹⁴, Patrícia Nero¹⁵, Paula Valente¹⁶, Marina Oliveira¹⁷, Alice Morais Castro¹, Maria José Santos¹

1 Rheumatology department, Hospital Garcia de Orta, Unidade Local de Saúde Almada-Seixal

2 Rheumatology department, Hospital de Egas Moniz, Unidade Local de Saúde de Lisboa Ocidental

3 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

4 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde São João

5 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde de Santa Maria, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

6 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde de Gaia/Espinho

7 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde de Coimbra

8 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde do Algarve 9 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde de Viseu Dão-Lafões

10 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde de Aveiro 11 Rheumatology department, Hospital dos Capuchos, Unidade Local de Saúde São José

12 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro

13 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde do Tâmega e Sousa

14 Rheumatology department, Hospital Ortopédico de Sant'Ana 15 Rheumatology department, Hospital CUF Descobertas

16 Rheumatology department, Unidade Local de Saúde Entre o Douro e Vouga

17 Rheumatology department, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada

Background:

In clinical practice it is common to find psoriatic arthritis (PsA) patients with persistently high disease activity who fail to respond to multiple therapeutic agents. In 2020, the European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) proposed a definition for difficult-to-treat (D2T) rheumatoid arthritis (RA)¹. Recently, this concept was adapted to PsA, but there is no universally accepted definition of D2T PsA.

Our aim is to estimate the prevalence of D2T PsA in clinical practice using two definitions and to identify clinical and demographic characteristics associated with D2T PsA.

Methods:

Adult patients with the diagnosis of PsA as determined by the treating physician and registered in the Rheumatic Diseases Portuguese Register (Reuma.pt), with available follow-up information after September 2017 (date when 3 different mechanisms of action (MoA) became available for prescription) were included. Patients with exclusive axial involvement were excluded.

For the first definition of D2T PsA we adapted the EULAR definition of D2T RA, i. e., patients had to fulfil two criteria: 1) failure of ≥ 2 b/tsDMARD (with different MOA), 2) evidence of active disease, defined by the presence of one of the following: at least moderate disease activity according to validated composite measures (DAPSA >14); clinical activity (≥ 1 swollen and tender joint); persistently high acute phase reactants or inability to taper glucocorticoid treatment <7.5 mg/day of prednisone or equivalent.

The second definition of D2T PsA was the failure of ≥ 3 b/tsDMARD (with different MOA).2

Results:

A total of 1875 patients were included, of whom 3.8% (n=72) were identified as D2T PsA according to the first definition. D2T PsA patients showed signs suggestive of active disease, with 73.6% having at least one swollen and tender joint, 65.3% having DAPSA >14 , 22.2% unable to taper glucocorticoids and 12.5% having persistently high acute phase reactants. Compared to non D2T PsA, those with D2T PsA were younger at symptom onset (37.7 ± 10.9 vs 41.5 ± 12.7 years; $p=0.014$) and at diagnosis of PsA (40.7 ± 10.5 vs 44.7 ± 12.3 years; $p=0.008$). They presented more commonly as symmetrical polyarthritis (76.8% vs 53.6%, $p<0.001$), less commonly as asymmetric oligoarthritis (11.6% vs 31.5%; $p<0.001$) and were more likely to fulfil CASPAR criteria (97.1% vs 88.1%; $p=0.027$). Extra-articular manifestations, specifically enthesitis (31.5% vs 19.1%; $p=0.025$), were associated with D2T PsA.

Regarding comorbidities, there were no statistically significant differences between D2T and non-D2T PsA. However, the prevalence of depression was numerically higher among D2T PsA (10.6% vs 5%; $p=0.078$).

D2T PsA patients had a higher disease activity at the beginning of first b/tsDMARD, with a higher tender and swollen joint count (tender 13 (14.5) vs 6 (8); $p=0.035$; swollen 8.5 (9.5) vs 4 (6); $p<0.001$) and DAPSA (36.9 (32.8) vs 25.4 (15.6); $p=0.015$).

On multivariate analysis a higher DAPSA at beginning of first b/tsDMARD was a predictor of D2T PsA (OR 1.04, 95% CI 1.01-1.06; $p<0.001$).

According to the second definition 0.9% (n=17) of patients could be classified as D2T PsA.

Conclusion:

The proposed definitions, based mainly on the number of b/tsDMARDs previously used, identified a small proportion of patients with D2T PsA. Younger patients, those with enthesitis and those with higher disease activity at first bDMARD onset were more likely difficult to manage. However, the proposed definitions do not accurately distinguish patients who are refractory to b/tsDMARDs from those who are difficult to manage due to other reasons, such as comorbidities.

1 - Nagy G, Roodenrijs NMT, Welsing PM, et al. EULAR definition of difficult-to-treat rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis*. 2021;80(1):31-35.

2 - Kumthekar A, Ashrafi M, Deodhar A. Difficult to treat psoriatic arthritis - how should we manage? [published correction appears in *Clin Rheumatol*. 2023 Sep;42(9):2529-2530

Table 1 - Descriptive analyses of clinical and demographic characteristics of patients with D2T and non-D2T PsA

	PsA (N=1875)	D2T PsA (n=72)	Non-D2T PsA (n=1803)	p-value
Female sex, n (%)	886 (47.3)	42 (58.3)	884 (46.8)	0.55
Caucasian, n (%)	1446 (98.3)	56 (94.9)	1390 (98.4)	0.075
Age, years	57 ± 12.5	55.4 ± 10.6	57.1 ± 12.6	0.205
Age at symptom onset, years	41.2 ± 12.7	37.7 ± 10.9	41.5 ± 12.7	0.014
Age at diagnosis, years	44.6 ± 12.3	40.7 ± 10.5	44.7 ± 12.3	0.008
CASPAR criteria, n (%)	1578 (88.8)	66 (97.1)	1512 (88.1)	0.027
PsA phenotype, n (%)				
Symmetric polyarthritis	973 (54.5)	53 (76.8)	920 (53.6)	<0.001
Asymmetric oligoarthritis	548 (30.7)	8 (11.6)	540 (31.5)	<0.001
Predominant axial disease	167 (9.4)	6 (8.7)	161 (9.4)	0.848
Distal interphalangeal	73 (4.1)	2 (2.9)	71 (4.1)	0.610
Mutilans	24 (1.4)	0	24 (1.3)	0.323
HLA-B27 positivity, n (%)	144 (16.1)	5 (14.3)	139 (16.2)	0.767
Rheumatoid factor, n (%)	69 (4.6)	4 (6.6)	65 (4.5)	0.460
Comorbidities (cumulative), n (%)				
Tobacco exposure	470 (34.5)	18 (35.3)	452 (34.5)	0.904
Alcohol consumption	340 (27.5)	12 (23.5)	328 (27.7)	0.518
Overweight	443 (27.4)	17 (29.3)	426 (27.3)	0.742
Obesity	364 (22.5)	9 (15.5)	355 (22.8)	0.195
Hypertension	394 (26)	16 (24.2)	378 (26)	0.746
Hypercholesterolemia	317 (20.9)	17 (25.8)	300 (20.7)	0.319
Diabetes mellitus	141 (9.3)	58 (12.1)	133 (9.2)	0.418
Cardiovascular disease	71 (4.7)	3 (4.5)	68 (4.7)	1.000
Cerebrovascular disease	19 (1.3)	1 (1.5)	18 (1.2)	0.572
Chronic kidney disease	10 (0.7)	1 (1.5)	9 (0.6)	0.359
Depression	79 (5.2)	7 (10.6)	72 (5)	0.078
Fibromyalgia	48 (3.2)	2 (3)	46 (3.2)	1.000
Cumulative extra-articular manifestations, n (%)	1344 (71.7)	62 (86.1)	1282 (71.1)	0.006
Psoriasis, n (%)	1231 (81)	54 (81.8)	1177 (80.9)	0.860
Dactylitis, n (%)	375 (26)	12 (24)	363 (26.1)	0.738
Enthesitis, n (%)	289 (19.6)	17 (31.5)	272 (19.1)	0.025
Nail dystrophy, n (%)	310 (21.5)	9 (18)	301 (21.7)	0.537
Uveitis, n (%)	55 (3.6)	3 (4.5)	52 (3.6)	0.680
Colitis, n (%)	18 (1.2)	0	18 (1.2)	*
Disease activity at start date of first b/tsDMARD				
Tender joints, 68 count	7 (9)	13 (14.5)	6 (8)	0.035
Swollen joints, 66 count	4 (6)	8.5 (9.5)	4 (6)	<0.001
ESR, mm/1 hour	22 (31)	26 (30)	21.5 (32)	0.375
CRP, mg/dL	0.86 (1.57)	1.1 (2.37)	0.81 (1.57)	0.180
VAS disease activity, 0-10	6.1 ± 2.3	6.7 ± 2.2	6.1 ± 2.4	0.139
VAS pain, 0-10	5.9 ± 2.4	6.6 ± 2.4	5.9 ± 2.4	0.312
DAPSA	25.8 (15.9)	36.9 (32.8)	25.4 (15.6)	0.015
Age beginning first b/tsDMARD, years	48.7 ± 11.6	45.6 ± 9.8	48.8 ± 11.7	0.015

RESUMOS - COMUNICAÇÕES LIVRES

Time until first b/tsDMARD, years	6.8 (9.7)	4.1 (8.8)	6.8 (9.7)	0.138
Duration first b/tsDMARD, months	33.4 (49.5)	20.3 (35.9)	34 (50)	0.022

not possible to compute

PsA – Psoriatic Arthritis; D2T – Difficult-to-treat; CASPAR – Classification criteria for psoriatic arthritis; VAS – Visual Analogue Scale; ESR – Erythrocyte sedimentation rate; CRP – C-reactive protein; b/tsDMARD – biologic/targeted synthetic disease modifying anti-rheumatic drugs

CL 04 . SEPTIC ARTHRITIS IN A TERTIARY HOSPITAL: A CROSS SECTIONAL-STUDY

Fernando Albuquerque¹, José Batista², Marcelo Neto¹, Filipa Canhão André¹, Sara Costa¹, Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, André Saraiva¹, Maria João Salvador¹

1 Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde de Coimbra;

2. Serviço de Patologia Clínica, Unidade Local de Saúde de Coimbra

Background: Septic arthritis is a serious condition that can lead to sepsis and high mortality if untreated. Prevalence varies with age, gender, ethnicity, and socioeconomic status, with males at higher risk. Key risk factors include rheumatoid arthritis, immunosuppression, and diabetes. Diagnosis relies on synovial fluid analysis, with *Staphylococcus aureus* as the main pathogen.

Objectives: To characterize the clinical and laboratory features of a cohort of patients with septic arthritis and to evaluate differences between cases caused by *Staphylococcus aureus* and those due to other bacterial pathogens.

Methods: Retrospective, cross-sectional, single-center study including patients diagnosed with septic arthritis at our center between 2014 and 2023. Inclusion criteria required a confirmed positive bacterial culture in synovial fluid. We collected demographic and clinical variables for each patient, including age, sex, affected joint, and laboratory results. Patients were categorized based on the bacterial agent isolated, specifically comparing those with septic arthritis caused by *S. aureus* to those with infections by other bacteria. Continuous variables were reported as means or medians, depending on their distribution, and categorical variables were presented as percentages. For statistical comparisons, we used the Chi-squared or Fisher's exact test for categorical variables, and the Mann-Whitney U test for continuous variables. A p-value of <0.05 was considered statistically significant.

Results: A total of 153 patients with septic arthritis were included in the study. Of these, 92 (60.1%) were male, with a median age at diagnosis of 71 years. Native joint represented 56% of the septic arthritis cases (n = 74). The knee was the most commonly affected joint, accounting for 70% of cases (n = 104). Synovial fluid cytological analysis was performed on 37 patients (24.2%), revealing a

median total leukocyte count of 57317 cells/ μ L, with polymorphonuclear neutrophils comprising a median of 93% and mononuclear cells 7%. Crystals were detected in nearly a quarter (24.2%) of the analyzed samples, with the majority (87.5%) identified as sodium monourate crystals. Blood cultures were obtained in 67 patients (43.8%), of which 25 were positive (37.3%). Laboratorial features included elevated acute phase reactants, with a median CRP of 15.8 mg/dL and an elevated C-reactive protein (CRP) was found in 96.5% of these patients, however the median of procalcitonin was 0.22 ng/mL. *S. aureus* was isolated in 81 patients (52.9%), of whom 29 (35.8%) had methicillin-resistant strains. The presence of *S. aureus* was significantly associated with infections in native joints (63.5% vs 36.5%, p = 0.006), higher incidence of bacteremia (80.0% vs 20.0%, p = 0.020), and elevated CRP levels (17.0 mg/dL vs 11.4 mg/dL, p = 0.039) (Table 1).

Discussion and conclusion: Septic arthritis seems to be more common in men and in native joints, with the knee being the most frequently affected joint. Laboratory analysis revealed CRP as a sensitive marker, with elevated levels in nearly all cases, whereas normal procalcitonin levels did not rule out infection. Notably, the presence of crystals does not exclude the possibility of infection. *Staphylococcus aureus* was responsible for over half of the infections, frequently associated with native joint infection, bacteremia, and elevated CRP levels, highlighting the importance of screening for endocarditis in these cases. Notably, methicillin-resistant *S. aureus* (MRSA) accounted for more than one-third of these infections, underscoring significant challenges related to antibiotic resistance.

	Whole Cohort N = 153 (100%)	S. aureus N = 81 (52.9%)	Other microorganisms N = 72 (47.1%)	p-value
Age at diagnosis median (IQR)	71 (16)	71 (16.5)	70 (16.3)	0.926
Male [n (%)]	92 (60.1 %)	50 (54.3 %)	42 (45.7 %)	0.670
Native Joint [n (%)]*	74 (56.1%)	<u>47 (63.5 %)</u>	27 (36.5%)	0.006
Other risk factors [n (%)]**				
Inflammatory Rheumatic Disease	27 (23.9 %)	14 (51.9 %)	13 (48.1 %)	0.950
Immunosuppression	23 (20.2 %)	14 (60.9 %)	9 (39.1 %)	0.330
Diabetes mellitus	33 (28.6 %)	15 (45.5 %)	18 (54.5 %)	0.360
Affected Joint – Knee [n (%)]	104 (70.0 %)	54 (51.9 %)	50 (48.1 %)	0.360
Positive blood culture [n (%)]***	25 (37.3%)	<u>20 (80.0%)</u>	5 (20.0%)	0.020
Synovial fluid features [median (IQR)]****				
Total leukocytes (cell/ μ L)	60899 (56029)	53228 (54587)	74249 (57500)	0.108
Total PMNs (cell/ μ L)	57317 (56832)	50187 (51652)	68259 (56551)	0.138
Total mononuclears (cell/ μ L)	3424 (4006)	3041 (2963)	4668 (9183)	0.108
Polymorphonuclears (%)	93 (6.5)	94 (5.3)	91 (7.0)	0.373
Mononuclears (%)	7 (6.0)	6 (5.3)	9 (5.5)	0.257
Crystals in synovial fluid [n (%)]*****	16 (24.2 %)	8 (50.0 %)	8 (50.0 %)	1.000
MRSA [n (%)]	29 (19.0 %)	29 (35.8 %)	N/A	N/A
Laboratory features [median (IQR)]				
Hemoglobin (g/dL)	10.7 (2.8)	10.5 (3.2)	10.9 (2.6)	0.754
Leukocytes ($\times 10^9$ /L)	9.9 (5.6)	10.0 (5.7)	9.4 (5.3)	0.995
Platelets ($\times 10^9$ /L)	264 (159)	287 (162)	255 (149)	0.188
CRP (mg/dL)	15.8 (19.9)	<u>17.0 (19.0)</u>	11.4 (20.3)	0.039
ESR (mm/h)	60 (39)	62 (33)	55 (46)	0.756
Procalcitonin (ng/mL)	0.22 (0.9)	0.11 (0.69)	0.25 (0.88)	0.270

Table 1 – Frequency of septic arthritis associated clinical manifestations, comorbidities and diagnostic tests characteristics in males and females. Immunossuppression was defined as primary or secondary to disease or drugs, such as disease-modifying antirheumatic drugs. CRP: C-Reactive Protein; ESR: Erythrocyte sedimentation rate; IQR: Interquartile range; MRSA: Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus*; N/A: Not applicable; PMNs: Polymorphonuclears. * Information regarding the presence of native joint or prosthesis were collected in 132 patients. ** Information regarding the presence of Rheumatic inflammatory disease, Immunosuppression and Diabetes mellitus was found in 113, 113 and 115 patients, respectively. *** Blood culture tests were performed in 67 patients. **** Synovial fluid cytology was performed in 37 patients. ***** Crystal research was performed in 66 patients

CL 05 . PROGRAMA DE AUTOGESTÃO E EXERCÍCIO - PLENO. EFEITOS NA FORÇA MUSCULAR E NO NÍVEL DE ATIVIDADE FÍSICA EM IDOSOS COM OSTEOARTROSE DO JOELHO

Margarida Espanha^{1,2}, Priscila Marconcin³, Joana Serra¹, Carolina Cordeiro¹ e Flávia Yázigi^{1,2}

¹Faculdade de Motricidade Humana, Universidade de Lisboa, ²Centro Interdisciplinar para o estudo da Performance (CIPER), ³Instituto Piaget de Almada.

Introdução: A Osteoartrose (OA) encontra-se entre as doenças mais prevalentes em todo o mundo, sendo uma das principais causas de dor crónica, perda de mobilidade e incapacidade, e a articulação do joelho uma das mais afetadas^{1,2}. Embora a mortalidade seja baixa, os custos com a saúde e bem-estar são significativos, acarretando consequências económicas e sociais apreciáveis³. A prática regular de exercício físico, programas de educação da autogestão do paciente e a perda de peso são tratamentos não-farmacológicos de primeira linha universalmente recomendados para o tratamento da OA (OARSI, EULAR e ACR) ^{4,5,6}. Recomendações da OMS apontam a necessidade de combinação de esforços governamentais e não-governamentais na criação de programas comunitários com o envolvimento de diferentes sectores, como é o caso do Programa Livre de Educação e Exercício na Osteoartrose (PLE2NO) desenvolvido na Faculdade de Motricidade Humana e tendo como parceiros a Câmara Municipal de Oeiras e o Centro de Saúde de Paço de Arcos.

Objetivos: Os objetivos consistiram em avaliar a efetividade de uma intervenção combinada de exercício físico e autogestão da OA, com a duração de três meses, na força funcional dos membros inferiores, na força de preensão manual, no nível de atividade física e na percepção de barreiras de adesão ao exercício.

Material e Métodos: O recrutamento dos participantes foi realizado por referência dos médicos do Centro de Saúde de Paço de Arcos, que cumpriram os seguintes critérios de inclusão: diagnóstico clínico e radiográfico de OA do joelho e 50 ou mais anos de idade. A amostra foi constituída por 45 indivíduos, 37 mulheres e 8 homens, com idade média de $70,67 \pm 5,91$ anos, altura de $1,57 \pm 0,07$ m, peso de $77,15 \pm 14,79$ kg, índice

de massa corporal de $31,07 \pm 5,63$ kg/m² e OA bilateral (31,1%) e unilateral (68,9%). As medidas de resultado foram: (1) a força funcional dos membros inferiores (MI) avaliada através do teste de sentar e levantar da cadeira durante 30 segundos; (2) a força isométrica máxima dos músculos do antebraço e mão avaliada através do teste de preensão manual; (3) a atividade física avaliada através do questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ) e (4) as barreiras para a realização de exercício avaliadas através do questionário de percepção de barreiras para o exercício (PB-E). Para avaliar os efeitos do programa utilizou-se o teste t para amostras emparelhadas. O nível de significância estabelecido foi de $p < 0,05$.

Resultados: Observaram-se melhorias significativas nas variáveis de aptidão física (força dos MI e força de preensão manual (tabela 1). No IPAQ a atividade física moderada e o total de METs obtiveram melhorias estatisticamente significativas (tabela 2). Houve, ainda, um incremento do tempo de caminhada (18,78 min) embora não significativo. Relativamente ao PB-E verificaram-se melhorias estatisticamente significativas em dois dos itens (tempo e esforço) (tabela 2).

Discussão/Conclusões: A melhoria da força funcional dos membros inferiores pode ser atribuída ao protocolo rigoroso do treino de força muscular com estimação da carga personalizada e progressão com incrementos mínimos da carga (e.g. 250 g). Resultados similares foram observados no primeiro programa PLE2NO ⁷. A melhoria da força muscular poderá justificar o aumento da atividade física moderada observado após a intervenção. As melhorias nas barreiras para a prática do exercício podem ser explicadas através de temas abordados na componente educacional, onde os indivíduos aprenderam a controlar os sintomas da OA e a realizar planos semanais de gestão das atividades físicas, de modo a minimizar a sobrecarga articular e redução clínica da dor. Com efeito, exercício físico provoca benefícios comparáveis aos obtidos com o uso de analgésicos e anti-inflamatórios⁸. Em conclusão, os efeitos observados sugerem este programa como uma intervenção efectiva à disposição da comunidade, favorecendo os indivíduos com OA do joelho.

Tabela 1 – Resultados dos testes de aptidão física.

	Início Média (DP)	Final Média (DP)	Diferença Média (DP)	Estatística de Teste	Valor de p
Preensão Manual (Kg)	24,19 (1,06)	26,50 (1,00)	2,30 (0,58)	3,93	0,000****
Sentar e Levantar da cadeira (seg)	12,18 (0,71)	14,88 (0,69)	2,70 (0,57)	-3,99	0,000****

**** $p < 0,0001$.

Tabela 2 – Resultados do questionário Internacional de Atividade Física (IPAQ) e do questionário de Percepção de Barreiras para o Exercício (PB-E)

		Início Média (DP)	Final Média (DP)	Diferença Média (DP)	Valor de p
IPAQ	Atividade física moderada (min)	100,83 (17,45)	133,61 (22,7)	32,78 (2,02)	0,014*
	Tempo de caminhada (min)	126 (23,55)	144,78 (20,84)	18,78 (25,97)	0,475
	Tempo sentado semana (min)	337,14 (29,98)	347,43 (33,83)	10,28 (22,82)	0,655
	Tempo sentado FDS (min)	353,14 (32,66)	352,14 (33,319)	- 1,00 (29,65)	0,973
	METs / semana	1852,84 (314,51)	3781,58 (594,61)	1928,74 (630,67)	0,004**
PB-E	Tempo	5,7 (0,38)	4,87 (0,35)	- 0,84 (0,34)	0,018*
	Esforço	12,83 (0,64)	11,16 (0,67)	- 1,67 (0,81)	0,046*
	Obstáculos	4,78 (0,25)	4,75 (0,31)	- 0,02 (0,36)	0,942
	Total	23,32 (1,07)	20,78 (1,07)	- 2,54 (1,31)	0,060

* $p < 0.01$; ** $p < 0.001$

Bibliografia

- Hunter, D. J. & Bierma-Zeinstra, S. (2019). Osteoarthritis. *Lancet*, 393, 1745–1759.
- Branco, J. C., Rodrigues, A. M., Gouveia, N., Eusébio, M., Ramiro, S., Machado, P. M., et al., (2016). Prevalence of rheumatic and musculoskeletal diseases and their impact on health-related quality of life, physical function and mental health in Portugal: results from EpiReumaPt– a national health survey. *RMD Open*, 2(1). doi: 10.1136/rmdopen-2015-000166
- Steinmetz, J. D., Culbreth, G. T., Haile, L. M., Rafferty, Q., Lo, J., Fukutaki, K. G., Cruz, J. A., Smith, A. E., Vollset, S. E., Brooks, P. M., Cross, M., Woolf, A. D., Hagins, H., Abbasi-Kangevari, M., Abedi, A., Ackerman, I. N., Amu, H., Antony, B., Arabloo, J., ... Kopec, J. A. (2023). Global, regional, and national burden of osteoarthritis, 1990–2020 and projections to 2050: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2021. *The Lancet Rheumatology*, 5(9), e508–e522. [https://doi.org/10.1016/S2665-9913\(23\)00163-7](https://doi.org/10.1016/S2665-9913(23)00163-7)
- Bannuru, R. R., Osani, M. C., Vaysbrot, E. E., Arden, N. K., Bennell, K., Bierma-Zeinstra, S. M. A., Kraus, V. B., Lohmander, L. S., Abbott, J. H., Bhandari, M., Blanco, F. J., Espinosa, R., Haugen, I. K., Lin, J., Mandl, L. A., Moilanen, E., Nakamura, N., Snyder-Mackler, L., Trojan, T., & Underwood, M. (2019). OARSI guidelines for the non-surgical management of knee, hip, and polyarticular osteoarthritis. *Osteoarthritis and Cartilage*, 27(11). <https://doi.org/10.1016/j.joca.2019.06.011>
- Rausch Osthoff, A. K., Niedermann, K., Braun, J., Adams, J., Brodin, N., Dagfinrud, H., Duruoz, T., Esbensen, B. A., Günther, K. P., Hurkmans, E., Juhl, C. B., Kennedy, N., Kiltz, U., Knittle, K., Nurmohamed, M., Pais, S., Severijns, G., Swinnen, T. W., Pitsillidou, I. A., Warburton, L., ... Vliet Vlieland, T. P. M. (2018). 2018 EULAR recommendations for physical activity in people with inflammatory arthritis and osteoarthritis. *Annals of the rheumatic diseases*, 77(9), 1251–1260. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2018-213585>
- Kolasinski, S. L., Neogi, T., Hochberg, M. C., Oatis, C., Guyatt, G., Block, J., Callahan, L., Copenhaver, C., Dodge, C., Felson, D., Gellar, K., Harvey, W. F., Hawker, G., Herzig, E., Kwoh, C. K., Nelson, A. E., Samuels, J., Scanzello, C., White, D., Wise, B., ... Reston, J. (2020). 2019 American College of Rheumatology/Arthritis Foundation Guideline for the Management of Osteoarthritis of the Hand, Hip, and Knee. *Arthritis & rheumatology (Hoboken, N.J.)*, 72(2), 220–233. <https://doi.org/10.1002/art.41142>
- Marconcin, P., Espanha, M., Teles, J., Bento, P., Campos, P. André, R. & Yáziği, F. (2018). Randomized controlled trial of a combined self-management and exercise intervention for elderly people with osteoarthritis of the knee: the PLE2NO program. *Clinical Rehabilitation*, 32(2) 223–232. DOI:10.1177/0269215517718892
- ined self-management and exercise intervention for elderly people with osteoarthritis of the knee: the PLE2NO program. *Clinical Rehabilitation*, 32(2) 223–232. DOI:10.1177/0269215517718892
- Osteoarthritis. *Lancet*, 393, 1745–1759.

CL 06 . DID FRAX PREDICT A POTENTIALLY PREVENTABLE FRACTURE?

Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Cátia Duarte¹

¹ Rheumatology Department, Local Health Unit of Coimbra, Coimbra, Portugal

Introduction: Osteoporosis is a significant public health concern, particularly among the elderly, as it greatly increases the risk of fragility fractures. These fractures, often occurring from low-impact incidents, can lead to substantial morbidity, mortality, and increased healthcare costs. Despite the availability of effective anti-osteoporotic treatments, many individuals at high risk of fractures remain undertreated, leading to preventable fractures and their associated complications.

Objective: This study aims to calculate the risk of fracture in a population with a history of at least one fragility fracture, specifically assessing the day before the fracture occurred. Additionally, it seeks to evaluate whether patients with indications for anti-osteoporotic treatment are being appropriately managed.

Material and Methods: We included 705 patients registered in the Portuguese national database, Reuma.pt, who attended the Fracture Liaison Services (FLS) at the Rheumatology Department of the Local Health Unit of Coimbra. We collected data on epidemiological characteristics, fracture sites, FRAX scores from the day before the fracture, and details regarding prior and subsequent anti-osteoporotic treatments.

Results: Of the initial 705 patients, 90 were excluded due to missing data, leaving 615 patients for analysis. Among these, 81.8% were female, with a mean age of 80.43 ± 9.36 years. The majority (89.5%) suffered femoral neck fractures, with 13 patients experiencing simultaneous fractures at other sites. Notably, 24.1% (n=148) had a history of fragility fractures. The estimated fracture risk calculated using FRAX prior to the current fracture indicated that 68.5% of patients had a risk of $\geq 11\%$ for a major fracture, while 80.7% had a risk of $\geq 3\%$ for a hip fracture. Overall, 80.8% were deemed eligible for pharmacological treatment before the fracture occurred; however, only 11.5% were receiving or had received anti-osteoporotic treatment. After sustaining a fracture, 95% of patients were

prescribed appropriate pharmacological therapy, while the remaining 5% received conservative management due to their overall health status, age, and comorbidities.

Discussion: This study highlights a concerning gap in the management of patients at high risk for fragility fractures. Despite 80.8% of the cohort qualifying for pharmacological intervention prior to their fractures, only 11.5% were actually receiving anti-osteoporotic treatment. This disparity indicates that clinical guidelines are not being effectively implemented, resulting in preventable fractures and their associated complications. While 95% of patients received appropriate pharmacological therapy following a fracture, underscoring the vital role of FLS in initiating treatment post-fracture, this reactive approach is insufficient. It is imperative to prioritize proactive identification and management of at-risk individuals to prevent fractures before they occur.

Conclusion: The findings underscore an urgent need for proactive management in high-risk fracture patients to prevent avoidable morbidity, mortality, and economic burden. FRAX has proven effective in predicting fracture risk, yet a significant treatment gap persists, highlighting the need for its broader application in clinical practice and stricter adherence to preventive guidelines. By emphasizing FRAX as a predictive tool and reinforcing the importance of FLS, this study advocates for proactive risk assessment with early, preemptive treatment for at-risk individuals, and timely post-fracture care, to better address and prevent fragility fractures.

CL 07 . SAFETY OF JAK INHIBITORS AND TOCILIZUMAB VS. TNF INHIBITORS IN RHEUMATOID ARTHRITIS: A RETROSPECTIVE SINGLE-CENTRE STUDY ON MACES AND MALIGNANCY

Maria Pontes Ferreira¹, Anita Cunha¹, Catarina Dantas Soares¹, Susana Almeida¹, José Tavares-Costa¹, Francisca Guimarães¹

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

Background: The advances in rheumatoid arthritis (RA) treatment, particularly the use of biologic and targeted synthetic disease-modifying antirheumatic drugs (b-/ts-DMARDs), have altered patient outcomes. Tumour necrosis factor inhibitors (TNFi) remain central to RA therapy, while newer agents like Janus kinase inhibitors (JAKi) and IL-6 inhibitors (tocilizumab, TCZ) offer alternative mechanisms of action¹. However, trials like ORAL Surveillance and ENTRANCE raised concerns over increased rates of major cardiovascular events (MACEs) and malignancies with JAKi² and TCZ³. Yet, other studies did not report these findings⁶⁻⁸.

Objective: To assess and compare the incidence of malignancies and MACEs (myocardial infarction, stroke, peripheral vascular disease, heart failure and/or death) in RA patients treated with JAKi, TCZ and TNFi.

Methodology: A retrospective single-centre observational study was performed including patients with RA, fulfilling the 2010 ACR/EULAR classification criteria, that received TNFi, TCZ or JAKi from January 2000 to October 2024. Electronic medical records were reviewed for sociodemographic data, comorbidities, disease characteristics and activity, concomitant treatment, number and type of MACEs and malignancies.

Treatment groups were compared using Student's T-test/ Mann-Whitney's U test or the chi-squared test, as appropriately. Incidence of events were estimated and compared using Kaplan-Meier and Log-Rank test.

Statistical significance was defined as $p < 0.05$ for all analyses, and analyses were conducted using SPSS Statistics v.21.

Results: This study included 198 patients with RA, of whom 145 were treated with TNFi and 53 with JAKi/TCZ (table 1). The cohort consisted of 73.7% women, with a mean age at diagnosis of 45 years

and a median disease duration of 5.5 years at the start of b-/ts-DMARDs.

Over a median follow-up of 46 months, 22 patients (13.6%) experienced adverse events: 16 in the TNFi group and 6 in the JAKi/TCZ group. A total of 10 MACEs occurred, including 4 myocardial infarctions, 4 strokes, 4 heart failures, and 1 peripheral arterial disease. Additionally, 12 patients were diagnosed with malignancies after a median of 33 months, including 5 cases of breast cancer, 2 of lung cancer, 1 prostate cancer, 1 pancreatic cancer and 1 renal cancer. The incidence of MACEs and malignancy was 14.0 and 12.8 per 1,000 person-years in the TNFi group and 10.2 and 19.16 in the JAKi/TCZ group, respectively. Among patients with events, 63.2% modified or discontinued therapy, with a mortality rate of 13.6%. In the Kaplan-Meier analysis of MACEs-free survival (figure 1), the TNFi group (n=109) experienced 8 events, while the JAKi/TCZ group (n=50) had 2, with censoring rates above 90% in both groups, without significant difference in MACEs-free survival ($X^2=0.039$, $p=0.844$). The Kaplan-Meier analysis showed no statistically significant difference in malignancy-free survival between groups (figure 2), with a mean neoplasia-free survival time of 213 months for TNFi and 149 months for JAKi/TCZ ($X^2=0.340$, $p=0.560$).

The presence of cardiovascular risk factors (CVRF) was significantly associated with an increased risk of MACEs ($p=0.028$), with comorbidities including hypertension (62.5%) dyslipidaemia (75%), history of smoking (50%), and being overweight or obese (25%).

Discussion/Conclusion: These findings suggest that, within this cohort, long-term survival outcomes for MACEs and malignancy do not significantly differ between patients receiving TNFi and JAKi/TCZ therapies, consistent with other studies⁶⁻⁸. Moreover, CVRF were associated with increased risk of MACEs, highlighting the importance of monitoring comorbidities in this patient population. Certain limitations apply to this study, such as the sample size, the inherent bias of retrospective analysis, and the need to control for confounding factors. Consequently, further research in larger and more diverse populations is warranted to confirm these trends.

References:

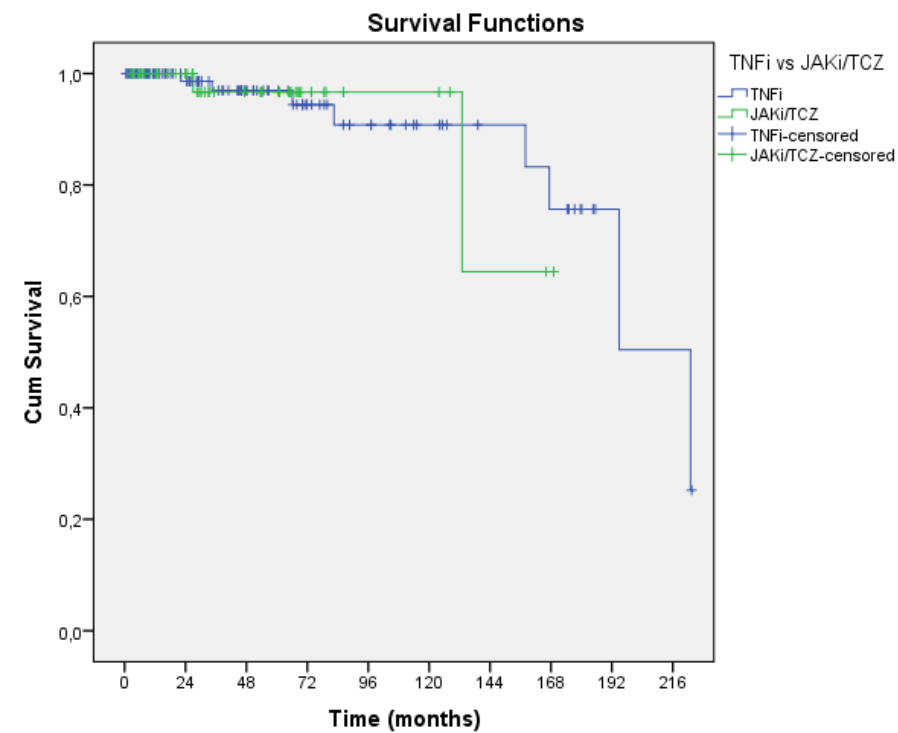
1. Radu AF, Bungau SG. Management of Rheumatoid Arthritis: An Overview. *Cells*. 2021;10(11):2857. Published 2021 Oct 23. doi:10.3390/cells10112857
2. Curtis JR, Yamaoka K, Chen YH, et al. Malignancy risk with tofacitinib versus TNF inhibitors in rheumatoid arthritis: results from the open-label, randomised controlled ORAL Surveillance trial. *Ann Rheum Dis*. 2023;82(3):331-343. doi:10.1136/ard-2022-222543
3. Giles JT, Sattar N, Gabriel S, et al. Cardiovascular Safety of Tocilizumab Versus Etanercept in Rheumatoid Arthritis: A Randomized Controlled Trial. *Arthritis Rheumatol*. 2020;72(1):31-40. doi:10.1002/art.41095
4. Ytterberg SR, Bhatt DL, Mikuls TR, et al. Cardiovascular and Cancer Risk with Tofacitinib in Rheumatoid Arthritis. *N Engl J Med*. 2022;386(4):316-326. doi:10.1056/NEJMoa2109927
5. Charles-Schoeman C, Buch MH, Dougados M, et al. Risk of major adverse cardiovascular events with tofacitinib versus tumour necrosis factor inhibitors in patients with rheumatoid arthritis with or without a history of atherosclerotic cardiovascular disease: a post hoc analysis from ORAL Surveillance. *Ann Rheum Dis*. 2023;82(1):119-129. doi:10.1136/ard-2022-222259
6. Xie W, Yang X, Huang H, Gao D, Ji L, Zhang Z. Risk of malignancy with non-TNFi biologic or tofacitinib therapy in rheumatoid arthritis: A meta-analysis of observational studies. *Semin Arthritis Rheum*. 2020;50(5):930-937. doi:10.1016/j.semarthrit.2020.08.007
7. Russell MD, Stovin C, Alvey E, et al. JAK inhibitors and the risk of malignancy: a meta-analysis across disease indications. *Ann Rheum Dis*. 2023;82(8):1059-1067. doi:10.1136/ard-2023-224049.
8. Rubbert-Roth A, Sebba A, Brockwell L, et al. Malignancy rates in patients with rheumatoid arthritis treated with tocilizumab. *RMD Open*. 2016;2(1):e000213. Published 2016 May 10. doi:10.1136/rmdopen-2015-000213

Table 1. Characteristics of Patients on TNFi and JAKi/TCZ.

	All patients N=198	TNFi N=145	JAKi/TCZ N=53	p-value
Baseline disease characteristics				
Age at diagnosis (years)	45.0±13.1	45.4±13.3	44.0±12.5	NS
Age at symptom onset (years)	41.5±13.0	41.4±13.4	40.6±11.7	NS
Gender (Female)	146/198 (73.7)	112/145 (77.2)	34/53 (64.2)	NS
Positive RF	135/189 (71.4)	94/136 (69.1)	41/53 (77.4)	NS
Positive ACPA	126/157 (80.3)	86/106 (81.1)	40/48 (83.3)	NS
DAS28 4V	5.3±1.9	4.96 (2.7)	5.3 (2.6)	NS
Erosive disease	137/179 (76.5)	99/131 (75.6)	38/48 (79.2)	NS
At b-/ts-DMARD initiation				
Age (years)	45.0±13.1	52.7±12.8	51.6±12.2	NS
Time until first b-/ts-DMARD (months)	65.6 (82)	66.0 (84)	64.0 (82)	NS
cs-DMARDs	153/182 (84.1)	111/131 (84.7)	42/51 (82.3)	NS
MTX	108/153 (70.6)	82/111 (73.9)	26/42 (61.9)	NS
Disease activity				
TJC	8.0 (10.0)	7.0 (10.0)	9.0 (11.0)	NS
SJC	7.0 (7.0)	7.0 (6.0)	7.5 (7.0)	NS
DAS28 4V	5.3 (1.9)	5.0 (1.8)	5.4 (1.9)	NS
At event/end of follow-up				
Age (years)	57.8 (16.2)	58.1 (17.3)	57.6 (12.8)	NS
Time until event/end of follow-up (months)	46.1 (65)	47.2 (85)	33.14 (54)	NS
Number of previous b-/ts-DMARDs	0.0 (1.0)	0.0 (0.0)	1.0 (2.0)	0.000
cs-DMARD	153/182 (73.9)	111/140 (79.3)	31/52 (59.6)	0.009
MTX	127/142 (89.4)	101/111 (91.0)	26/31 (83.9)	NS
Comorbidities	145/179 (81.0)	104/127 (81.9)	41/52 (78.8)	NS
Current/past smoking habits	51/145 (35.2)	33/106 (31.1)	18/39 (46.1)	NS
Current/past alcohol intake	42/130 (32.3)	29/93 (31.2)	13/37 (8.1)	NS
Hypertension	71/166 (42.8)	49/115 (42.6)	22/51 (43.1)	NS
Diabetes mellitus	33/166 (19.9)	27/115 (23.5)	6/51 (11.8)	NS
Dyslipidaemia	67/167 (40.1)	39/116 (33.6)	28/51 (54.9)	0.010
BMI	25.8±4.8	25.9±4.9	25.7±4.4	NS
Event	22/162 (13.6)	16/112 (14.3)	6/50 (12.0)	NS
MACE	10/151 (6.6)	8/111 (7.2)	2/48 (4.2)	NS
Peripheral arterial disease	1/151 (0.7)	0	1/48 (2.1)	NS
Myocardial infarction	4/151 (2.6)	4/111 (3.6)	0	NS
Stroke	4/151 (2.6)	3/111 (2.7)	1/48 (2.1)	NS
Heart failure	4/151 (2.6)	3/111 (2.7)	1/48 (2.1)	NS
Malignancy	12/153 (7.8)	8/106 (7.5)	4/47 (8.5)	NS
Death due to event	3/22 (13.6)	1/16 (6.3)	2/6 (33.3)	NS
Switch/suspension due to event	12/19 (63.2)	10/15 (66.7)	2/4 (50.0)	NS
Disease activity				
ESR	18.0 (22.0)	18.0 (22.0)	15.0 (16.0)	0.049
CRP	0.3 (0.8)	0.4 (1.1)	0.1 (0.4)	0.002
TJC	0.0 (1.0)	0.0 (1.0)	0.0 (2.0)	NS
SJC	0.0 (1.0)	0.0 (1.0)	0.0 (2.0)	0.019
DAS28 4V	2.6 (1.4)	2.6 (1.4)	2.7 (1.7)	NS

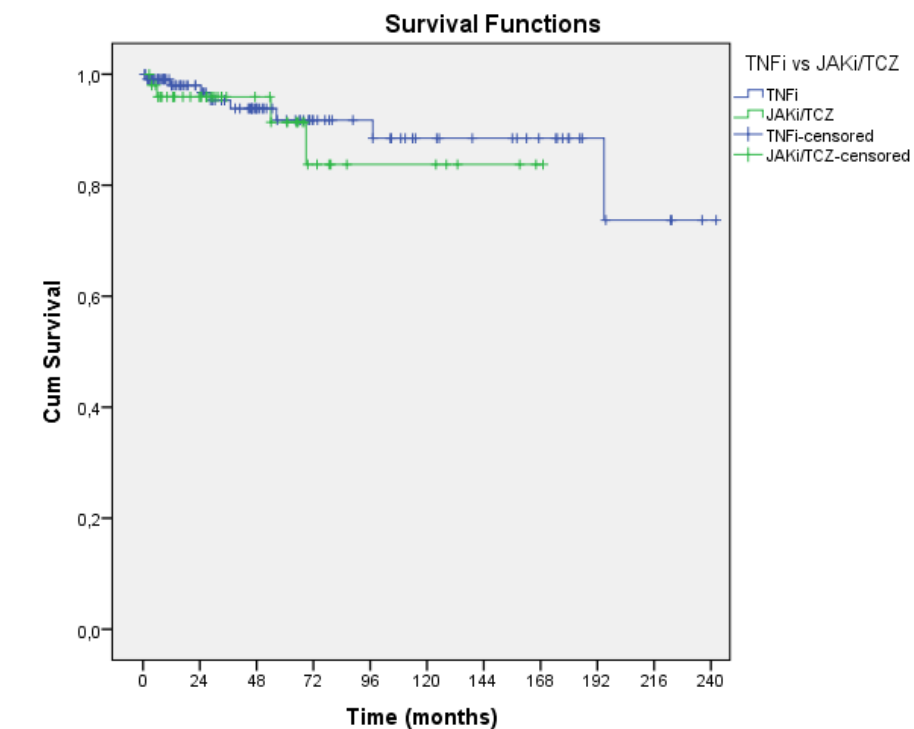
Legend: ACPA: Anti-Citrullinated Protein Antibody; BMI: Body Mass Index; b-/ts-DMARD: Biological/ targeted synthetic Disease-Modifying Anti-Rheumatic Drug (DMARD); CRP: C-Reactive Protein; cs-DMARD: Conventional Synthetic Disease-Modifying Anti-Rheumatic Drug; DAS28: Disease Activity Score in 28 joints (4 variables); ESR: Erythrocyte Sedimentation Rate; JAKi: Janus Kinase Inhibitors; MTX: Methotrexate; NS: Not Significant; RF: Rheumatoid Factor; SJC: Swollen Joints Count; TCZ: Tocilizumab; TJC: Tender Joints Count; TNFi: Tumour Necrosis Factor Inhibitor.

Categorical variables are presented as number/total population (percentage); continuous variables are presented as mean ± standard deviation when data followed a normal distribution and median ± interquartile range when data did not follow normal distribution.

Figure 1. Kaplan-Meier Survival Curve: Representation of cumulative survival probability over time for patients treated with TNFi vs. JAKi/TCZ for MACEs.

TNFi	108	71	51	30	23	16	12	10	3	2	1
JAKi/TCZ	49	33	21	9	5	5	2	1	0	0	0

Legend: JAKi: Janus Kinase Inhibitors; TCZ: Tocilizumab; TNFi: Tumour Necrosis Factor Inhibitor.

Figure 2. Kaplan-Meier Survival Curve: Representation of cumulative survival probability over time for patients treated with TNFi vs. JAKi/TCZ for malignancies.

TNFi	112	75	53	33	28	20	17	13	10	6	1
JAKi/TCZ	50	33	22	10	6	6	3	0	0	0	0

Legend: JAKi: Janus Kinase Inhibitors; TCZ: Tocilizumab; TNFi: Tumour Necrosis Factor Inhibitor.



RESUMOS POSTERS

PO 01 . O IMPACTO DAS TERAPIAS REGENERATIVAS NA REABILITAÇÃO FUNCIONAL DE DOENTES COM OSTEOARTROSE

Ana Almeida Vieira; Cristina Marques Baptista; Mónica Jorge; João Capelo

Introdução: A osteoartrose (OA) é uma patologia degenerativa que afeta milhões de pessoas, sendo caracterizada por dor crónica e perda de função articular, especialmente em articulações de carga, como o joelho e a anca. Tradicionalmente, o tratamento da OA centra-se em medidas de controlo da dor e de manutenção da mobilidade, com recurso a anti-inflamatórios, programas de reabilitação e, em fases avançadas, cirurgia. No entanto, a crescente procura por abordagens menos invasivas e que visem a regeneração articular levou ao desenvolvimento de terapias regenerativas, como o plasma rico em plaquetas (PRP) e as células-tronco mesenquimais (CTMs). Estas intervenções pretendem desacelerar o processo degenerativo e proporcionar uma melhoria duradoura na qualidade de vida dos doentes.

Objetivos: Este estudo visa avaliar o impacto das terapias regenerativas no contexto da reabilitação funcional de doentes com OA, com particular ênfase na melhoria da dor, mobilidade articular, força muscular e qualidade de vida. Pretende-se ainda analisar o potencial destas terapias para induzir processos de reparação tecidual, contribuindo para a definição do seu papel enquanto coadjuvantes em programas de reabilitação.

Material e Métodos: Foi realizada uma revisão da literatura nas bases de dados PubMed e Cochrane, englobando estudos publicados entre 2014 e 2024. Foram incluídos ensaios clínicos randomizados, estudos de coorte e revisões sistemáticas que avaliaram o uso de PRP e CTMs na OA do joelho, anca e outras articulações. Os critérios de inclusão abrangeram estudos com um mínimo de seis meses de acompanhamento e que reportaram desfechos relacionados com intensidade de dor (escala visual analógica- EVA), amplitude de movimento, força muscular e qualidade de vida. Analisaram-se os efeitos das terapias regenerativas tanto isoladamente como em combinação com programas de reabilitação tradicionais.

Resultados: Os resultados dos estudos analisados sugerem que o tratamento com PRP e CTMs pode proporcionar uma redução significativa da dor em doentes com OA, com melhorias de até 50% na intensidade da dor em alguns casos, particularmente nos primeiros seis meses após o início do tratamento. Observou-se também um aumento na amplitude de movimento e na força muscular, especialmente quando as terapias regenerativas foram combinadas com protocolos de reabilitação física específicos. Estudos de imagem indicam, em alguns casos, indícios de regeneração da cartilagem articular, embora estes achados sejam ainda variáveis e dependentes de fatores como a dosagem e o tipo de terapia aplicada.

Discussão/Conclusões: As terapias regenerativas, incluindo o PRP e as CTMs, mostram-se promissoras enquanto intervenções complementares na reabilitação de doentes com OA, oferecendo uma redução significativa na dor e melhorias funcionais que contribuem para a autonomia e qualidade de vida dos doentes. Contudo, a heterogeneidade nos protocolos de tratamento e a ausência de normalização nos resultados dos estudos apontam para a necessidade de ensaios clínicos adicionais, com metodologias mais rigorosas, para determinar a eficácia a longo prazo e identificar os subgrupos de doentes que mais beneficiariam destas intervenções. Conclui-se que, embora as terapias regenerativas tenham potencial para transformar o paradigma de tratamento da OA, a sua inclusão nos protocolos de reabilitação exige uma avaliação criteriosa da segurança e da relação custo-efetividade, bem como a definição de diretrizes clínicas robustas.

PO 02 . OLDER PATIENTS WITH ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME PRESENTING WITH ARTERIAL THROMBOSIS ARE AT RISK TO DEVELOP SMALL VESSEL INVOLVEMENT

Ana Teodósio Chicharo^{1 2 3}, Ana Rita Lopes^{1 2}, Filipa Costa^{1 2}, Ana Margarida Monteiro^{1 2}, Pedro Gaspar⁴, Vasco Romão^{1 2}, Ana Rita Cruz-Machado^{1 2}

1) Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Unidade Local de Saúde de Santa Maria, Lisboa, Portugal.

2) Instituto Gulbenkian de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal.

3) Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Algarve, Faro, Algarve, Portugal.

4) Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde de Santa Maria, Lisboa, Portugal.

Introduction: Antiphospholipid syndrome (APS) is a systemic disease characterized by thrombotic manifestations and/or pregnancy morbidity in patients with persistent antiphospholipid antibodies (aPL). Besides macrovascular venous and/or arterial thrombosis, small vessel (SV) involvement may also be present due to the formation of clots in capillaries, arterioles and venules, potentially affecting any organ or system. Globally, SV can be targeted in up to 12% of APS patients¹.

Objective: We aim to describe the manifestations related to SV involvement in a cohort of patients with APS followed at a Rheumatology tertiary center.

Methods: We included all patients with primary or secondary APS, meeting the Sydney classification criteria, followed at a Rheumatology tertiary center (1996-03.2024).

Results: We included 85 patients with APS, 12 (14.1%) of whom with manifestations related to SV involvement (Table 1). Retinal involvement was found in 5 patients (5.9%): 2 retinal artery thrombosis, 1 retinal vein thrombosis and 2 cases of non-granulomatous ischemic optic neuropathy (ION). Central nervous system (CNS) microvascular lesions, aPL-valvular thrombus and livedoid vasculopathy were found in 5 (5.9%), 3 (3.5%) and 1 (1.2%) patients, respectively. No APS nephropathy or pulmonary microhemorrhages were reported in this cohort. SV involvement represented the presenting (and, to date, only) manifestation of APS in 1 patient - incidental findings of microvascular lesions on brain magnetic resonance imaging (MRI) performed due to suspicion of prolactinoma. One patient with SV disease died from non-APS related causes at 66 years old.

Patients with SV involvement were older at disease onset (44.0 ± 12.9 vs 33.8 ± 13.5 years, $p=0.018$) and had more often a history of arterial thrombosis as the presenting manifestation (83.3% vs 26.4%, $p<0.001$). No other clinical or immunological differences were noted, including sex, cardiovascular comorbidity, aPL profile or obstetric morbidity.

Most patients with SV involvement (10/12, 83%) were treated with vitamin K antagonists (VKA). The remaining 2 were on low-dose aspirin (LDA): one due to asymptomatic microvascular CNS disease; the other one had ION but was non-compliant to anticoagulation due to a psychiatric disorder. Patients with SV involvement used statins more frequently than the group without this involvement (66.7% vs 33.8%, $p=0.031$).

Conclusion: Around one in seven patients in our APS cohort had SV thrombosis, which warrant prompt diagnosis and treatment. Our data suggest that particular attention should be given to these manifestations in older patients and those experiencing arterial thrombosis as the presenting manifestation. Larger and prospective studies are needed to confirm these findings.

Table 1: Demographics, clinical and laboratory features of APS patients with and without small vessels involvement.

	Total	No SV involvement	SV involvement	P value
Number of patients, n (%)	85 (100%)	73 (85.9%)	12 (14.1%)	-
Demographics				
Sex (female), n (%)	69 (81.2%)	61 (83.6%)	8 (66.7%)	0.165
Age of symptom onset, mean (SD)	35.4 (13.9)	33.8 (13.5)	44.0 (12.9)	0.018
Caucasian, n (%)	80 (94.1%)	68 (93.2%)	12 (100%)	0.832
Deaths, n (%)	2 (2.4%)	1 (1.4%)	1 (8.3%)	0.140
Classification				
Primary APS, n (%)	54 (63.5%)	44 (60.3%)	10 (83.3%)	0.145
APS associated with other rheumatic diseases, n (%)	31 (36.5%)	29 (39.7%)	2 (16.7%)	0.145
-SLE, n (%)	21 (24.7%)	19 (26.0%)	2 (16.7%)	0.486
Antiphospholipid antibodies, n (%)				
LA	62/81 (76.5%)	54 (79.4%)	8 (66.7%)	0.330
aCL	61/80 (76.3%)	53 (79.1%)	8 (66.7%)	0.344
ab2GPI	50/80 (62.5%)	40 (59.7%)	10 (83.3%)	0.118
Triple positivity	32/79 (40.5%)	26 (38.8%)	6 (54.5%)	0.822
Cardiovascular risk factors*, n (%)				
Hypertension	31/79 (39.7%)	24 (32.8%)	7 (63.6%)	0.092
Obesity	24/79 (30.4%)	21 (28.8%)	3 (30.0%)	0.947
Diabetes	6/77 (7.9%)	4 (6.0%)	2 (18.2%)	0.159
Dyslipidemia	32/77 (41.6%)	25 (34.2%)	7 (63.6%)	0.113
Smoking	35/74 (47.3%)	32 (49.2%)	3 (30.0%)	0.246
APS presenting manifestation				
Arterial event	30 (35.3%)	20 (27.4%)	10 (83.3%)	<0.001
Obstetric manifestations **	23/62 (37.1%)	21/56 (37.5%)	2/8 (25%)	0.644
APS ever treatment, n (%)				
Anticoagulation	72/81 (88.9%)	62 (88.6%)	10 (83.3%)	0.608
Vitamin K antagonist	59/80 (72.8%)	49 (71.0%)	10 (83.3%)	0.376
DOAC	11/80 (13.9%)	11 (16.4%)	0 (0%)	0.13
Low dose aspirin	53/80 (65.8%)	46 (63.0%)	7 (63.6%)	0.869
HCQ	40/80 (50%)	36 (52.2%)	4 (33.3%)	0.228
Statin	31/80 (38.8%)	23 (33.8%)	8 (66.7%)	0.031

Legend: ab2GPI: APS: Antiphospholipid syndrome; LA: Lupus anticoagulant; anti- β_2 -glycoprotein I; aCL: anticardiolipin; DOAC: Direct oral anticoagulants; SD: Standard Deviation; SV: small-vessel.

*Cardiovascular risk factors were retrieved as stated in the medical notes.

** Percentages according to total number of females

References:

1. Gaspar P, Sciascia S, Tektonidou MG. Epidemiology of antiphospholipid syndrome: macro- and microvascular manifestations. *Rheumatology (Oxford)*. 2024 Feb 6;63(SI):SI24-SI36. doi: 10.1093/rheumatology/kead571. PMID: 38320589; PMCID: PMC10846913.

PO 04. "PREVENÇÃO DE FRATURAS: UM OLHAR ATENTO À OSTEOPOROSE NAS UNIDADES DE SAÚDE FAMILIAR"

André Lopes Cardoso; Rita Ramos de Carvalho; Sofia Ledo Ribeiro; Heidy Neves

Introdução : A prevalência da Osteoporose (OP) em Portugal ronda os 10% na população adulta, sendo as mulheres pós-menopausadas e os idosos os grupos com a prevalência mais elevada. O subdiagnóstico e o subtratamento desta patologia representam um desafio significativo em saúde pública dado o contributo que a OP tem na morbilidade e mortalidade associada a fraturas.

De modo a detetar e tratar antecipadamente

os utentes com OP, realizou-se um rastreio oportunístico em duas Unidade de Saúde Familiar (USFs).

Objetivos: Identificar e intervir nos utentes das USFs de acordo com o seu risco de fratura

Material e métodos: Em março de 2024, ao longo de 5 dias, foi entregue um questionário a todos os utentes com idade superior ou igual a 50 anos que se dirigiram às USFs em estudo. Este era baseado nas questões da ferramenta FRAX e foi preenchido pelos utentes. As dúvidas relativas ao mesmo foram esclarecidas pelas equipas médica e de enfermagem. Foram excluídos os utentes com diagnóstico prévio de OP, dados

incompletos ou idade inferior a 50 anos. Os dados foram processados utilizando o Microsoft Excel e a calculadora FRAX e os resultados foram divulgados e partilhados com os respetivos médicos de família, assim como o respetivo algoritmo de atuação. Passados 7 meses, procedeu-se a uma reavaliação da situação clínica dos utentes com médio e alto risco de fratura previamente identificados no rastreio, através da consulta do processo clínico.

Resultados: Obtiveram-se 276 questionários, dos quais foram excluídos 12, respeitando os critérios de exclusão. A idade média da população no estudo foi de 67,8 anos ($\pm 10,5$) e 61,7% era do sexo feminino (N=163).

Dos utentes em estudo, 172 apresentavam baixo risco de fratura (65,1%); 21 apresentavam risco intermédio de fratura (8%), tendo indicação para realizar uma Densitometria Óssea (DEXA). Foram realizadas 13 DEXA e recalculado o FRAX de acordo com os dados das mesmas. Destes, 5 utentes apresentavam elevado risco de fratura e reuniam critérios para iniciar tratamento, tendo todos iniciado terapêutica farmacológica.

Foram ainda identificados 71 utentes (26,9%), com risco elevado de fratura. Cerca de 71,8% (n=51) dos quais eram mulheres e apresentavam uma idade média de 80,2 anos ($\pm 5,7$). À data da reavaliação, 16 utentes haviam iniciado terapêutica farmacológica.

Na globalidade, o estudo identificou 76 utentes com risco elevado de fratura, mas apenas 27,6% tiveram prescrição de terapêutica farmacológica.

Foram ainda identificados 28 utentes que se encontravam em valores limítrofes de risco de fratura e cuja reavaliação do FRAX foi incentivada durante os próximos anos.

Discussão/Conclusões: Previamente à realização deste rastreio, existiam 856 utentes (3,6%) com diagnóstico ativo em ambas as USFs. A realização do rastreio permitiu intervir eficazmente no diagnóstico da OP e identificou 71 novos utentes com risco elevado de fratura.

Apesar do reconhecimento destes casos, o número de utentes com prescrição de terapêutica à data da reavaliação revelou-se inferior ao esperado. O tempo escasso das consultas, a inércia clínica e a indolência da OP poderão estar na génese destes resultados.

O grupo de investigação irá organizar uma nova sessão clínica com intuito de sensibilizar os profissionais das USFs para a OP e de partilhar o algoritmo de atuação perante os vários graus de risco de fratura. Uma reavaliação dos resultados está prevista após 6 meses.

Este estudo demonstra que a OP e o risco elevado de fratura são um problema prevalente na população e frequentemente ignorado pelo médico de família (MF). A sua correta abordagem diagnóstica e terapêutica poderá ter um papel importante na prevenção de fraturas osteoporóticas, na qual o MF tem um papel fundamental. Este trabalho de melhoria da qualidade continuará a investir futuramente no sentido da sensibilização e capacitação dos profissionais para a temática.

PO 07. REVISÃO DE CASOS DE POLIARTRITE: SURTO DE PARVOVÍRUS B19

Beatriz de Carvalho Mendonça; Ana Rita Vieira; Ana Bispo Leão; Leonor Reynolds; Bárbara Lobão; Susana Fernandes; Helena Santos

A infeção aguda por Parvovírus B19 (PB19) afeta principalmente crianças entre os 5 e os 7 anos e caracteriza-se tipicamente por uma erupção cutânea endurecida sobre a face (semelhante a uma "face esbofetada"). No adulto é uma causa importante de poliartrite aguda viral, geralmente autolimitada. Há surtos de infeção a PB19 periódicos e recentemente Portugal teve um surto de PB19, particularmente preocupante em grávidas, por existir risco de anemia fetal e morte intrauterina. Apresenta-se uma revisão de casos clínicos de infeção aguda a PB19 em doentes adultos imunocompetentes, entre os quais, uma doente grávida. Os doentes foram observados entre março e agosto de 2024. Os critérios de inclusão foram doentes com poliartrite aguda e confirmação laboratorial de infeção a PB19.

Os 6 casos clínicos reunidos ilustram a clínica típica da infeção aguda por PB19 no adulto: poliartrite aguda simétrica com envolvimento das pequenas articulações das mãos (MCF, IFP) em 67% dos casos, punhos em 83% dos casos, joelhos e tíbio-társicas em 50 % dos casos. Como fase prodrômica, em 50% dos casos ocorreu síndrome gripal uma semana antes da poliartrite. A maioria dos casos teve contexto epidemiológico

relevante, ou seja, contacto com crianças infetadas. Relativamente ao tratamento, a maioria foi tratada sintomaticamente com AINES (exceto 1 caso tratado com glucocorticoide) e com resolução do quadro clínico em cerca de 2 semanas. De salientar que um dos casos foi de uma doente grávida de 19 semanas com Artrite Reumatóide (AR) FR+ e anti-CCP + sob adalimumab 40mg 2/2 semanas e prednisolona 10mg/dia. A doente apresentou agudização de poliartrite dos punhos, mãos, cotovelos, joelhos e pés, sem pródromos, tendo sido interpretado inicialmente como flare articular da AR. Após diagnóstico final de infeção aguda a PB19, manteve tratamento, com melhoria clínica em 5 dias e realizou vigilância ecográfica de 2/2 semanas, excluindo-se complicações tais como anemia fetal. Quanto ao seguimento, 50% dos casos teve alta da consulta e os restantes 50% mantiveram seguimento: 1 caso de AR; 1 caso de diagnóstico concomitante de Dermatomiosite amiopática anti-EJ+; 1 caso de doente portadora de ANA + com padrão anti-centrómero, sem manifestações clínicas de doença de tecido conjuntivo.

Na Europa, a partir do final de 2023, foi relatado um aumento das infeções por PB19 em crianças, grávidas e dadores de sangue que poderá ser explicado, segundo alguns autores, pela redução da imunidade coletiva, devido à baixa circulação do vírus durante a pandemia COVID19. A infeção no adulto imunocompetente afeta, geralmente, o sexo feminino (59%) e apresenta-se com uma poliartrite aguda, simétrica, com envolvimento das MCF, IFP, punhos, joelhos e tíbio-társicas, não erosiva e com resolução em 2 a 3 semanas. Não existe evidência de evolução para artrite crónica. Como fase prodrómica, em 50% dos casos ocorre síndrome gripal uma semana antes da artrite. A principal via de transmissão é por gotículas respiratórias durante a fase prodrómica e a principal fonte de contágio é o contacto com crianças infetadas. Outras vias de transmissão são a via hematogénica e transplacentária. O diagnóstico é confirmado pela serologia vírica, sendo que a IgM surge 7 a 10 dias após a exposição e o título reduz a partir dos 3 meses. A IgG surge 2 semanas depois da infeção e persiste toda a vida, o que confere imunidade duradoura. Cerca de 30% das infeções em grávidas afetam os fetos,

com maior risco no início da gravidez (antes das 20 semanas).

Concluindo, os 6 casos clínicos acima descritos correspondem a uma poliartrite aguda viral que pode mimetizar a apresentação inicial da AR. Destaca-se a importância da vigilância rigorosa das grávidas infetadas pelo risco de complicações fetais e da avaliação pré-concepcional da imunidade ao PB19 nas mulheres com fatores de risco, tais como: profissionais de saúde, educadoras de infância ou professoras.

Bibliografia:

- 1-Ceccarelli G, Branda F, Ciccozzi A, Romano C, Sanna D, Casu M, Albanese M, Alessandri F, d'Ettorre G, Ciccozzi M, et al. *Reassessing the Risk of Severe Parvovirus B19 Infection in the Immunocompetent Population: A Call for Vigilance in the Wake of Resurgence. Viruses.* 2024; 16(9):1352.
- 2-R. Jacquot, M. Gerfaud-Valentin, Y. Mekki, G. Billaud, Y. Jamilloux, P. Sève, *Infection de l'adulte à Parvovirus, La Revue de Médecine Interne, Volume 43, Issue 12, 2022, Pages 713-726.*
- 3-Brom, M., Perandones et al. *Parvovirus-Related Arthritis. Infections and the Rheumatic Diseases. Springer, 2019, Pages 147-162.*
- 4-Dittmer FP, Guimarães CM, Peixoto AB, Pontes KFM, Bonasoni MP, Tonni G, Araujo Júnior E. *Parvovirus B19 Infection and Pregnancy: Review of the Current Knowledge. J Pers Med.* 2024 Jan 26;14(2):139.
- 5-Informação nº006/2024, de 24/07/2024, Aumento da circulação de parvovirus B19. DGS.

PO 09. FACTORS INFLUENCING DIAGNOSTIC DELAYS IN RHEUMATIC INFLAMMATORY DISEASES AND IMPACT ON DISEASE ACTIVITY: A CROSS-SECTIONAL STUDY

Catarina Alves¹, Duarte Augusto², Sara Paiva Dinis², Tatiana Ascensão¹, Susana Martins³, Filipe Cunha Santos², Nathalie Madeira^{1,2}, Cláudia Vaz^{1,2}, Joana Fonseca Ferreira^{1,2}.

¹FCS-UBI, ²ULSG Rheumatology Department, ³USF A Ribeirinha

Introduction: Diagnostic delay of rheumatic inflammatory diseases is associated with poorer outcomes, including decreased functional capacity and quality of life.

Objective: To determine the time from the symptom onset to diagnosis and identify factors contributing to diagnostic delay in patients with rheumatoid arthritis (RA), psoriatic arthritis (PsA), and ankylosing spondylitis (AS).

Methodology: A cross-sectional observational study was conducted from July to October 2024 in the Rheumatology Department. Inclusion criteria included patients aged >18 years diagnosed with RA, PsA, or AS based on EULAR, CASPAR, and ASAS criteria, respectively. Data collection included a structured questionnaire and clinical data from medical records. Time of diagnosis was defined as the duration from the first symptom to confirmed diagnosis. Lag times were calculated in months: Lag 1 (symptom onset to first non-rheumatologist appointment), Lag 2 (symptom onset to referral to rheumatologist appointment), Lag 3 (referral to rheumatologist appointment to first rheumatologist consultation), Lag 4 (first rheumatologist consultation to diagnosis), and Lag 5 (symptom onset to diagnosis when the diagnosis was outside of the hospital) Lag 6 (total time to diagnosis), Lag 7 (time of diagnosis when made within the hospital). Disease impact was measured using SF-36 and DAS28 in RA. Data were analyzed using SPSS v24 with non-parametric tests, with a significance level of $p < 0.005$.

Results: Ninety-three patients consented to participate: 49% had RA, 31% had AS, and 13% had PsA; 74.2% were women. The mean current age was 56.74 ± 13.74 years, with average age of 42.1 ± 14.8 years at first symptom onset (Table 1). The average total time to diagnosis was 90.72 ± 111.99 months. Correlations were evaluated between total time to diagnosis (Lag 6) and various factors. A strong correlation was found between Lag 6 and Lag 2 ($p = 0.874$, $p < 0.01$). A moderate positive correlation was found between Lag 6 and both having a determined rheumatic inflammatory disease ($p = 0.312$, $p < 0.01$) and the means of transportation to the General Practitioner (GP) center ($p = 0.329$, $p < 0.01$). Lag 6 was negatively correlated with the age at symptom onset ($p = -0.273$, $p < 0.01$). The number of appointments with other health professionals before the first rheumatology consultation showed a significant positive correlation with Lag 6 ($p = 0.420$, $p < 0.01$) whereas having a GP had a significant negative correlation ($p = -0.266$, $p < 0.05$). A significant correlation was found between Lag 6 and both the corporal pain and mental health dimensions of the SF36. ($p = -0.252$, $p < 0.05$; $p = -0.210$, $p < 0.05$).

Conclusion: Factors such as referral speed, age at symptom onset, and prior consultations significantly influence diagnostic delay. Logistical issues like transportation also play a role. These findings underscore the need for timely referrals, improved health literacy, and physician training to identify early signs of inflammatory rheumatic diseases.

Variables		Number(n) %
Number of Patients		93 (100%)
Disease	RA	49 (52.7%)
	AE	31 (33.3%)
	PsA	13 (14%)
Current age (years)		56.74 +/- 13.69
Gender	Male	24 (25.8%)
	Female	69 (74.19%)
Education level	Less than Primary Education	7 (7.5%)
	Primary Education	16 (17.2%)
	Lower Secondary Education	10 (10.8%)
	Middle School	17 (18.3%)
	High School	27 (29%)
	University degree	16 (17.2%)
Employment Status	Employed	51 (54.8%)
	Unemployed	4 (4.3%)
	Retirement	33 (35.5%)
	Medical leave	3 (3.2%)
	Housewife	2 (2.2%)
Residence	Rural	39 (41.9%)
	Urban	54 (58%)
Means of transportation to the Primary Care	Walking	12 (12.9%)
	Own transport	72 (77.4%)
	Public transport	5 (5.4%)
	Taxi	1(1.1%)
	Companion's means of transport	3 (3.2%)
Means of transportation to the Hospital	Walking	5 (5.4%)
	Own transport	77 (82.8%)
	Public transport	4 (4.3%)
	Taxi	2 (2.2%)
	Companion's means of transport	5 (5.4%)
Has a GP's assigned?	Yes	85 (91.4%)
	No	8 (8.6%)
Age at the first symptom (years)		42.13 +/- 14.94

Table 1: Sociodemographic data

PO 11. APLICAÇÃO DO FRAX NUMA USF – UM PROJECTO DE MELHORIA CONTÍNUA DA QUALIDADE.

Marina Pereira Rodrigues, Pedro Fernandes Cardoso, Cecília Vilas Boas Soares, Sara Daniela Sousa, Marta Natário Baptista, Inês Moreira Vaz, Ricardo Ribeiro, Cláudia Bulhões.

Introdução: A Osteoporose (OP) caracteriza-se pela diminuição da massa óssea e deterioração da microarquitetura do osso, conduzindo ao aumento da fragilidade óssea e, consequentemente, aumentando o risco de fratura, com morbimortalidade associada e sobrecarga nos serviços de saúde. Em Portugal, estima-se que a prevalência de OP na população adulta seja de 10,20%. Numa Unidade de Saúde Familiar (USF) da região norte, a prevalência de OP na população adulta com idade igual ou superior a 50 anos é 4,87% (dados de MIM@UF, novembro 2023), sugerindo um possível subdiagnóstico de OP nesta USF. Como primeiro ponto de contacto para muitos doentes, o médico de família desempenha um papel fundamental no rastreio e diagnóstico precoce da OP. De acordo com as "Recomendações Portuguesas para a prevenção, diagnóstico e abordagem à osteoporose primária" (2018), o rastreio deve começar com a aplicação da ferramenta FRAX (Fracture Risk Assessment Tool) em indivíduos com idade igual ou superior a 50 anos. O FRAX permite estimar o risco a dez anos de fratura osteoporótica major e da anca, através da avaliação de fatores de risco estabelecidos. A aplicação sistemática do FRAX é, assim, essencial para a prática clínica na abordagem da OP.

Objetivos: Avaliar a aplicação do FRAX na prática clínica e implementar estratégias de melhoria para aumentar o rastreio e diagnóstico de OP nesta USF.

Materiais e métodos: Estudo de intervenção. Seleccionada uma amostra representativa dos utentes inscritos na USF com idade igual ou superior a 50 anos (IC 95%, ME 5%), num total de 364 utentes com consulta presencial pré-intervenção (junho de 2024). Foram excluídos do estudo utentes acamados, com diagnóstico ativo de OP (codificação ICPC2 "L95 – Osteoporose"), utentes com pedido de osteodensitometria com resultado pendente e aqueles sob terapêutica osteoporótica. Foi avaliado o registo do instrumento FRAX no SCLinico nos últimos 5 anos. A intervenção incluiu uma sessão formativa sobre

OP para os profissionais da USF, a disponibilização de um Protocolo de Atuação e a afixação de lembretes nos computadores dos gabinetes médicos. Três meses após a intervenção (outubro de 2024), avaliou-se uma amostra com as mesmas características da avaliação pré-intervenção. Para avaliar o impacto da intervenção, os investigadores definiram como metas: <25% de registos FRAX como insuficiente, entre 25 e 50% como suficiente, e mais de 50% como desejável.

Resultados: No momento pré-intervenção, 0,82% (n=3) dos utentes da amostra apresentavam o registo do FRAX no SCLinico. No segundo momento de avaliação, após a intervenção, 4,67% (n=17) tinham registo. Quanto aos fatores de risco, na amostra mais de metade dos doentes apresentava pelo menos um fator de risco para OP (38,46%, n=140 vs 56,25%, n=198, pré e pós intervenção respetivamente). Entre os utentes com registo do FRAX, um utente teve indicação para iniciar terapêutica e dois utentes para realizar osteodensitometria, com diagnóstico subsequente de OP num dos casos.

Discussão/conclusões: Os resultados mostram uma discreta melhoria no registo do FRAX após a intervenção, mas ainda aquém das metas estabelecidas. Apesar da intervenção, o FRAX não foi aplicado a 95% dos utentes com indicação para tal, sublinhando a necessidade de um esforço contínuo para melhorar a adesão ao protocolo. Para atingir os objetivos de excelência clínica, o ciclo de melhoria contínua da qualidade irá ser mantido e reforçado, com novas estratégias de melhoria contínua no próximo trimestre. A longo prazo, este projeto visa aumentar o diagnóstico de OP, reduzir a morbimortalidade associada a fraturas osteoporóticas e gerar benefícios para a saúde da população.

PO 14. IMPORTÂNCIA DA INTEGRAÇÃO DO SERVIÇO SOCIAL NO CUIDADO DO DOENTE REUMÁTICO – EXPERIÊNCIA RECENTE DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA (IPR)

Daniela Paixão¹, Cândida Silva²

¹ Assistente Social do Instituto Português de Reumatologia; ² Assistente Graduada de Reumatologia do Instituto Português de Reumatologia

Introdução: O Serviço Social no Instituto Português de Reumatologia encontra-se consignado nos seus estatutos desde a sua fundação em 18 de dezembro de 1948. Ao longo dos 76 anos da existência do IPR, a natureza da intervenção e a dimensão do Serviço Social têm acompanhado a evolução e a transformação das sociedades, tanto nos avanços da ciência e tecnologia, bem como nos diversos contextos socioeconómicos da sociedade portuguesa, procurando adaptar a sua resposta às reais necessidades da população em cada momento.

Objetivos: No último ano, o Serviço Social no IPR teve como principal objetivo aperfeiçoar a sua intervenção junto dos doentes, atualizando os seus métodos de trabalho e criando ferramentas de trabalho que permitam autonomizar e melhorar a intervenção social, assim como promover o envelhecimento ativo.

Material e Métodos: Nos últimos meses de 2023 e 2024, ao Serviço Social no IPR (SeS IPR), além das intervenções habitualmente realizadas, foi ainda solicitado que fossem também apresentados aos utentes respostas sociais de proximidade para a realização de atividades na comunidade, incluindo as que possibilitem e promovam o envelhecimento ativo. O SeS IPR, além das suas funções clássicas, tem tido desde então a missão de sensibilizar os doentes para a prática de exercício físico, voluntariado, assim como para a prática de atividades ocupacionais e de aprendizagem.

A intervenção realizada pelo SeS IPR pode ocorrer em três tipos de contexto: consulta presencial, consulta de internamento e consulta telefónica.

Resultados: Foi criada pelo SeS IPR um documento denominado "Carta Social do IPR", na qual constam todas as respostas sociais para pessoas idosas existentes no distrito de Lisboa, dentro delas Centros de Dia, Centros de Convívio e Serviços de Apoio Domiciliário, assim como um

conjunto de Universidades Sénior existentes no distrito de Lisboa e Setúbal. Este documento foi criado com o objetivo de proporcionar melhor aconselhamento aos doentes sobre as respostas existentes na comunidade durante a consulta social e apoiar a consulta de Reumatologia, de Medicina Física e de Reabilitação ou Nutrição quando solicitado.

Entre 6 de novembro de 2023 e 20 de outubro de 2024 foram realizadas 488 consultas de Serviço Social, incluindo consultas presenciais, de internamento e telefónicas.

Discussão\Conclusões: É fundamental que o doente reumático possa ter um acompanhamento multidisciplinar, dada a importância da articulação entre as várias especialidades para o sucesso do seu tratamento, daí a importância da integração do Serviço Social no cuidado do doente reumático. A intervenção realizada pelo Serviço Social no IPR ocorre sempre em conjunto com as especialidades de Reumatologia, Medicina Física e de Reabilitação e as equipas de Enfermagem e Nutrição, com o objetivo de proporcionar uma resposta mais completa e adequada a cada doente. A caracterização e integração social, devido às características desta população, é primordial no cuidado do doente reumático, com impacto na sua qualidade de vida e contribui também para a promoção de um envelhecimento ativo.

Referências:

Carta Social. (julho, 15, 2024). O que procura. <https://www.cartasocial.pt/inicio>

Instituto Português de Reumatologia. (outubro, 24, 2024). Legislação e Suporte Social. <http://www.ipr.pt/index.aspx?p=MenuPage&MenuId=152>

PO 15. A REALIDADE DA OSTEOPOROSE: UM DESAFIO CONTÍNUO NA MEDICINA GERAL E FAMILIAR

Diana Alves Andrade, Isabel Schulze, Ana Raposo

Introdução: A osteoporose compreende a diminuição da massa óssea, o que propicia a sua fragilidade e maior risco de fraturas. Em Portugal estima-se que cerca de 5,6% dos indivíduos tenham osteoporose, sendo aproximadamente 80% destes do sexo feminino. Esta patologia apresenta uma grande morbimortalidade devido às consequentes fraturas de fragilidade, sendo

que os custos intrínsecos às mesmas superam em larga escala os custos associados a um adequado tratamento e prevenção da osteoporose. Desta forma, torna-se extremamente importante que os médicos estejam sensibilizados para os seus fatores de risco, critérios diagnósticos bem como tratamento e seguimento adequados destes doentes.

Objetivo: Conhecer a realidade do diagnóstico e tratamento da osteoporose na USF e avaliar a necessidade de uma melhoria de cuidados.

Métodos: O presente estudo tem caráter observacional e retrospectivo. Com recurso à plataforma MIM@UF, foram retiradas listagens referentes à codificação "L95 - Osteoporose", bem como à prescrição de "Medicamentos que atuam no osso e no metabolismo do cálcio", relativas aos anos de 2023 e 2024. Posteriormente, foram confirmados através do SClínico® a data do diagnóstico ou início da medicação anti-osteoporótica e confirmada a presença de critérios de diagnóstico pelos registos. Os dados foram processados com o recurso ao Microsoft Excel®.

Resultados: A amostra incluiu 363 utentes com codificação de osteoporose ou prescrição nos últimos dois anos de fármacos anti-osteoporóticos e apenas 223 apresentavam no processo clínico critérios para o diagnóstico (prevalência na Unidade de Saúde Familiar de 1,5%). Tinham idades compreendidas entre 41 e 95 anos, com uma média de 70,8 anos, sendo que 93,7% eram utentes do sexo feminino (n=209). Já a média de idade ao diagnóstico foi de 62 anos, tendo sido baseado, na grande maioria, no resultado da densitometria óssea (n=196). Foi registado o cálculo do FRAX®Port no processo de apenas 3% dos doentes (n=11). Dos utentes com critério de diagnóstico, 4,4% iniciaram terapêutica por fratura vertebral ou do fémur proximal, tendo 6,3% apresentado fraturas nos anos subsequentes ao diagnóstico ou início terapêutico. Dos utentes diagnosticados, 45,7% encontram-se sob medicação anti-osteoporótica (n=106), sendo que desses apenas 68,9% fazem tratamento concomitante com colecalciferol (n=73). Os fármacos mais prescritos para o tratamento da osteoporose foram os bifosfonatos (n=89).

Discussão/Conclusão: O diagnóstico e tratamento adequado da osteoporose pode ser desafiante, sendo essencial para o médico conhecer a sua realidade para poder promover uma melhoria nos cuidados aos utentes. A qualidade dos registos e codificação tem também um papel muito importante para a sua monitorização. Apesar das suas limitações, o FRAX®Port é amplamente reconhecido como fulcral para a estimativa do risco de fratura e orientação terapêutica atempada, mesmo sem resultados densitométricos. O uso desta ferramenta é recomendado como rastreio para indivíduos com idade igual ou superior a 50 anos, sendo que embora de acesso gratuito, não esteja integrado nos registos clínicos dos cuidados de saúde primários, o que constitui mais um desafio para a sua utilização de forma sistemática. Desta forma, os presentes dados corroboram a necessidade de investimento na formação contínua dos médicos para promover a melhoria no diagnóstico e tratamento desta patologia silenciosa e com consequências impactantes na qualidade de vida dos utentes e das suas famílias.

PO17. ASSESSING THE ROLE OF GENDER IN DISEASE CHARACTERISTICS IN A GCA PATIENT COHORT

Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Filipa Canhão André¹, Sara Costa¹, Maria João Cadório¹, João Oliveira², Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Luís Inês^{1,2}, J.A.P. da Silva^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde de Coimbra; ² Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Background: Giant Cell Arteritis (GCA) is the most common form of systemic vasculitis in adults [1]. GCA is characterized by a wide range of clinical manifestations and can present with atypical features, resulting in a challenging diagnosis [2]. Sex differences in clinical manifestations have been studied in a few studies, but there is contradictory data [3,4].

Objectives: To evaluate clinical correlations regarding sex in a cohort of GCA patients.

Methods: Cross-sectional single-center study including patients followed in our University Hospital fulfilling the 1990 ACR and/or 2022 ACR/EULAR GCA Classification Criteria. Demographic and clinical features and diagnostic tests results in male and female patients were compared. Visual symptoms were defined as amaurosis, diplopia or other related visual symptom assessed by an

ophthalmologist. The Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) at first observation was used to assess disease activity. Continuous variables were described as means or medians, according to distribution. Categorical variables were expressed in percentages. The Chi-squared test/Fisher test and Mann-Whitney U-test were used to compare categorical and continuous variables respectively. A p-value <0.05 was considered statistically significant.

Results: 37 GCA patients were included. Of these, 23 (62.2%) were female, with a median age at diagnosis of 72 (IQR 10.5) years. Headache (81.1%), constitutional symptoms (59.5%) and clinical abnormalities in the temporal artery (54.1%) were the most frequent findings in clinical presentation, but there were no differences between males and females regarding these manifestations. Males had more visual symptoms (57.1% vs 17.4%, $p = 0.03$) and anorexia (50.0% vs 17.4%, $p = 0.04$) and were started on higher doses of steroids (70.0 vs 60.0, $p = 0.03$) than females. On the other hand, females had a higher prevalence of a positive temporal biopsy (100.0% vs 42.9%, $p = 0.01$) and relapse (43.5% vs 0.0%, $p = 0.01$) (Table 1).

Conclusion: In our cohort of GCA patients, there was a higher prevalence of visual symptoms and anorexia in male patients and they were started on higher doses of corticosteroid at baseline, probably in relation with the higher dose of corticosteroid recommended for visual symptoms by international guidelines. Females had a higher prevalence of a positive temporal biopsy as well as a higher prevalence of relapse.

	Whole Cohort n = 37 (100%)	Male N = 14 (37.8%)	Female N = 23 (62.2%)	p-value
Age at GCA diagnosis median (IQR)	72.0 (10.5)	76.5 (13.5)	70.0 (13.0)	0.10
Clinical features at baseline [n (%)]				
Constitutional symptoms	22 (59.5)	9 (64.3)	13 (56.5)	1.00
Fever	6 (16.2)	2 (14.3)	4 (17.4)	1.00
Weight loss	15 (40.5)	7 (50.0)	8 (34.9)	0.73
Asthenia	11 (29.7)	3 (21.4)	8 (34.9)	0.47
Anorexia	11 (29.7)	7 (50.0)	4 (17.4)	0.04
Night sweats	2 (5.4)	0 (0.0)	2 (8.7)	0.50
Headache	30 (81.1)	11 (78.6)	19 (82.6)	1.00
Scalp sensitivity	6 (16.2)	2 (14.3)	4 (17.4)	1.00
Jaw claudication	18 (48.6)	7 (50.0)	11 (47.8)	0.89
Visual symptoms	12 (32.4)	8 (57.1)	4 (17.4)	0.03
Polymyalgia rheumatica	14 (37.8)	3 (21.4)	11 (47.8)	0.10
Abnormalities in the temporal artery	20 (54.1)	8 (57.1)	12 (52.2)	0.80
Other common comorbidities and clinical manifestations [n (%)]				
Arterial hypertension	26 (70.3)	11 (78.6)	15 (65.2)	0.48
Dyslipidemia	18 (48.6)	6 (42.9)	12 (52.5)	0.58
Obesity	1 (2.7)	1 (7.1)	0 (0.0)	0.38
Diabetes mellitus	7 (18.9)	4 (28.6)	3 (13.0)	0.39

Laboratory features at baseline [median (IQR)]				
Hemoglobin (g/dL)	11.6 (1.5)	11.7 (2.2)	11.5 (1.6)	0.22
Leukocytes (x10 ⁹ /L)	9.1 (2.9)	9.5 (2.8)	8.9 (2.9)	0.36
Platelets (x10 ⁹ /L)	316.0 (119.3)	314.0 (142.5)	316.0 (117.3)	0.55
C-Reactive Protein (mg/dL)	6.8 (8.1)	7.3 (8.4)	6.8 (10.2)	0.80
Erythrocyte sedimentation rate (mm/h)	71.5 (32.0)	62.5 (35.0)	75.0 (30.0)	0.45
Diagnostic tests features at baseline [n (%)]				
"Positive" temporal biopsy	14 (77.8) *	3 (42.9)	<u>11 (100.0)</u>	0.01
Halo sign in ultrasound	18 (72.0) **	10/25	8/25	0.67
Large Vessel Vasculitis	7 (70.0) ***	2/5	5/5	0.17
signs in PET scan				
BVAS at baseline median (IQR)	3 (3.5)	3.5 (5.75)	2.0 (2.0)	0.15
Initial steroid dose equivalent in prednisolone mg/day median (IQR)	60.0 (240.0)	<u>70.0 (940.0)</u>	60.0 (20.0)	0.03
Relapse	10 (27.0)	0 (0.0)	<u>10 (43.5)</u>	0.01
Death	9 (24.3)	3 (21.4)	6 (26.1)	1.00

Table 1: Frequency of GCA associated clinical manifestations, comorbidities and diagnostic tests characteristics in males and females. BVAS: Birmingham Vasculitis Activity Score; GCA: Giant Cell Arteritis; IQR: Interquartile range. * Temporal biopsy was performed in 18 patients (7 males and 11 females). ** Temporal artery Doppler was performed in 25 patients (13 males and 12 females). *** PET scan was performed in 10 patients (5 males and 5 females).

PO 20. CLINICAL-IMMUNOLOGICAL PROFILING AND PREDICTORS OF THROMBOSIS IN PATIENTS WITH ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME: DATA FROM A DEDICATED CLINIC AT A TERTIARY CENTRE

Ana Rita Lopes, Filipa Costa, Ana Teodósio Chicharo^{1 3}, Ana Margarida Monteiro, Pedro Gaspar, Vasco C. Romão, Ana Rita Cruz-Machado

Introduction: Antiphospholipid syndrome (APS) is a systemic disease characterized by thrombotic manifestations and/or pregnancy morbidity in the presence of persistent antiphospholipid antibodies (aPL).

Objectives: We aimed to describe the clinical and immunological features of a cohort of patients with APS followed at a tertiary center and to find potential predictors for thrombosis.

Methods: We included all patients with APS followed at a rheumatology tertiary center from January 1996 to March 2024. Only patients meeting the Sydney classification criteria were included.

Results: A total of 85 patients (81.2% female) were included (Table 1). Almost 2/3 of patients had primary APS (63.5%), whereas most patients with secondary APS had associated systemic lupus erythematosus (SLE) (n= 21/31; 67.8%). Mean age at diagnosis was 37.1±14.5 years, and median disease duration 11 years (IQR 15). Based on the presenting manifestation, 71 patients (83.5%) had thrombotic APS, 46 (54.1%) and 30 (35.3%) of whom with venous or arterial events, respectively. Deep vein thrombosis, pulmonary embolism and stroke were the most frequent presenting thrombotic events. Obstetric morbidity was the first disease expression in 23 patients (27.1%) while one patient (1.1%) was diagnosed due to non-criteria manifestations – Libman–Sacks endocarditis with subsequent stroke. Over a follow-up of 28 years, two patients (2.4%) died, both from non-APS related causes. More than half of patients (64.7%) had at least one cardiovascular (CV) comorbid condition, namely smoking (47.3%) and dyslipidemia (41.6%). Lupus anticoagulant, anticardiolipin and anti-β2-glycoprotein I antibodies were detected in 62 (76.5%), 61 (76.3%), and 50 patients (62.5%) respectively. Triple positivity was observed in 40.5% of patients. Regarding treatment, anticoagulation was ever used in 72 patients (88.9%), most often (n=59, 73.8% of total) with vitamin K antagonists (VKA); low-dose aspirin (LDA) was used in 52

(66.3%), and combined antiplatelet/anticoagulant therapy in 46 patients (54.8%); hydroxychloroquine (HCQ) was prescribed to 40 patients (50.0%), 26 (65%) of whom had other concomitant rheumatic diseases (19 had SLE). Bleeding events occurred in 11 patients (13.9%), most of which (n=8; 72.7%) were major bleedings – all but one in patients under combined antiplatelet/anticoagulant therapy. Thrombotic recurrence was noted in 12 patients (15.4%) – 7 (58.3%) venous and 5 (41.7%) arterial events.

In univariate analysis, we found arterial thrombosis to be more frequent in men (75% vs 26.8%, p<0.001) and in patients with CV comorbidities, such as hypertension (58.1% vs 21.7%, p=0.001) and dyslipidemia (62.5% vs 15.9%, p<0.001), and less frequent in patients treated with HCQ (20% vs 55%, p=0.001). No associations were found with venous thrombosis. Recurrence of thrombotic events were more frequent in patients with dyslipidemia (23.3% vs 6.8%, p=0.041). In multivariate analysis adjusted for gender and age, younger age at disease onset was predictor of venous thrombosis, while dyslipidemia was a predictor of thrombotic recurrence. We found no predictors for arterial thrombosis. (Figure 1)

Discussion/Conclusion: In our cohort of APS patients, younger patients seem more prone to venous thrombosis. We also found an association between arterial thrombosis and risk of thrombotic recurrence with CV comorbidities, namely dyslipidemia, highlighting the need to tightly control these conditions. HCQ exhibited a trend to be protective for arterial thrombosis, in line with its antithrombotic effect documented in basic research studies.

Table 1: Demographics, clinical and laboratory features of APS patients.

Demographics	N=85 (100%)
Sex (female), n (%)	69 (81.2)
Caucasians, n (%)	80 (94.1)
Age at APS diagnosis (years), mean $\pm$ SD	37.1 $\pm$ 14.5
Age of symptom onset (years), mean $\pm$ SD	35.4 $\pm$ 13.9
Disease duration (years), median [IQR]	11 [IQR 15]
Deaths, n (%)	2 (2.4)
Classification, n (%)	
Primary APS	54 (63.5)
APS associated with other rheumatic diseases	31 (36.5)
Systemic lupus erythematosus	21 (24.7)
Other diseases	10 (11.7)
Antiphospholipid antibodies, n (%)	
LA	62 (76.5)
aCL	61 (76.3)
IgG	47 (58.8)
IgM	27 (33.8)
IgG and IgM	13 (15.3)
aB2GPI	50 (62.5)
IgG	39 (48.8)
IgM	22 (27.5)
IgG and IgM	10 (11.8)
Triple positivity	32 (40.5)
Cardiovascular risk factors *, n (%)	
Any of the following	55 (64.7)
Hypertension	31 (39.7)
Obesity	24 (30.4)
Diabetes	6 (7.9)
Dyslipidemia	32 (41.6)
Smoking	35 (47.3)
APS presenting manifestations, n (%)	
Thrombotic manifestations	71 (83.5)
Arterial events	30 (35.3)
Venous events	46 (55.4)
Microvascular	1 (1.2)
Obstetric manifestations	23 (27.1)

Non thrombotic manifestations	1 (1.2)
APS ever treatment, n (%)	
Anticoagulation	72 (88.9)
Vitamin K antagonist	59 (73.8)
DOAC	11 (13.9)
LMWH	23 (27.1)
Low dose aspirin	53 (66.3)
Combined antiplatelet and anticoagulant	46 (54.8)
Hydroxychloroquine	40 (50.0)
Thrombotic recurrence**, n (%)	12 (15.4)
Arterial	5 (10.0)
Venous	7 (14.3)
Bleeding events ***, n (%)	11 (13.9)
Major bleeding	8 (10.1)
Type of cumulative thrombotic events, n (%)	
Lower limb deep vein thrombosis	32 (38.6)
Upper limb deep vein thrombosis	1 (1.2)
Superficial vein thrombosis (upper and lower limb)	7 (8.2)
Acute lower limb arterial thrombosis	5 (5.9)
Acute upper limb arterial thrombosis	1 (1.2)
Stroke	15 (17.6)
Transient ischemic attack	5 (5.9)
Central nervous system microvascular disease	5 (5.9)
Central sinus venous thrombosis	5 (5.9)
Thrombosis of central/branch retinal artery	4 (4.7)
Thrombosis of central/branch retinal vein	1 (1.2)
Pulmonary embolism	16 (18.8)
Myocardial infarct	4 (4.7)
Mesenteric artery thrombosis	1 (1.2)
Mesenteric vein thrombosis	1 (1.2)
Splenic vein thrombosis	1 (1.2)
Cutaneous ulcers	1 (1.2)

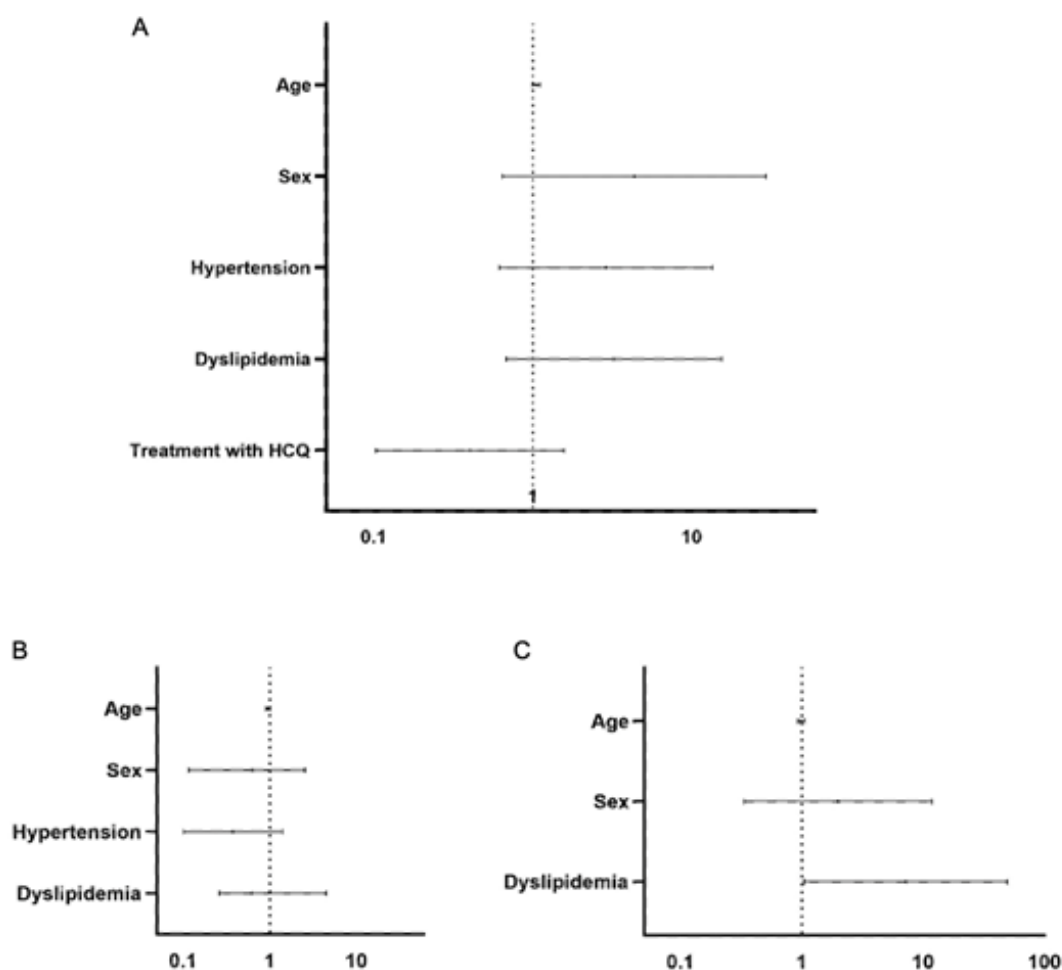


Figure 1. Multivariate model for prediction of arterial and venous thrombosis and thrombotic recurrence.

1-A: Predictors of arterial thrombosis. Male sex (OR=4.355, 95% CI 0.647-29.336, $p=0.131$); Age of symptom onset (OR=1.050, 95% CI 0.994-1.109, $p=0.082$); Hypertension (OR=2.884, 95% CI 0.616-13.512, $p=0.179$); Dyslipidemia (OR=3.243, 95% CI 0.679-15.483, $p=0.140$); Treatment with hydroxychloroquine (HCQ) (OR=0.403, 95% CI 1.579-0.103, $p=0.192$).

1-B: Predictors of venous thrombosis. Male sex (OR=0.545, 95% CI 0.116-2.549, $p=0.441$); Age of symptom onset (OR=0.946, 95% CI 0.900-0.994, $p=0.029$); Hypertension (OR=0.374, 95% CI 0.101-1.387, $p=0.141$); Dyslipidemia (OR=1.086, 95% CI 0.263-4.481, $p=0.909$).

1-C: Predictors of thrombotic recurrence. Male sex (OR=1.984, 95% CI 0.336-11.719, $p=0.449$); Age of symptom onset (OR=0.988, 95% CI 0.926-1.055, $p=0.725$); Dyslipidemia (OR=7.181, 95% CI 1.045-49.320, $p=0.015$).

PO 36. CANCER AND INFLAMMATORY RHEUMATIC DISEASES UNDER BIOLOGICAL THERAPIES: EXPERIENCE FROM A RHEUMATOLOGY UNIT

P Abreu^{1,2}, AC Rocha³

¹ Rheumatology Unit, ULSCB

² Health Sciences Faculty, University of Beira Interior

³ Anaesthesiology Department, ULSCB

Introduction: Rheumatoid arthritis (RA), ankylosing spondylitis (AS), and psoriatic arthritis (PsoA) are rheumatic diseases whose treatment may involve the use of biological agents, such as tumor necrosis factor alpha inhibitors (TNFi). These medications may increase patient risk of some malignancies; and also have immunosuppression as a side effect, raising concerns about their use in patients with a history of cancer, and currently avoided due to fear of recurrence.

Materials and methods: A retrospective study of clinical records of patients with rheumatologic diseases treated with biological agents at Amato Lusitano Hospital, totaling 111 patients, of whom 11 developed tumours during biological therapy. Period of study: march.2011-december.2023

Results: Of the 111 patients studied, 67,6% were female (n=75) and 32,4% were male (n=36). Median age: 55,2 years. 38,7% had some comorbidities (HTA was the most frequent). The majority had RA (48,6%) and was undergoing treatment with TNFi (76,6%), as well as some form of combined treatment (72,9%). Only 9,9% (n=11) of patients developed cancer during treatment: 4 in the group of RA and AS, each; and other 3 in PsoA. The majority of these patients was nonsmoker (72,7%).

Discussion: The contribution of TNFi to cancer risk is not clear, but previous studies have found no significant differences in patients undergoing such treatment, as corroborated by this study, with only 9,9% of patients in treatment developing cancer. The type of cancer that the 11 patients developed during treatment was highly varied, and their TNM staging was scattered. Only one patient died, and the majority discontinued biological agent treatment, with none resuming.

Conclusion: This study did not show apparently an increase in the incidence of tumours associated with the use of biological agents.

PO 39. RASTREIO DE SARCOPENIA PROVÁVEL EM DOENTES COM 65 ANOS OU MAIS SOB TRATAMENTO EM REGIME DE AMBULATÓRIO NUM SERVIÇO DE MEDICINA FÍSICA E DE REABILITAÇÃO HOSPITALAR

Rita Costa Chu, João Martingo, Diogo Andrade Pereira, Daniela Prada, Ana Borges

Introdução: A sarcopenia é uma doença progressiva e generalizada do músculo esquelético, caracterizada pela perda de massa e função muscular. Está associada a uma maior probabilidade de eventos adversos como quedas, fraturas, perda de independência, internamentos hospitalares e morte. No entanto, é potencialmente reversível se for reconhecida e tratada precocemente. A sua prevalência varia consideravelmente de acordo com a classificação utilizada: as estimativas da prevalência global de sarcopenia nos idosos variam entre 10 a 40%. O Grupo de Trabalho Europeu sobre Sarcopenia em Pessoas Idosas (EWGSOP) desenvolveu uma definição clínica prática e critérios de diagnóstico, que foram atualizados em 2018 (EWGSOP2). Um dos instrumentos de rastreio recomendados é o SARC-F, um questionário rápido e fácil de aplicar, desenvolvido para identificar indivíduos que possam necessitar de uma avaliação mais aprofundada (uma pontuação SARC-F ≥ 4 indica um risco elevado de sarcopenia). No entanto, este questionário apresenta uma sensibilidade baixa a moderada, pelo que muitos indivíduos com sarcopenia não serão identificados pelo SARC-F. Para avaliar a força muscular, é recomendada a medição da força de preensão palmar ou a realização do teste de levantar da cadeira, e são propostos pontos de corte para detetar a presença de sarcopenia provável (força de preensão palmar < 27 kg nos homens ou < 16 kg nas mulheres, tempo > 15 seg para completar 5 repetições no teste de levantar da cadeira). Segundo o EWGSOP2, em contexto clínico, isto é suficiente para desencadear o estudo etiológico e o tratamento.

Objetivos: Avaliar a prevalência de sarcopenia provável, de acordo com a definição e os pontos de corte propostos pelo EWGSOP2, e sua associação com a dependência na realização de atividades básicas da vida diária (AVD), nos doentes com 65 anos ou mais sob tratamento em regime de ambulatório num serviço de Medicina Física e de

Reabilitação (MFR) hospitalar.

Material e métodos: Foi realizado um estudo de corte transversal em doentes com 65 anos ou mais sob tratamento em regime de ambulatório no Serviço de MFR do Hospital Beatriz Ângelo (HBA) durante o mês de junho de 2024. Foram recolhidos os dados sociodemográficos (sexo, idade) e aplicados o Índice de Barthel e o questionário SARC-F. A força muscular foi avaliada através da medição da força de preensão palmar com um dinamómetro portátil Jamar®. Foram realizadas 3 medições com a mão dominante, e foi registada a força máxima obtida.

Resultados: Foram incluídos 66 doentes, sendo 52% do sexo feminino e 48% do sexo masculino. A idade média foi de, aproximadamente, 75 anos, em ambos os sexos. Em termos de dependência nas AVD básicas, 33% dos doentes apresentavam uma dependência leve, os restantes eram independentes. Foi detetada sarcopenia provável em 36% dos doentes, sendo esta mais prevalente nos doentes do sexo masculino (41%) em comparação com as do sexo feminino (32%). Os doentes com sarcopenia provável tinham maior probabilidade de apresentar dependência nas AVD básicas (50%), em comparação com os restantes (24%). Em relação ao SARC-F, 33% dos doentes com sarcopenia provável obtiveram uma pontuação ≥ 4 .

Discussão/Conclusões: A prevalência de sarcopenia provável nos doentes com 65 anos ou mais sob tratamento em regime de ambulatório encontra-se dentro das estimativas de prevalência global. O questionário SARC-F identificou apenas um terço dos doentes com sarcopenia provável, pelo que, se apenas fosse utilizado este instrumento de rastreio, dois terços dos doentes não seriam detetados. A presença de uma sarcopenia provável estava associada à dependência na realização de AVD básicas, o que vai ao encontro da literatura, que destaca a perda de força muscular como fator de risco importante para a perda da independência física.

PO 41. REABILITAÇÃO PÓS-ARTROPLASTIA: A REALIDADE DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA

Rita da Silva Vieira, Beatriz de Carvalho Mendonça, Ana Bispo Leão, Leonor Reynolds de Sousa, Bárbara Lobão, Joana Borges, Sofia Cláudio, Helena Santos

Introdução: A osteoartrose (OA) é uma doença crónica progressiva que afeta 80% da população acima dos 75 anos de idade. As articulações mais atingidas são joelhos, ancas e mãos. Os fatores de risco para o desenvolvimento de OA incluem idade, sexo feminino, obesidade e lesão articular prévia. Pode ser dividida em 2 grandes grupos: osteoartrose primária, mais frequente, e osteoartrose secundária, associada a outra patologia articular como por exemplo artropatias inflamatórias. Nos casos severos pode ser necessária a colocação de prótese articular. De referir também como indicação possível para artroplastia as fraturas de fragilidade associadas a osteoporose (OP): doença que afeta 6% da população portuguesa, é mais prevalente em doentes do sexo feminino, idosos, em doentes com artrite reumatoide e com exposição a corticoterapia prévia.

Objetivo: Caracterizar a população de doentes internada no Instituto Português de Reumatologia (IPR) entre abril de 2023 e agosto de 2024 para reabilitação pós-artroplastia.

Métodos: Realizado estudo observacional, retrospectivo e unicêntrico, no qual foram incluídos todos os doentes internados no IPR para reabilitação pós-artroplastia período entre abril de 2023 e agosto de 2024. Foram avaliados dados sociodemográficos, diagnóstico de base, intercorrências no internamento e complicações de prótese até setembro 2024, bem como Escala Visual Analógica de Dor (EVA) à admissão e à data de alta. Foi realizada estatística descritiva.

Resultados: Foram incluídos 38 doentes, 97,4%(n=37) do sexo feminino, com mediana de idade de 75 anos. 39% eram obesos e 18% apresentavam excesso de peso. Previamente à artroplastia eram autónomos nas atividades de vida diária, porém 13%(n=5) com necessidade de apoio para a higiene (Barthel de 95 pts), apresentado após prótese, um aumento das necessidades (Barthel de 65 pts) de apoio 18,4%(n=7) para higiene e 5,2%(n=2) e na confeção de refeições.

A maioria das cirurgias ocorreram em contexto eletivo, porém 2 cirurgias da anca ocorreram na sequência de fratura do fémur em doentes com osteoporose sob tratamento: 1 doente sob Denosumab e com polimialgia reumática e 1 doente sob bifosfonado e osteoartrose primária. As articulações intervencionadas foram joelho (n=18), anca (n=14) e ombro (n=4), sendo de referir que 47% (n=18) dos doentes já apresentavam pelo menos 1 artroplastia prévia (n=8 osteoartrose primária). Quanto ao diagnóstico de base, osteoartrose primária foi o diagnóstico mais frequente (44,7% n=16), seguido de Artrite Reumatoide (26,3% n=10), Síndrome de Sjogren, Artrite Psoriática e Doença Indiferenciada do Tecido Conjuntivo (n=2 cada), por último LES, polimialgia reumática e necrose asséptica (n=1 cada). Verificou-se uma melhoria significativa da dor no internamento ($p < 0,01$). Ocorreram intercorrências em 6 doentes durante o internamento: 1 tromboembolismo pulmonar, 2 infeções do trato urinário, 1 infeção respiratória, 1 episódio de vômito, e 1 episódio de Delirium. Como complicações cirúrgicas a referir: 1 hemorragia intra-operatória com necessidade de 2 UCE e 1 infeção de prótese com necessidade de nova prótese.

Discussão: A nossa casuística vai ao encontro da literatura dado incluir maioritariamente doentes do sexo feminino, com obesidade e predomínio de osteoartrose primária.

Destaca-se ainda que metade dos doentes já apresentava uma outra prótese articular previamente à admissão. Colocamos como principais hipóteses explicativas o aumento da esperança média de vida, multimorbilidades e o acesso a cuidados de saúde ortopédicos. No que concerne aos doentes com patologia inflamatórias, os DMARDs modificaram o curso da doença, mas em alguns casos as próteses articulares continuarão a ser necessárias. Por fim, importa salientar a importância do tratamento da osteoporose para a prevenção de fraturas de fragilidade com consequente impacto na qualidade de vida.

Bibliografia:

Safiri, S., Kolahi, A. A., Smith, E., Hill, C., Bettampadi, D., Mansournia, M. A., Hoy, D., Ashrafi Asgarabad, A., Sepidarkish, M., Almasi-Hashiani, A., Collins, G., Kaufman, J., Qorbani, M., Moradi-Lakeh, M., Woolf, A. D., Guillemin, F., March, L., & Cross, M. (2020). Global, regional and national burden of osteoarthritis 1990–2017: a systematic analysis of the Global Burden of Disease Study 2017. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 79(6), 819–828. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-216515>

Sloan, M., Premkumar, A., & Sheth, N. P. (2018). Projected Volume of Primary Total Joint Arthroplasty in the U.S., 2014 to 2030. *The Journal of bone and joint surgery, American volume*, 100(17), 1455–1460. <https://doi.org/10.2106/JBJS.17.01617>

Willers C et al. Osteoporosis in Europe: A Compendium of country-specific reports. *Arch Osteoporosis* 2022

Mário Viana de Queiroz, J. E. (2022). *Reumatologia Fundamental*. Lidel.

PO 45. POLYARTHRITIS AS THE PRESENTING MANIFESTATION OF ANCA-ASSOCIATED VASCULITIS: A CASE SERIES

Rodrigo Rei^{1,2}, Ana Catarina Duarte¹, Maria Margarida Cunha¹, Ana Cordeiro¹, Pedro Gonçalves¹, Maria José Santos^{1,3}

¹ – Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

² – Serviço de Reumatologia, Hospital de Faro

³ – Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introduction: Anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis (AAV) are rare diseases characterized by inflammation of blood vessels, endothelial injury and tissue damage, associated with ANCA specific for myeloperoxidase (MPO-ANCA) or proteinase 3 (PR3-ANCA).1 AAV can be classified into 3 categories namely, granulomatosis with polyangiitis (GPA), microscopic polyangiitis (MPA) and eosinophilic GPA (EGPA).1,2 AAV are multisystemic diseases that involve many organ systems. Musculoskeletal manifestations are more frequent in GPA than in EGPA or MPA.2 Myalgias and migratory arthralgias of large joints are the most common features3,4, although symmetrical polyarthritis of small joints has also been reported.5 We aim to characterize patients currently followed in our center with inflammatory arthritis/arthralgias as the initial presentation of AAV. Clinical and demographic features, laboratory findings, treatment choices and patient outcomes are reported.

Clinical cases: Six patients were included, with a male-to-female ratio of 1:1 and a mean age at symptom onset of 51 ± 17 years. Most patients presented with polyarthritis of small joints of the hands, with variable involvement of medium and large joints (mostly wrists, ankles and knees). None of them had erosive

changes on x-ray. Four out of six patients had positive rheumatoid factor (RF), and all were negative for anti-citrullinated protein antibody (ACPA). The median delay between musculoskeletal symptom onset and AAV diagnosis was 3.5 months (interquartile range, IQR, 2.3; 9.3), noting that the greatest delay tended to occur in patients previously diagnosed with RA. At the time of AAV diagnosis, four patients had multisystemic involvement, with two of them fulfilling unequivocal clinical features of GPA, with systemic symptoms, ear, nose and throat (ENT) involvement and pulmonary nodules. Five patients had ANCA specific for PR3 with a mean titer of 41.81 ± 28.94 UI/mL (positive > 3.0 IU/mL) and one patient had ANCA specific for MPO with a titer of 116.7 UI/mL (positive > 5.0 IU/mL). Regarding inflammatory markers, mean erythrocyte sedimentation rate (ESR) at diagnosis was 90 ± 36.7 mm/h and median C-reactive protein (CRP) was 6.5 mg/dL (IQR 4.01; 10.97). All patients with multisystemic involvement were treated with high dose systemic glucocorticoids along with rituximab or cyclophosphamide, with clinical and laboratory improvement. The two patients with sole musculoskeletal involvement were treated with methotrexate, with or without low dose prednisolone. Detailed data for each patient are provided in table 1.

Discussion : We report six cases of symmetrical polyarthritis with small joint involvement. When this is the presenting manifestation, the patient may be misdiagnosed with rheumatoid arthritis (RA), especially if there is a positive RF. In these circumstances, negative ACPA and disproportionately high inflammatory markers should increase clinician's degree of suspicion. Most patients had ANCA-PR3, in line with the previous knowledge that arthritis is more frequent in GPA disease spectrum.²

Treatment was chosen according to clinical manifestations and in line with EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis, with rituximab or cyclophosphamide when there were organ or life-threatening manifestations and methotrexate for patients with only musculoskeletal involvement.

Conclusion: When musculoskeletal involvement is the first clinical manifestation, AAV can mimic other rheumatic diseases, making the diagnosis extremely challenging. In such cases, a careful review of the medical history, marked elevation of the inflammatory markers, negative ACPA and positive ANCAs can help establish the correct diagnosis.

Gender and age	Musculoskeletal involvement	Diagnostic delay (months)	Erosive changes on X ray	Previous diagnosis	Multisystemic involvement	ESR (mm/h)	CRP (mg/dL)	ANCA type and titer (UI/mL)	RF (UI/mL)	ACPA	Treatment
Male, 39	Symmetrical polyarthritis of small and medium joints (hands, wrists, ankles)	4	No	N/A	N/A	104	3.21	PR3 11	10,60	Neg	Methotrexate
Male, 68	Symmetrical polyarthritis of small, medium and large joints (hands, wrists, knees)	11	No	Rheumatoid arthritis	Weight loss GNP	94	6.6	PR3 50.07	45	Neg	Induction: high dose PDN + RTX
Female, 59	Symmetrical polyarthritis of small and medium joints (hands, wrists)	24	No	Rheumatoid arthritis	Fever Weight loss ENT Pulmonary nodules	120	14.57	PR3 12	36,2	Neg	Induction: high dose PDN + RTX Re-induction (flare with worsening pulmonary nodules): high dose PDN + RTX + MMF Maintenance: MMF + RTX
Female, 45	Inflammatory polyarthralgias of small and large joints (hands and knees)	3	No	N/A	Fever Weight loss ENT Pulmonary nodules GNP	120	12.43	PR3 62	>300	Neg	Induction: IV MPDN pulses + high dose PDN + IV CYC Maintenance: MMF + RTX
Female, 26	Symmetrical polyarthritis of small joints (MCPs and MTPs) and inflammatory arthralgias of medium and large joints (wrists, elbows and knees)	2	No	Rheumatoid arthritis	Toe ischemia Mononeuritis multiplex	80	6.4	PR3 74	>300	Neg	Induction: IV MPDN pulses + high dose PDN + IV CYC Maintenance: MMF Re-induction (flare 3 years later with purpura, inflammatory arthralgias, episcleritis and haematoproteinuria): high dose PDN + RTX Maintenance: RTX
Male, 66	Symmetrical polyarthritis of small and large joints (hands and knees)	1	No	N/A	N/A	22	1.95	MPO 116.7	<10	Neg	Low dose PDN + Methotrexate

ACPA, anti-citrullinated protein antibody; ANCA, antineutrophil cytoplasmic antibodies; CRP, C-reactive protein; CYC, cyclophosphamide; ENT, ear, nose and throat; ESR, erythrocyte sedimentation rate; GNP, glomerulonephritis; MCP, metacarpophalangeal; MMF, mycophenolate mofetil; MPO, myeloperoxidase; MTP, metatarsophalangeal; N/A, non-applicable; PDN, prednisolone; PR3, proteinase-3; RF, rheumatoid factor; RTX, rituximab.

References :

1. Almaani S, Fussner LA, Brodsky S, Meara AS, Jayne D. ANCA-Associated Vasculitis: An Update. *J Clin Med*. 2021 Apr 1;10(7):1446.
2. Kitching AR, Anders HJ, Basu N, et al. ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers*. 2020 Aug 27;6(1):71.
3. Grygiel-Górniak B, Limphaibool N, Perkowska K, Puszczewicz M. Clinical manifestations of granulomatosis with polyangiitis: key considerations and major features. *Postgrad Med*. 2018 Sep;130(7):581-596.
4. Weeda LW Jr, Coffey SA. Wegener's granulomatosis. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2008 Nov;20(4):643-9.
5. Kisacik B, Önder ME, Sayarlıoğlu M, Onat AM. Symmetric polyarthritis as an initial symptom in granulomatosis with polyangiitis: A report of six cases and review of the literature. *Eur J Rheumatol*. 2018 Sep;5(3):191-193.
6. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Annals of the Rheumatic Diseases* 2024;83:30-47.

PO 48. OVARIAN RESERVE IN RHEUMATOID ARTHRITIS, SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS AND SPONDYLOARTHRITIS: A LINK TO SUBFERTILITY?

Sara Dias Rodrigues, Ana Catarina Moniz, Fátima Pereira, Juliana Gonçalves, Bruna F. Correia, Maria Inês Neves, Helena Soares, Jaime C. Branco, Agna Neto, Maria Helena Lourenço, Manuela Costa

Introduction: Women with systemic rheumatic diseases (SRD) may experience more premature ovarian failure and/or diminished ovarian reserve (OR) due to the disease and its treatment. Anti-Müllerian hormone (AMH) has emerged as a reliable biomarker of OR as it remains stable throughout the menstrual cycle. Our aim was to assess OR in rheumatoid arthritis (RA), systemic lupus erythematosus (SLE) and spondyloarthritis (SpA) by measuring AMH levels and identifying potential factors associated with it.

Patients and Methods: This single-centre cross-sectional observational study included women aged 18-45 with a diagnosis (according to the physician) of RA, SLE and SpA (axial or peripheral), along with healthy controls. Exclusion criteria included early menopause, hysterectomy, oophorectomy, polycystic ovary syndrome, pelvic chemotherapy or radiotherapy, end-stage kidney disease, and overlap syndrome. Demographic data, gynecological characteristics, and AMH levels (Invitrogen Human MIS/AMH ELISA Kit®) were assessed for both groups. For patients, disease duration, disease activity (DAS28 for RA, SLEDAI-2k for SLE and ASDAS for SpA), immunological markers, and medications were also reviewed.

Results: The study included sixty-seven patients (15 with RA, 30 with SLE, and 22 with SpA) with a mean age of 36 years and a median disease duration of 4 years, compared to a control group

of forty-four women with a mean age of 28 years. Most patients (83.6%) were in remission or had low disease activity. Thirty-nine percent of patients were taking oral contraceptives (OC) with mean duration of 11 years, while in the control group 55% were using OC with an average duration of 8 years. There was no significant difference in AMH levels between patients and controls (0.085 [0.240] vs 0 [0.110], $p=0.006$). Subgroup analysis showed higher AMH levels in RA and SLE patients compared to controls, but not in SpA. Among RA patients, rheumatoid factor (RF) positivity was associated with higher AMH levels. Treatment with NSAIDs in the past or bDMARDs currently was associated with lower AMH levels, while current corticosteroids, current cDMARDs and past use of bDMARDs were associated with higher AMH levels. However, in multivariable analysis, no specific medication could predict AMH variation (R^2 adjusted 0.043, $p=0.702$).

Discussion: This study found higher levels of AMH in patients with RA (especially those who tested positive for RF) and SLE compared to controls. Medications did not show a significant association with AMH levels. The study's main limitations were the small sample size and the fact that both controls and patients had mean AMH levels below the normal cutoff for the general population, which restricts conclusions.

Conclusion: Subfertility in RA, SLE, and SpA does not appear to be linked to low OR, highlighting that AMH may not be a perfect indicator of fertility in these patients. Seropositive RA may have a protective factor related to AMH levels, suggesting the need for further investigation.

Table 1: Baseline demographic, obstetric and gynecological characteristics of the participants.

Characteristic	Control group (n=44)	Patients group (n=67)	RA (n=15, 22%)	SLE (n=30, 45%)	SpA (n=22, 33%)	p*
Age (years), mean (SD)	28 (±5)	36 (±6)	34 (±6)	37 (±6)	36 (±6)	<0.001
BMI (m/kg ²), mean (SD)	23.23 (±4.17)	25.43 (±5.17)	25.79 (±4.35)	24.86 (±3.92)	25.94 (±6.99)	0.020
AMH level (ng/mL), median (IQR)	0.000 (0.110)	0.085 (0.240)	0.120 (0.440)	0.095 (0.205)	0.042 (0.187)	0.006
Age at diagnosis (years), mean (SD)	-	30.42 (±6.49)	27.27 (±6.08)	31.77 (±6.40)	30.73 (±6.42)	-
Disease duration (years), median (IQR)	-	4 (5)	4.00 (8.00)	3 (5)	4.00 (4.00)	-
PGA, median (IQR)	-	20 (50)	42 (60)	15 (38)	0 (11)	-
EGA, median (IQR)	-	5 (20)	15 (30)	10 (20)	40 (58)	-
HLA-B27, N (%)	-	-	-	-	10† (45.5)	-
RA factor, N (%)	-	-	12 (80)	-	-	-
Anti-CCP, N (%)	-	-	13 (86.7)	-	-	-
Disease activity, N (%)		66†	14†			-
Remission/Low	-	56 (83.6)	11 (73.3)	26 (86.7)	19 (86.4)	-
Moderate/High	-	10 (14.9)	3 (20)	4 (13.3)	3 (13.6)	-
Smoker, N (%)						-
Current	4 (9.1)	18 (26.9)	1 (6.7)	8 (26.7)	9 (40.9)	0.022
Ever	2 (4.5)	7 (10.4)	1 (6.7)	5 (16.7)	1 (4.5)	0.314
Never	38 (86.4)	42 (62.7)	13 (86.7)	17 (56.7)	12 (54.5)	0.009
Drinkers, N (%)						-
Current	1 (2.3)	1 (1.5)	0 (0)	1 (3.3)	0 (0)	1.000
Ever	2 (4.5)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0.155
Never	41 (93.2)	66 (98.5)	15 (100)	29 (96.7)	0 (0)	0.299
Menarche (years), mean (SD)	12.61 (2.49)	12.74 (±1.52)	12.73 (±1.53)	12.86 (±1.55)	12.57† (±1.54)	0.746
Regular menstrual cycles, N (%)	33 (75.00)	52 (77.60)	10† (66.7)	24† (80)	18† (81.8)	0.791
On OC, N (%)	22 (50)	26 (38.8)	6 (40)	7 (23.3)	13† (59.1)	0.272
Time on OC (years), Mean (SD)	8.32 (±4.90)	11.04 (±8.19)	7.5 (10) ♦	3.00 (17) ♦	15 (15) ♦	0.163
Pregnancies, median (IQR)	0 (0)	2 (3)	2 (2)	1 (2)	2 (2)	<0.001
Deliveries, median (IQR)	0 (0)	1 (2)	1 (2)	1 (2)	1 (2)	<0.001
Pregnancy loss, median (IQR)	0 (0)	0 (1)	0 (1)	0 (1)	0 (1)	<0.001
Spontaneous abortions (< 10W)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0.012
Fetal deaths (10-16W)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0.418
Fetal deaths (> 16W)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0.100
Stillbirths	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1.000
VTP	0 (0)	0 (0)	0 (1)	0 (0)	0 (0)	0.012
Medication, N (%)						
NSAIDs past	-	14 (21)	1 (7)	2 (7)	11 (50)	-
NSAIDs current	-	20 (30)	4 (27)	8 (27)	8 (36)	-
CCT past	-	14 (21)	2 (13)	6 (20)	6 (27)	-
CCT current	-	39 (58)	12 (80)	24 (80)	3 (14)	-
cDMARD past	-	18 (27)	9 (60)	2 (7)	7 (32)	-
cDMARD current	-	51 (76)	12 (80)	29 (97)	10 (45)	-
IS past	-	2 (3)	0 (0)	2 (7)	0 (0)	-
IS current	-	15 (22)	0 (0)	15 (50)	0 (0)	-
bDMARD past	-	13 (9)	4 (27)	1 (3)	8 (36)	-
bDMARD current	-	18 (27)	5 (33)	1 (3)	12 (55)	-
iJAK past	-	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	-
iJAK current	-	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	-

AMH = anti-mullerian hormone, bDMARD = biological disease-modifying antirheumatic drugs, BMI = body mass index, CCP = cyclic citrulline peptide, CCT = corticosteroids, cDMARD = conventional disease-modifying antirheumatic drugs, EGA = evaluator global assessment, iJAK = Janus kinase inhibitors, IS = immunosuppressants, IQR = interquartile range, NSAIDs = nonsteroidal anti-inflammatory drugs, OC = oral contraceptives, F = patient global assessment, RF = rheumatoid factor, SD = standard deviation, VTP = voluntary termination of pregnancy, W = weeks.

*p-value corresponds to the comparison between control group and patients group.

♦ variables that do not respect normal distribution within subgroups, so the value is presented as a median

† missing data

PO 50. ARRITMIAS E ALTERAÇÕES DA CONDUÇÃO NOS DOENTES COM ESCLEROSE SISTÊMICA

Susana Matias¹, Catarina Abreu¹, Ana Cordeiro¹, Maria José Santos¹

¹Hospital Garcia da Orta

Introdução: A esclerose sistémica (ES) é uma doença autoimune rara, que se caracteriza por vasculopatia e por fibrose de órgãos, podendo afetar órgãos maior como o coração. Pode afetar todos os componentes estruturais do coração, incluindo o pericárdio, o miocárdio, as válvulas e o sistema de condução, por mecanismos de inflamação, isquemia e fibrose, conferindo um pior prognóstico vital. As alterações de condução são frequentes nos doentes com ES e podem ocorrer logo no início da doença, mesmo antes do desenvolvimento de fibrose ou outras manifestações viscerais, sendo por isso importante identificar os doentes de alto risco e realizar um rastreio e deteção precoces.

Objetivos:

- 1) Determinar a proporção de doentes com esclerose sistémica com arritmias e alterações da condução;
- 2) Identificar as características clínicas e demográficas associadas a arritmias/alterações da condução.

Métodos: Foram incluídos os doentes com o diagnóstico de esclerose sistémica seguidos no Hospital Garcia de Orta e que cumpriam os critérios de classificação ACR/EULAR 2013, registados no registo português de doenças reumáticas (Rreuma.pt). Foram excluídas as síndromes de sobreposição.

A identificação de doentes com arritmias e alterações da condução foi feita com base nos registos de eletrocardiogramas e/ou holters de 24/48 horas. Foi realizada uma análise bivariada para identificar as características clínicas e demográficas associadas a arritmias/alterações da condução.

Resultados: Foram incluídos um total de 146 doentes, dos quais 12 com arritmias e/ou alterações da condução. A arritmia mais prevalente foi a extrassístolia e supraventriculares (50%, n=6), enquanto que o distúrbio de condução mais frequente foi o bloqueio de ramo direito (33.3%, n=4). Apenas foi documentado um caso de bloqueio de ramo esquerdo e um caso de bloqueio aurículo ventricular de 3º grau. Dos 12 doentes identificados, 10 (83.3%) eram do sexo feminino e 11 (91.7%) eram caucasianos. 7 doentes (58.3%) tinham envolvimento cutâneo difuso e 5 doentes (41.7%) envolvimento cutâneo limitado. Em termos de comorbilidades cardiovasculares, 8 doentes (72.7%) com hipertensão arterial e 2 doentes (18.2%) com doença arterial coronária.

Nos doentes com alteração da condução a mediana da idade ao diagnóstico foi de 66.8 anos (22.6) vs. 55.9 (17.2) nos doentes sem alterações da condução. (tabela 1). No grupo com alterações da condução verificou-se uma maior prevalência do anticorpo anti-topoisomerase I (58.3% vs 26.9%, p< 0.041) e de insuficiência cardíaca (27.3% vs 4.8%, p< 0.025).

Conclusão: A prevalência de doentes com arritmias e alterações da condução foi de 8.2%. A arritmia mais comum foi as extrassístolias supraventriculares, enquanto que o distúrbio de condução mais frequente foi o bloqueio de ramo direito. Não se pode excluir a possibilidade de subdiagnóstico destas alterações, especialmente em doentes assintomáticos, uma vez que os exames electrocardiográficos, nomeadamente Hholter, não foram realizados de forma sistemática. No grupo com alterações da condução verificou-se uma maior prevalência do anticorpo anti-topoisomerase I e de insuficiência cardíaca.

Tabela 1: Características clínicas e demográficas.

	Esclerose sistêmica (n=146)	Alterações da condução (n=12)	Sem alterações da condução (n=134)	Valor de p
Sexo feminino, n (%)	129 (88.4)	10 (83.3)	119 (88.8)	0.633
Caucasiano, n (%)	136 (93.8)	11 (91.7)	125 (94)	0.551
Fenótipo ES, n (%)				
Forma cutânea limitada	112 (76.7)	5 (41.7)	107 (79.9)	0.007
Forma cutânea difusa	32 (21.9)	7 (58.3)	25 (18.7)	0.005
<i>Sine scleroderma</i>	2 (1.4)	0	2 (1.5)	*
Idade início de sintomas, anos	50.5 ± 15.1	50.4 ± 19.1	50.5 ± 14.7	0.976
Idade ao diagnóstico, anos	56.4 (17.9)	66.8 (22.6)	55.9 (17.2)	0.053
Manifestações imunológicas, n (%)				
Anticorpos anti-nucleares	139 (95.9)	12 (100)	127 (95.5)	*
Anti-centrómero	79 (54.1)	4 (33.3)	75 (56)	0.132
Anti-topoisomerase I	43 (29.5)	7 (58.3)	36 (26.9)	0.041
Anti-RNA polimerase III	5 (3.6)	0	5 (3.9)	*
Anti-Th/to	1 (0.7)	0	1 (0.8)	*
Anti-u3 RNP	7 (5)	1 (9.1)	6 (4.7)	0.443
Anti-pm/scl	1 (0.7)	0	1 (0.8)	*
Anti-ku	2 (1.4)	0	2 (1.6)	*
Anti-U1 RNP	1 (0.7)	0	1 (0.8)	*
Manifestações clínicas, n (%)				
Telangiectasias	73 (49.3)	6 (50)	67 (50.8)	0.960
Fenômeno de <i>Raynaud</i>	141 (97.2)	12 (100)	129 (97)	*
Espessamento cutâneo	137 (93.6)	11 (91.7)	126 (94)	0.548
Úlceras digitais	48 (32.9)	3 (25)	45 (33.6)	0.751
Envolvimento esofágico	80 (54.8)	7 (58.3)	73 (54.5)	0.797
Envolvimento gástrico	22 (15.1)	1 (8.3)	21 (15.7)	0.694
Envolvimento intestinal	26 (17.8)	1 (8.3)	25 (18.7)	0.694
Envolvimento articular	60 (41.1)	4 (33.3)	56 (41.8)	0.762
Miosite	5 (3.4)	0	5 (3.8)	*
Envolvimento pulmonar	46 (31.5)	6 (50)	40 (29.9)	0.195
Envolvimento renal	2 (1.4)	0	2 (1.5)	*
Calcinose	18 (12.4)	1 (8.3)	17 (12.8)	1.000
Contraturas	19 (13.2)	2 (18.2)	17 (12.8)	0.640
Comorbilidades, n (%)				
Hipertensão arterial	69 (47.6)	8 (72.7)	61 (45.5)	0.082
Dislipidemia	31 (21.5)	2 (18.2)	29 (21.8)	1.000
Diabetes mellitus	11 (7.6)	1 (9.1)	10 (7.5)	0.594
Doença arterial coronária	6 (4.4)	2 (18.2)	4 (3.2)	0.074
Insuficiência cardíaca	9 (6.6)	3 (27.3)	6 (4.8)	0.025
Fumadores	32 (26.4)	1 (11.1)	31 (27.7)	0.442
Consumo alcoólico	6 (5.5)	1 (11.1)	5 (5)	0.408

*not possible to compute

PO 51. PREGNANCY OUTCOMES IN WOMEN WITH INFLAMMATORY RHEUMATIC DISEASES: A CROSS-SECTIONAL STUDY

tatiana ascensao¹, sara paiva dinis², duarte augusto²,
catarina alves¹, filipe cunha santos², nathalie madeira^{1 2},
claudia vaz^{1 2}, joana fonseca ferreira^{1 2}

¹ FCS UBI; ² Serviço de Reumatologia da ULSG

Introduction: Pregnancy in women with rheumatic diseases carries an increased risk of adverse maternal and fetal outcomes. However, real-world data indicate that, with proper planning, successful pregnancies are achievable.

Objectives: To evaluate the impact of inflammatory rheumatic diseases on the pregnancies of patients followed by the Rheumatology Department of ULSG over the past 15 years.

Material and Methods: A cross-sectional, observational, descriptive study collected clinical data from the SCLínico system for patients in the Rheumatology Department of ULSG who became pregnant post-diagnosis.

Inclusion criteria: Women of childbearing age with a diagnosis of inflammatory rheumatic disease (e.g., rheumatoid arthritis, spondyloarthritis, psoriatic arthritis, systemic lupus erythematosus, antiphospholipid syndrome, Sjögren's syndrome, mixed connective tissue disease, or undifferentiated connective tissue disease) and a history of pregnancy.

Exclusion criteria: Women with other rheumatic conditions not listed, pregnancies before diagnosis, or lack of consent. Clinical records were reviewed, cross-referencing rheumatology and obstetric appointments or admissions.

Results: Twenty-four women met inclusion criteria, encompassing 31 pregnancies. The mean current age was 39.3±3.5 years; age at diagnosis was 29.4±6.2 years, and at delivery, 34.3±4.2 years. Among these women, 41.7% had rheumatoid arthritis, 16.7% axial spondyloarthritis, 12.5% spondyloarthritis with inflammatory bowel disease or Sjögren's syndrome, and 4.2% had psoriatic arthritis, lupus, or other connective tissue diseases. During pregnancy, 64.5% had no other comorbidities. The disease was active (using activity scores for each disease) in 16.1% at conception; 9.7% experienced activity during pregnancy, while the rest were stable or improved.

Postpartum exacerbation occurred in 25.8%.

Pregnancy was planned in 87.1% of cases, with 35.5% receiving pre-pregnancy counseling; and 3.2% conceived via fertility treatment. There were four miscarriages and 28 live births, including twins. Delivery methods included 48.4% cesarean, 32.3% vaginal, and 6.5% assisted. Preterm births occurred in 3.2%, and 3.2% showed fetal distress. Healthy outcomes accounted for 87.1%, with 9.7% low birth weight, and no neonatal lupus cases, despite 16.1% SSA positivity.

Regarding DMARD use, 25.8% did not use DMARDs pre-pregnancy. Of those who did, 22.6% used hydroxychloroquine, 19.5% prednisolone, sulfasalazine, and methotrexate, with other medications used in smaller percentages. During pregnancy, 54.8% discontinued DMARDs, and 45.2% continued them.

Conclusions: Despite the challenges posed by rheumatic diseases, follow-up care in rheumatology enabled most women to have successful pregnancies, with 28 children born under our care in the past 15 years.

PO 54. SEXUALIDADE EM PACIENTES COM PATOLOGIA REUMÁTICA CRÔNICA – UM ESTUDO TRANSVERSAL

Nuno Delgado, Luís Rafael Afonso, Miguel Guerra, Ana Águeda, Rita Torres, Joana Rodrigues, Margarida Oliveira.

Introdução: As patologias crônicas podem ter impacto negativo em diversos aspetos do quotidiano de um indivíduo, incluindo na saúde sexual. O efeito das doenças reumáticas neste âmbito encontra-se insuficientemente clarificado, com escassez de ferramentas de avaliação validadas e poucos estudos de vida real na população Portuguesa.

Objetivo: Avaliar, através de um estudo transversal, a disfunção sexual em homens e mulheres com artrite reumatoide, espondilartrites, lúpus eritematoso sistémico, esclerodermia e fibromialgia, seguidos regularmente em consulta de Reumatologia, através do Massachusetts General Hospital-Sexual Functioning Questionnaire (MGH-SFQ). Trata-se de um questionário com 5 questões, pontuadas de 1 a 7, relativas a 5 domínios: interesse sexual, excitação

sexual, capacidade de obter orgasmos, capacidade de alcançar e manter uma ereção (homens) ou lubrificação (mulheres) e satisfação geral. Valores mais elevados refletem uma melhor saúde sexual; a existência de pelo menos 1 resposta abaixo de 2 indicia disfunção sexual.

Métodos: Entre 20 de maio e 21 de junho de 2024, foi solicitado aos doentes avaliados de forma sequencial em consulta de Reumatologia que preenchessem o MGH-SFQ. Adicionalmente, foram recolhidos dados clínicos e demográficos. A análise estatística foi realizada através do software SPSS 23, com valores de p inferiores a 0.05 considerados estatisticamente significativos.

Resultados: Foram incluídos 56 indivíduos, 75.0% do sexo feminino (n=42), com idade entre os 29 e 89 anos (mediana de 57.5 anos). Dezanove doentes tinham o diagnóstico de artrite reumatoide (33.9%), 10 de artrite psoriática (17.9%), 7 de espondilartrite axial não radiográfica (12.5%), 6 de lúpus eritematoso sistémico (10.7%), 5 de esclerodermia (8.9%), 5 de fibromialgia (8.9%) e 4 de espondilite anquilosante (7.1%).

Na tabela 1 estão representados os resultados obtidos pelo MGH-SFQ na população total e por subgrupos de diagnóstico principal. Recorrendo ao teste de Kruskal-Wallis, verificou-se existir diferença estatisticamente significativa entre os grupos de patologias, nos domínios do interesse sexual (p=0.048), excitação sexual (p=0.043), e satisfação geral (p=0.046), com valores mais baixos nos grupos de esclerodermia e fibromialgia, e mais elevados no grupo das espondilartrites.

Adicionalmente, houve pelo menos 1 resposta ao MGH-SFQ com valor < 2 em 42.9% (n=24) da população total. Recorrendo ao teste qui-quadrado, não se encontrou diferença estatisticamente significativa entre os grupos de patologias (p=0.058); destaca-se, no entanto, que 80.0% dos doentes com Esclerodermia e Fibromialgia reportaram uma resposta <2 em pelo menos um domínio do questionário (tabela 1).

Conclusão: Apesar do tamanho reduzido da amostra, este estudo conseguiu evidenciar o impacto negativo das doenças reumáticas na saúde sexual, sobretudo na Esclerodermia e Fibromialgia. Urge, assim, incluir também esta vertente nos patient reported outcomes regularmente preenchidos na nossa prática clínica, de forma a otimizar os cuidados prestados aos nossos doentes, e desta forma tentar procurar soluções para esta problemática.

Tabela 1: Resultados do MGH SFQ na população total

	N	Interesse sexual Mediana, min-max	Excitação sexual Mediana, min-max	Orgasmo Mediana, min-max	Ereção/lubrificação Mediana, min-max	Satisfação geral Mediana, min-max	Pontuação total Mediana, min-max	Resposta inferior a 2 em pelo menos 1 domínio N, %
População total	56	2, 1-7	2, 1-7	2, 1-6	3, 1-7	3, 1-7	13, 5-30	24, 42.9
Artrite reumatóide	19	2, 1-5	2, 1-5	2, 1-5	2, 1-6	4, 1-6	10, 5-27	9, 47.3
Espondilartrites	21	4, 1-7	3, 1-6	3, 1-6	3, 1-6	4, 1-7	16, 5-30	5, 23.8
Esclerodermia	5	1, 1-3	1, 1-3	1, 1-3	1, 1-3	1, 1-3	5, 5-15	4, 80.0
Lúpus Eritematoso Sistémico	6	3, 1-5	3.5, 1-7	3, 1-6	4.5, 1-7	2.5, 1-6	17.5, 5-29	2, 33.3
Fibromialgia	5	1, 1-5	1, 1-4	1, 1-4	3, 1-4	1, 1-4	8, 5-21	4, 80.0

PO 56. OSTEOARTROSE: O QUE PODEMOS FAZER?

Elsa Silva

Liga Portuguesa contra as doenças reumáticas

Resumo: O Núcleo de Osteoartrose da Liga Portuguesa Contra as Doenças Reumáticas (NOA) foi criado em 2011. Desde então, temos desenvolvido atividades de sensibilização para a osteoartrose e educação para a gestão desta doença.

Introdução: Mais de 500 milhões de pessoas no mundo são afetadas pela osteoartrose (OA). De acordo com o Global Burden of Disease Report, esse número pode duplicar até 2050. Cerca de 24% da população portuguesa adulta sofre de uma forma de OA (EpiReumaPt). O relatório sobre a Carga Global da Doença e Fatores de Risco em Portugal¹, que explora o progresso que Portugal vivenciou entre 1990-2016, demonstra que a incapacidade por osteoartrose, em geral, aumentou 59,8% e, particularmente, entre as mulheres, em 60,4%. O que podemos fazer para melhorar este panorama?

Métodos:

Sensibilização e Educação (Fig. 1)

Redes colaborativas e Investigação

Resultados: A Liga e o NOA integram alguns movimentos internacionais COST Action CA21110 – é uma rede aberta que reúne as principais partes interessadas na OA, com o objetivo de criar a Sociedade Europeia para a Osteoartrose (EUSOA). É constituída por mais de 200 profissionais de saúde, investigadores, doentes e organizações de doentes de 17 países.

Inquérito à Perceção Global dos Doentes com Osteoartrose (GOAPPS) - investigação conduzida pela Osteoarthritis Patient Force, coordenada pela OAFI (Osteoarthritis Foundation International), numa coligação entre associações de doentes para trabalhar o tema da OA a nível global.

Conclusões: A Liga é um parceiro a considerar para promover a sensibilização sobre OA, a educação para a sua gestão e a investigação desta doença.

1. Direção-Geral da Saúde, Institute for Health Metrics and Evaluation. Portugal: The Nation's Health 1990–2016: An overview of the Global Burden of Disease Study 2016 Results. Seattle, WA: IHME, 2018.

Figura 1: Sensibilização e Educação para OA (LPCDR)

PO CCLIN 03 . DENOSUMAB FOR PAGET'S DISEASE: A RENAL-FRIENDLY ALTERNATIVE?

Ana Teodósio Chicharo^{1 2 3}, Cláudia Moniz^{2*}, Margarida Lucas Rocha^{1 2 3}, Ana Rita Cruz Machado^{1 2}

1) Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Unidade Local de Saúde de Santa Maria, Lisboa, Portugal.

2) Instituto Gulbenkian de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal.

3) Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Algarve, Faro, Algarve, Portugal.

4) Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde de Santa Maria, Lisboa, Portugal.

*As autoras contribuíram de igual forma para o trabalho e partilham a primeira autoria

Introduction: Paget's disease of bone (PDB) is a chronic metabolic bone disease characterised by an abnormal bone remodelling. It involves accelerated bone resorption followed by disorganised bone formation, leading to structurally weak and deformed bones. Bisphosphonates, and particularly intravenous zoledronate (ZOL), are the first-line treatment for PDB [1]. However, an important contraindication for ZOL is impaired kidney function (GFR<35 mL/min/m²). Denosumab, for instance, is a RANKL inhibitor approved for osteoporosis treatment that can be used in chronic kidney disease (CKD) with no need for dose adjustment. So far, there is insufficient evidence concerning the use of denosumab in the treatment of PDB and, for that reason, its use is not formally recommended for this disease.

Clinical cases: We present two cases where denosumab was used to treat PDB.

Case 1 involves an 83 year-old man referred to rheumatology due to persistent pain in the left shoulder and hips for the last 5 years. His medical history included high blood pressure and CKD (GRF of 22 mL/min/m², KDIGO G4A1) of unknown origin. Blood tests showed an elevated alkaline phosphatase (ALP) of 228 U/L (normal range 40-130U/L); calcium, phosphorus, 25-OH-vitamin D and thyroid function tests were normal, as well as other liver enzymes. Bone scan revealed intense uptake at the left scapula, mild uptake on the right iliac bone and at the 8th-9th costal arches, compatible with the diagnosis of PDB. He additionally performed a DXA scan that revealed osteoporosis (Tscore of the total femur of -2.7) and a high 10-year fracture risk according to FRAX (Portugal). As the patient was

symptomatic, treatment of PDB was indicated. Since bisphosphonates were contraindicated due to the renal impairment, we decided to start denosumab 60 mg every 6 months from January 2022 onwards, for the treatment of both PDB and osteoporosis. His symptoms improved and ALP levels normalized within the first 7 months after starting the medication (50 U/L).

Case 2 describes a 76 year-old woman with CKD probably due to nephroangiosclerosis (GFR 29 mL/min/m², KDIGO G4A1). At her initial rheumatologic visit, due to a microcrystalline arthritis, she reported a previous diagnosis of PDB, 10 years before, to which she never received proper treatment. She was asymptomatic at the time but ALP was high (233 U/L). X-ray revealed alternating sclerotic and osteolytic lesions at the right iliac bone, extending to the acetabular surface. Bone scan confirmed the diagnosis of PDB of the pelvis. Regarding fracture risk assessment, DXA scan showed low bone mass (total femur T-score of -1.5) and FRAX (Portugal) revealed that this patient had a high risk of major fracture. Similarly to the abovementioned case, denosumab 60mg every 6 months was initiated from June 2023 onwards, to address both PDB with high bone turnover and the high fracture risk in a patient who could not receive bisphosphonates due to CKD. Six months after treatment initiation, she remained symptom free and her ALP levels returned to normal (37 U/L). No safety issues arose so far in both patients.

Discussion/ Conclusion: The efficacy and safety of denosumab for the treatment of PDB remains poorly addressed. According to our small case series, denosumab led to biochemical and clinical remission of the disease with no new safety signs. It seems a fair option to be considered in patients with PDB and CKD with contraindication to bisphosphonates. Further research is needed to confirm these findings and establish the long-term efficacy and safety profile of denosumab in the treatment of PDB.

[1] Ralston, S. H., Corral-Gudino, L., Cooper, C., Francis, R. M., Fraser, W. D., Gennari, L., Gueñabens, N., Javaid, M. K., Layfield, R., O'Neill, T. W., Russell, R. G. G., Stone, M. D., Simpson, K., Wilkinson, D., Wills, R., Zillikens, M. C., & Tuck, S. P. (2019). *Diagnosis and Management of Paget's Disease of Bone in Adults: A Clinical Guideline. Journal of Bone and Mineral Research*, 34(4), 579-604. <https://doi.org/10.1002/jbmr.3657>

PO CCLIN 05 . ERDHEIM-CHESTER DISEASE: A CASE STUDY HIGHLIGHTING DIAGNOSTIC COMPLEXITY

Anita Cunha¹, Maria Pontes Ferreira¹, Catarina Dantas Soares¹, Susana Almeida¹, José Tavares-Costa¹, Daniela Peixoto¹

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

Erdheim-Chester disease (ECD) is a rare non-Langerhans histiocytic multisystem disorder, most commonly reported in elderly males. The clinical presentation is highly variable, making diagnosis challenging, particularly when concurrent with other complex conditions.

We present the case of a 62-year-old male with history of prostate cancer and essential thrombocythemia, the first diagnosed at 55 years old, currently receiving radiotherapy and hormone therapy, and the latter diagnosed at 56 years old, managed with hydroxyurea. In 2023, a PET scan revealed an asymptomatic right proximal femoral epiphyseal lesion that raised the suspicion of bone metastasis, evolution to myelofibrosis or possible chronic recurrent multifocal osteomyelitis. A subsequent biopsy showed fibrotic intertrabecular spaces without neoplastic involvement and no representation of hematogenous marrow. The patient also exhibited persistently elevated inflammatory markers, with an ESR of 77 mm/h and CRP of 3 mg/dL. Due to these findings, he was referred to rheumatology in early 2024. A bone scintigraphy was ordered to characterize and assess the number and extent of the lesions. This scan revealed intense uptake in both femoral and tibial epiphyses, along with less intense uptake in the distal third of the tibial diaphysis and bilateral proximal femurs. Further imaging revealed an asymptomatic pericardial effusion that recurred after pericardiocentesis. After a comprehensive evaluation by oncology, cardiology, hematology and rheumatology, given the combination of symmetric lower extremity bone lesions, chronic pericardial effusion of unknown etiology and history of essential thrombocythemia, ECD became a primary consideration. A posterior review of the bone biopsy indicated findings compatible with ECD, and genetic analysis confirmed the presence of the BRAFV600 mutation, establishing the diagnosis. Subsequent imaging studies revealed bilateral orbital and

perirenal involvement and, in september 2024, the patient required a pleuropericardial window procedure due to large volume effusion and associated hemodynamic repercussion. He was recently started on vemurafenib, a BRAF inhibitor.

This case illustrates the complexities involved in diagnosing ECD. An association between ECD and myeloproliferative disorders, such as essential thrombocythemia, is described in literature, and diagnosis has been reported before and after ECD onset. In this case, a high index of suspicion was crucial for timely diagnosis. The primary diagnostic tool is a biopsy of the affected organ/tissue. Even if the pathological presentation is not sufficiently typical, ECD cannot be completely excluded, and a comprehensive judgment should be made in conjunction with clinical and imaging studies, and other diseases should be ruled out. In this case, the identification of the BRAFV600 mutation was pivotal in confirming the diagnosis and guiding treatment options. Vemurafenib, a BRAF inhibitor, has emerged as a promising therapeutic option for this subset of patients, however, the long-term efficacy and safety of this treatment is not yet fully understood, necessitating close monitoring for potential adverse effects.

An accurate diagnosis of ECD requires awareness and diagnostic sensitivity, correlating clinical features, histopathologic and radiologic findings. Ongoing research is needed to better understand the implications of this rare condition and to establish comprehensive long-term management protocols.

PO CCLIN 06 . ELTROMBOPAG FOR REFRACTORY THROMBOCYTOPENIA IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS AND ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME: A CASE REPORT

Bárbara Fernandes Esteves¹, Miguel Correia Natal¹, Lúcia Costa¹, Raquel Miriam Ferreira¹

¹Rheumatology Department, ULS São João

Introduction: Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic multisystemic autoimmune disease with a wide spectrum of clinical manifestations. Thrombocytopenia is a common hematologic complication, occurring in 7–30% of SLE patients. SLE-associated thrombocytopenia is typically treated with high-dose corticosteroids,

intravenous immunoglobulin (IVIG) and immunosuppressive agents such as azathioprine, cyclophosphamide and rituximab. In refractory cases, splenectomy and monoclonal antibodies targeting the thrombopoietin (TPO) receptor can be considered as alternative options. Eltrombopag, a TPO receptor agonist, binds to the transmembrane portion of the TPO receptor, promoting megakaryocyte maturation and platelet production. It has the potential to be effective for refractory thrombocytopenia in patients with SLE, as demonstrated by the following case report. presentation is highly variable, making diagnosis challenging, particularly when concurrent with other complex conditions.

Case description: We present a case of a 49-year-old woman with a history of juvenile-onset SLE, initially presenting with alopecia, photosensitivity, inflammatory polyarthralgia and Raynaud's phenomenon and obstetric antiphospholipid syndrome (APS). Laboratory tests revealed positivity for anti-nuclear antibodies (titer of 1/320; homogeneous pattern), anti-DsDNA, anti-RNP and triple positive antiphospholipid antibodies (aPLs). She started medication with hydroxychloroquine, low dose prednisolone and aspirin with clinical improvement until June 2013, when she presented new-onset severe thrombocytopenia ($12 \times 10^9/L$ platelet). A favourable response was observed with prednisolone 1mg/kg/day and introduction of azathioprine. However, from 2014 to 2018, she was hospitalized multiple times due to recurrent severe thrombocytopenia, requiring various immunomodulatory treatments, including high-dose glucocorticoids, rituximab (2015-2017) and IV immunoglobulins (2017). She received long-term steroid therapy with varying doses, which tapering was difficult to achieve. An additional study was carried on, that allowed the exclusion of haematological disease. The myelogram showed adequate cellularity for megakaryocytes with no abnormal cells. The bone marrow biopsy only presented reactive changes. Abdominal ultrasound showed no hepatosplenomegaly. Anti-platelet antibodies remained negative. Due to multiple failure drugs, a splenectomy was performed in 2018, yielding only temporary improvement in platelet levels. Histological examination of the spleen revealed nonspecific

reactive changes consistent with immune thrombocytopenic purpura. In 2021, she was readmitted with severe thrombocytopenia ($16 \times 10^9/L$). She denied bleeding events, easy bruising, skin lesions, recent infections or new medications. Treatment with a TPO agonist, eltrombopag, was therefore initiated at 50 mg daily, resulting in a favourable response. Platelet levels stabilized, allowing gradual tapering of prednisolone, which was discontinued in 2022.

Discussion: The efficacy of eltrombopag for treating immune thrombocytopenic purpura secondary to lymphoproliferative disorders is well-documented, however, its effectiveness in SLE-associated thrombocytopenia remains unclear. While eltrombopag is generally well-tolerated, increased frequency of thrombotic events have been reported, due to the platelet activation elicited. Nonetheless, the literature includes cases that support the safety and efficacy of eltrombopag in patients with SLE and APS, as exemplified by our patient, who has received this therapy for three years without thrombotic events.

Conclusion: Eltrombopag seem to be effective as a corticosteroid-sparing therapy for patients with severe thrombocytopenia associated with SLE. TOP agonists should be reserved as last option, especially after failure of multiple drugs. Further studies are needed to ascertain safety and efficacy of eltrombopag in SLE patients with thrombocytopenia, particularly in those with coexisting APS or aPLs carriers.

PO CCLIN 08 . RETRO-ODONTOID PSEUDOTUMOR

Catarina Abreu, Raquel Roque, Alice Morais Castro

Introduction: Retro-odontoid pseudotumor is a soft tissue proliferation at the atlantoaxial joint, surrounding the transverse ligament. It can present with cervical pain or myelopathy due to compression of the spinal cord at C2 level. Common causes are rheumatoid arthritis, crystal deposition disease and axial osteoarthritis. Computed tomography and magnetic resonance imaging have an important role in its diagnosis.

Clinical cases: A 77-year-old female patient presented in 2015 to a Rheumatology appointment due to inflammatory polyarthralgia of the wrists

and small hand joints with prolonged morning stiffness and swelling. No other symptoms were present. Blood tests revealed elevated acute phase reactants (erythrocyte sedimentation rate 83 mm in 1st hour and C-reactive protein 14.3 mg/dL), negative anti-nuclear antibodies, rheumatoid factor (RF), anti-citrullinated protein antibodies (ACPA) and anti-neutrophil cytoplasmatic antibodies. She was treated with prednisolone (20mg/day with progressive tapering) and hydroxychloroquine 400mg/day with clinical and laboratorial improvement with lower acute phase reactants. Undifferentiated arthritis was admitted by the treating physician. She had a relevant history of previous total right knee replacement in 2009.

The patient remained asymptomatic under prednisolone 5mg/day and hydroxychloroquine 400mg/day. In 2022 she progressively developed diminished distal sensitivity and strength of the arms and legs. On objective exam she presented with tetraparesis with pyramidal signs. A cervical computed tomography documented thickening of the retro-odontoid soft tissues with medullary compression and evidence of erosions of the atlantoaxial joint and odontoid process, intervertebral disk calcification and thickening of longitudinal posterior ligament, with consequent reduction of the diameter of the spinal canal (Figure 1). Cervical magnetic resonance confirmed thickening of retro-odontoid soft tissues with medullary compression at C2 level. Due to the high surgical risk, conservative treatment with cervical orthosis was recommended by Neurosurgery. Given the association of retro-odontoid pseudotumor with rheumatoid arthritis and crystal deposition diseases, blood tests were repeated, with negative RF, ACPA and normal uric acid (3.9 mg/dL). Radiographs of knees, shoulders, pelvis, hands and wrists were requested and showed bilateral calcification of the triangular fibrocartilage. (Figure 2) This investigation suggests the diagnosis of calcium pyrophosphate deposition disease (CPPD).

Discussion/Conclusion: The retro-odontoid pseudotumor is a rare manifestation of inflammatory rheumatic diseases. Its presentation can be asymptomatic until neurologic symptoms

develop due to spinal cord compression. The imaging exams, particularly computed tomography and magnetic resonance are crucial for its diagnosis. Rarely this can be the first manifestation of an inflammatory arthropathy. In this case, the patient had a history of an episode of polyarthritis in 2015 that motivated a diagnosis of undifferentiated arthritis, and she was asymptomatic for several years under prednisolone 5mg/day. The presentation of the retro-odontoid pseudotumor with odontoid process erosions, intervertebral disk calcifications and thickening of posterior longitudinal ligament along with further investigation showing calcifications of the triangular fibrocartilage were determinant to establish the diagnosis of CPPD.

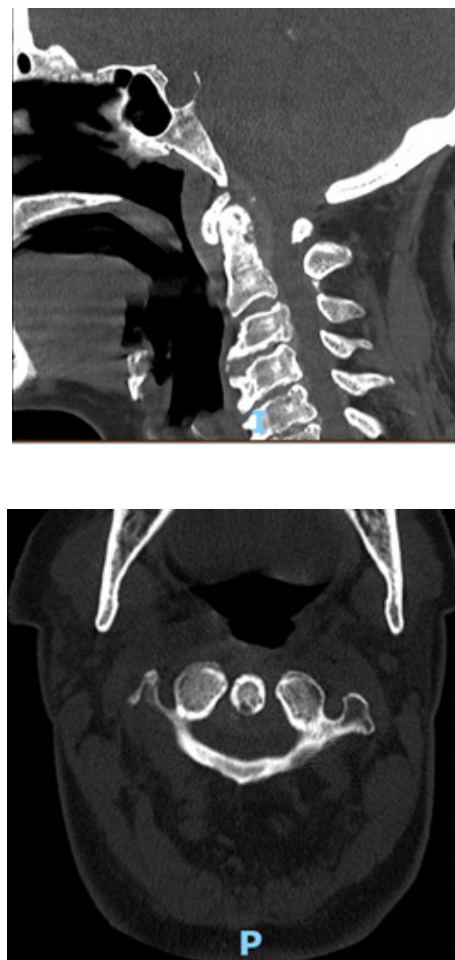


Figure 1 – Cervical computed tomography (CT); A – Sagittal cervical CT imaging showing retro-odontoid pseudotumor with calcifications (black arrowhead), erosions of the odontoid process (black arrow), intervertebral disk calcification (red arrowhead) and thickening of the longitudinal posterior ligament (red arrow); B – Axial cervical CT imaging showing retro-odontoid pseudotumor with calcifications surrounding the transverse ligament around the odontoid process and erosion of the odontoid process.



Figure 2 – Radiograph of hand and wrists showing calcification of the triangular fibrocartilage (arrow).

PO CCLIN 10 . QUANDO O CONTEXTO EPIDEMIOLÓGICO FAZ O DIAGNÓSTICO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Marina Pereira Rodrigues, Cecília Vilas Boas Soares, Cláudia Bulhões

Introdução: As infecções virais são maioritariamente transitórias e benignas, com curso geralmente bem conhecido. É, no entanto, fundamental distinguir apresentações atípicas, nomeadamente com queixas reumatológicas. Este caso destaca a importância de uma avaliação detalhada e contextualizada, aliada a uma anamnese epidemiológica cuidadosa, como pilares para a identificação precoce e adequada de uma patologia viral mimetizando sintomas reumatológicos.

Caso Clínico: Sexo feminino, 42 anos, educadora de infância. Casada, família nuclear, em ciclo de Duvall IV. Antecedentes pessoais de hipotireoidismo e agenesia renal congénita. Atualmente medicada com levotiroxina 88mcg e etinilestradiol 0,02mg + gestodeno 0,075mg. No dia 12-06-2024 recorreu a consulta não programada na Unidade de Saúde Familiar por queixas de exantema, edema e prurido nas mãos e pés, acompanhadas de dificuldade em encerrar as mãos no período matinal, com 5

dias de evolução. Tinha sido avaliada previamente em contexto privado e medicada com anti-histamínico e ibuprofeno, sem alívio significativo dos sintomas. Quando questionada acerca de contexto epidemiológico conhecido, referiu um surto recente de infeção por Parvovírus B19 entre as crianças e uma colega de trabalho na instituição onde leciona. Ao exame físico, objetivou-se exantema pápulo-purpúrico em "luvas e meias", bem como artrite das articulações interfalângicas proximais de D2 e D3 na mão direita. Foi assumida infeção por Parvovírus B19 e iniciado tratamento com antiinflamatório, tendo ocorrido remissão completa do quadro clínico em duas semanas.

Discussão: A infeção por Parvovírus B19 é predominantemente observada em crianças, onde tipicamente causa um exantema conhecido como "quinta doença" ou exantema súbito. Nos adultos, a infeção é frequentemente assintomática ou manifesta-se com sintomas inespecíficos semelhantes aos da gripe, incluindo mialgias, mal-estar e febre, com uma duração de cerca de três dias. Em aproximadamente um quarto dos adultos imunocompetentes, o Parvovírus B19 pode causar um exantema pápulo-purpúrico em padrão de "luvas e meias"

acompanhado de artralguas, sintomas que geralmente se resolvem em até três semanas. Em adultos imunocomprometidos, a infecção pode resultar numa crise aplástica transitória, enquanto em mulheres grávidas, o contacto com o vírus pode levar a complicações graves para o feto. A transmissão ocorre principalmente por via inalatória. Embora a confirmação laboratorial do diagnóstico raramente seja necessária quando a apresentação clínica e o contexto epidemiológico são compatíveis, é crucial implementar medidas para prevenir a transmissão, especialmente a indivíduos imunocomprometidos e grávidas, nos quais o vírus pode provocar doenças graves. Assim, este caso evidencia a relevância de considerar infeções virais, como o Parvovirus B19, no diagnóstico diferencial de sintomas articulares e cutâneos em adultos, especialmente em contextos epidemiológicos sugestivos. A identificação precoce da etiologia viral permitiu um tratamento dirigido e a resolução completa dos sintomas em duas semanas, evitando intervenções terapêuticas desnecessárias e reforçando a importância da anamnese epidemiológica na prática clínica. Este caso reforça, ainda, a necessidade de sensibilização para manifestações atípicas de infeções virais em contextos reumatológicos.

Conclusões: Este caso clínico salienta a importância de uma história clínica e exame físico detalhados, associados a um elevado índice de suspeição perante contexto epidemiológico conhecido.



PO CCLIN 12 . UNUSUAL BILATERAL PRESENTATION OF SYNOVIAL CHONDROMATOSIS: A CASE REPORT

Daniel Carvalho¹, Fábio Sousa², Margarida Faria¹, Daniel Melim¹, Lídia Teixeira¹

¹ Rheumatology department, Hospital Central do Funchal, SESARAM, E.P.E., Madeira, Portugal.

² Orthopedics department, Hospital Central do Funchal, SESARAM, E.P.E., Madeira, Portugal.

Synovial chondromatosis (SC) is a rare, benign condition characterized by the formation of multiple nodules of hyaline cartilage within subsynovial connective tissue. Typically affecting middle-aged men, has a monoarticular presentation and arises primarily in large diarthrodial joints, with the knee being affected in more than 50% of cases. Imaging plays a key role in diagnosis and management. The etiology remains unclear, although cytogenetic analyses suggest a neoplastic process. Given the rarity of bilateral SC, we present a unique case highlighting its diagnostic and therapeutic challenges.

A 56-year-old man who had experienced bilateral knee pain for several years reported progressive worsening of symptoms, impairing his ability to run and climb stairs. Physical examination revealed mild effusion in both knees, with tenderness along the medial joint line, and a palpable mass adjacent to the patellar tendon. Bilateral knee radiographs

(Figure 1A) revealed multiple oval and concentric corticated radiodensities in the infrapatellar region and bicompartamental osteoarthritic changes. Magnetic resonance imaging (MRI) further assessed the extent of the disease, revealing numerous loose chondral bodies within the popliteal recesses and Hoffa fat pad, exhibiting a characteristic dark calcified rim on T2-weighted MRI sequences (Figure 1B) with a central fat signal intensity. Additional findings included subchondral bone marrow edema predominantly in the medial compartment and near-complete cartilage loss in central load-bearing areas. After three months of conservative management including NSAIDs, symptoms remained unchanged. The patient subsequently underwent arthroscopic synovectomy and excision of loose bodies. On gross pathology (Figure 1C), excised nodules appeared as numerous glistening hyaline cartilage bodies. Histopathological examination showed reactive and metaplastic cartilage bodies with uniform cellularity and laminar arrangement, without any cytologic atypia or mitotic activity, supporting a diagnosis of SC. At six-month follow-up visit, the patient reported significant improvement in pain and an increase in range of motion, allowing him to resume daily activities with minimal discomfort.

Secondary SC (SSC) is more prevalent than the primary form, typically arises in joints affected by chronic mechanical or arthritic pathology, and is characterized by monoarticular involvement; however, our case is noteworthy for its bilateral occurrence. SSC develops when loose hyaline cartilage fragments become embedded in the synovium, forming metaplastic chondral bodies. In primary SC, lesions are often uniform in size and shape and arise in otherwise healthy joints, typically in younger patients (ages 30-40). Conversely, as demonstrated in this patient, SSC causes irregularly sized loose bodies and tends to affect older individuals (ages 50-60). Imaging was pivotal for our diagnosis, as it revealed numerous calcified loose bodies in both knees. Bilateral radiographs displayed concentric calcifications, rather than the "ring and arc" pattern seen in primary SC. MRI findings described above suggested an advanced stage of SSC (stage three disease), accompanied by marked degenerative joint changes. Histopathological examination revealed

reactive and metaplastic changes with uniform cellularity and laminar arrangement, without cytologic atypia, aligned with the benign course of the SSC, excluding a neoplastic process. Although primary SC can often be managed conservatively, SSC may require surgical intervention, particularly in advanced cases with degenerative changes. Our patient initially underwent conservative management, but persistent symptoms led to surgical intervention.

In conclusion, this case illustrates the value of a thorough diagnostic workup in SC using imaging and histopathology, and contributes to the existing literature by detailing the unique challenges and successful management of an advanced bilateral presentation.



Figure 1 Imaging and macroscopic findings of synovial osteochondromatosis: (A) Bilateral anteroposterior plain film radiographs showing multiple oval and concentric radiodensities in the infrapatellar region (yellow arrows) of both knees, along with osteoarthritic changes in the medial and lateral compartments; (B) Sagittal magnetic resonance imaging T2-weighted sequence demonstrates numerous uniform size and shape dark signal bodies (green arrow) collected in a moderate sized knee joint effusion; (C) Gross pathology photograph illustrates numerous glistening hyaline cartilage nodules, suggestive of synovial chondromatosis.

References.

1. Tripathy SR, Parida MK, Thatoi PK, Mishra A, Das BK. Primary synovial chondromatosis (Reichel Syndrome). *Lancet Rheumatol*. 2020 Sep;2(9):e576. doi: 10.1016/S2665-9913(20)30230-7. Epub 2020 Aug 26. PMID: 38273620.
2. Milgram JW. Synovial osteochondromatosis: a histopathological study of thirty cases. *J Bone Joint Surg Am*. 1977 Sep;59(6):792-801. PMID: 908703.
3. Murphey MD, Vidal JA, Fanburg-Smith JC, Gajewski DA. Imaging of synovial chondromatosis with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2007 Sep-Oct;27(5):1465-88. doi: 10.1148/rg.275075116. PMID: 17848703
4. Evans S, Boffano M, Chaudhry S, Jeys L, Grimer R. Synovial chondrosarcoma arising in synovial chondromatosis. *Sarcoma*. 2014;2014:647939. doi: 10.1155/2014/647939. Epub 2014 Mar 5. PMID: 24737946; PMCID: PMC3967817.

Synovial chondromatosis (SC) is a rare, benign condition characterized by the formation of multiple nodules of hyaline cartilage within subsynovial connective tissue. The term synovial osteochondromatosis is appropriate when these nodules undergo endochondral ossification. SC typically affects middle-aged men, has a monoarticular presentation and arises primarily in large diarthrodial joints, with the knee being affected in more than 50% of cases. Imaging plays a key role in diagnosis and management. The etiology remains unclear, although cytogenetic analyses suggest a neoplastic process, with chromosomal abnormalities noted in some cases. Given the rarity of bilateral SC, we present a unique case highlighting its diagnostic and therapeutic challenges.

A 56-year-old man who had experienced bilateral knee pain for several years reported progressive worsening of symptoms, impairing his ability to run and climb stairs. Physical examination revealed mild effusion in both knees, with tenderness along the medial joint line, and a palpable mass adjacent to the patellar tendon. Bilateral knee radiographs (Figure 1A) revealed multiple oval and concentric corticated radiodensities in the infrapatellar region and bicompartamental osteoarthritic changes. Magnetic resonance imaging (MRI) further assessed the extent of the disease, revealing numerous loose chondral bodies within the popliteal recesses and Hoffa fat pad. These bodies exhibited a characteristic dark calcified rim on T2-weighted MRI sequences (Figure 1B) with a central fat signal intensity. Additional findings included subchondral bone marrow edema predominantly in the medial compartment and near-complete

cartilage loss in central load-bearing areas. After three months of conservative management including NSAIDs and physical therapy, the patient's symptoms remained unchanged. The patient subsequently underwent arthroscopic synovectomy and excision of loose bodies. On gross pathology (Figure 1C), the excised nodules appeared as numerous glistening hyaline cartilage bodies. Histopathological examination showed reactive and metaplastic cartilage bodies with uniform cellularity and laminar arrangement, without any cytologic atypia or mitotic activity, supporting a diagnosis of SC. At the six-month follow-up visit, the patient reported significant improvement in pain levels and an increase in range of motion, allowing him to resume daily activities with minimal discomfort.

Secondary SC (SSC) is more prevalent than the primary form, affected by chronic mechanical or arthritic pathology and is typically arises in joints characterized by a monoarticular involvement; however, our case is noteworthy for its bilateral occurrence. SSC develops when loose hyaline cartilage fragments become embedded in the synovium, forming chondral bodies. In primary SC, lesions are metaplastic often uniform in size and shape and arise in otherwise healthy joints, typically in younger patients (ages 30-40). Conversely, as demonstrated in this patient, SSC causes irregularly sized loose bodies and tends to affect older individuals (ages 50-60). Imaging was pivotal for our diagnosis, as it revealed numerous calcified loose bodies in both knees. Bilateral radiographs displayed concentric calcifications, rather than the "ring and arc" pattern in primary SC. MRI findings described above suggested an advanced stage of SSC (stage three disease), accompanied by marked degenerative joint changes. Histopathological examination revealed reactive and metaplastic changes with uniform cellularity and laminar arrangement, without cytologic atypia, aligned with the benign course of the SSC, excluding a neoplastic process. Although primary SC can often be managed conservatively, SSC may require surgical intervention, particularly in advanced cases with degenerative changes. Our patient initially underwent conservative management, but persistent symptoms led to arthroscopic synovectomy and removal of loose bodies.

In conclusion, this case illustrates the value of a thorough diagnostic workup in bilateral SSC using imaging and histopathology and contributes to the existing literature by detailing the unique challenges and successful management of an advanced bilateral presentation.

PO CCLIN 13 . LIPOMA ARBORESCENS – A RARE CASE OF RECURRENT KNEE EFFUSION

Daniel Melim, Ana Catarina Moniz, Sara Dias Rodrigues, Mariana Emilia Santos, Laura Gago, Jaime C. Branco, Manuela Costa

Introduction: Lipoma arborescens (LA) is a rare cause of chronic monoarticular arthritis, characterized by the growth of villous synovial tissue and proliferation of mature fat cells within the synovial membrane. This condition most typically affects the knee joint, mainly involving the suprapatellar pouch, but can also occur in other joints.

Clinical Case: A 61-year-old woman presented with a two-year history of pain and progressive swelling in her left knee, without any history of trauma. Physical examination revealed joint line tenderness and exuberant left knee effusion with limited flexion due to pain. Arthrocentesis of the knee joint showed transparent, citrine, viscous synovial fluid with no crystals. Laboratory studies were unremarkable, and X-rays suggested advanced knee osteoarthritis. However, despite treatment with NSAIDs, the symptoms did not improve. An additional arthrocentesis yielded 180cm³ of sterile citrine fluid, and synoviortesis with triamcinolone hexacetonide provided relief of pain. However, symptoms recurred after three months, leading to another arthrocentesis with aspiration of 140cm³ of synovial fluid. This atypical presentation of knee osteoarthritis prompted a magnetic resonance imaging (MRI), which showed advanced degenerative arthropathy, meniscal tears, and villomatous synovial proliferation with adipose metaplasia in the suprapatellar recess (Figure 1 and 2). These findings were indicative of LA. The patient underwent total knee joint replacement after being referred to Orthopaedics. Histopathological examination confirmed the diagnosis of LA, showing hyperplastic synovial tissue with a papillary configuration due to adipose

tissue proliferation. Six months post-surgery, there has been no recurrence of knee effusion or pain, and she is able to walk independently and bear full weight.

Discussion: LA is a rare benign synovial disorder of unknown etiology, potentially triggered by chronic mechanical stress and synovial inflammation. It affects both men and women equally, and usually occurs in individuals aged between 50 and 70 years. Clinical manifestations include slowly progressive joint swelling with recurrent effusion and pain. Laboratory tests and synovial fluid analysis are typically non specific. MRI is the preferred imaging method for diagnosis, as the mass shows a signal similar to subcutaneous fat on all pulse sequences. This MRI finding along with the absence of the magnetic susceptibility effects from hemosiderin can help differentiate LA from Pigmented villonodular synovitis (PVNS). The definitive diagnosis is established after histopathological examination and treatment options include arthroscopic or surgical synovectomy.

Conclusion : We report a case of LA of the knee joint presenting with progressive knee swelling and pain. Despite multiple arthrocentesis and synoviortesis, recurrent high-volume effusion persisted. MRI revealed villomatous synovial proliferation with adipose metaplasia, indicative of LA, which was confirmed by histopathology. This case underscores the importance of considering LA in the differential diagnosis of chronic synovitis, and how the MRI findings may help differentiate between LA and other villous proliferation of the synovial membrane such as PVNS.

Figures

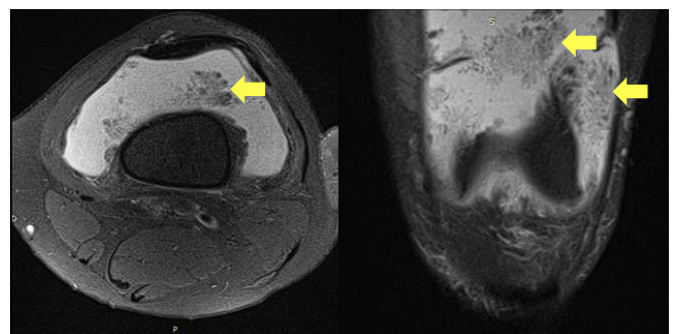


Figure 1 - Axial and coronal knee Proton Density Fat Saturated MRI



Figure 1 - Sagittal knee Proton Density Fat Saturated and T2 Fat Saturated MRI

PO CCLIN 16 . THE SPONDYLOARTHRITIS PATIENT – A LITTLE BIT OF EVERYTHING

Diana Belchior Raimundo¹, Nuno Pina Gonçalves¹, Sandra Falcão^{1, 2}

¹Serviço de Reumatologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal, ²NOVA Medical School | Faculdade de Ciências Médicas, Universidade NOVA de Lisboa, Lisboa, Portugal

Background : Patients with spondyloarthritis can present a wide range of clinical manifestations over the followup period. Here, we describe the case of a middle-aged woman with several extra-articular symptoms related to spondylarthritis.

Case report: We present the case of a forty-nine-year-old woman followed in our department. When she was around twenty-five years old, she developed pain and tenderness of the manubriosternal joint and later monoarthritis of the right knee, which was treated with oral and intra-articular glucocorticoids, and no diagnosis was made at this time. Since then, she reported intermittent episodes of pain and stiffness of shoulders and back as well as recurrence of pain of the manubriosternal joint.

Six years later, she was diagnosed with Crohn's disease, treated firstly with mesalazine and then switched to azathioprine 175 mg daily. In the following seven years, the patient developed cutaneous palmoplantar lesions which were diagnosed as palmoplantar pustular psoriasis.

Following the persistent musculoskeletal complaints, at forty-two years old, she was referred to Rheumatology consultation. At evaluation, tenderness of the manubriosternal and multiple sternoclavicular and sternochondral joints was observed, but without active arthritis. Besides the articular complaints, she reported a previous episode of acute unilateral anterior

uveitis treated with topical agents some years prior. Laboratory workup evidenced normal range of C-reactive protein and erythrocyte sedimentation rate, with a negative HLA-B27 genotype. The knee radiographs showed osteoarthritis and chondrocalcinosis of the right knee.

Finally, a diagnosis of peripheral spondyloarthropathy with intestinal (inflammatory bowel disease – Crohn's disease), cutaneous (palmoplantar pustular psoriasis) and ocular (anterior uveitis) manifestations was established. The patient was then prescribed prednisolone 5mg on demand, besides the azathioprine 175mg daily she was already taking, and two months later she reported an improvement in the pain, tenderness and stiffness of the affected joints.

In the following 5 years, the patient presented overall good control of the musculoskeletal complaints with the prescribed medication, with some short periods of exacerbation, as well as low intestinal and cutaneous disease activity and no recurrence of uveitis.

Discussion: Spondylarthritis represent a heterogeneous group of inflammatory articular diseases with varied phenotypic expressions, such as diverse joint manifestations, skin disorders, particularly psoriasis and erythema nodosum, inflammatory bowel disease and uveitis. This case illustrates a rare form of clinical presentation, due to the diversity of extra-articular and joint manifestations, not frequently observed in the same patient. Another peculiarity of this case is the response of clinical manifestations, including cutaneous and musculoskeletal ones, with therapies not often used for this type of involvement.

Conclusion: The group of spondyloarthritis comprises a vast spectrum of signs and symptoms which can occur anytime during the disease course. The clinician's role, besides managing the patient's complaints, is to actively search and properly treat these less common manifestations of the disease.

PO CCLIN 18 . MONOARTRITE AGUDA NA ARTRITE PSORIÁTICA – DESAFIO DIAGNÓSTICO E ABORDAGEM TERAPÊUTICA

Filipa Canhão André¹, Fernando Albuquerque¹, Sara Costa¹, Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, André Saraiva¹, Mary Lucy Marques¹

¹ Serviço de Reumatologia da Unidade Local de Saúde de Coimbra

*Igual contributo

Introdução : A monoartrite aguda é uma artrite que ocorre numa única articulação com evolução inferior a 4 semanas e é um quadro comumente avaliado nos cuidados de saúde primários e serviços de urgência. O diagnóstico de monoartrite aguda pode ser desafiante e o episódio tanto pode ser benigno e autolimitado como evoluir para a cronicidade e apresentar complicações.

Caso Clínico : Homem de 60 anos seguido na consulta de Reumatologia por Artrite Psoriática (envolvimento axial e oligoarticular periférico, sem outras manifestações musculoesqueléticas ou extra-musculoesqueléticas, além de psoríase em placas e ungueal). Previamente medicado com metotrexato, suspenso por toxicidade medular, estando apenas medicado com AINE em SOS há 2 meses. Apresentou-se na consulta com dor na tibiotársica direita com 1 semana de evolução, com limitação funcional marcada, sem febre, traumatismo, infeção prévia ou outro fator desencadeante. Objetivamente, apresentava a articulação tibiotársica direita quente e tumefacta, dolorosa à palpação e mobilização passiva, com limitação de amplitude de movimentos. Apresentava ainda agravamento de psoríase cutânea. Analiticamente: PCR de 14,38 mg/dL e VS 35 mm/h; ligeira leucocitose (10,8 G/L) e neutrofilia (8,04 G/L); procalcitonina normal. Por suspeita de artrite séptica foi realizada artrocentese diagnóstica de tibiotársica direita com remoção de 5 mL de líquido sinovial com aspeto turvo, enviado para análise. O doente foi internado, tendo iniciado empiricamente antibioterapia endovenosa com Vancomicina e Ceftriaxone. O líquido sinovial apresentou ausência de cristais e cultura negativa, não sendo possível realizar contagem celular. Passados 7 dias de internamento, houve agravamento do quadro com objetivação de oligoartrite envolvendo ambas as coxofemorais, além da tibiotársica direita. Por ausência de qualquer resposta clínica

ou analítica à antibioterapia e pelo envolvimento agora oligoarticular, foi afastada a hipótese de processo infeccioso e assumida atividade de doença, pelo que se suspendeu a antibioterapia. Fez metilprednisolona 80 mg intramuscular com boa resposta inicial, mas com recidiva de queixas passados 2 dias, o que levou à necessidade de aumento de prednisolona oral para 25 mg/dia. Foi proposto para Secucinumab, tendo alta para domicílio com melhoria clínica sob corticoterapia e esquema de redução progressiva até 5mg.

À data de início de Secucinumab apresentava envolvimento de joelhos e cotovelo direito, psoríase, mantendo PCR e VS elevadas (6,06 mg/dL e 56 mm/h, respetivamente). Reavaliado 5 semanas após o início de Secucinumab, o doente apresentava-se francamente melhor quer do ponto de vista articular como cutâneo, apresentando apenas o cotovelo direito tumefacto e nenhuma articulação dolorosa ao exame objetivo, com normalização de PCR e VS.

Discussão e Conclusão : Perante a presença de monoartrite, a exclusão de artrite séptica e a reavaliação clínica após a falta de resposta à antibioterapia foram passos fundamentais para o correto diagnóstico e tratamento deste doente. Em doentes com artrite psoriática com contra-indicação a DMARDs clássicos (metotrexato), o aumento do armamentário terapêutico tem conduzido a uma maior possibilidade de individualização da terapêutica bDMARD. A decisão terapêutica deve, sempre que possível, ser guiada pelas manifestações musculoesqueléticas e extra-musculoesqueléticas dominantes. Neste caso, a escolha de um inibidor de IL-7 (Secucinumab) em primeira linha foi motivada pela exuberante dominância da componente cutânea (psoríase em placas/eritrodérmica com extensão a cerca de 90% da superfície corporal) em doente sem outras manifestações extra-musculoesqueléticas, nomeadamente uveíte. O atingimento articular predominante de grandes articulações pode explicar a elevação mais acentuada da PCR neste doente. A individualização do tratamento é essencial no doente com artrite psoriática, permitindo, em última instância, melhorar a qualidade de vida e a função do doente.

PO CCLIN 19. PALINDROMIC RHEUMATISM: A MYSTERIOUS CHALLENGE IN RHEUMATOLOGY

Filipa Canhão André, Sara Costa, João Oliveira, Maria João Cadório, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones, Beatriz Mendes, André Saraiva, Margarida Coutinho

Introduction: Palindromic rheumatism (PR) is a rare inflammatory condition marked by recurrent episodes of intense joint pain and swelling. It often has a monoarticular involvement and resolves within a few hours or days, either spontaneously or with low doses of glucocorticoids (GC), leaving no residual joint damage.¹ Most patients evolve to chronic disease with nearly 30-50% developing rheumatoid arthritis (RA), especially those with hand involvement and anti-citrullinated protein antibody (ACPA) positivity.² The remainder may continue to be palindromic or evolve into crystal-related arthropathies.³ Treatment disease-modifying antirheumatic drugs (DMARDs) like hydroxychloroquine may help reduce flare frequency and prevent progression to RA.⁴

Aim: Our aim was to bring attention to PR as an unclear condition that remains a differential diagnosis to be considered in patients with episodic joint symptoms.

Methods: Due to limited access to diagnostic codes from Rheumatology consultations at our center, we used a questionnaire to help physicians identify patients with suspected PR. We chose 4 cases to present here.

Results:

Case 1: A 51-year-old male with a 2-year history of sudden wrist or hand pain and swelling lasting hours to days, with no clear trigger. Laboratory findings showed elevated acute phase reactants during flares, normal uric acid and positive rheumatoid factor (RF) at 420 IU/mL. Treatment with short GC courses consistently resolved symptoms and hydroxychloroquine was initiated to prevent new flares and reduce GC use, with a good response.

Case 2: A 28-year-old woman presented with a 2-year history of clinically suspect arthralgias in both wrists and hands, improving with NSAIDs. ACPA was positive (42 U/mL) and mild synovitis in both wrists and some metacarpophalangeal was confirmed on ultrasound. The patient

remains under surveillance without the need for background therapy.

Case 3: A 46-year-old woman presented with a 15-year history of migratory, recurrent inflammatory arthralgias in wrists and ankles. Clinical and ultrasound evaluations confirmed wrist arthritis and tenosynovitis with power Doppler activity. Autoimmunity was negative. Flares resolved with GC, and hydroxychloroquine was initiated, resulting in no recurrence.

Case 4: A 52-year-old woman presented with a 3-year history of peripheral inflammatory polyarthralgias and joint swelling, responsive to NSAIDs and of relatively brief duration. Laboratory results showed positive RF (29 UI/mL) and ACPA (104 U/mL) with normal acute phase reactants. Arthritis has not yet been confirmed and the patient remains under surveillance.

Discussion and Conclusion: The rapid onset and resolution of PR symptoms pose challenges for timely arthritis assessment during consultations. Prompt patient reporting of flares is essential. Additionally, early misclassification of inflammatory arthropathies is common; thus, clinicians must be vigilant for new manifestations that could refine the diagnostic pathway. Given the lack of established classification or management criteria for PR, further investigation is needed to clarify this entity and develop optimal therapeutic strategies to prevent disease progression.

References:

- Weinblatt ME, Kurko J, Gravallese EM. Rheumatoid arthritis. In: Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH, eds. *Rheumatology*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2019. p. 765-796
- Sanmarti R, Frade-Sosa B, Morlà R, Castellanos-Moreira R, Cabrera-Villalba S, Ramirez J, Salvador G, Haro I, Cañete JD. Palindromic Rheumatism: Just a Pre-rheumatoid Stage or Something Else? *Front Med (Lausanne)*. 2021 Mar 25;8:657983.
- Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR. Rheumatoid arthritis. In: Firestein GS, Budd RC, Gabriel SE, McInnes IB, O'Dell JR, eds. *Kelley's Textbook of Rheumatology*. 10th ed. Philadelphia: Elsevier; 2017. p. 1109-1243
- Mankia K, Emery P. Palindromic rheumatism as part of the rheumatoid arthritis continuum. *Nat Rev Rheumatol*. 2019;15(11):687-695.

PO CCLIN 21 . FENÓMENO DE REYNAUD UNILATERAL COMO SINAL DE ALARME PARA ATEROSCLEROSE GRAVE

Guilherme Santos Luís, Alexandra Daniel

Doente do sexo masculino com 63 anos, ex-vidreiro, fumador (carga tabágica de 50 UMA), encaminhado à consulta de Reumatologia por fenómeno de Raynaud unilateral da mão direita com 6 meses de evolução, associada a omalgia direita, de ritmo mal definido, com o mesmo tempo de evolução.

Ao exame objetivo, apresentava palidez dos dedos da mão direita, reversível, sem úlceras digitais, pitting scars ou espessamento cutâneo associado. Também se constatou limitação dolorosa da abdução ativa do ombro direito (<90°). Iniciou nifedipina 30mg/dia e tramadol 75mg + paracetamol 650mg (até duas vezes por dia) e pediu-se estudo complementar diagnóstico.

Um mês depois, o doente é novamente observado em consulta sem melhoria com a terapêutica instituída e com agravamento das queixas. Apresentava agora cianose persistente de ambas as mãos e queixas compatíveis com claudicação de ambos os membros superiores. Foi medida a tensão arterial em ambos os membros superiores, apresentando 62/58mmHg no braço esquerdo e imensurável no braço direito (após várias tentativas). Analiticamente apresentava hemograma sem alterações, parâmetros inflamatórios normais, doseamento de ANAs negativo e hipercolesterolemia com hipertrigliceridemia. Foi realizada capilaroscopia, que não evidenciou padrão esclerodérmico.

Foi realizada Angio-TC dos membros superiores que revelou extensa aterosclerose, com placas fibrocalcificas dispersas a determinar estenose da artéria braquiocéfálica, carótida comum, subclávia (com ausência de opacificação ao longo de todo o seu trajeto) e axilar esquerdas e estenose da artéria subclávia direita, ao qual se associa aterosclerose coronária e aórtica calcificada.

A PET/CT não revelou sinais de vasculite.

O doente foi diagnosticado com Doença Arterial Periférica dos membros superiores e orientado de forma urgente para consulta de Cirurgia Vascular. Foi também orientado para consulta de desabitação tabágica e medicado com aspirina

100mg id e rosuvastatina 20mg id.

Este caso ilustra como o fenómeno de Raynaud unilateral e de instalação tardia constitui um sinal de alarme clínico que deve sempre conduzir a realização de estudo complementar etiológico. Dentro da multiplicidade de doenças e condições associadas, a doença arterial periférica dos membros superiores é responsável por menos de 5% dos casos.

PO CCLIN 22. DIAGNOSING RHEUMATOID ARTHRITIS IN A PATIENT WITH SICKLE CELL DISEASE: A CLINICAL CHALLENGE

Inês Almeida^{1, 2}, Eva Mariz^{2, 3}, Fátima Ferreira⁴, Lúcia Costa²

¹- Rheumatology Unit, ULS Viseu Dão-Lafões; ²- Rheumatology Department, ULS São João; ³ - Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Porto; ⁴ - Hematology Department, ULS São João

Introduction: Sickle Cell Disease (SCD) is a group of inherited hemoglobinopathies caused by mutations in the β -globin chain, producing sickle hemoglobin. In deoxygenated environments this hemoglobin polymerizes, causing red blood cell sickling, hemolytic anemia and vaso-occlusive crises (VOC). VOC lead to ischemic injury in various organs, including bone, manifesting as localized pain, swelling and tenderness. Rheumatoid arthritis (RA), a chronic inflammatory disease, typically presents as symmetric, additive, peripheral polyarthritis, with prominent morning stiffness. The coexistence of RA and SCD is rarely reported in literature.

Case Report: A 36-year-old Brazilian woman of African descent, diagnosed with SCD since birth, with a history of multiple hospitalizations for VOC, symptomatic anemia requiring red blood cell transfusions and functional asplenia. Over the years, she has intermittently received hydroxyurea (1500 mg/day), folic acid (5 mg/day) and naproxen (500mg twice daily).

At age 22, she reported persistent joint pain and swelling in the elbows, wrists and small hand joints and morning stiffness lasting over an hour. Symptoms were managed as VOC-related with analgesics, providing little relief.

At age 25, she sought rheumatologic consultation due to persistent joint symptoms impacting daily life. She denied fever, rashes or other systemic symptoms. Examination revealed swelling and tenderness in the elbows,

wrists, metacarpophalangeal and proximal interphalangeal (PIP) joints, with a fixed flexion deformity of the 5th PIP joint in the left hand. Laboratory tests showed hemoglobin of 9.2g/dL, levels of lactate dehydrogenase (307U/L), indirect bilirubin (1.8mg/dL) and reticulocyte count (9%) within the patient's usual range, elevated erythrocyte sedimentation rate (37mm/h) and C-reactive protein (15mg/L), negative rheumatoid factor and high-titer anti-citrullinated protein antibody (anti-CCP, 346 IU/mL).

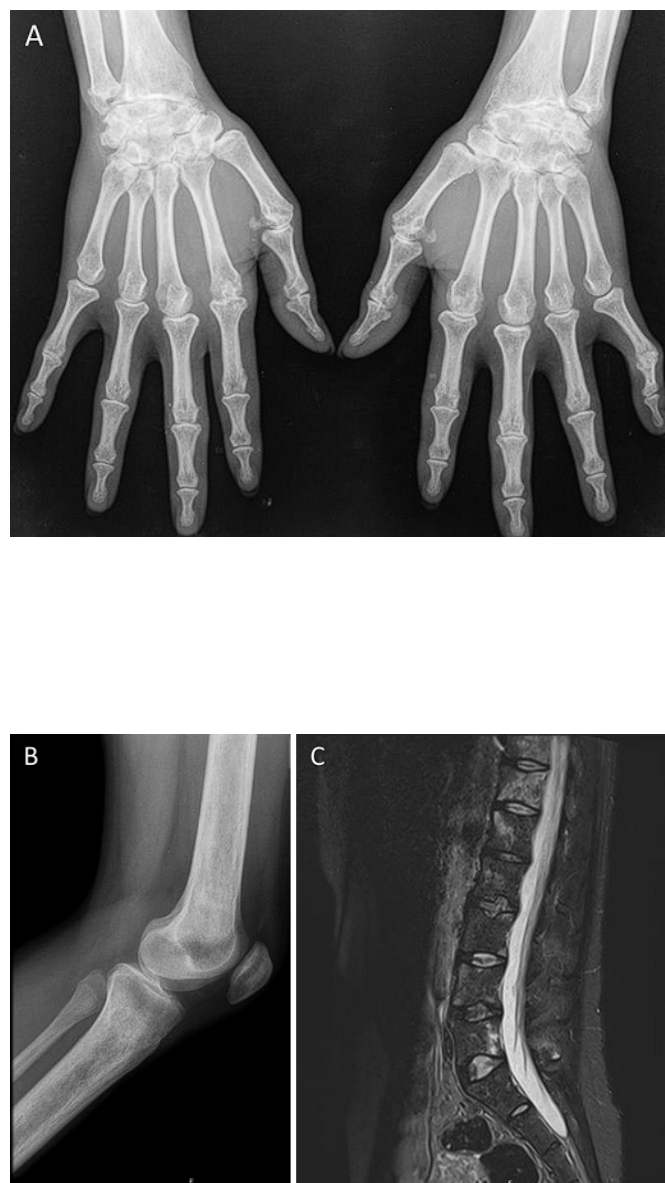
Hand X-rays showed periarticular osteopenia, symmetric joint space narrowing and erosions (fig. A). Additional imaging revealed sclerotic changes from bone infarcts in the femur and tibia (fig. B). Lumbar MRI highlighted sharply defined endplate depressions in consecutive vertebrae, consistent with H-shaped vertebrae (fig. C).

A diagnosis of RA was made and methotrexate (MTX) 10mg/week orally and prednisolone 5mg/day were started. Due to gastrointestinal intolerance, MTX was switched to subcutaneous route, with satisfactory disease control. After one year, MTX was stopped upon confirmed pregnancy, and hydroxychloroquine (400mg/day) and sulfasalazine (1000mg/day) were introduced, maintaining disease control. After childbirth, MTX reintroduction was considered but not pursued due to sickle cell hepatopathy with cholestasis and effective disease control on current therapy. Chronic pain management included tramadol (100mg/day) and morphine (10mg as needed).

Two years later, the patient developed progressive bilateral groin pain. Hip X-rays confirmed femoral head avascular necrosis, for which she underwent total hip arthroplasty, with clinical improvement.

Discussion: The pattern of joint involvement and the characteristics of the pain, along with evidence of arthritis upon physical examination, positive anti-CCP antibodies and radiographic evidence of erosive changes were pivotal in differentiating RA from SCD arthropathy. RA treatments have limitations in SCD: high-dose corticosteroids raise risks of rebound pain, VOC, avascular necrosis, osteoporosis and infections; DMARDs also increase infection risk and may cause myelosuppression and hepatotoxicity, particularly in patients with functional asplenia and sickle cell hepatopathy.

Conclusion: Not all painful episodes in SCD patients are necessarily attributable to the condition. RA and SCD can coexist, making careful pain assessment essential to avoid delays in appropriate treatment and to prevent joint damage and disability.



PO CCLIN 23. CUTIBACTERIUM ACNES IN STERNOCLAVICULAR SYNOVITIS AND OSTEITIS – CASE REPORT

João Aguiar^{1, 2}, Joana Martins Martinho^{1, 2},
Joaquim Polido-Pereira^{1, 2}

¹. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde de Santa Maria (ULSSM), Centro Académico de Medicina de Lisboa.

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

Introduction: *Cutibacterium acnes* (formerly *Propionibacterium acnes*) is a part of the normal flora of human skin and mucosal surfaces. Though it has relatively low virulence, *C. acnes* can adhere to surfaces and form biofilms, leading to infections. It is commonly associated with acne in adolescents and young adults, but it can also cause surgical wound infections and deep-seated infections, especially in cases involving orthopedic hardware, endovascular devices, and cerebrospinal shunts. Sternoclavicular (SC) arthritis is an uncommon site for joint infections; when it occurs, typical pathogens include *Staphylococcus aureus* and streptococci, though *C. acnes* may also be a causative agent. SC joint infections often coincide with systemic conditions such as diabetes, immunosuppression, intravenous drug use, or prior joint interventions.

Clinical Case: A 40-year-old male real estate consultant with no significant medical history, on pantoprazole 40 mg, experienced an acute onset of left-sided cervical pain with restricted movement on March 12, 2024. He presented to the emergency department, where intramuscular NSAIDs and analgesics provided minimal relief. On physical examination, swelling at the left SC joint was observed. CT and MRI were suggestive of inflammation of the left SC joint, with additional findings of bone marrow signal alteration in the clavicular head and right manubrium, suggesting bone edema. Treatment with clindamycin and NSAIDs was initiated but yielded no improvement. In May 2024, Rheumatology assessed the patient, noting pain and swelling of the left SC joint without warmth or erythema. The patient denied fever, entry wounds, prior infections, and personal or family history of conditions such as psoriasis, arthritis, dactylitis, uveitis, inflammatory bowel disease, inflammatory back pain, or heel pain. He also denied urethral discharge, high-risk sexual contacts, and substance use. Blood tests

showed leukocytosis of 13.0×10^9 cells/mm³ with neutrophilia of 8.8×10^9 cells/mm³, elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR) of 46mm/min, and increased C-reactive protein of 9.1mg/dL. Rheumatoid factor, anti-citrullinated peptide antibodies, HLA-B27, and antinuclear antibodies were negative. MRI of the sacroiliac joints showed mild sclerosis in the upper portion of both joints and slight edema in the right joint space, with no bone edema or erosions. An ultrasound-guided biopsy of the left SC joint isolated *C. acnes*, sensitive to amoxicillin-clavulanic acid. He was treated with this antibiotic every 12 hours for 3 months, with subsequent symptom resolution.

Discussion: Sternoclavicular joint synovitis is rare, but frequently observed in SAPHO (Synovitis, Acne, Pustulosis, Hyperostosis, Osteitis) syndrome, a condition thought to involve genetic, immunologic, and infectious factors. While *C. acnes* is typically part of the skin flora, in SAPHO syndrome, it is the most frequently isolated organism on microbiological testing and may indicate a true infection in rare cases.

In this case, the patient also demonstrated bone edema in the sternum and clavicle, indicative of osteitis, though he had no other SAPHO-related findings, such as dermatologic manifestations.

Conclusion: This case highlights the necessity of considering *C. acnes* as a possible pathogen in sternoclavicular joint arthritis, even in immunocompetent individuals without traditional risk factors. Although *C. acnes* is a common skin commensal, its isolation in this case suggests a true infection rather than contamination, supported by the patient's clinical presentation and imaging findings. The absence of other features typically associated with SAPHO syndrome does not exclude this diagnosis, indicating that *C. acnes* infections can contribute to joint synovitis and osteitis. This case reinforces the importance of thorough microbiological evaluation and clinical follow-up in atypical joint infections.

References:

1. Rukavina I. SAPHO syndrome: a review. *J Child Orthop*. 2015 Feb;9(1):19-27. doi: 10.1007/s11832-014-0627-7. Epub 2015 Jan 14. PMID: 25585872; PMCID: PMC4340847.
2. Mara Waters, Sigmund Krajden, Jonathan Stein, Amr Elmaraghy, Ari Eisen, Zared Aziz, A case of SAPHO syndrome with *Staphylococcus saprophyticus* and *Cutibacterium acnes* osteitis, *Rheumatology Advances in Practice*, Volume 4, Issue 1, 2020, rkz051

3. Perry, A., & Lambert, P. (2011). *Propionibacterium acnes: Infection beyond the skin. Expert Review of Anti-infective Therapy*, 9(12), 1149-1156

4. Ross, J. J., & Shamsuddin, H. (2004). *Sternoclavicular septic arthritis: Review of 180 cases. Medicine*, 83(3), 139-148

5. Hasan, S. S., Young, J. B., & Macdonald, D. R. (2013). *Sternoclavicular joint infections in immunocompromised patients. Journal of Clinical Rheumatology*, 19(1), 12-16



Figure 1 - Profile view of the left sternoclavicular joint.

PO CCLIN 24. ARTICULAR HISTOPLASMOSIS – A CLINICAL CASE

João Aguiar^{1 2}, Rafael Moiteiro da Cruz^{3 4}, Leonor Branquinho Ruivo^{3 5}, Joaquim Polido-Pereira^{1 2}

¹. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde de Santa Maria (ULSSM), Centro Académico de Medicina de Lisboa.

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

³. Serviço de Anatomia Patológica, ULSSM, Centro Académico de Medicina de Lisboa.

⁴. FMUL - Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

⁵. ESTeSL - Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Lisboa

Introduction: Histoplasmosis is a fungal infection caused by *Histoplasma capsulatum*, often found in areas with bird or bat droppings. It primarily leads to respiratory symptoms, particularly in immunocompromised individuals. While histoplasmosis may be common, rheumatologic manifestations like monoarthritis, which presents most frequently in the knee, are rare and often due to a systemic inflammatory response. Polyarthritis is even less frequent. Furthermore, immunosuppressive therapies, particularly TNF- α inhibitors, increase the risk of disseminated histoplasmosis, highlighting the need for vigilant monitoring in affected populations.

Clinical case: A 73-year-old male patient who was autonomous and had a history of serving

in Africa during the Colonial War. His medical history includes ischemic heart disease, for which he underwent stent placement in 2004, as well as hypertension, a history of smoking, and degenerative lumbar spine disease. He was treated with perindopril and amlodipine (4 + 5 mg once daily), bisoprolol (5 mg twice daily), calcium carbonate and cholecalciferol (1500 + 400 IU), cyanocobalamin, pyridoxine, thiamine, pregabalin (50 mg twice daily), and simvastatin (40 mg).

In March 2024, the patient presented to the Stomatology clinic with a bleeding exophytic gingival lesion that developed over the previous three months. An orthopantomogram revealed bone destruction beneath the lesion, leading to an incisional biopsy that confirmed the presence of *Histoplasma capsulatum*. As a result, he was referred to the Infectious Diseases clinic, where he was evaluated in May 2024 and found to have monoarthritis of the left wrist, prompting a referral to the Rheumatology department for further assessment.

During the Rheumatology consultation, the patient was diagnosed with monoarthritis of the left wrist. An ultrasound-guided biopsy of the wrist was performed. The sample material was sent to the Department of Anatomic Pathology, where small, uniform, oval yeasts with narrow-based budding and eccentric, acorn-like nuclei were observed clustering within histiocytes. These findings were morphologically compatible with *Histoplasma capsulatum*. The diagnosis of disseminated histoplasmosis was established and received treatment with amphotericin B for 14 days, followed by itraconazole for one year, which he is still completing. After one and a half months of antibiotic therapy, arthritis was completely resolved.

Discussion: Although histoplasmosis is primarily an opportunistic infection, it can affect both immunocompromised and immunocompetent individuals, as seen in this case.

While the presumptive diagnosis of articular histoplasmosis was high in this case, it is important to note that articular histoplasmosis can sometimes be the initial manifestation of disseminated disease, making the diagnostic challenging. The gold-standard approach to diagnosing articular histoplasmosis involves microbiological isolation

and histological confirmation.

For treatment, itraconazole is the preferred antifungal, typically administered for a minimum of 12 months, and may be preceded by amphotericin B in cases of moderate or severe disease.

Conclusion: Infectious etiologies must be considered and thoroughly assessed when patients present with monoarthritis. Timely recognition is essential for effective treatment, particularly in individuals who are immunocompromised or those with concurrent rheumatologic conditions who are undergoing immunosuppressive therapy

References:

1. Li, Y., Berianu, F., Brumble, L. et al. Synovitis due to *Histoplasma capsulatum*: a case series and literature review. *Rheumatol Int* 43, 763–769 (2023). <https://doi.org/10.1007/s00296-021-04912-5>
2. Sizemore, T.C. Rheumatologic manifestations of histoplasmosis: a review. *Rheumatol Int* 33, 2963–2965 (2013). <https://doi.org/10.1007/s00296-013-2816-y>

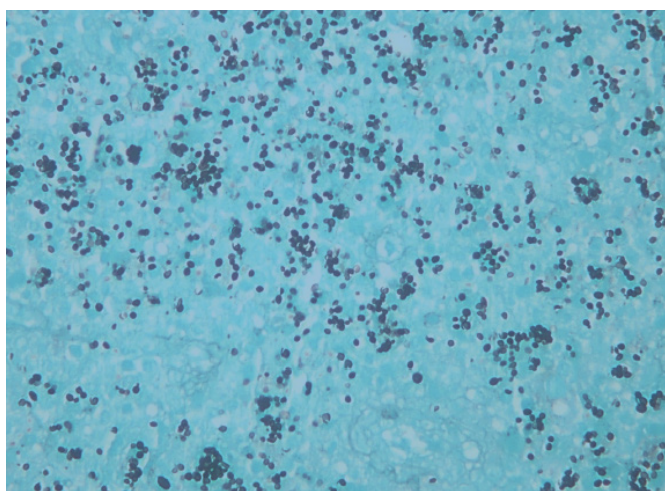
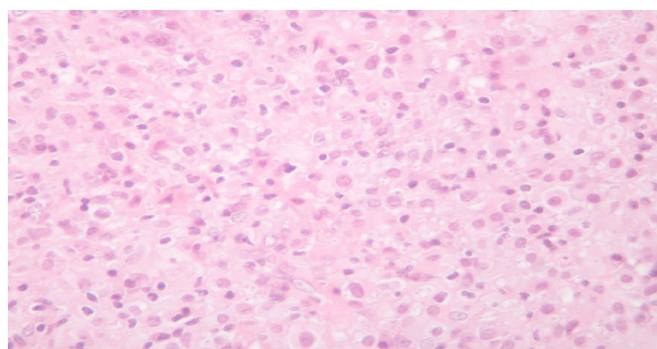


Figure 1 (H&E stain) and 2 (GMS stain): A case of articular histoplasmosis in a patient with monoarthritis of the wrist. Histologically, we observed granulation tissue with small uniform oval, narrow based budding yeasts with eccentric acorn-like nuclei clustered within histiocytes, morphologically compatible with *Histoplasma capsulatum*.

PO CCLIN 25. DOENÇA DE PAGET ÓSSEA: QUANDO NÃO É UMA NEOPLASIA – CASO CLÍNICO

Luana Fernandes Lima¹, Nelma Sampaio¹, Pedro Xavier¹, Jenny Velasquez², Pedro Abreu^{3, 4}

¹USF Amatus, ULSCB, ²USF Beira Saúde, ULSCB, ³Unidade de Reumatologia, ULSCB, ⁴Faculdade Ciências da Saúde, UBI

Introdução: A doença de Paget óssea (DOP) é uma doença metabólica óssea, crônica, afetando indivíduos com idade superior a 55 anos. É causada por uma remodelação óssea anormal, conduzindo a ossos estruturalmente mais fracos e largos, envolvendo habitualmente a bacia, coluna, crânio e ossos longos. A patologia pode ser assintomática ou ser causadora de dor, deformidades e risco aumentado de fractura. O diagnóstico é firmado com testes laboratórios e imagiológicos, ainda que alguns doentes possam ter biomarcadores normais.

Caso Clínico: Paciente de sexo feminino de 68 anos de idade, empregada de limpeza, com antecedentes de HTA e osteoporose referenciada inicialmente a consulta de Medicina Interna por omalgia direita mista, crônica (>6 meses), com períodos de limitação funcional, elevação persistente de fosfatase alcalina e substanciais alterações imagiológicas na cintigrafia osteoarticular (COA). Por este motivo e suspeita de neoplasia é pedido, ainda em MGF, estudo imagiológico com TC toraco-abdominal e coluna lombar para posterior orientação. Após estes exames é firmado o diagnóstico de DOP em consulta hospitalar, excluindo-se qualquer situação neoplásica.

Os exames laboratoriais revelavam sempre valores de FA >500U/L. Exames imagiológicos efectuados: TC membro superior direito, TC coluna Vertebral, TC toraco-abdominal com alterações estruturais ósseas não favorecendo a hipótese de sarcoma osteogénico mas antes compatíveis com DOP. É então referenciada a consulta de Unidade de Reumatologia para optimização terapêutica.

Discussão/Conclusão: A DOP requer um elevado grau de suspeição clínica quando biomarcadores como FA estão elevados e alterações disseminadas ósseas (doença polioestótica) possam aparecer numa COA. O reconhecimento precoce e seu tratamento são essenciais para optimização da DOP.

PO CCLIN 26. MIXED CRYOGLOBULINEMIC VASCULITIS IN CHRONIC HCV PATIENT

Munhoz, Manuel; Ferreira, Gabriel; Pereira, Vânia; Nunes, Margarida; Noronha, Carla.

Introduction: Cryoglobulinemic vasculitis is an immune complex-mediated inflammation affecting small and medium-sized blood vessels, involving complement activation. It often presents in association with others diseases and is one of the most frequent extrahepatic manifestation in patients with hepatitis C.

Presentation of Case: A 56 year old male construction worker, with a medical history of diabetes insipidus, untreated chronic hepatitis C (HCV) diagnosed 20 years ago, past inhaled drug abuse and current active tobacco smoker. He presented to the Emergency Department with paresthesia and progressive ascending weakness of the lower limbs over 3 weeks. One week prior, he developed fever, chills, bilateral leg edema and purpura.

Neurologic examination revealed distal tetraparesis, glove-and-stockings hyposthesia, absent osteotendinous reflexes, impaired proprioception in the lower limbs and palpable purpura on both legs which progressed to skin ulcerations. Laboratory tests showed leukocytosis with neutrophilia, reduced C4 levels, positive rheumatoid factor, negative cryoglobulins (3 separate samples), HCV (genotype 1a) with a high viral load, and hemoproteinuria. The electromyography indicated an axonal sensory-motor polyneuropathy and demyelinating changes in the lower limbs consistent with multiplex mononeuropathy. A lumbar puncture was unremarkable. A skin biopsy of the ulcers showed leukocytoclastic vasculitis with vascular occlusion.

The diagnosis of mixed cryoglobulinemic vasculitis associated with HCV was established. Treatment included methylprednisolone pulses, followed by oral prednisolone (1mg/kg), azathioprine, and sofosbuvir + velpatasvir.

Discussion: The patient showed favorable evolution, with near resolution of skin lesions and partial response in neurological deficits after 5 months. Limitations regarding the laboratorial detection of Cryoglobulins are supposed to

account for the 3 presumed false negative results, which shouldn't deter the clinician from diagnosing and treating this disease accordingly.

Conclusions: This clinical case underscores the association between HCV infection and systemic vasculitides (noted in 5% of HCV patients). Although cryoglobulins were not isolated, strong clinical suspicion supported by biopsy findings lead to the diagnosis. Given the current availability of a cure for HCV, this diagnosis is expected to become increasingly rare.

PO CCLIN 27. CRANIOFACIAL POLYOSTOTIC FIBROUS DYSPLASIA IN CHILDHOOD: A CASE REPORT

Margarida Santos Faria, Daniel Carvalho, Daniel Melim, Jorge Pestana, Lidia Teixeira, Ricardo Figueira

Introduction: Craniofacial fibrous dysplasia (CFD) is a bone disorder where normal bone is replaced by fibrous tissue, causing skeletal abnormalities in the craniofacial complex. CFD may involve one or multiple bones and often presents with gradual facial swelling, asymmetry and possible compression of nearby structures. Management prioritizes pain control, reducing morbidity and addressing aesthetic concerns to improve quality of life. We expose the clinical and radiographic progression of a CFD patient treated with bisphosphonates.

Clinical case: A 16-year-old male patient was diagnosed in 2016, at age 8, with polyostotic CFD following the appearance of painless facial swelling. The initial cranioencephalic (CE) computed tomography (CT) and magnetic resonance (MRI) exhibited bone expansion of the right maxilla and zygomatic bone and the body, greater wing and right pterygoid processes of the sphenoid, with a ground-glass appearance. These conditioned a significant reduction in the width of the right maxillary sinus and a slight reduction in the bony width of the optic nerve canal and the superior orbital fissure, although without compression of the adjacent structures. Established the diagnosis of CFD, endocrinopathies including growth hormone (GH) excess were excluded. Routine monitoring was initiated to assess sensory, motor, ophthalmologic, audiologic, and dental functions. In the following year, therapy was started with intravenous (iv)

pamidronate at 1 mg/kg for 3 days, then a single dose every 3 months for 3 years, reduced to every 6 months for 1 year, along with calcitriol and calcium supplementation. Unfortunately, bone scan in 2021 indicated increased disease extension, now involving the nasal bones. Accordingly, in 2022, CE-CT (image 1) showed an augmentation of the lesion with involvement of the right malar bone, zygomatic arch, maxillary arch, the petrous pyramid, and both greater and lesser right wings and the body of the sphenoid bone. At this point, therapy was switched to annual iv zoledronate at a dose of 5 mg. By February 2023, bone scan uptake decreased and slight alterations in bone structure were observed in CE-MRI, with reduced permeability of the orbital fissures and mild optic nerve compression, though without significant changes in signal intensity and without clinical repercussions. Given the increased risk of mandibular osteonecrosis, bisphosphonates were suspended. The patient remained asymptomatic throughout the clinical course, with no functional deficits detected. However, the patient will be evaluated for potential surgical intervention for aesthetic concerns.

Discussion: As demonstrated in our patient, diagnosis often relies on clinical history, physical examination, and radiographic findings, as bone biopsy has risks and cannot reliably differentiate FD from similar conditions. Due to the risk of compression on critical craniofacial structures, regular evaluations by ophthalmology, otolaryngology, and dental specialists are crucial. Given the frequent association of FD with endocrinopathies and GH excess, these should be routinely assessed, as they are linked with more aggressive disease. When central cranial bones are involved, surgery is often reserved for symptomatic cases given the procedure's risks. Existing evidence on the impact of iv bisphosphonates on the radiographic appearance of FD is inconsistent. In this case, disease progression appeared to decrease after therapy with zoledronate. Whether this reflects the natural disease course or specific treatment response remains to be determined, emphasizing the importance of case reports in expanding our understanding of rare diseases like FD.

Conclusion: This case underscores the complexities of managing CFD. Many questions remain about the best management approach and expected disease progression. Multidisciplinary monitoring and individualized care remain essential to addressing functional and aesthetic challenges.



Image 1: Coronal (A) and axial (B) planes of CE-CT of the patient of the clinical case, showing ground-glass lesions involving the right malar, zygomatic and maxillary bones, the petrous pyramid of the temporal bone and the greater and lesser right wings and the body of the sphenoid bone.

References:

1. Chapurlat RD, Delmas PD, Liens D, Meunier PJ. Long-term effects of intravenous pamidronate in fibrous dysplasia of bone. *J Bone Miner Res* 1997;12:1746-52.
2. Liens D, Delmas PD, Meunier PJ. Long-term effects of intravenous pamidronate in fibrous dysplasia of bone. *Lancet* 1994; 343:953-4.
3. Plotkin H, Rauch F, Zeitlin L, Munns C, Travers R, Glorieux FH. Effect of pamidronate treatment in children with polyostotic fibrous dysplasia of bone. *J Clin Endocrinol Metab* 2003; 88:4569-75.
4. Kim DY. Current concepts of craniofacial fibrous dysplasia: pathophysiology and treatment. *Arch Craniofac Surg*. 2023 Apr;24(2):41-51. doi: 10.7181/acfs.2023.00101. Epub 2023 Apr 20. PMID: 37150524; PMCID: PMC10165234.

PO CCLIN 28. OCRONOSE: UM DIAGNÓSTICO ESQUECIDO

Maria de Sá Pacheco, Nuno Delgado, Ana Águeda, Miguel Guerra, Rita Pinheiro Torres, Joana Ramos Rodrigues, Margarida Alexandre Oliveira

Introdução: A ocronose, ou alcaptonúria, é uma doença autossômica recessiva rara do metabolismo da tirosina, com uma prevalência de 1: 250.000 - 1.000.000 doentes, causada pelo defeito congénito na enzima homogentisato 1,2-dioxigenase (HGD), responsável pela conversão do ácido homogentísico (HGA) em ácido maleilacetoacético. A consequente acumulação deste, leva à deposição de polímeros semelhantes à melanina no tecido conjuntivo, bem como à sua excreção urinária. A sintomatologia é variada, desde urina negra após exposição ao ar ou alcalinização, ("black nappies" na infância), hiperpigmentação acastanhada/azulada, nomeadamente nos pavilhões auriculares e escleróticas, e artropatia grave de início precoce, também denominada artropatia ocronótica.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 62 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, dislipidemia, depressão e colecistectomia. Apresentava quadro de lombalgia e coxalgias bilaterais de ritmo mecânico, pior à esquerda, em agravamento desde Agosto de 2023, sendo incapacitante para as atividades de vida diária.

Ao exame objetivo destacava-se a presença de zonas de hiperpigmentação azulada em ambos os pavilhões auriculares e escleróticas, franca limitação da mobilidade das articulações coxo-femorais, a comprometer a marcha, limitação da rotação dorsal e flexão anterior da coluna lombar, com crepitações associadas, sem dor à palpação segmentar, nódulos de Heberden e Bouchard,

sem outras alterações.

Realizou tomografia computadorizada da coluna dorsolumbar que comprovou a existência de alterações espondilodiscais exuberantes com fusão de peças vertebrais, redução marcada de diversos espaços intervertebrais, com procidências disco-osteofitárias multissegmentares. Apresentava ainda coxartrose avançada bilateral, pior à esquerda, com achatamento da cabeça femoral, sugestivo de osteonecrose avascular, posteriormente confirmada em ressonância magnética.

Realizou estudo analítico, incluindo causas de osteoartrose secundária, com pesquisa de ácido homogentísico na urina, que foi negativa.

Pelo quadro de necrose avascular, a doente foi submetida a artroplastia total da anca. Durante o procedimento verificou-se a presença de hiperpigmentação óssea negra, caracterizada histologicamente como artropatia hiperpigmentada sugestiva de ocronose.

Apesar da ausência de alterações analíticas, os resultados intra-operatórios e histológicos da peça cirúrgica, em conjunto com a clínica, comprovaram o diagnóstico de Ocronose. A doente mantém acompanhamento nas especialidades de Reumatologia e Ortopedia.

Discussão: A ocronose é responsável pelo depósito de pigmento azulado/acastanhado, acometimento de grandes articulações e coluna vertebral. A dor lombar é habitualmente o sintoma inicial mais comum.

Apesar de não alterar a esperança média de vida, trata-se de uma patologia debilitante, com artrite e alterações axiais que podem resultar em anquilose, dificultando o diagnóstico diferencial com patologias como artrite reumatóide e espondilartrites.

O diagnóstico passa por doseamento urinário de HGA, complementado, quando necessário, por estudo genético ou ainda avaliação histológica de peças cirúrgicas.

O caso descrito é exemplo da dificuldade diagnóstica que a ocronose representa, tendo sido necessário o estudo histológico de peça cirúrgica para comprovar a suspeita clínica, dado o estudo analítico ser negativo.

Atualmente não existe terapêutica dirigida sendo o tratamento maioritariamente sintomático e

cirúrgico, no caso de artropatia grave.

Conclusões: A ocrnose, embora rara, deverá ser pensada no contexto de osteoartrose axial com características sugestivas de causa secundária. É uma patologia subdiagnosticada, sem tratamentos dirigidos ainda que, recentemente, a nitisinona, se tenha mostrado promissora em ensaios clínicos, mas ainda sem melhoria demonstrada em pacientes com artrite e dano estabelecidos.

PO CCLIN 29. SYPHILITIC AORTITIS

Maria João Cadório¹, Fernando Albuquerque¹, João Oliveira¹, Marcelo Neto¹, Filipa André Canhão¹, Sara Costa¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, João Teixeira², André Saraiva¹

¹ Rheumatology department, Local Health Unit of Coimbra

² Dermatology and Venereology department, Local Health Unit of Coimbra

Introduction: Large vessel vasculitis (LVV) encompasses a group of rare conditions characterized by inflammation of the aorta and its major branches.¹ The most common subtypes are giant cell arteritis (GCA) and Takayasu arteritis, which differ primarily by age of onset and geographic distribution.² Differential diagnosis for LVV extends beyond these entities and includes conditions that can mimic vasculitis, such as infectious aortitis, connective tissue diseases, and malignancies.³ Given its potential for significant morbidity, a thorough diagnostic evaluation is crucial, often integrating clinical assessment, laboratory investigations, and advanced imaging techniques such as 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography (FDG-PET).

Case Report: We present a case of a 70-year-old Caucasian woman with a three-month history of constitutional symptoms, including fever (maximum axillary temperature of 38.5°C), night sweats, fatigue, anorexia, and an unintentional weight loss of 11%. Initial evaluation revealed normocytic normochromic anemia (hemoglobin 9.7 g/dL), marked thrombocytosis (platelet count 830 x10⁹/L), mild leukocytosis (leukocytes 11.04 x10⁹/L), and elevated acute phase reactants (C-reactive protein 13.8 mg/dL; erythrocyte sedimentation rate 120 mm/h). Further testing, including viral serologies (HBV, HCV, HIV) and blood cultures, returned normal or negative. Given the concerning symptoms and laboratory findings, a transthoracic echocardiogram, endoscopic evaluation and thoracoabdominal CT

scan were performed. Despite the unremarkable results, suspicion remained for underlying malignancy, systemic infection or inflammation, and an FDG-PET scan was conducted, showing diffuse hypermetabolism in the aortic wall and its branches, suggesting active vasculitis. However, due to spontaneous clinical remission, the patient decided to stop attending the outpatient clinic and temporarily lost follow-up, returning six months later and reporting no symptoms. Physical examination was unremarkable and repeat laboratory tests indicated normalization of hemoglobin (12.7 g/dL), leukocyte (8.0 x10⁹/L), and platelet count (370 x10⁹/L), and CRP (0.49 mg/dL) and ESR (28 mm/h). Nonetheless, a follow-up FDG-PET continued to show hypermetabolism in the aorta and its branches. Due to this atypical clinical presentation, further evaluation for LVV mimickers was undertaken and revealed normal IgG4 levels, but positive treponemal serology raised suspicion for syphilitic aortitis. Although the patient denied any high-risk sexual behavior or prior syphilis infection, these findings warranted referral to the infectious disease department and she was treated with intramuscular benzathine penicillin G, 2.4 million units weekly for three weeks. She remained asymptomatic, and a third FDG-PET performed two months post-antibiotic therapy demonstrated resolution of the vascular inflammation. Thoracoabdominal CT angiography ruled out aortic aneurysms, and the patient has since remained under regular surveillance without recurrence of symptoms.

Discussion: Approximately 25 to 40% of patients with untreated syphilis can develop late disease.⁴ Tertiary syphilis, occurring years to decades after initial *Treponema pallidum* infection, can cause severe cardiovascular complications, including syphilitic aortitis. This form of aortic inflammation is characterized by endarteritis of the vasa vasorum, leading to weakening of the aortic wall and potential complications such as aneurysm formation, aortic regurgitation, or stenosis of major branches.⁴ Aortic syphilis is a rare but significant condition, often presenting asymptotically until a complication arises. Diagnostic confirmation typically requires positive treponemal serologies in conjunction with imaging findings suggestive of aortitis. Non-invasive imaging modalities such as FDG-PET and contrast-enhanced CT can identify

active inflammation and structural abnormalities, aiding in the differentiation from other types of large vessel vasculitis. Treatment of aortic syphilis with penicillin remains the gold standard, leading to clinical and radiological resolution in the majority of cases. Prompt diagnosis and appropriate antibiotic therapy can prevent progression to life-threatening complications.^{4 5}

Conclusion: This case underscores the importance of considering infectious causes, such as syphilis, in the differential diagnosis of LVV, especially in patients with persistent vascular inflammation despite clinical remission.

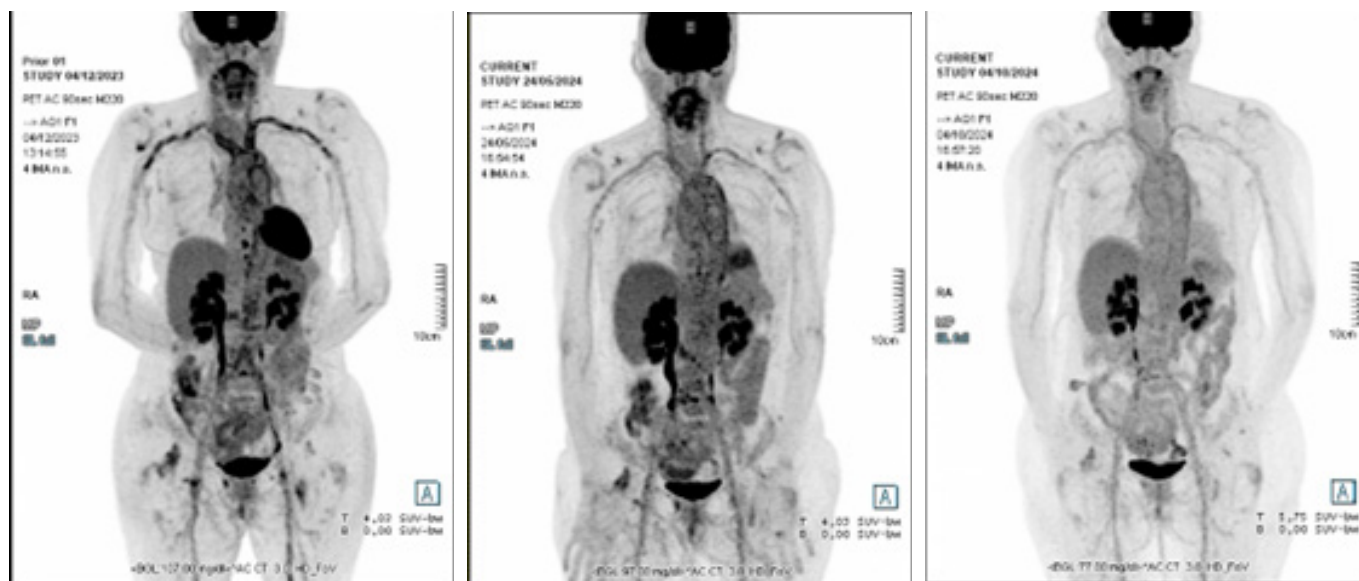


Figure 1 - 18FDG-PET at initial presentation (**1A**): maximum SUV in the aortic cross and descending aorta of 4.8, brachiocephalic trunk of 5.4, subclavian arteries of 4.7 left and 4.3 right, and mammary arteries of 2.8 bilaterally. 18FDG-PET at before antibiotic treatment (**1B**): maximum SUV in the aortic cross and descending aorta of 4.6. 18FDG-PET 2 months after antibiotic treatment (**1C**): maximum SUV in the aortic cross and descending aorta of 4.1.

References:

- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65(1):1-11.
- Pugh D, Karabayas M, Basu N, Cid MC, Goel R, Goodyear CS, et al. Large-vessel vasculitis. *Nat Rev Dis Primers.* 2022;7(1):93. doi: 10.1038/s41572-021-00327-5. PMID: 34992251; PMCID: PMC9115766.
- Zarka F, Veillette C, Makhzoum JP. A review of primary vasculitis mimickers based on the Chapel Hill Consensus Classification. *Int J Rheumatol.* 2020;2020:8392542. doi: 10.1155/2020/8392542. PMID: 32148510; PMCID: PMC7049422.
- Cohen SE, Klausner JD, Engelman J, Philip S. Syphilis in the modern era: an update for physicians. *Infect Dis Clin North Am.* 2013;27(4):705-22. doi: 10.1016/j.idc.2013.08.005. PMID: 24275265.
- Drago F, Merlo G, Rebora A, Parodi A. Syphilitic aortitis and its complications in the modern era. *G Ital Dermatol Venereol.* 2018;153(5):698-706. doi: 10.23736/S0392-0488.16.05522-X. PMID: 27982548

PO CCLIN 30. CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL FEATURES OF EARLY VS LATE-ONSET PRIMARY SJÖGREN'S SYNDROME: RESULTS FROM A PORTUGUESE TERTIARY CENTER

Maria João Cadório¹, Ana Isabel Maduro¹, Ana Rita Prata², João Oliveira¹, Cátia Duarte^{1,3}, Luís Inês^{1,4}, J.A.P. da Silva^{1,3}

¹. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ². Centro Hospitalar do Baixo Vouga; ³. Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; ⁴. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior

Background: Primary Sjögren's syndrome (pSS) varies widely, from mild symptoms to severe systemic complications. Factors like age at onset, gender, and genetics can influence disease presentation. While commonly affecting middle-aged women, pSS occurs in all age groups, with immune changes and other age-related factors potentially shaping its characteristics.^{1,2} Observing how pSS symptoms differ by age of onset may reveal unique underlying mechanisms.

Objectives: To assess differences in the demographic features, main clinical manifestations, comorbidities, treatments and serological characteristics between early and late-onset pSS patients.

Methods: Cross-sectional study in a tertiary single-center including pSS patients fulfilling the ACR/EULAR 2016 and/or AECG 2002 classification criteria. Demographic features, clinical manifestations, comorbidities, treatment, and immunological characteristics were collected and compared between the groups. Early-onset pSS was defined as age of diagnosis ≤ 35 years, while late-onset as age of diagnosis ≥ 65 years. The continuous variables were described as means or medians, according to distribution. Categorical variables were expressed in percentages. The Chi-squared test/Fisher test and Mann-Whitney U-test were used to compare categorical and continuous variables. A p-value < 0.05 was considered statistically significant.

Results: In this study, 155 patients with primary Sjögren's syndrome (pSS) were included, with a median age of 61.0 years (IQR 20.0) and a median ESSDAI score of 0.9 (IQR 2.8). Most participants were female (93.5%). Early-onset pSS was observed in 18.1% (n=28) of patients, while late-onset pSS was seen in 16.8% (n=26). Early-onset patients had a median age at diagnosis of 29.5 years (IQR 8.3), compared to 73.3 years (IQR 7.1) in the late-onset group. Certain comorbidities were significantly more common in the late-onset group, including osteoarthritis (53.8% vs. 0%, $p < 0.001$), osteoporosis (38.6% vs. 0%, $p < 0.001$), hypertension (73.1% vs. 14.3%, $p < 0.001$), and dyslipidemia (50.0% vs. 3.6%, $p < 0.001$). In terms of laboratory findings, hypergammaglobulinemia was more frequent in early-onset patients (82.1% vs. 50.0%, $p = 0.01$), as was anti-Ro/SSA positivity (100% vs. 73.1%, $p = 0.004$) and rheumatoid factor positivity (67.9% vs. 26.9%, $p = 0.01$). The early-onset group also had a higher rate of inpatient admissions (28.6% vs. 3.8%, $p = 0.02$). Lymphoma was more prevalent in the late-onset group (15.4% vs. 0%, $p = 0.04$). No significant differences were observed between the groups in terms of clinical features, glandular or systemic involvement, treatment, or ESSDAI scores (Table 1).

Discussion/Conclusion: The early-onset subgroup showed a higher prevalence of hypergammaglobulinemia, anti-Ro/SSA positivity, and rheumatoid factor positivity, along with increased rates of inpatient admission. These findings suggest that early-onset pSS may be associated with a stronger autoimmune profile. In contrast, and as expected, late-onset pSS patients present with more comorbidities commonly associated with aging (osteoarthritis, osteoporosis, hypertension, dyslipidemia) and have significantly higher rates of lymphoma. The early-onset group might benefit from closer monitoring for severe autoimmune manifestations, while the late-onset group may require management focused on comorbidity-related complications and lymphoma screening.

References:

- Goules AV, Tzioufas AG. Primary Sjögren's syndrome: Clinical phenotypes, outcome and the development of biomarkers. *Autoimmun Rev.* 2016 Jul;15(7):695-703. doi: 10.1016/j.autrev.2016.03.004. Epub 2016 Mar 9. PMID: 26970487.
- Skopouli FN, Dafni U, Ioannidis JP, Moutsopoulos HM. Clinical evolution, and morbidity and mortality of primary Sjögren's syndrome. *Semin Arthritis Rheum.* 2000 Apr;29(5):296-304. doi: 10.1016/S0049-0172(00)80016-5. PMID: 10805354.

Table 1 - Frequency of pSS-associated clinical manifestations, comorbidities, and serological characteristics in patients early and late-onset pSS.

	Whole Cohort n = 155 (100%)	Early onset pSS (≤35 years) n = 28 (18.1%)	Late onset pSS (≥65 years) n = 26 (16.8%)	p-value
Actual age median (IQR)	61.0 (20.0)	42.0 (13.3)	76.0 (7.5)	< 0.001
Age at pSS diagnosis median (IQR)	53.3 (22.5)	29.5 (8.3)	73.3 (7.1)	< 0.001
Sex (n [%])				
- Female	145 (93.5)	<u>28 (100)</u>	<u>21 (80.8)</u>	0.02
Clinical features [n (%)]				
- Xerophthalmia	152 (98.1)	28 (100)	24 (92.3)	0.22
- Xerostomia	145 (93.5)	24 (85.7)	26 (100)	0.11
- Parotitis	22 (14.2)	4 (14.3)	0 (0)	0.11
- Parotid gland enlargement	16 (10.3)	3 (10.7)	0 (0)	0.23
- Lymphadenopathies	10 (6.5)	1 (3.6)	1 (3.8)	1.00
- Raynaud's phenomenon	29 (18.7)	5 (17.9)	5 (19.2)	1.00
- Articular involvement		12 (42.9)	7 (26.9)	0.22
- Neurological involvement	5 (3.2)	1 (3.6)	0 (0)	1.00
- Renal involvement	6 (3.9)	3 (10.7)	0 (0)	0.23
- Cutaneous involvement	28 (18.1)	4 (14.3)	7 (26.9)	0.25
- Pulmonary involvement	15 (9.7)	2 (7.1)	1 (3.8)	1.00
Previous or current treatments [n (%)]				
- NSAIDs	27 (17.4)	4 (14.3)	3 (11.5)	1.00
- Immunosuppression	70 (45.2)	14 (100)	10 (38.5)	0.40
- Hydroxychloroquine	58 (37.4)	10 (35.7)	8 (30.8)	0.70
- Methotrexate	3 (1.9)	1 (3.6)	0 (0)	1.00
- Leflunomide	1 (0.6)	1 (3.6)	0 (0)	1.00
- Azathioprine	8 (5.2)	4 (14.3)	0 (0)	0.11
- Mycophenolate mofetil	3 (1.9)	1 (3.6)	0 (0)	1.00
- Prednisolone	20 (12.9)	5 (17.9)	3 (11.5)	0.70
∴ Prednisolone dose (median (IQR))	0.9 (4.4)	4.5 (2.1)	4.2 (1.4)	0.87
- Inpatient admission	31 (20.0)	<u>8 (28.6)</u>	<u>1 (3.8)</u>	0.02
Other common comorbidities and clinical manifestations [n (%)]				
- Lymphoma	9 (5.8)	<u>0 (0)</u>	<u>4 (15.4)</u>	0.04
- Fibromyalgia	44 (28.4)	5 (17.9)	5 (19.2)	1.00
- Chronic fatigue	53 (34.2)	8 (28.6)	7 (26.9)	0.89
- Depression	58 (37.4)	5 (17.9)	7 (26.9)	0.42
- Osteoarthritis	46 (29.7)	<u>0 (0)</u>	<u>14 (53.8)</u>	< 0.001
- Osteoporosis	25 (16.1)	<u>0 (0)</u>	<u>10 (38.6)</u>	< 0.001
- Hypertension	63 (40.6)	<u>4 (14.3)</u>	<u>19 (73.1)</u>	< 0.001
- Diabetes	11 (7.1)	0 (0)	2 (7.7)	0.22
- Dyslipidemia	37 (23.9)	<u>1 (3.6)</u>	<u>13 (50.0)</u>	< 0.001
Laboratory features [n (%)]				
- Leukopenia (<3.5x10 ⁹ /L)	58 (37.4)	14 (50.0)	8 (30.8)	0.15
- Lymphopenia (<1.5x10 ⁹ /L)	50 (32.3)	16 (57.1)	11 (42.3)	0.28
- Thrombocytopenia (<150x10 ⁹ /L)	19 (12.2)	3 (10.7)	7 (26.9)	0.27
- Hypergammaglobulinemia	95 (61.3)	<u>23 (82.1)</u>	<u>13 (50.0)</u>	0.01
- Hypocomplementemia	37 (23.9)	8 (28.6)	3 (11.5)	0.12
- Anti-dsDNA	5 (3.2)	0 (0)	0 (0)	-
- Antinuclear antibodies	154 (99.4)	28 (100)	25 (96.2)	0.48
- Titer >1/1280	39 (25.2)	11 (39.3)	10 (38.5)	0.97
- Anti-Ro/SSA positive	141 (91.0)	<u>28 (100)</u>	<u>19 (73.1)</u>	0.004
- Anti-La/SSB positive	74 (47.7)	14 (50.0)	7 (26.9)	0.08
- Anti-RNP positive	3 (1.9)	1 (3.6)	1 (3.8)	1.00
- Rheumatoid factor	77 (49.7)	<u>19 (67.9)</u>	<u>7 (26.9)</u>	0.01
ESSDAI median (IQR)	0.9 (2.8)	0.4 (1.3)	0.8 (2.6)	0.86

IQR: Interquartile range

PO CCLIN 31. CEREBRAL NOCARDIOSIS FOLLOWING RITUXIMAB TREATMENT: A CASE REPORT

Maria Pontes Ferreira¹, Anita Cunha¹, Catarina Dantas Soares¹, Susana Almeida¹, Filipa Teixeira¹, Jose Tavares-Costa¹

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

Introduction: Rituximab (RTX), a chimeric monoclonal antibody targeting CD20, is approved for rheumatoid arthritis (RA) treatment¹, well-recognized for its effectiveness for articular manifestations of RA¹. Additionally, is considered a feasible option for RA pulmonary involvement². Recent studies report incidences of serious infections in patients treated with RTX ranging from 2.2 to 9.8/100 person-years³. Here, we present a case of a severe cerebral infection following RTX treatment.

Clinical case: A 62-year-old male patient is followed in our centre since 2010 with RA with an atypical initial presentation, characterized by lymphocytic pleural and pericardial effusions and interstitial lung involvement, occurring prior to the articular involvement. He was treated with methotrexate and prednisolone, achieving good control of the arthritis and resolution of serositis. However, in 2021 his condition worsened, with pericardial and pleural effusion, multiple areas of pulmonary consolidation, suggestive of inflammatory changes, mediastinal lymphadenopathy and polyarthritis. In July 2022, following a multidisciplinary discussion with Pneumology, he was treated with RTX, at dose of 1g at 0 and 14 days, without immediate complications.

In November 2022, the patient was admitted to the emergency department due to altered state of consciousness and fever. Laboratory studies revealed markedly elevated inflammatory parameters, and cranial computed tomography (CT) showed lesions suggestive of intracranial abscesses with associated oedema (figure 1), confirmed by magnetic resonance imaging (MRI) (figure 2). He was transferred to the Neurosurgery department, where abscess drainage was performed, followed by craniotomy, yielding cultures that isolated *Nocardia farcinica*. He received targeted antibiotic therapy for 73 days, with initial empiric treatment including metronidazole and vancomycin, followed by imipenem and

cotrimoxazole based on susceptibility testing. The serial MRIs indicated significant reduction in abscesses' size and associated oedema, and the patient showed neurological improvement and reduced inflammatory parameters.

Meanwhile, the patient experienced a flare of his RA, presenting with serositis and polyarthritis, which was managed with prednisolone, colchicine at 1 mg/day, and leflunomide.

Additionally, he continued oral antibiotic therapy with cotrimoxazole at 960 mg and amoxicillin clavulanate 800/125 mg, both administered twice daily for one year due to cerebral nocardiosis. Currently, there has been no recurrence of neurological symptoms or new abscesses on serial imaging studies, and no recurrence of RA activity.

Discussion: Nocardiosis infections have been reported in patients treated with RTX, primarily in those with additional risk factors for opportunistic infections, such as concurrent immunosuppressive therapies, transplant recipients, or those with hematologic malignancies.

This case highlights the infection risk associated with immunosuppressive therapies used in the treatment of rheumatic diseases and underscores the necessity for healthcare providers to remain vigilant for opportunistic infections in immunocompromised individuals. A multidisciplinary approach involving rheumatology, pulmonology, and neurosurgery was decisive for appropriate management of both the cerebral nocardiosis and the exacerbated RA in this patient.

Conclusion: This case highlights the significant infection risk associated with RTX and similar immunosuppressive therapies in patients with RA. It emphasizes the necessity of implementing preventive strategies to enhance patient safety and minimize the risk of serious infections.



Figure 1 - Cranial CT-scan showing contiguous nodular foci associated with significant adjacent oedema, leading to a notable mass effect on adjacent structures and contralateral midline shift.

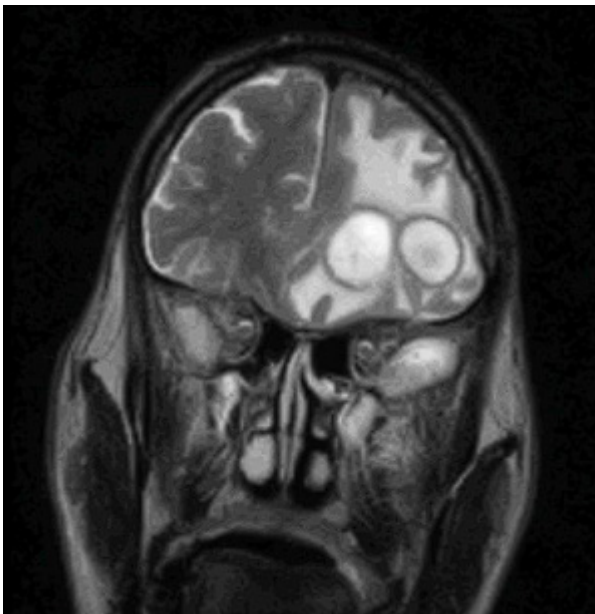


Figure 2 - Cranial MRI showing extensive bilateral cystic lesions, the largest in the left frontal region, with significant vasogenic oedema and mass effect compressing the lateral ventricles.

References:

1. Buch MH, Smolen JS, Betteridge N et al. Updated consensus statement on the use of rituximab in patients with rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis*. 2011 Jun;70(6):909-20. doi: 10.1136/ard.2010.144998. Epub 2011 Mar 6.
2. Pugashetti JV, Lee JS. Overview of Rheumatoid Arthritis-Associated Interstitial Lung Disease and Its Treatment. *Semin Respir Crit Care Med*. 2024;45(3):329-341. doi:10.1055/s-0044-1782218
3. Varley CD, Winthrop KL. Long-Term Safety of Rituximab (Risks of Viral and Opportunistic Infections). *Curr Rheumatol Rep*. 2021 Jul 16;23(9):74. doi: 10.1007/s11926-021-010373.

PO CCLIN 32. RHEUMATOID PACHYMEINGITIS: A RARE COMPLICATION OF RHEUMATOID ARTHRITIS SUCCESSFULLY TREATED WITH TOCILIZUMAB

Mariana Rocha Sebastião^{1,2*}, Maria Seabra Rato¹, Miguel Bernardes^{1,3}, Lucia Costa¹

¹Rheumatology Department, ULS São João, Porto, Portugal

²Rheumatology Department, Hospital Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, Portugal

³Department of Medicine, Faculty of Medicine - University of Porto

Introduction: Rheumatoid pachymeningitis (RP) is a rare but severe central nervous system manifestation of rheumatoid arthritis (RA), characterized by inflammation of the outer layer of the meninges. RP can occur at any stage of RA, and its severity often does not correlate with the systemic arthritis activity. Most patients present constitutional symptoms like fever, malaise or weight loss, and stroke-like symptoms (headaches, seizures, and/or focal neurologic deficits). Diagnosis is based on a combination of clinical evaluation, lumbar puncture, brain magnetic resonance imaging (MRI) and meningeal biopsy, along with the exclusion of other aetiologies. We present a patient with RP who was successfully treated with the IL-6 receptor antagonist, tocilizumab (TCZ).

Case Report: A 74-year-old woman, with a 10-year history of seropositive and erosive R, presented to the emergency service with a 3-day history of fever, headaches and vomiting. On examination, she appeared hemodynamically stable, febrile (T 38°C), and with anisocoria (greater mydriasis in her right eye). As extra-articular complication of RA, 5 years earlier, the patient had a vasculitic neuropathy treated with rituximab, which she discontinued a year ago due to hypogammaglobulinemia. Blood tests revealed elevated inflammatory markers (leucocytosis 21900/uL, erythrocyte sedimentation rate (ESR) 46mm/1h and C-Reactive Protein (CRP) 236.2mg/L). Additional blood, urinary and imaging exams (including blood and urinary cultures, and thoraco-abdominal-pelvic computed tomography) did not reveal any apparent focus of infection. After admission, brain MRI angiography was performed (figure 1), depicting a bilateral parietooccipital pachymeningeal thickening, and central spinal fluid (CSF) analysis on lumbar puncture performed at the L3-L4 level revealed increased protein (1.25 g/L) with normal glucose

and cell count, and normal anticitrullinated peptide antibodies (ACPA) and rheumatoid factor (RF). CSF microbiologic testing did not identify any infectious agent. Due to the patient's advanced age and comorbidities, meningeal biopsy was not performed, and treatment was initiated with pulses of 1g of methylprednisolone for 3 days, followed by oral prednisolone (1mg/kg/day) in a gradual reduction scheme. A rapid clinical response was seen: serum inflammatory markers dramatically improved and, apart from the anisocoria (which was later classified as physiological in a Neurology consultation), all the symptoms completely resolved within a few days. Six months later, maintenance therapy with TCZ was initiated, and 1 year later the MRI showed no signs of meningeal thickening. At 2 years follow-up, the patient remains asymptomatic.

Discussion: Most exam's findings of RP are unspecific: elevated CRP and ESR; CSF analysis with mild pleocytosis with predominant lymphocytes, elevated protein and increased or normal glucose, elevated ACPA and RF in CSF testing; meningeal thickening in contrast enhanced MRI. While several authors claim that meningeal biopsy is necessary for a definitive diagnosis, the invasiveness of the procedure and the absence of pathognomonic findings have led more recent reports to recommend using it when initial non-invasive examinations are inconclusive. The present case revealed many of these findings and no other possible infectious, malignant, or autoimmune aetiologies (e.g. granulomatous or IgG4-related diseases) were found. Evidence on treatment options available is scarce, but most of the regimens used are based on corticosteroids followed by immune modulating drugs. The use of TCZ in RP has rarely been reported but has been successfully used both as induction and/or maintenance therapy. The mechanism is unknown, but high IL-6 levels have been detected in the CSF of RP patients. Additionally, unlike other immunosuppressors, to our knowledge no cases of RP have been reported in patients on TCZ.

Conclusion: Timely diagnosis and appropriate treatment of RP are crucial, as it can potentially be debilitating and lethal. Further research is needed to determine the best approach in the patients, but such cases as this suggest that TCZ might be an effective treatment option.

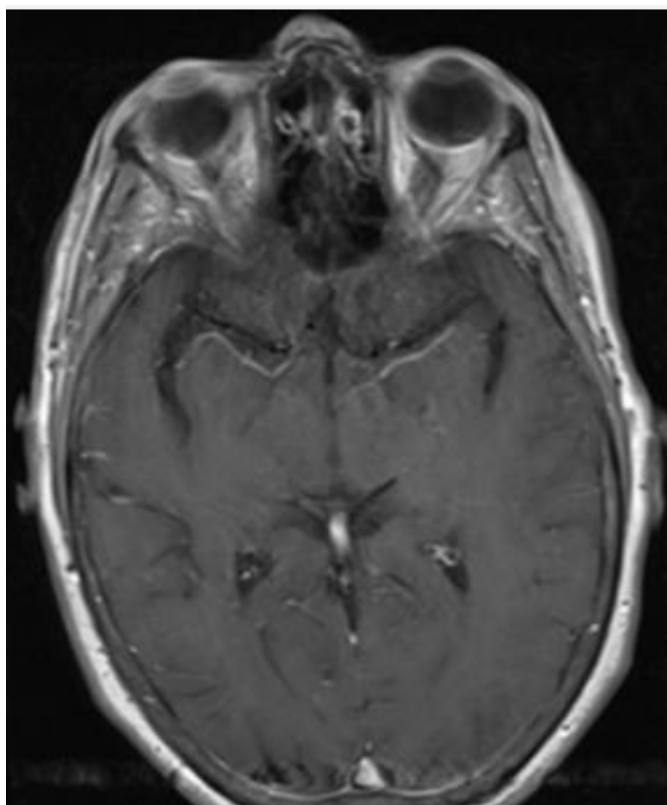


Figure 1 - Brain magnetic resonance angiography depicting a bilateral parietooccipital pachymeningeal thickening

PO CCLIN 33. O OPORTUNISTA, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Nelma Sampaio¹, Luana Lima¹, Pedro Abreu^{2 3}

¹USF Amatus, ²Unidade de Reumatologia, ULSCB, ³Faculdade Ciências da Saúde, UBI

Introdução: O herpes zoster (HZ) resulta da reativação do vírus da varicela do seu estado latente e surge frequentemente associada a fatores de risco como a imunossupressão, a idade avançada e na presença de outras doenças crónicas. Os sintomas incluem dor ao longo do dermatomo afetado e erupção cutânea vesicular habitualmente unilateral, que permitem o diagnóstico clínico. O tratamento permite diminuir a extensão e duração dos sintomas e prevenir as complicações da doença, nomeadamente a nevralgia pós herpética.

Caso clínico: Mulher de 76 anos de idade, com antecedentes de artrite reumatoide desde 2007 sob tratamento biotecnológico (Etanercept, 2/2 semanas SC) - classe funcional I -, fibrilhação auricular e nódulos tiroideus. Medicação habitual: metotrexato 15 mg/sem, prednisolona 5 mg id; ácido alendronico 70mg/semanal, Ferro+ácido

fólico id, perindopril+indapamida 5/2.5mg id; amiodarona 200 mg id; apixabano 5 mg id; rosuvastatina+ezetimiba 20/10mg id; omeprazol 20mg id; calcifediol 0.266 mg quinzenal.

Paciente apresenta-se em consulta de reumatologia com diagnóstico de reativação de HZ latente há cerca de 15 dias, na sequência de uma infeção respiratória vírica. Previamente medicada no centro de saúde com valaciclovir, pregabalina e metamizol. Utente mantém dor intensa e apresenta ao exame objetivo região eritematosa com inúmeras crostas ao longo da região peitoral e torácica direita, com disseminação de vesículas ao longo do abdómen, bilateralmente. Ajustada medicação da dor, nomeadamente através da adição de amitriptilina, tapentadol e ajuste da dose de pregabalina.

Discussão/Conclusão: O diagnóstico de HZ deve ser sempre considerado na avaliação de um doente com rash cutâneo e dor, especialmente se o mesmo for imunodeprimido, já que a é esta infeção é mais frequente e grave neste tipo de pacientes. Este caso demonstra-nos a importância de um diagnóstico e tratamento atempados, de forma a evitar a disseminação e eventuais complicações desta infeção.

PO CCLIN 34. ARTRITE REUMATOIDE "ROBUSTUS" – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO COM ATINGIMENTO ATLANTOAXIAL

Paulo Jorge Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Ribeiro¹, Joana Sousa Neves¹

¹ ULS de Braga

Introdução: A Artrite Reumatoide (AR) é uma doença inflamatória crónica, que afeta sobretudo articulações periféricas, com grande potencial de deformidade/destruição articular, sobretudo nos casos de diagnóstico tardio e/ou pior prognóstico. À medida que vai progredindo, pode afetar outros sistemas, como o pulmonar, com doença do interstício. Apesar de menos comum, o esqueleto axial pode ser afetado, sobretudo a nível cervical (articulação atlantoaxial), nomeadamente em casos mais evoluídos/tratamento tardio, podendo, no limite, cursar com instabilidade articular e compressão da medula espinhal. Desse modo, é pouco expectável que um caso

de AR apresente acometimento do esqueleto axial como manifestação inaugural, daí o interesse particular do caso que se descreve de seguida.

Caso Clínico: Homem, 71 anos, trabalhador manual desde a adolescência, com antecedentes de tabagismo pesado, admitido no SU por cervicalgia intensa, de início vespertino, com horas de evolução, que referia ser extremamente incapacitante – não reportava queixas articulares periféricas. Ao exame objetivo, apresentava várias alterações relevantes, como deformidade em colo de cisne do 3-4º dedos da mão direita e 2º dedo da mão esquerda, flexo fixo de ambos os cotovelos e vários nódulos de etiologia desconhecida na superfície extensora dos antebraços. Não se constatou artrite clinicamente evidente, contudo de valorização difícil, tendo em conta as múltiplas deformidades descritas.

Foi realizada Tomografia Cervical para estudo destas queixas, que revelou lesão esférica inicialmente interpretada como plasmocitoma, pelo que o doente foi admitido em internamento para continuação de cuidados e conclusão do estudo etiológico. Dada a hipótese de lesão tumoral, foi requisitada Tomografia TAP, na qual se objetivou doença intersticial pulmonar na forma de Pneumonia Intersticial Usual (UIP), ainda que com atingimento relativamente limitado, bem como várias erosões na articulação manúbrio-esternal. Foi requisitada também RMN cervical para melhor esclarecimento desta lesão, onde se constatou extenso pannus inflamatório vertebro-medular, bem como rarefação dos arcos posteriores de C1-C2, com múltiplas erosões, também presentes na tomografia descrita previamente (figura 1), que levantavam hipótese de Artropatia Inflamatória em Atividade.

Analiticamente, com elevação dos parâmetros inflamatórios (VS 56 mm/1ªH e PCR 13.6 mg/dL) e elevados títulos de FR/Anti-CCP (300 e >500 respetivamente).

Dado o contexto, assumido diagnóstico mais provável de AR, tendo o doente iniciado Metotrexato (MTX) e Metilprednisolona (MTP), conforme decidido após colaboração de Neuroradiologia, com objetivo de mitigar risco de complicações graves como subluxação atlantoaxial ou até compressão do tronco. Atualmente é seguido em consulta, com doença

em baixa atividade e regressão marcada do pannus inflamatório objetivado previamente, em controlo imagiológico aos 2 meses (figura 2B).



Figura 1 - Erosões em C1-C2 presentes em Tomografia Cervical à admissão



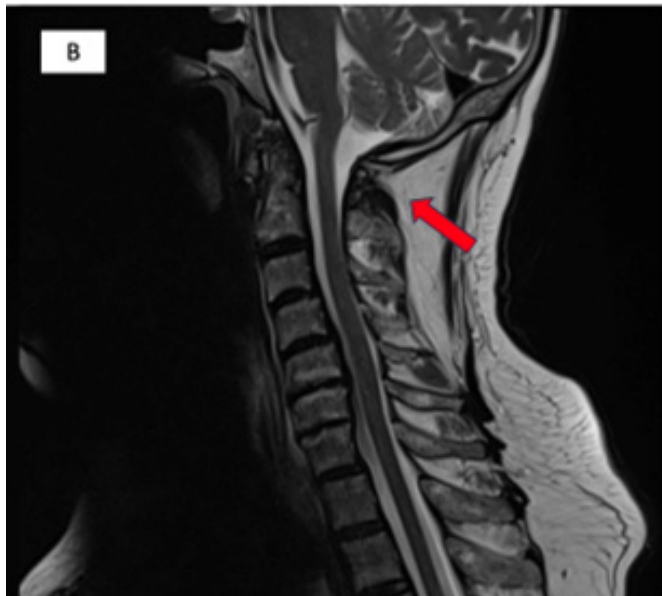


Figura 2 - Pannus Inflamatório cervical à admissão (A) e após 2 meses sob MTP e MTX (B).

Discussão/Conclusão: Este caso constitui uma forma rara de apresentação da AR, referida em algumas fontes como "Arthritis Robustus"/"Reumatoide Robustus", na qual os doentes, geralmente homens, fisicamente ativos e/ou trabalhadores manuais, apresentam artrite que tende a ser pouco sintomática/assintomática, o que dificulta o diagnóstico, mas também o prognóstico vital/funcional destes doentes a longo prazo e ajuda a explicar o grau de evolução, ao diagnóstico, neste caso. Pretende-se também demonstrar que, apesar de comum, a AR pode revestir-se de forma atípicas, constituindo um verdadeiro desafio diagnóstico, mesmo para o clínico mais treinado, o que enaltece a importância do trabalho multidisciplinar e de manter um elevado índice de suspeição. Por último, convém também ressaltar a hipótese diagnóstica colocada de lesão neoplásica, que revelou tratar-se "apenas" de pannus inflamatório associado a esta patologia e contribui para a singularidade deste caso clínico.

Referências Bibliográficas

- Campos, A. (2024). Robust rheumatoid arthritis. Radiopaedia. [online] doi:<https://doi.org/10.53347/rID-76313>;
- Bhogaraju VK, Kalra A, Pathuri DS, Manna S, Pai VS. A Case-Based Review of Arthritis Robustus. Cureus. 2023 Dec 15;15(12):e50583. doi: 10.7759/cureus.50583. PMID: 3822236; PMCID: PMC10788115.
- Prasad K, Rath D, Kundu BK. Arthritis Robustus: review of a case of an "abnormal" rheumatoid. Springerplus. 2014 Oct 16;3:606. doi: 10.1186/2193-1801-3-606. PMID: 25392778; PMCID: PMC4203790.

PO CCLIN 35. SAPHO: DA MANIFESTAÇÃO INICIAL AO DIAGNÓSTICO "INCIDENTAL" – UMA SÉRIE DE CASOS

Paulo Jorge Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Ribeiro¹, Joana Sousa Neves¹

¹ ULS de Braga

Introdução: O SAPHO é uma doença rara, com manifestações osteoarticulares e cutâneas, pautando-se por dor e inflamação articular (mais marcada nas regiões esternoclavicular e coluna vertebral), acne grave e pustulose palmoplantar. Radiograficamente, observa-se hiperostose, esclerose e osteíte, mais pronunciadas na região do esterno/clavícula, achados que traduzem alterações típicas em cintigrafia óssea e permitem confirmação diagnóstica. O diagnóstico diferencial inclui entidades como as espondilartroses, neoplasias e infeções ósseas, pelo que, além de extenso, torna-se essencial, sob pena de falha diagnóstica de condição potencialmente fatal. Segue-se uma série de casos com apresentação inicial inespecífica, nas quais a marcha diagnóstica permitiu classificação como SAPHO.

Casos Clínicos: Mulher, 55 anos, seguida em consulta de várias especialidades médicas há vários anos, com diagnóstico de fibromialgia, contudo com queixas mioarticulares difusas relativamente resistentes a analgesia convencional e abordagem não farmacológica. Em consulta de Reumatologia, após revisão do processo clínico, objetivadas lesões em tomografia TAP requisitada no SU (admitida por clínica respiratória autolimitada) que colocaram suspeita de SAPHO, posteriormente confirmada por cintigrafia óssea. Atualmente com queixas decorrentes de patologia osteoarticular degenerativa multifocal, com doença em remissão e, como tal, sem imunomodulador.

Homem, 44 anos, seguido em consulta de Ortopedia por queixas álgicas de ritmo misto e evolução flutuante na região esternoclavicular bilaterale ombro esquerdo, sem causa identificada. Após 2-3 anos de follow-up, desenvolveu quadro de cervicalgia inflamatória, bem como pustulose palmo-plantar extensa, que motivou referência para Dermatologia, contudo sem causa inicialmente identificada. Por manter queixas álgicas sem etiologia, foi aprofundado

estudo com exames de imagem, incluindo tomografia do membro superior esquerdo, complementada com RMN do membro superior e clavícula esquerda, que demonstram padrão de osteíte bastante sugestivo de SAPHO. Iniciou seguimento em Reumatologia, encontrando-se medicado com Metotrexato (MTX) e Adalimumab, com doença em remissão.

Mulher, 55 anos, com diagnóstico do exterior de Artrite Reumatoide Seronegativa há cerca de 8 anos, por quadro de poliartrite de pequenas articulações das mãos e, em menor grau, dores inflamatórias das cinturas escapular e pélvica. Referenciada à consulta de Reumatologia do nosso hospital, encontrava-se medicada com Leflunomida, que suspendeu em 2021 por remissão do quadro articular, ainda que sem resolução das queixas relativas às cinturas. Durante seguimento, desenvolveu quadro de atingimento cutâneo difuso, com componente palmoplantar, inicialmente considerado "eczema cutâneo", para a qual chegou a realizar IgIV, contudo sem nunca ter apresentado resolução completa dessas queixas. Por manter queixas das cinturas, apesar de atividade articular controlada, parâmetros inflamatórios frenados e ausência de outras queixas focais/sistêmicas, optou-se por estudo com exames de imagem, posteriormente complementados com cintigrafia que demonstrou captação típica de SAPHO. Mantém seguimento na consulta, a ponderar introdução de MTX.

Conclusão e Discussão: Esta série de casos pretende, de forma objetiva e sucinta, fazer um levantamento das principais características dos casos de SAPHO, doença rara, mas provavelmente subdiagnosticada, da consulta de um hospital terciário, bem como a dificuldade no diagnóstico diferencial desta patologia, que além de extenso, acaba muitas vezes por ser facilmente confundido com outras patologias do foro Reumatológico. Tal complexidade demonstra bem a necessidade de um elevado índice de suspeição, mas também, eventualmente, da necessidade de aprofundar investigação, para uma melhor abordagem diagnóstica e terapêutica destes doentes no futuro.

Referências Bibliográficas

•UpToDate. SAPHO (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis) syndrome. UpToDate. Retrieved Oct 2024, from https://www.uptodate.com/contents/sapho-synovitis-acne-pustulosis-hyperostosis-osteitis-syndrome?search=sapho&source=search_result&selectedTitle=1%7E22&usage_type=default&display_rank=1#H2366306869

•Przepiera-Będzak H, Brzosko M. SAPHO syndrome: pathogenesis, clinical presentation, imaging, comorbidities and treatment: a review. *Postepy Dermatol Alergol.* 2021 Dec;38(6):937-942. doi: 10.5114/ada.2020.97394. Epub 2020 Jul 23. PMID: 35125997; PMCID: PMC8802951.

•Rukavina I. SAPHO syndrome: a review. *J Child Orthop.* 2015 Feb;9(1):19-27. doi: 10.1007/s11832-014-0627-7. Epub 2015 Jan 14. PMID: 25585872; PMCID: PMC4340847.

PO CCLIN 37. PSORIASIS AND LATE-ONSET PSORIATIC ARTHRITIS – CASE REPORT

P Abreu^{1 2}, P Água^{2 3}

¹Unidade de Reumatologia, ULSCB, ²Faculdade Ciências da Saúde, UBI ³USF Beira Saúde

Introduction: Psoriatic arthritis (PsA) is a chronic inflammatory rheumatic disease that affects the musculoskeletal system and the skin. In addition to joint involvement, it is associated with several clinical manifestations, such as enthesitis, skin and/or nail psoriasis, dactylitis, uveitis and osteitis. It mainly affects people between 40–50 years of age and, usually, Psoriasis (Pso) appears before arthritis (70–80% in cases), and it takes an average of 7–10 years to appear. In the absence of Pso it can be a diagnostic challenge, and late-onset of PsA (≥ 60 -years-old) is even more rare. The authors report a case with a rare presentation of PsA, with Pso manifestation after 70 years old which was a challenging situation in Primary Health Care.

Case report: In December 2015, a 63-year-old woman with complains about generalized pain and painful swollen joint of both knees with a 1-year evolution was referred to Rheumatology by her family doctor. Before she was seen by Orthopaedics and had been treated with an analgesic drug (paracetamol+tramadol) and IM corticosteroid with no resolution of the situation. She experienced difficulties in walking because of the severe joint pain in her Knees. Her comorbidities included hypertension, hypercholesterolemia, and depression. On physical examination, she presented dactylitis of 1st right finger and joint effusion in both knees. There were no joints deformities. There was no sign of psoriatic lesions in the scalp, skin, or nails. She tested negative for

serum rheumatoid factor (RF), CCP, ANA and she was given a presumptive diagnosis of unclassified arthritis. Initially, the patient was treated with nonsteroidal anti-inflammatory drug (etodolac) and deflazacort 6mg id, which partially alleviated his joint pain. About 3 months after first appointment, she had a flare with the development of arthritis affecting right wrist and other 3 small joints of right hand, but skin lesions or nail involvement was absent. She started methotrexate 10mg/week and improved. The surveillance was maintained in Rheumatology and Primary Health Care.

In December 2023 she had acute, febrile illness caused by infection with influenza type A virus and was admitted in Internal Medicine Unit. The patient was discharged from hospital with methotrexate 2.5mg/day. In January 2024 she presented with low back pain of acute onset that was complicated by pain radiating down his right leg. In the past she had CT imaging scan performed that showed classic disc herniation on the right hand side at L5-S1 with L5 radiculopathy. At this time, she was not already with methotrexate by self-recreation.

In March 2024 patient have a new flare again affecting wrists and small joints of hands. During physical examination psoriasis lesions were detected in retroauricular region and in the navel. It was established the diagnosis of psoriatic arthritis and methotrexate was restarted 10mg/week.

Discussion / Conclusion: This condition was initially interpreted by Orthopaedics as osteoarthritis without improvement with the instituted treatments and later as unclassified arthritis. This case reports a rare presentation of PsA (late onset of Pso and PsA) and highlights the importance of searching for skin lesions across the body upon evaluating patients with oligoarthritis cannot be overemphasized.

PO CCLIN 38. "DESVENDANDO O FRIO DA AUTOIMUNIDADE -A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO SOBRE CRIOGLOBULINEMIA MISTA"

Rafaela Almeida, Rita Namorado, Diana Santos

Introdução: A crioglobulinemia mista traduz uma condição autoimune complexa, com precipitação de crioglobulinas tipo II e tipo III no sangue a baixas temperaturas, originando uma vasculite

sistêmica caracterizada pela tríade de púrpura, artralgia e fraqueza, em estados mais graves pode haver envolvimento neurológico e renal. A causa mais comum desta condição deve-se a infecções virais como hepatite B e C crônicas, HIV, bem como doenças autoimunes.

Caso Clínico: Doente, sexo feminino, 45 anos. Antecedentes familiares relevantes: mãe com fibrose quística, avó materna com leucemia, irmão com anemia hereditária. Antecedentes pessoais de amigdalite recorrente e cólica renal. Aos 15 anos, inicia quadro de vesículas no tronco e membros inferiores, edema nos membros inferiores e artralgias de padrão inflamatório controlando os sintomas com AINES. Apresenta progressão da doença com agravamento da artralgia com afeção de múltiplas articulações de ritmo inflamatório, bem como envolvimento neurológico com episódios de hipoestesia difusa sem evidencia de eventos cerebrovasculares em exames imagiológicos. Refere agravamento das queixas com o frio. Em Abril 2023, vem a consulta de médico de família com parestesias das mãos e dos pés de longa evolução com artralgias das pequenas articulações das mãos de ritmo inflamatório com púrpura nas extremidades, sendo referenciada a consulta de reumatologia. Em Janeiro 2024 vai a consulta de reumatologia, com perfil analítico com crioglobulinemia positiva IgA, IgM com diagnóstico de crioglobulinemia mista. Estudo SAAF, pesquisa HCV, HBV, HIV negativo. Aguarda eletromiografia dos membros superior. Reavaliação em 5 meses.

Discussão e Conclusões: Trata-se de um caso desafiante na medida em que ilustra os desafios terapêuticos e diagnósticos da crioglobulinemia. Neste caso clínico, temos uma doente que apresentou manifestações articulares inflamatórias, purpura e neurológicas, sendo reconhecidos como potenciais sinais de vasculite sistêmica, exigindo uma abordagem multidisciplinar envolvendo diferentes especialidades clínicas. Assim, atendendo a que muitas das vezes o médico de família assume um contacto inicial com os sintomas do doente, apresenta um papel importante no diagnóstico inicial e encaminhamento adequado.

PO CCLIN 40. ARTRITE REUMATOIDE: ABORDAGEM REUMATOLOGIA E PODOLOGIA

Rita da Silva Vieira, Marilinda Gravito, Joana Borges, Helena Santos

Introdução : A Artrite Reumatoide (AR) é uma doença inflamatória crônica caracterizada classicamente com envolvimento simétrico e aditivo das pequenas articulações das mãos e pés, podendo afetar, porém, qualquer articulação com sinovial. Frequentemente apresenta-se como uma doença erosiva levando a deformações ósseas que necessitam de uma abordagem multidisciplinar conjunta: Reumatologia, Ortopedia, Fisiatria e Podologia.

Caso clínico : Apresentamos o caso de uma doente do sexo feminino de 68 anos com quadro de artrite reumatóide seropositiva para fator reumatoide, erosiva e deformante com 32 anos de evolução, medicada com fármacos modificadores de doença convencionais (metotrexato e leflunomida). Clinicamente com envolvimento predominante de mãos com status pós-rotura do longo extensor do 1º dedo da mão esquerda em 2019 e pés com status pós-cirurgia de correção de hallux valgus em 2006. Atualmente com atividade inflamatória controlada, mantendo, contudo, artralgiias mecânicas da tibiotársica direita e ambos os pés. Ao exame objetivo com palpação dolorosa da tibiotársica direita sem sinais inflamatórios e com redução da mobilidade articular. Imagiologicamente com artrose secundária da tibiotársica-direita com indicação cirúrgica e alterações degenerativas nível do mesotarso (com deformação dos ossos naviculares) e articulações metatarsofalângicas bilateralmente.

Na avaliação pela Podologia observaram-se hiperqueratoses em áreas de pressão e ao redor das articulações afetadas. De referir também sinais de onicólise e espessamento ungueal, provavelmente devido ao trauma mecânico e ao processo inflamatório da AR. A doente apresentava ainda redução sensibilidade na região interdigital e face plantar dos metatarsos.

Discussão/conclusão: A Podologia desempenha um papel fundamental no tratamento de doentes com artrite reumatoide (AR), pois cerca de 90% desses doentes apresentarão alterações

morfológicas nos pés à medida que a doença progride, incluindo dor, deformidades e alterações na pele e nas unhas. A intervenção Podológica é essencial para aliviar esses sintomas e melhorar a mobilidade e a qualidade de vida dos doentes. A área da Podologia executa procedimentos tais como a remoção de hiperqueratoses, tratamento de ulcerações e o uso de órteses e a recomendação de calçado adequados que ajudam a reduzir a dor e o desconforto, minimizando o impacto da doença nos pés e tornozelos

A sinergia entre Podologia e Reumatologia potencializa os benefícios do tratamento, uma vez que o trabalho multidisciplinar possibilita uma abordagem integral ao doente. A colaboração entre essas especialidades melhora a eficácia do tratamento e reduz a progressão e impacto das deformidades nos pés, permitindo aos doentes uma maior independência e autoconfiança na gestão da AR.

Bibliografia

- 1- Ramos-Petersen, L., Reinoso-Cobo, A., Ortega-Avila, A. B., Garcia-Campos, J., Bernal, J. A., Cantero-Tellez, R., Martin-Martin, J. M., Caliz-Caliz, R., Tejero, S., Cano-Garcia, L., & Gijon Nogueron, G. (2024). A clinical practice guideline for the management of the foot and ankle in rheumatoid arthritis. *Rheumatology international*, 44(8), 1381-1393. <https://doi.org/10.1007/s00296-024-05633-1>
- 2 - Fitzgerald, P., Siddle, H. J., Backhouse, M. R., & Nelson, E. A. (2015). Prevalence and microbiological characteristics of clinically infected foot-ulcers in patients with rheumatoid arthritis: a retrospective exploratory study. *Journal of foot and ankle research*, 8, 38. <https://doi.org/10.1186/s13047-015-0099-0>

PO CCLIN 42. DA ARTRALGIA AO TRANSPLANTE HEPÁTICO – UM CASO DE HEMOCROMATOSE COM SEGUIMENTO DE MAIS DE UMA DÉCADA

Rita da Silva Vieira, Beatriz de Carvalho Mendonça, Ana Bispo Leão, Leonor Reynolds de Sousa, Bárbara Lobão, Joana Borges, Cândida Silva, Helena Santos

Introdução : A hemocromatose é uma doença caracterizada pela disrupção do metabolismo do ferro, levando à elevação dos valores séricos e à sua deposição em diferentes órgãos e consequentemente a dano celular. Pode ser primária ou adquirida, sendo que na hemocromatose primária existe predominio do sexo masculino 2-3:1 e a mutação mais frequente é a homozigotia de C282Y no gene HFE. Os

sintomas mais comuns incluem a fadiga crônica, alteração do fototipo cutâneo e artralgias / artrite. Pode ocorrer disfunção hepática (hepatomegalia, cirrose e hepatocarcinoma), diabetes, e envolvimento cardíaco.

Caso clínico : Homem de 49 anos, previamente assintomático, sem hábitos alcoólicos, recorreu à consulta de Reumatologia em 2007 por quadro insidioso de artralgias das mãos (metacarpofalângicas (MCF) e interfalângicas proximais (IFP) de ritmo misto, por vezes com sensação de tumefação da 2ª e 3ª MCF bilateralmente. À observação: com dor à palpação das MCF, com tumefação 2ª e 3ª MCF bilateralmente.

A avaliação analítica revelou elevação das transaminases (ALT 81 U/l e AST 46 U/l), ferritina >1650ng/mL, sideremia 234ug/dL(V.R.35-150) e serologias hepatite B e C negativas. Na radiografia das mãos apresentava deformação na 2ª e 3ª MCF bilateral e alterações degenerativas nas IFDs. Foi colocada a hipótese de hemocromatose e o doente encaminhado a consulta de hepatologia após a realização de estudo genético que confirmou mutação p.C282Y no gene HFE em homozigotia, e estudo ecográfico que revelou hepatomegalia e 2 lesões focais de 23mm e 8mm no lobo hepático direito. Na RM hepática foram confirmados nódulos sólidos hiperintensos em T1 e hipervascularizados. Foi realizada biópsia hepática que revelou cirrose hepática e nódulo compatível carcinoma hepatocelular bem diferenciado (alfa-feto-proteína 1.73ng/mL(<10.00)). Foi proposto para transplante hepático em janeiro de 2008, tendo realizado o transplante em abril de 2008 e estando desde então sob imunossupressão, atualmente com everolimus e deflazacorte.

Manteve seguimento regular em consulta de Reumatologia com episódios muito esporádicos de artralgias da 2ª e 3ª MCF controlados com analgesia, colchicina por períodos e tratamento adjuvante com glucosamina. Em 2021, iniciou queixas de coxalgia direita, cada vez mais incapacitante e em outubro de 2022 foi submetido a artroplastia total da anca direita por coxartrose. De salientar ainda osteoporose secundária à corticoterapia pós-transplante sob atualmente sob calcifediol e denosumab desde fevereiro 2023, tendo realizado previamente ácido ibandronico

mensal. Por fim a mencionar, hiperuricemia sob alopurinol.

Discussão / Conclusão: A hemocromatose é uma doença mais frequente na população caucasiana (sobretudo do Norte da Europa), com prevalência estimada entre 1:300-500 indivíduos, podendo a primeira manifestação ser musculo-esquelética. A hemocromatose deve portanto fazer parte do diagnóstico diferencial de uma oligo-poliartrite, uma vez que pode apresenta-se com um quadro "Artrite Reumatóide -Like", mas no qual o tratamento deve ser dirigido doença de base. A osteoartrose precoce e um número mais elevado de artroplastias também está descrito nestes doentes.

Neste caso o Reumatologista teve um papel central no diagnóstico de hemocromatose e encaminhamento multidisciplinar. A vigilância em consulta de Reumatologia deve ser mantida, mesmo após o transplante, pelas várias patologias músculo-esqueléticas concomitantes.

Bibliografia

Hum RM, Ho P. Hereditary haemochromatosis presenting to rheumatology clinic as inflammatory arthritis. *BMJ Case Rep.* 2022 Jan 17;15(1):e246236. doi: 10.1136/bcr-2021-246236. PMID: 35039359; PMCID: PMC8768489.

Kröner, P. T., Mareth, K. F., Wijarnpreecha, K., & Palmer, W. C. (2020). Hereditary hemochromatosis is associated with increased use of joint replacement surgery: Results of a nationwide analysis. *Seminars in arthritis* <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2019.10.003> and *rheumatism*, 50(2), 360–365.

Cobilinschi, C. O., Săulescu, I., Caraiola, S., Nițu, A. F., Dumitru, R. L., Husar-Sburlan, I., Bălănescu, A. R., & Opreș-Belinski, D. (2023). A "Mix and Match" in Hemochromatosis—A Case Report and Literature Focus on the Liver. *Medicina (Kaunas, Lithuania)*, 59(9), 1586. <https://doi.org/10.3390/medicina59091586>

Cobilinschi CO, Săulescu I, Caraiola S, Nițu AF, Dumitru RL, Husar-Sburlan I, Bălănescu AR, Opreș-Belinski D. A "Mix and Match" in Hemochromatosis—A Case Report and Literature Focus on the Liver. *Medicina*. 2023; 59(9):1586. <https://doi.org/10.3390/medicina59091586>

Porter JL, Rawla P. Hemocromatose. [Atualizado em 6 de outubro de 2024]. Em: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 jan-. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430862/>

PO CCLIN 43. RHEUMATOID NODULES IN SERONEGATIVE RHEUMATOID ARTHRITIS: THINK TWICE

Roberto Pereira da Costa^{1,2}, Ana Rita Lopes^{1,2}, Tiago Marques³, Dora Mancha⁴, Luís Soares de Almeida⁴, Nikita Khmelinskii^{1,2}

¹Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisbon, Portugal; ²Instituto Gulbenkian de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisbon, Portugal; ³Infectious Diseases Department, Unidade Local de Saúde Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisbon, Portugal; ⁴Dermatology Department, Unidade Local de Saúde Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisbon, Portugal

Introduction: Rheumatoid arthritis (RA) is a chronic, symmetric inflammatory arthritis that affects small and medium-sized joints, with an estimated prevalence of 0.24%. (1) Rheumatoid nodules affect 25% of RA patients. These are subcutaneous nodules that commonly appear on the extensor surfaces of the forearms, elbows and metacarpophalangeal (MCP) joints. They are strongly associated with rheumatoid factor positivity. A biopsy may be required for a definite diagnosis, with characteristic findings on histology including a fibrinoid necrotic centre surrounded by a palisade of fibroblasts. (2) RA treatment is based upon disease-modifying antirheumatic drugs (DMARDs). Corticosteroids are frequently used as a bridging, fast acting therapy. These should be employed at the lowest effective dose and for the shortest duration possible due to the known dose- and time-dependent adverse effects, such as osteoporosis, osteonecrosis and increased susceptibility to infections. (3)

Case : A 57-year-old woman was referred to the Rheumatology clinic due to a previous diagnosis of seronegative rheumatoid arthritis. She first presented to the emergency room in February 2020 with oligoarthritis of the knees and wrists, along with marked elevation of inflammatory markers (C reactive protein of 15 mg/dL and erythrocyte sedimentation rate of 120 mm/hr). Rheumatoid factor (RF), anti-citrullinated peptide antibodies (ACPA) and antinuclear antibodies were negative. Previous treatments included medium to high-dose glucocorticoids (prednisolone 7.5 mg to 60 mg/day), methotrexate (25 mg/week), sulfasalazine (2.5 g/day) and hydroxychloroquine (200 mg/day). During follow-up she developed 10 vertebral fractures. She was first seen in the Rheumatology clinic in July 2023. Physical examination revealed oligoarthritis of the knees,

short stature (height of 150 cm) and subcutaneous nodules of the extensor surfaces of the forearms, between 5 mm and 30 mm in diameter (Figure 1). These were first noticed in June 2021, 18 and 9 months after the initiation of prednisolone and methotrexate, respectively, and had been assumed as rheumatoid nodules. In August 2023, a cutaneous biopsy was performed. The histopathologic evaluation revealed nodes with a fibrin centre and necrotic foci with neutrophils, surrounded by a palisade of multinucleated giant cells, a fibrous pseudo-capsule, and a mild perivascular inflammatory infiltrate in the dermis. These findings were compatible with rheumatoid nodules. On PAS staining, spores with lateral budding with filaments branching at a 45° angle were evident and an infectious screening of the sample by polymerase chain reaction identified *Exophiala jeanselmei*/*Exophiala oligosperma*. A diagnosis of phaeohyphomycosis was established and the patient underwent excision of the nodules and treatment with itraconazole 200 mg bid for 9 months with complete resolution of the lesions.

Discussion: This patient presented with multiple complications of prolonged exposure to medium to high-dose glucocorticoid therapy including established osteoporosis and a fungal infection. Phaeohyphomycosis is a term encompassing distinct mycotic infections caused by phaeoid fungi. The most common presentation is subcutaneous abscesses or nodules caused by wounds made by contaminated plant materials. (4)

Conclusion: This case highlights the need to rethink the diagnosis of rheumatoid nodules in the absence of rheumatoid factor positivity, keeping in mind the possibility of an infectious aetiology. Also, we intend to underline the adverse effects of prolonged medium to high-dose glucocorticoid therapy.

Bibliography

- (1) - Cross M, Smith E, Hoy D, et al. The global burden of rheumatoid arthritis: estimates from the global burden of disease 2010 study. *Ann Rheum Dis.* 2014;73(7):1316-1322. doi:10.1136/annrheumdis-2013-204627
- (2) - Sayah A, English JC 3rd. Rheumatoid arthritis: a review of the cutaneous manifestations. *J Am Acad Dermatol.* 2005;53(2):191-212. doi:10.1016/j.jaad.2004.07.023

(3) - Smolen JS, Landewé RBM, Bergstra SA, et al. EULAR recommendations for the management of rheumatoid arthritis with synthetic and biological disease-modifying antirheumatic drugs: 2022 update [published correction appears in *Ann Rheum Dis*. 2023 Mar;82(3):e76. doi: 10.1136/ard-2022-223356corr1]. *Ann Rheum Dis*. 2023;82(1):3-18. doi:10.1136/ard-2022-223356

(4) - Guerrant RL, Walker DH, Weller PF. *Tropical Infectious Diseases*. Churchill Livingstone; 2006.



Figure 1 - subcutaneous nodules on the extensor surface of the left forearm.

PO CCLIN 44. SYNOVIAL MEMBRANE BIOPSY IN A CASE OF NIVOLUMAB INDUCED ARTHRITIS

Roberto Pereira da Costa^{1,2}, Mafalda Pinho³, Cristina Ferreira³, Nikita Khmelinskii^{1,2}

¹Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisbon, Portugal; ²Instituto Gulbenkian de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisbon, Portugal; ³Anatomical Pathology Department, Unidade Local de Saúde Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisbon, Portugal; ⁴Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, Lisbon, Portugal

Introduction: Immune checkpoint inhibitors (ICIs) are a valuable therapeutic weapon against cancer which potentiate a Tcell mediated immune response. These therapies can induce immune-related adverse events (irAE), including a variety of rheumatic manifestations, though the pathogenesis of irAEs remains unclear. (1) Nivolumab is an ICI targeting the PD-1 receptor.

The best treatment of irAEs is yet to be established. There is concern that immunomodulatory treatments affect antitumor immune responses, although no differences were found in tumour progression in DMARD treated patients. (2, 3) Suspension of ICIs must be decided, by physicians and patients, in a case by case basis. (4)

Case: A 78-year-old man presented to the Rheumatology clinic in September 2023 with a one-month history of arthritis of the left wrist. He was diagnosed with stage IV melanoma at age 76, with lymph node and hepatic metastasis, and began treatment with nivolumab and ipilumab in April 2023. Due to diarrhoea, he discontinued ipilumab in May and underwent a course of prednisolone (maximum of 40mg/day) from May to July of 2023.

At the first rheumatologic evaluation, he had arthritis of the left wrist with exuberant inflammatory signs, increased acute phase reactants (leucocytosis 11500 / μ L, C reactive protein 7.45 mg/dL) and moderate grey-scale synovitis with Doppler activity of the radiocarpal, intercarpal and distal radioulnar joints on ultrasound. Rheumatoid factor, cyclic citrullinated peptide antibodies and antinuclear antibodies were negative.

A trial of colchicine 1 mg/day and prednisolone 5-7.5 mg/day was non beneficial and, in order to exclude septic arthritis, a radiocarpal synovial membrane biopsy was performed. Cultural exams were negative and no crystals were observed. Histologic examination showed a hypertrophic lining with 4-5 layers of synoviocytes, areas of loss of integrity, stromal hypercellularity with a moderate lymphoplasmacytic infiltrate, perivascular edema and bone fragments. The score of Krenn was 6, compatible with a high grade synovitis. A diagnosis of nivolumab-induced arthritis was established. In November 2023, the patient developed arthritis of the contralateral wrist and, following multidisciplinary discussion, bilateral glucocorticoid injections of the radiocarpal joints were performed, hydroxychloroquine 400 mg/day was started and nivolumab continued. Following complete symptomatic resolution, the patient experienced arthritis recurrence six months after the glucocorticoid injections of the wrists.

Discussion: Synovial membrane biopsy has a potential role in understanding the aetiology and pathogenesis of articular diseases and in identifying therapeutic targets. We found three reports of patients with nivolumab induced arthritis that underwent synovial membrane biopsy. The histologic findings were disparate, one evidencing a proliferative chronic lymphoplasmacytic synovitis, with an even mixture of T lymphocytes and clustered B cells, another a linear inflammatory cell infiltrate with predominance of macrophages and CD8+ T cells, and the last one a prevalence of lymphoid organized T cells and macrophages. The latter patient had an arthritis refractory to glucocorticoids, hydroxychloroquine and methotrexate; and the demonstration of high TNF α and low PD-1 levels in the biopsy informed the decision to start infliximab, with a good

response. (5, 6, 7) These diverse histologic features resemble the different phenotypes of rheumatoid arthritis synovium. (8)

Conclusions: To the best of our knowledge, this is the first description of a synovial membrane biopsy in ICI associated arthritis in our country. We want to highlight its role in understanding the disease aetiology. Synovial biopsy can elucidate the pathways leading to these adverse events and inform targeted therapies, facilitating the continuation of ICIs. Lastly, a multidisciplinary approach is essential for the optimal diagnosis and management of these disorders.

Bibliography

- 1 - Benfaremo D, Manfredi L, Luchetti MM, Gabrielli A. Musculoskeletal and Rheumatic Diseases Induced by Immune Checkpoint Inhibitors: A Review of the Literature. *Curr Drug Saf*. 2018;13(3):150-164. doi: 10.2174/1574886313666180508122332.
- 2 - Arbour KC, Mezquita L, Long N, Rizvi H, Auclin E, Ni A, Martinez-Bernal G, Ferrara R, Lai WV, Hendriks LEL, Sabari JK, Caramella C, Plodkowski AJ, Halpenny D, Chaff JE, Planchard D, Riely GJ, Besse B, Hellmann MD. Impact of Baseline Steroids on Efficacy of Programmed Cell Death-1 and Programmed Death-Ligand 1 Blockade in Patients With Non-Small-Cell Lung Cancer. *J Clin Oncol*. 2018 Oct 1;36(28):2872-2878. doi: 10.1200/JCO.2018.79.0006.
- 3 - Braaten TJ, Brahmer JR, Forde PM, Le D, Lipson EJ, Naidoo J, Schollenberger M, Zheng L, Bingham CO, Shah AA, Cappelli LC. Immune checkpoint inhibitor-induced inflammatory arthritis persists after immunotherapy cessation. *Ann Rheum Dis*. 2020 Mar;79(3):332-338. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-216109.
- 4 - Kostine M, Finckh A, Bingham CO, Visser K, Leipe J, Schulze-Koops H, Choy EH, Benesova K, Radstake TRDJ, Cope AP, Lambotte O, Gottenberg JE, Allenbach Y, Visser M, Rusthoven C, Thomasen L, Jamal S, Marabelle A, Larkin J, Haanen JBAG, Calabrese LH, Mariette X, Schaeferbeke T. EULAR points to consider for the diagnosis and management of rheumatic immune-related adverse events due to cancer immunotherapy with checkpoint inhibitors. *Ann Rheum Dis*. 2021 Jan;80(1):36-48. doi: 10.1136/annrheumdis-2020-217139.
- 5 - Medina HA, Eickhoff J, Edison JD. Thinking Inside the Box: Synovial Tissue Biopsy in Immune Checkpoint Inhibitor-Induced Arthritis. *J Clin Rheumatol*. 2021 Dec 1;27(8S):S537-S540. doi: 10.1097/RHU.0000000000001088.
- 6 - Murray-Brown W, Wilsdon TD, Weedon H, Proudman S, Sukumaran S, Klebe S, Walker JG, Smith MD, Wechalekar MD. Nivolumab-induced synovitis is characterized by florid T cell infiltration and rapid resolution with synovial biopsy-guided therapy. *J Immunother Cancer*. 2020 Jun;8(1):e000281. doi: 10.1136/jitc-2019-000281.
- 7 - Nakayama Y, Sawa N, Suwabe T, et al. Histologically Proven Recurrent Synovitis after Nivolumab Treatment. *Intern Med*. 2024;63(6):867-871. doi:10.2169/internalmedicine.2221-23
- 8 - Dennis G Jr, Holweg CT, Kummerfeld SK, Choy DF, Setiadi AF, Hackney JA, Haverty PM, Gilbert H, Lin WY, Diehl L, Fischer S, Song A, Musselman D, Klearman M, Gabay C, Kavanaugh A, Endres J, Fox DA, Martin F, Townsend MJ. Synovial phenotypes in rheumatoid arthritis correlate with response to biologic therapeutics. *Arthritis Res Ther*. 2014;16(2):R90. doi: 10.1186/ar4555.

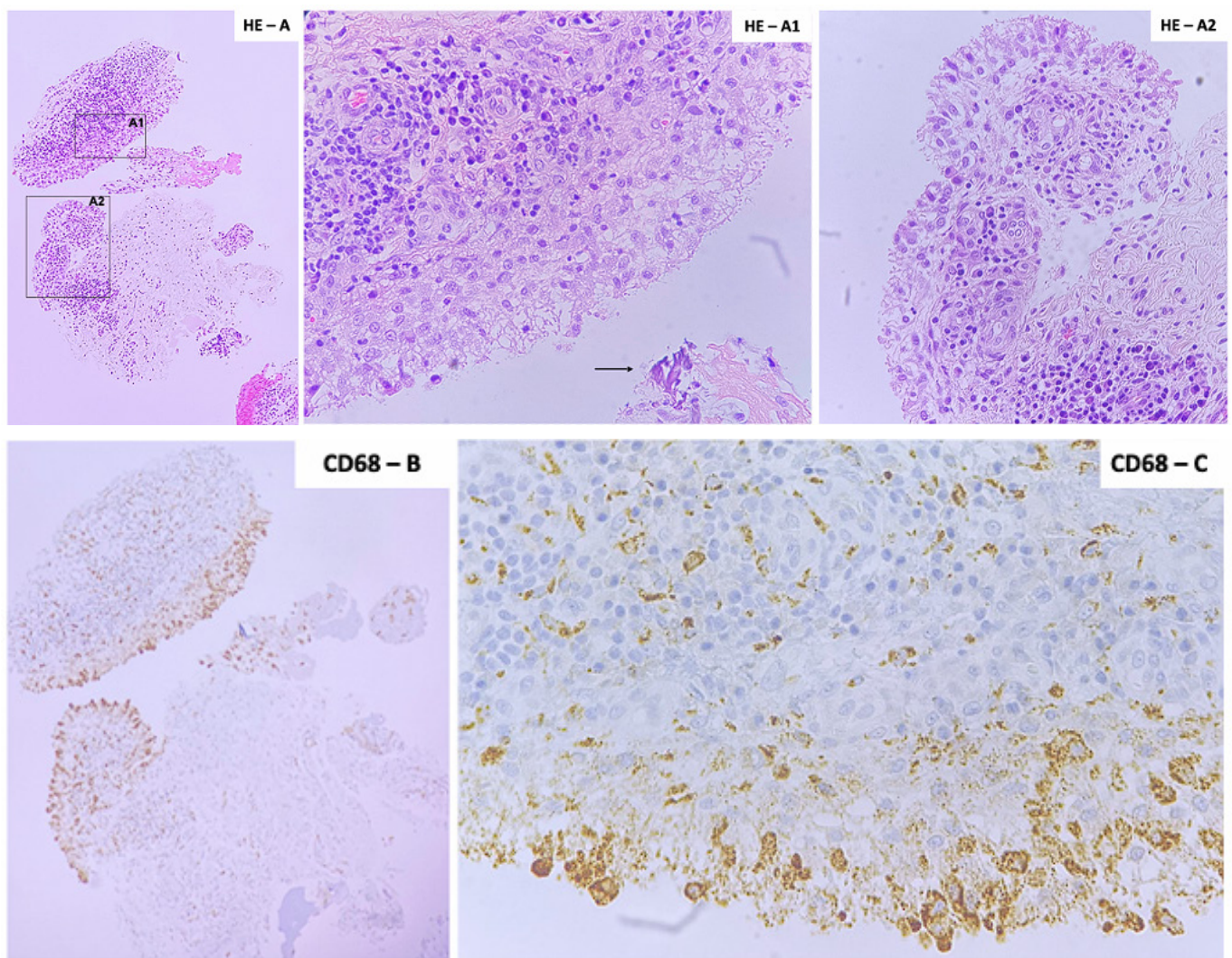


Figure 1 - Histological high grade synovitis: (A) a low magnification with 3 fragments of synovial membrane; (A1 and A2) lining layer hyperplasia, with 4-5 layers of synoviocytes, mild inflammatory infiltrate and stroma activation; small bone fragments can be seen (A1-arrow). (B and C) low and high magnification of CD68 staining the highlight histiocytic phenotype of synoviocytes in this sample.

PO CCLIN 46. TUBERCULOUS LYMPHADENITIS FOLLOWING NEGATIVE SCREENING: A WARNING FOR FALSE NEGATIVE RESULTS

Rodrigo Rei¹ ², Maria Margarida Cunha¹, Ana Catarina Duarte¹, Maria José Santos¹ ³, Sandra Sousa¹

¹ - Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

² - Serviço de Reumatologia, Hospital de Faro

³ - Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introduction: Currently, there are multiple conventional (cs), biological (b) and targeted synthetic (ts) diseasemodifying antirheumatic drugs (DMARDs) available for the treatment of systemic rheumatic diseases. Due to their immunomodulatory nature, these medications can theoretically increase a patient's risk for

tuberculosis (TB) reactivation which has been best established in patients receiving TNF inhibitors.¹ Nine out of 13 society guidelines recommend TB screening for TNF inhibitors but have differing recommendations for other biologic medications.² The European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) recommends screening for latent tuberculosis in patients prior to starting bDMARDs or tsDMARDs, which should also be considered in patients with increased risk for latent tuberculosis prior to starting csDMARDs, immunosuppressants and/or glucocorticoids (according to dose and duration).³

Clinical report: A 45-year-old female patient with a 20-year diagnosis of systemic lupus erythematosus, under treatment with azathioprine 2 mg/kg daily and prednisolone 10 mg daily, was put into clinical trial due to persistent disease activity (SLEDAI 8) and withdrawn two months later due to inefficacy. At the baseline visit, she presented a painless retromandibular neck swelling node compatible with a lymphadenopathy. Following withdrawal of the clinical trial, prednisolone was increased to 20 mg daily and, one month later, anifrolumab was started. After two infusions, she developed morning fever (maximum axillar temperature of 39°C) and worsening of the retromandibular neck swelling node with ulceration and purulent exudate (figure 1). She received several antibiotics with no benefit. Skin biopsy and exudate analysis were positive for *Mycobacterium tuberculosis*. Chest and abdomen CT scan showed mesenteric and retroperitoneal necrotic lymphadenopathies. Blood cultures were negative. The diagnosis of tuberculous lymphadenitis and scrofuloderma was made. Notably, she recently underwent tuberculosis screening, with a normal chest x-ray and a negative Mantoux and Interferon Gamma Release Assay (IGRA) 10 months before the baseline visit. Additionally, IGRA was repeated with a negative result one month before the baseline visit.

Discussion/Conclusions: Herein we present a diagnosis of TB lymphadenitis in a patient under treatment with csDMARD and steroids, without additional risk factors, and negative results on repeated TB screening. The mechanism involved in the reduction in IGRA reliability associated with the use of TNF inhibitors is already known (i.e., a decrease in IFN- γ -releasing or production by CD4⁺ T lymphocytes),⁴ but there is growing evidence that other immunosuppressive drugs can cause false negative results.^{5,6} Thus, we suggest that clinicians should maintain close surveillance of patients on any DMARD or steroids and a low index of suspicion for TB diagnosis, even in patients with previous negative screening.

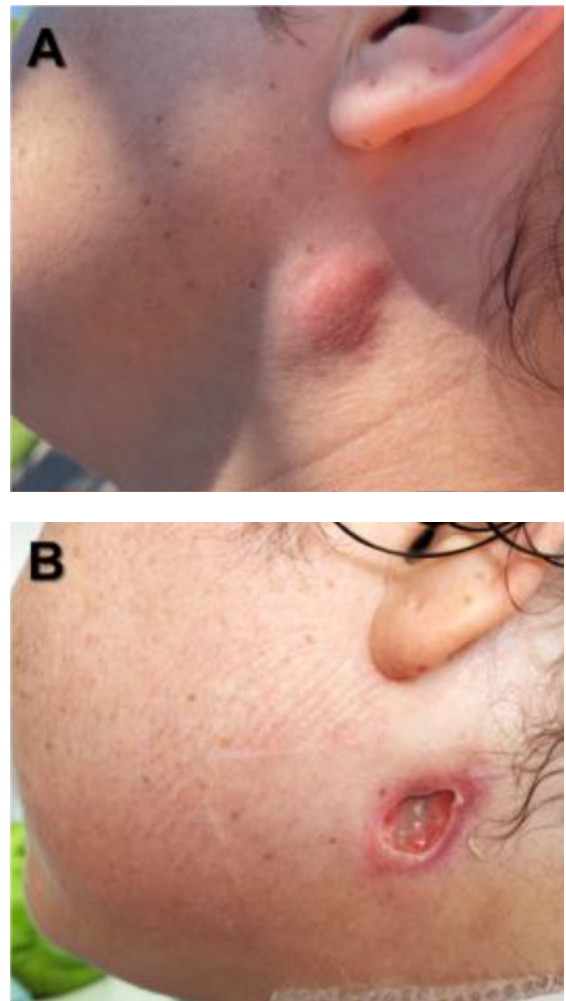


Figure 1 - Retromandibular lymphadenopathy (panel A) and ulceration (panel B).

References

1. Keane J, Gershon S, Wise RP, et al. Tuberculosis associated with infliximab, a tumor necrosis factor alpha-neutralizing agent. *N Engl J Med*. 2001 Oct 11;345(15):1098-104.
2. Maeda T, Connolly M, Thevenet-Morrison K, et al. Tuberculosis screening for patients on biologic Medications: A Single Center experience and Society guideline Review, Monroe County, New York, 2018-2021. *J Clin Tuberc Other Mycobact Dis*. 2024 Jun 22;36:100460.
3. Fragoulis GE, Nikiphorou E, Dey M, et al. 2022 EULAR recommendations for screening and prophylaxis of chronic and opportunistic infections in adults with autoimmune inflammatory rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis*. 2023 Jun;82(6):742-753.
4. Keystone EC, Papp KA, Wobeser W. Challenges in diagnosing latent tuberculosis infection in patients treated with tumor necrosis factor antagonists. *J Rheumatol*. 2011 Jul;38(7):1234-43.
5. Özsoy Z, Özdemir A, Ekici M, et al. POS1187 DO IMMUNOSUPPRESSIVE AGENTS AFFECT IGRA TESTS IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS? *Annals of the Rheumatic Diseases* 2022;81:921.
6. Wong SH, Ip M, Tang W, et al. Performance of interferon-gamma release assay for tuberculosis screening in inflammatory bowel disease patients. *Inflamm Bowel Dis*. 2014 Nov;20(11):2067-72.

PO CCLIN 47. DOENÇA ÓSSEA DE PAGET MONOSTÓTICA – UM DIAGNÓSTICO INCIDENTAL?

Sara Damião¹, Andreia Faustino¹, Filipa da Silva Abreu¹, João Saldanha¹, Luís P. Gonçalves¹, Rafaela Pulquério Santos¹

¹Médicos internos de formação específica em Medicina Geral e Familiar da Unidade de Saúde Familiar São João do Pragal

Introdução A Doença Óssea de Paget constitui uma patologia focal do metabolismo ósseo que se caracteriza por um anormal processo de remodeling ósseo, do qual resulta um sobrecrecimento ósseo de um (variante monostótica) ou mais locais (variante poliestótica). Apresenta uma maior incidência em indivíduos do sexo masculino, com ascendência europeia e idade superior a 55 anos. A maioria dos doentes é assintomática, sendo o diagnóstico habitualmente incidental, podendo observar-se um aumento da fosfatase alcalina (FA) sérica e/ou exame de imagem com lesões ósseas compatíveis, sendo a cintigrafia óssea o exame mais sensível, particularmente na fase inicial da doença.

Caso Clínico: Sexo masculino, 62 anos, leucodérmico, técnico de gestão de resíduos hospitalares, tendo trabalhado previamente em minas de pirite e silicose durante 6 anos. Antecedentes pessoais de obesidade, esteatose hepática, gonartrose e meniscectomia parcial do joelho esquerdo em 2020.

Apresentava, desde 2022, quadro de gonalgia esquerda de ritmo mecânico, de intensidade 8/10 na Escala Numérica da Dor. Submetido eletivamente a artroplastia total do joelho esquerdo em 2024. Observado na 8ª semana pós-operatório na sua Unidade de Saúde Familiar, mantendo queixas algícas do joelho esquerdo, inclusivamente com episódios de dor noturna, com resposta parcial à analgesia, associada a edema do joelho, sem derrame, e limitação na mobilização ativa e passiva do mesmo (Flexão 90°, Extensão 10°).

Avaliado em consulta de Fisioterapia, tendo iniciado fisioterapia e realizado ecografia de partes moles, sem alterações de relevo, e radiografia dos membros inferiores, que, incidentalmente, revelou alterações da cortical óssea a nível do fémur esquerdo, nomeadamente espessamento cortical com acentuação trabecular do mesmo, em possível associação com Doença Óssea de

Paget. Foi pedido estudo analítico que evidenciou aumento dos níveis séricos de FA, bem como cintigrafia óssea que demonstrou “hiperfixação intensa, difusa e ligeiramente heterogênea do radiofármaco no fémur esquerdo, associada a aparente expansão óssea, compatível com doença óssea de Paget monostótica atualmente em atividade. Visualizam-se dois focos periféricos de aumento da captação do radiofármaco no planalto tibial esquerdo, em provável relação com alterações da remodelação óssea decorrentes de intervenção cirúrgica recente”. Referenciado para consulta de Reumatologia, tendo iniciado zoledronato com boa tolerância. Com a continuação da fisioterapia e otimização da medicação algíca conseguiu-se um melhor controlo sintomático e melhoria da capacidade funcional.

Discussão: O diagnóstico de Doença Óssea de Paget pode ser particularmente difícil, dada a habitual ausência de sintomatologia, sendo que, quando presentes sintomas, os mesmos podem dever-se diretamente às lesões ósseas em si, ou às consequências do sobrecrecimento ósseo e resultante deformidade óssea, como osteoartrose, lesão neurovascular, fratura local ou, mais raramente, lesão tumoral. Neste caso clínico, embora o diagnóstico tenha sido incidental, coloca-se a questão se a gonartrose inicialmente apresentada pelo doente poderia ter uma etiologia multifatorial, associando-se, portanto, não só ao desgaste articular expectável pela idade, excesso de peso, atividades laborais e antecedentes de cirurgia meniscal prévia, como também às consequências ósseas da Doença Óssea de Paget no fémur.

Conclusões: O caso apresentado demonstra um dos desafios do diagnóstico da Doença Óssea de Paget, especialmente quando associada a outras comorbilidades, bem como a importância do seguimento multidisciplinar para um melhor prognóstico clínico, tanto em termos sintomáticos, como funcionais.

PO CCLIN 49. POLIARTRITE SIMÉTRICA- UM CASO RARO DE RETICULO HISTIOCITOSE MULTICÊNTRICA

Susana Matias¹, Ana Cordeiro¹, Maria José Santos¹, Vanessa Fraga¹, Catarina Abreu¹

¹Hospital Garcia da Orta

Introdução A Reticulo Histiocitose Multicêntrica (RHM) é uma doença sistémica rara, inflamatória, de causa desconhecida, atualmente sem guidelines específicas de tratamento. Ocorre preferencialmente em mulheres entre os 40 e 50 anos e caracteriza-se por uma poliartrite erosiva e por múltiplas lesões pápulo-nodulares reticulo-histiocitárias na pele e mucosas, sendo que em alguns casos apresenta envolvimento sistémico. O diagnóstico é sempre baseado na biópsia dos nódulos onde se observam células gigantes multinucleadas (CD68+) com citoplasma eosinofílico e aspeto em vidro despolido. Na RHM o envolvimento articular tende a ser simétrico, poliarticular e erosivo com afeção das pequenas e grandes articulações. Assim sendo, em alguns casos com artrite exuberante e lesões cutâneas pouco específicas, pode ser erroneamente diagnosticada como artrite reumatóide (AR).

Em seguida, apresenta-se um caso de reticulo histiocitose multicêntrica.

Descrição do caso: Doente do sexo feminino, 78 anos, com antecedentes pessoais de tuberculose na infância e dislipidemia. Apresentava quadro com um ano de evolução de poliartralgias dos joelhos, tibio-társicas, ombros e punhos associados a eritema da face e região do decote e a lesões pápulo-nodulares nas articulações interfalângicas, cotovelos e pavilhões auriculares. Adicionalmente, anorexia e perda ponderal de 8kg em 2 meses. Ao exame objetivo com poliartrite simétrica (joelhos, punhos e ombros), sem deformações. Da investigação feita, sem aumento dos parâmetros inflamatórios com fator reumatóide, anticorpos anti-citrulinados e anticorpos anti-nucleares (ANA) negativos. Biópsia cutânea dos nódulos das mãos com numerosas células gigantes multinucleadas com citoplasma intensamente eosinofílico e aspeto em vidro despolido, confirmando o diagnóstico de RHM. Do estudo neoplásico, na tomografia computadorizada torácica com múltiplas nodularidades pulmonares suspeitas. Na PET scan com suspeita de malignidade pulmonar

direita e ganglionar mediastino-hilar direita e evidência de patologia inflamatória activa em múltiplas articulações. Realizou ultrassonografia endobrônquica com citologia aspirativa de vários nódulos paratraqueais. Exame negativo para tecido neoplásico, evidenciando fragmentos de tecido ganglionar linfático permeado por numerosos macrófagos (CD68+) mono e multinucleados, com abundante citoplasma eosinófilo, por vezes em vidro despolido. Assumida RHM com envolvimento articular, mucocutâneo e pulmonar. Em termos de tratamento, com fraca resposta articular a corticoterapia intra-articular ou sistémica e com ineficácia a metotrexato, pelo que iniciou um anti-TNF-alfa.

Conclusão: Este caso clínico destaca-se pela raridade da doença apresentada e alerta-nos para a necessidade de diagnóstico diferencial com AR dado a frequente apresentação com poliartrite simétrica. Levanta também questões sobre que terapêutica instituir.

Conclusões: O caso apresentado demonstra um dos desafios do diagnóstico da Doença Óssea de Paget, especialmente quando associada a outras comorbilidades, bem como a importância do seguimento multidisciplinar para um melhor prognóstico clínico, tanto em termos sintomáticos, como funcionais.

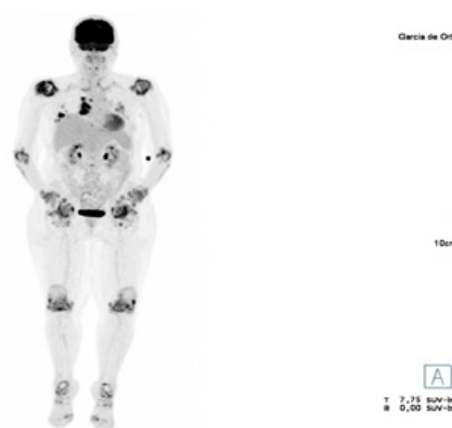


Figura 1 - PET scan com FDG. Evidência de patologia inflamatória activa nas articulações temporo- mandibulares, na coluna cervical, entre as apófises espinhosas da coluna lombar, nas a articulações esterno-costoclaviculares, nos ombros, cotovelos, articulações dos punhos e mãos, coxo-femorais, joelhos, articulações tibio-társicas e articulações dos pés.



Figura 2 - Lesões pápulo-nodulares no pavilhão auricular (A), cotovelo (B) e articulações inter-falângicas (C).

PO CCLIN 52. VASCULITE HIPOCOMPLEMENTÉMICA URTICARIFORME EM DOENTE COM DOENÇA DE STILL DO ADULTO

Nuno Delgado, Miguel Guerra, Rita Pinheiro Torres, Ana Águeda, Joana Rodrigues e Margarida Oliveira

Introdução A Doença de Still do adulto (DSA) é um distúrbio inflamatório sistémico caracterizado por febre, artrite/artralgias, exantema salmonado evanescente e, frequentemente, odinofagia, adenomegalias, hepatomegalia e/ou esplenomegalia, serosite, elevação dos parâmetros biológicos de fase aguda e leucocitose neutrófila. A vasculite hipocomplementémica urticariforme é uma condição cutânea rara cujas lesões são distintas da urticária idiopática, persistindo por mais de 24 horas e podendo causar hiperpigmentação sequelar.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 43 anos, internado na Medicina Interna por febre sem foco identificado, com 16 dias de evolução, de padrão vespertino. Com artralgias dos joelhos e tornozelos, odinofagia e tosse. Com leucocitose (28×10^3 u/l) neutrofílica, VS 69 mm/H, PCR 51

mg/dl e Procalcitonina 12.75 ng/ml.

Medicado com azitromicina por suspeita de foco infeccioso orofaríngeo e, posteriormente, com ciprofloxacina por suspeita de foco intestinal, mantendo febre e alterações analíticas.

Contactada a Reumatologia ao 7º dia de internamento. Ao exame objetivo, discreto livedo nas mãos, sem artrite. Nos seus antecedentes com internamento em infecciologia (em 2017) com quadro semelhante, com resolução com corticoterapia.

Do estudo realizado, destacava-se: hipocomplementemia (C3 40mg/dl, C4 <2mg/dl e CH50 <12ku/l); hiperferritinemia (39571 ng/ml); serologias/rastreios microbiológicos negativos (CMV, Parvovirus, Toxoplasmose, Rubéola, HIV, HBV, HCV, Herpes simplex, Covid, Gripe, VSR, IGRA, Coxiella e Leptospira); estudos culturais negativos (hemocultura, urocultura e coprocultura); crioglobulinas negativas; ferritina glicada diminuída (5%); imunologia negativa (ANAs, ENAs, Anti-DsDNA, ANCA, fator reumatoide e antiCCP).

Imagiologicamente (TC toraco-abdomino-pélvica e Ecocardiograma) sem alterações de relevo.

Tendo em conta o contexto clínico-laboratorial, em conjugação com os antecedentes, foi colocada a hipótese diagnóstica de DSA, e iniciada prednisolona oral 20mg/dia (~0.2mg/kg/dia).

Sob corticoterapia, verificou-se melhoria clínica, com apirexia, resolução das artralguas e decréscimo dos parâmetros inflamatórios.

Uma semana após início da corticoterapia, o doente desenvolveu exantema eritematoso e pruriginoso, não doloroso, de início súbito, no dorso, axilas, região inframamária, nádegas, palma das mãos e dorso dos pés, compatível com vasculite cutânea de pequenos vasos (imagem).

Discutido com Dermatologia, que confirmou hipótese de vasculite urticariforme hipocomplementémica, enquadrável como manifestação rara/atípica de DSA.

Do estudo dirigido, destacava-se negatividade para o anticorpo antiC1q. Otimizou-se a dose de prednisolona para 40mg/dia (ajustada ao peso de 110kg do doente) com melhoria significativa em 48 horas.

À data da alta (23º dia) com resolução completa das lesões cutâneas, apirético, com PCR de 8 mg/dL, sob 40mg/dia de prednisolona e 17.5mg/

semana de metotrexato oral.

Três meses após alta, sob metotrexato 25mg/semanal e prednisolona 10mg/dia, mantinha-se assintomático, com VS 5mm/H, PCR 0.10mg/dL e Ferritina 219ng/mL.

Discussão e Conclusão: O diagnóstico de DSA pode ser desafiante. Estão definidos critérios de classificação, mas nem sempre coexistem de forma simultânea no doente. O diagnóstico baseia-se em critérios clínicos (existência de febre, artrite/artralguas, exantema evanescente, entre outros) associado a elevação dos marcadores biológicos de fase aguda, exclusão de quadros infecciosos / neoplásicos e outros diagnósticos diferenciais.

Nocaso aqui exposto, o exantema era urticariforme, pruriginoso, persistente e sem correlação com os períodos febris. Estas características, juntamente com a hipocomplementémia, permitiram assumir a coexistência de vasculite hipocomplementémica urticariforme concomitantemente com a DSA.

Em até 14% dos doentes com DSA podem surgir alterações cutâneas distintas do exantema salmonado evanescente típico.



Imagens de vasculite urticariforme hipocomplementémica.

PO CCLIN 53. VASCULITE POR IGA UM CASO DE PÚRPURA DE HENÖCH-SCHÖNLEIN NO ADULTO

Nuno Delgado, Miguel Guerra, Rita Pinheiro Torres, Ana Águeda, Joana Rodrigues e Margarida Oliveira

Introdução A vasculite por IgA (IgAV) é uma vasculite imunomediada associada à deposição de IgA, que tipicamente ocorre na infância, após uma infeção do trato respiratório superior. A sua tétrade clássica inclui: púrpura palpável sem trombocitopenia ou coagulopatia; artrite/artralgia; envolvimento gastrointestinal e envolvimento renal. Apesar de ser menos frequente em idade adulta, o seu diagnóstico pode ser desafiante nessas faixas etárias.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, com esferocitose hereditária, sem seguimento prévio pela Reumatologia. Recorreu ao serviço de urgência (SU) por quadro de edema e rash petequial súbito dos membros inferiores, metade inferior do abdómen e gonalgia bilateral, com 4 dias de evolução. Analiticamente com elevação da PCR (3.61mg/dL). Realizou radiografia do tórax e ECG, ambos sem alterações. Teve alta para o domicílio medicado com deflazacorte 30mg (2 vezes por dia, 5 dias) e Bilastina 20 mg (2 vezes por dia, 10 dias).

Regressou ao SU 7 dias depois, por dor abdominal peri-umbilical, náuseas, vómitos e diarreia com hematoquezias (mais de 6 dejeções por dia), com agravamento do rash. Foi pedida a colaboração de Reumatologia. Do contexto epidemiológico, destacava-se apenas o facto da esposa ter tido infeção por Sars-Cov-9, 2 semanas antes ao início das queixas do doente. Ao exame objetivo, apresentava rash petequial e purpúrico difuso ao longo dos MIs e metade inferior do abdómen, de distribuição simétrica, indolor a palpação, associado a edema dos membros inferiores até a raiz das coxas. Analiticamente, com PCR de 0.9 mg/dL e Urina II com hematúria e proteinúria ligeira, com função renal normal (creatinina 0.89mg/dL).

Perante a elevada suspeita de Púrpura de Henöch-Schönlein, foi proposto internamento para estudo adicional e terapêutica dirigida, tendo iniciado prednisolona oral, 20mg/dia.

As radiografias do tórax e abdómen não evidenciaram alterações suspeitas. Analiticamente, não apresentava alterações do ionograma, função renal, transaminases, enzimas de colestase, coagulação, contagem plaquetar ou função tiroideia. As serologias para os vírus de hepatite B e C, HIV e Sífilis eram negativas. O estudo parasitológico das fezes e a pesquisa de *Clostridium difficile* eram negativos. A pesquisa de Sars-Cov-9 era negativa. Na colheita de urina de 24 horas, documentou-se proteinúria de 403.8mg/24h. O doseamento de imunoglobulinas séricas, cadeias leves, C3 e C4 não apresentava anormalidades. Realizou colonoscopia, onde se identificaram ponteados eritematosos, congestivos, associados a áreas de hiperemia da mucosa do íleon terminal e da válvula ileocecal, com algumas áreas de aspecto cicatricial, sugestivos de envolvimento gastrointestinal por vasculite.

Sob corticoterapia, verificou-se melhoria franca das lesões cutâneas e edema periférico, bem como resolução das artralgias, dor abdominal e diarreia.

Discussão e Conclusão: O caso descrito retrata a tétrade clássica da IgAV num paciente em idade adulta. Por ter um quadro clínico sugestivo, protelou-se a biópsia cutânea, que está reservada apenas para situações de dúvida diagnóstica. Apesar de não ter existido uma infeção prévia identificada, levanta-se a possibilidade de o quadro estar relacionado com uma possível infeção por SARS-Cov-2 subclínica, sendo que já existem casos publicados de IgAV após COVID19/vacinação.



Fotografias dos membros inferiores e região inferior do abdômen no pré (A) e pós (B) corticoterapia; e imagens da colonoscopia - ileon terminal, com achados sugestivos de envolvimento vasculítico gastrointestinal (C).

PO CCLIN 55. "SWELLING IN THE THENAR EMINENCE: LESSONS FROM CASE REPORT"

Rua, Catarina¹; Beirão, Tiago¹; Silva, Catarina¹; Meirinhos, Tiago¹; Pinto, Patrícia¹; Videira, Taciana¹; Vieira, Romana¹; Abelha-Aleixo, Joana¹; Costa, Flávio¹; Pinto, Ana Sofia¹ & Fonseca, Diogo¹

Introduction: Most hand lumps (around 95%) are benign, with ganglions being the most common type. However, in the thenar region, solid soft-tissue masses are more frequently encountered than ganglions. In patients with pre-existing rheumatic diseases, distinguishing these masses from tenosynovitis can be challenging.

Case Description: We present the case of a 52-year-old woman with a two-month history of moderate pain and swelling in the left thenar eminence region. She denied any trauma or excessive use of the hand in the weeks prior to onset and reported no constitutional symptoms. Her medical history includes psoriasis, diagnosed at age 30, and psoriatic arthritis, diagnosed at age 40. Her current medications include methotrexate 20 mg weekly, folic acid 5 mg weekly, topical calcipotriol and betamethasone, and calcifediol 0.266 mg monthly.

On physical examination, she exhibited a large swelling on the palmar side of the thenar eminence and the palmar side of the left wrist (see Figure 1). Psoriatic plaques were also present on both elbows, but there were no signs of arthritis or enthesitis.

Blood tests showed no hematologic abnormalities, with an ESR of 25 mm/hr, CRP of 1.29 mg/dL, uric acid of 6.6 mg/dL, AST of 47 U/L, ALT of 49 U/L, GGT of 332 U/L, and ALP of 122 U/L.

A wrist and hand ultrasound revealed a fluid collection in the first extensor compartment and a ganglionic cyst along the tendon of the flexor pollicis longus and the common flexor of the fingers, measuring up to 35 mm x 25 mm (see Figure 2). Aspiration of the cyst yielded approximately 16 cc of inflammatory fluid, which was sent for microbiological and cellular analysis (see Figure 3). Cultures were negative, and the fluid showed inflammatory characteristics.

Subsequent MRI revealed active synovitis of the first ray of the left hand, with active tenosynovitis in the tendon sheaths of the 1st, 2nd, and 3rd extensor compartments. Similar findings were

observed in both the distal (palmar) and proximal (carpal tunnel) portions of the common flexor sheath of the fingers. A small cyst, measuring 6 x 4 mm, was also identified at this level.

The patient later underwent ultrasound-guided infiltration of the first compartment tendon sheath. Her methotrexate dosage was reduced to 17.5 mg weekly, and she began adalimumab at 40 mg subcutaneously, every two weeks. This resulted in the normalization of inflammatory markers and liver enzymes, with resolution of arthritis and swelling in the thenar eminence.

Discussion / Conclusion: This case illustrates the complexities involved in differentiating various soft-tissue masses in the thenar region, particularly when distinguishing ganglionic cysts from tenosynovitis and other soft tissue tumors. A multimodal imaging approach is essential in complex cases, especially for patients with rheumatic diseases where symptom overlap can obscure diagnosis.



Figure 1 - Large swelling on the palmar side of the thenar eminence and the palmar side of the left wrist



Figure 2 - Inflammatory fluid aspirated from tenar eminence



Figure 3 - Hand Ultrasound revealed a fluid collection in the first extensor compartment and a ganglionic cyst along the tendon of the flexor pollicis longus and the common flexor of the fingers, measuring up to 35 mm x 25 mm



CONCURSO DE IMAGENS

CI 01 . DEFORMIDADES DO PÉ EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDEAdriana Neves¹, Joana Miranda¹, João Valadas¹, João Castro¹, Patrícia Gomes¹, Pedro Beckert¹¹Hospital Prof. Dr. Fernando da Fonseca

Sexo feminino, 54 anos, com diagnóstico precoce de Artrite Reumatóide. Doente seguida em consulta de Ortopedia por deformidade marcada do antepé – hallux valgus e deformidade em rajada dos restantes raios, bilateralmente. Submetida a cirurgia de correção com artrodese da 1º metatarsofalângica e remoção de cabeças do 2-5º metatarsos e fixação com fios K. Aos 6 meses após a cirurgia, doente com marcha normal e indolor.



CI 02 . NECROSE AVASCULAR BILATERAL DE ETIOLOGIA A ESCLARECER

Adriana Neves¹, Joana Miranda¹, João Valadas¹, João Castro¹, Patrícia Gomes¹, Pedro Beckert¹

¹Hospital Prof. Dr. Fernando da Fonseca

Sexo feminino 34 anos, natural de Cabo Verde. Internada por quadro de coxalgia bilateral, sem história de trauma, associada a paraparesia proximal dos membros inferiores, em relação com doença do primeiro neurónio. Observada pela Ortopedia, com diagnóstico inaugural de necrose avascular bilateral de etiologia a esclarecer, em provável contexto de doença auto imune, condicionando sinovite bilateral e incapacidade para a marcha.



CI 03 . FAMILIAL PROXIMAL SYMPHALANGISM DUE TO NOG MUTATIONBárbara Fernandes Esteves¹, Miguel Correia Natal¹, Lúcia Costa¹, Raquel Miriam Ferreira¹¹Rheumatology Department, ULS São João

Photographs (A, B and C) and X-ray (D) of a 67-year-old woman's hands with familial proximal symphalangism, a rare genetic disorder. Both 3rd and 4th fingers, and the 5th left finger, present middle and proximal phalanges fusion. Genetic testing revealed a pathogenic variant, c.122T>G, in exon 1 of the NOG gene. This phenotype and pathological variant are shared by the patient and her daughter.

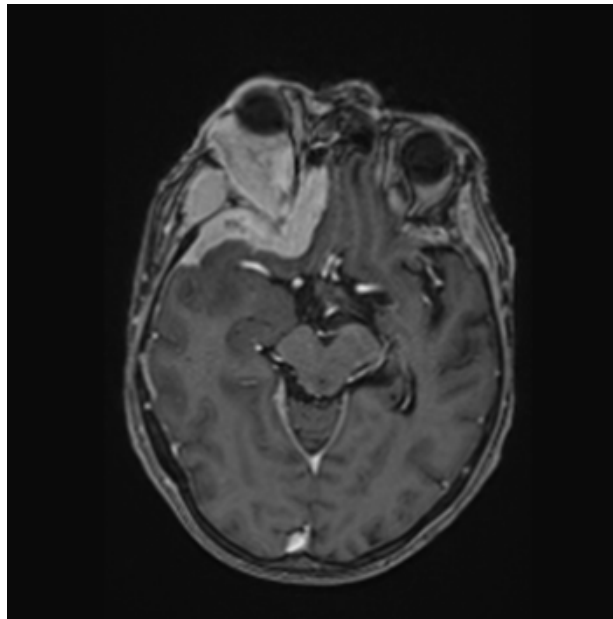


CI 04 . TUMEFAÇÃO PERI-ORBITÁRIA: O QUE PENSAR?

Beatriz de Carvalho Mendonça¹, Ana Rita Vieira¹, Ana Bispo Leão¹, Leonor Reynolds¹, Bárbara Lobão¹, Susana Fernandes¹, Helena Santos¹

¹Instituto Português de Reumatologia

Mulher, 87 anos, com história de Artrite Reumatóide e Linfoma Não Hodgkin DGCB, apresenta subitamente tumefação peri-orbitária direita. Ressonância Magnética com volumosa lesão sólida 70x58x60mm intra-orbitária (envolvimento dos músculos reto superior e reto lateral e do nervo óptico); intracraniana e epicraniana (fronto-temporal com desvio das estruturas da linha média para a esquerda).



CI 05 . SÍNDROME DA APÓFISE ODONTÓIDE COROADA

Beatriz de Carvalho Mendonça¹, Ana Rita Vieira¹, Ana Bispo Leão¹, Leonor Reynolds¹, Bárbara Lobão¹, Susana Fernandes¹, Helena Santos¹

¹Instituto Português de Reumatologia

Mulher, 57 anos, com história de Espondilartrite axial e entesopática HLA B27+, apresenta agudização de cervicalgia de ritmo misto, com despertares noturnos. Tomografia Computorizada da coluna cervical com calcificações do complexo ligamentar atlanto-odontoideu, em forma de coroa a rodear o processo odontóide.

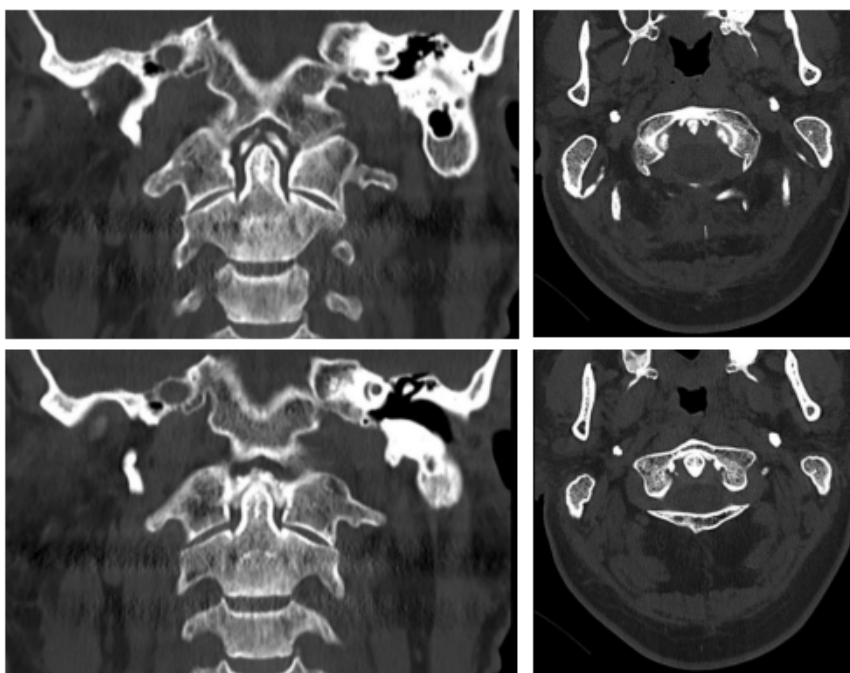


**CI 06 . DOENÇA DE DEPOSIÇÃO DE CRISTAIS DE PIROFOSFATO DE CÁLCIO
CERVICAL EM DOENTE COM AR SEROPOSITIVA**

Carla Campinho Ferreira¹, Paulo Pereira¹, Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Joana Leite Silva¹

¹Serviço de Reumatologia da Unidade Local de Saúde de Braga

Doente do sexo masculino, 64 anos, com antecedentes de AR em remissão, internado na Cardiologia. Cervicalgia inflamatória há 1 semana e PCR >500mg/L. TC cervical a evidenciar exuberante calcificação dos ligamentos alares bilateralmente. Efetuado diagnóstico concomitante de Doença de Deposição de Cristais de Pirofosfato de Cálcio. Iniciou prednisolona, com melhoria muito significativa em 2 dias.

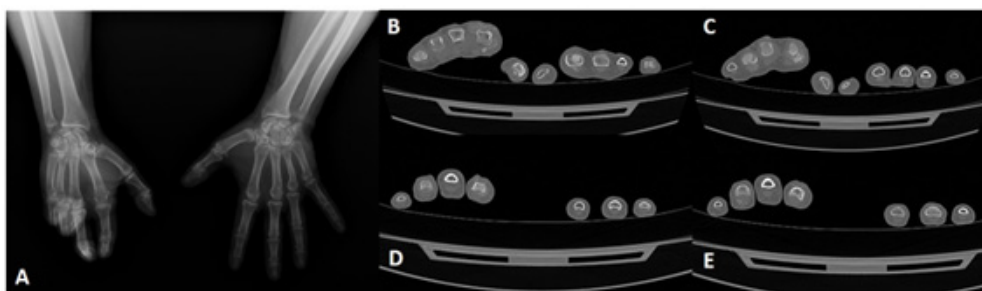


CI 07 . TENOSSINOVITE CÁLCICA EXUBERANTE DOS DEDOS: DESAFIO DIAGNÓSTICO

Carolina Ochôa Matos^{1 2}, Elsa Vieira-Sousa^{1 2}

1Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal;
2Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

Homem, 49 anos, antecedentes de psoríase em placas e gota tofácea. Radiografia (A) e tomografia computadorizada (B-E) das mãos, documentando tenossinovite exuberante cálcica das bainhas dos tendões extensores e flexores dos dedos, incluindo flexores superficiais e profundos, bem como sinoviais de metacarpofalângicas à direita e condrocalcinose do ligamento triangular do carpo bilateral.



CI 08 . DO DIAGNÓSTICO À AMPUTAÇÃO: A JORNADA DA DOENÇA DE BUERGER

Carolina Vilafanha^{1 2}, Pedro Miguel Teixeira^{1 2}, Sofia Ferreira Azevedo^{1 2}, Anabela Barcelos^{1 2 3 4}, Carolina Mazeda^{1 2 3 4}

1Serviço de Reumatologia Unidade Local de Saúde Região de Aveiro, Aveiro, Portugal; 2Centro de Investigação em Reumatologia de Aveiro, Centro Académico Clínico Egas Moniz HealthAlliance; 3EpiDoc Unit, Nova Medical School, NOVA University Lisbon, Lisbon, Portugal; 4Comprehensive Health Research Center, NOVA University Lisbon, Lisbon, Portugal

Homem de 62 anos, fumador (124 UMA), antecedentes de insuficiência cardíaca de etiologia multifatorial.

A: História com evolução subaguda de necrose digital e da planta do pé com evidência histológica de áreas necróticas, infiltrados inflamatórios e lesões vasculares trombóticas, sugestivas de Doença de Buerger.

B: Evolução pós-amputação e cessação tabágica.



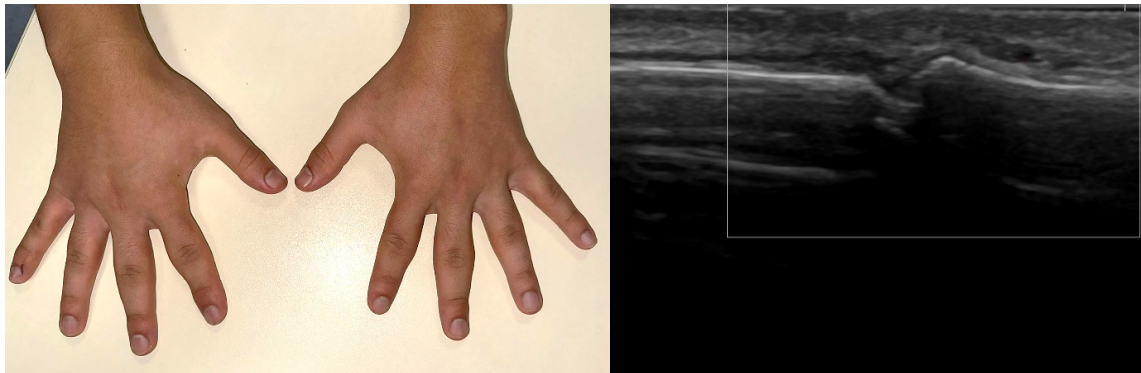
CI 09 . BYWATERS LESIONSCatarina Abreu¹, Alice Morais Castro¹¹Hospital Garcia de Orta, Unidade Local de Saúde Almada-Seixal

Bywaters lesion in the right foot (A), periungual (B and C) and pulp of digits (D). These are a rare cutaneous manifestation of rheumatoid vasculitis. An 80-year-old male patient with seropositive rheumatoid arthritis presented, after an upper respiratory infection due to SARS-CoV2 and respiratory syncytial virus, with painless purpuric papules. Skin biopsy was characteristic of Bywaters lesions.



CI 10 . AN ARTHRITIS MIMICKER**Catarina Abreu¹, Susana Matias¹, Sandra Sousa¹**¹Hospital Garcia de Orta, Unidade Local de Saúde Almada-Seixal

Swelling of the proximal interphalangeal joints (PIP) (A) and ultrasound imaging of the third right PIP (B). A 17-year-old male patient presented with painless swelling of the PIP joints for two years. Hand ultrasound showed no joint effusion or synovitis. Pachydermodactyly is a benign fibromatosis with asymptomatic periarticular thickening, particularly of the PIP, that may mimic arthritis.



CI 11 . IS THIS IN THE RIGHT PLACE? THE COST OF LONG-STANDING RA

Catarina Rua¹, Carlos Gomes², Francisca Aguiar³, Mariana Rodrigues³, Sara Ganção³, Iva Brito³

1Serviço de Reumatologia, ULS Gaia e Espinho; 2Serviço Reumatologia, ULS São João; 3.Unidade de Reumatologia Pediátrica e Jovem Adulto, ULS São João

Sexo feminino, 58 anos. Seguida em Reumatologia por Artrite Reumatóide com 34 anos de evolução. Submetida a artroplastia bilateral da anca. Ao exame objetivo, apresentava dismetria dos membros inferiores à direita, escoliose lombar e tumefação móvel nadegueira direita com a mobilização da articulação coxofemoral.



CI 12 . ESTERNO EM RUÍNA

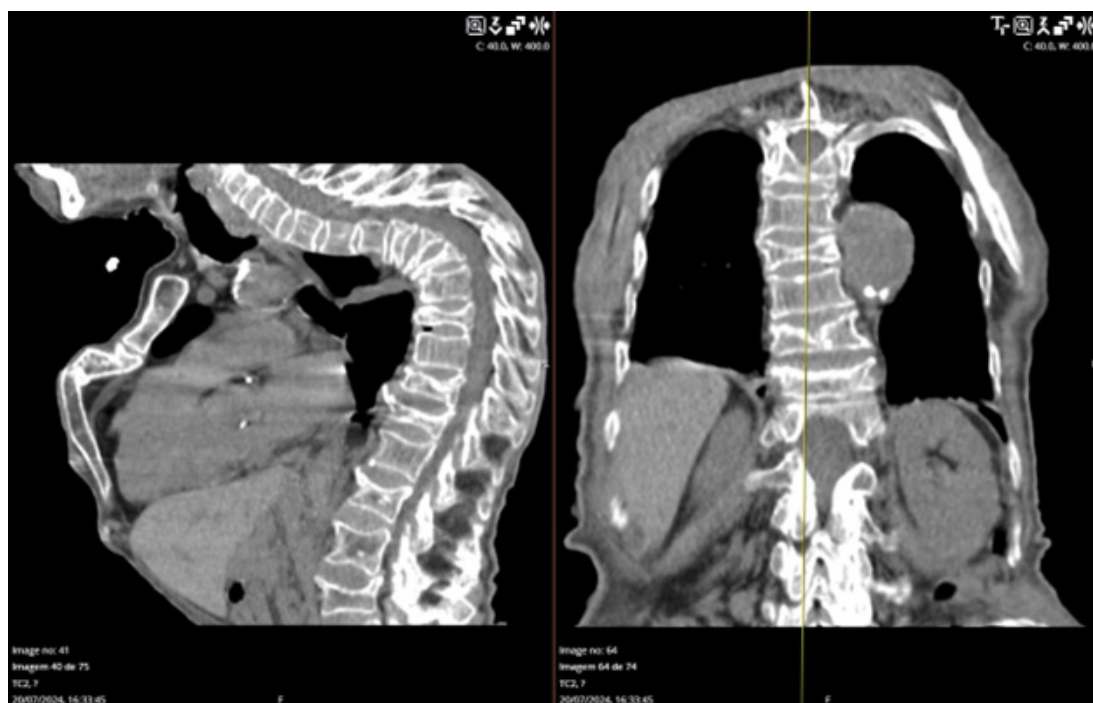
Catarina Silva¹, Miguel Loureiro², Tiago Beirão¹, Catarina Rua¹, Tiago Meirinhos¹, Taciana Videira¹, Romana Vieira¹, Joana Abelha-Aleixo¹, Flávio Costa¹, Diogo Fonseca¹, Ana Sofia Pinto¹, Patrícia Pinto¹

¹Serviço de Reumatologia; ²Serviço de Medicina Física e Reabilitação do Centro de Reabilitação do Norte, Unidade Local de Saúde de Gaia e Espinho

Mulher de 76 anos, com osteoporose pós menopausa, já tratada com bifosfonatos e teriparatida. Recorre a consulta por dor e tumefação no corpo esternal, sem evidência de traumatismo prévio. O estudo realizado mostrou angulação do corpo do esterno com fratura associada não consolidada.

A: Angulação do corpo do esterno com fratura não consolidada

B: Múltiplas fraturas vertebrais



CI 13 . HIDDEN BURDEN: EXTENSIVE CALCINOSIS IN CONNECTIVE TISSUE DISEASES

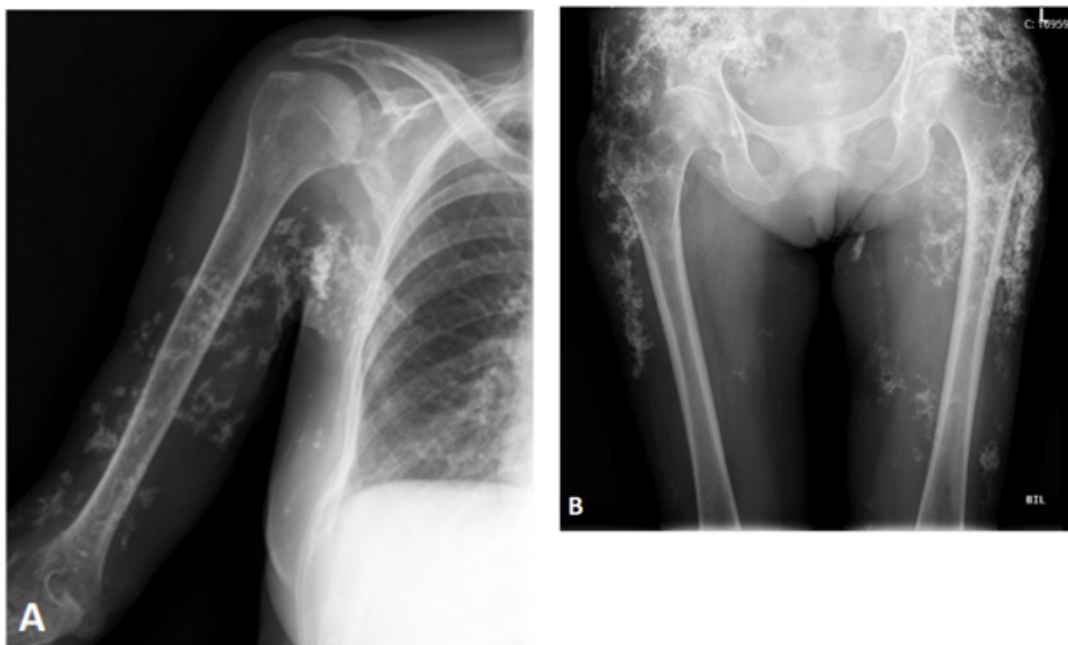
Filipa Canhão André¹, João Oliveira¹, Sara Costa¹, Fabiana Gouveia¹, Mariana Rodrigues¹, Maria João Cadório¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, André Saraiva¹, Margarida Coutinho^{1,2}, Maria João Salvador^{1,2}

¹Unidade Local de Saúde de Coimbra; ²Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

These radiographs show extensive subcutaneous calcium deposits in a 60-year-old woman with longstanding polymyositis, notably in the arm (A) and pelvis (B).

In connective tissue disorders, dystrophic calcinosis cutis may develop over years, often in areas exposed to trauma or inflammation, potentially causing pain, functional impairment or infections.

There is no specific effective treatment.



CI 14 . PRAYING HANDS: RECOGNIZING DIABETIC CHEIROARTHROPATHY

Filipa Canhão André¹, Sara Costa¹, Fabiana Gouveia¹, Mariana Rodrigues¹, João Oliveira¹, Maria João Cadório¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, André Saraiva¹, Margarida Coutinho^{1 2}

¹Unidade Local de Saúde de Coimbra; ²Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Hands of a 68-year-old male with rheumatoid arthritis and longstanding type 2 diabetes.

There is noticeable skin thickening, limiting the extension of the MCP and PIP joints, resembling scleroderma - a feature commonly known as the "prayer sign."

These findings suggest diabetic cheiroarthropathy, a frequently overlooked condition associated with microvascular complications in diabetes.

MCP: metacarpophalangeal, PIP: proximal interphalangeal



CI 15 . KNEE PAIN AND SWELLING IN A YOUNG WOMAN: A CASE OF PRIMARY SYNOVIAL CHONDROMATOSIS

Inês Sopa¹, Filipa Marques Costa¹, Cristina Ponte^{1 2}

¹Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisbon, Portugal;

²Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa

This image depicts an X-ray and MRI of the right knee, presented in frontal and sagittal views, of a 46-year-old woman referred to our rheumatology clinic for persistent knee pain. Over the past year, she had been experiencing episodes of sharp pain in her right knee, often accompanied by swelling, which began after a suspected knee sprain at work while carrying heavy loads up and down stairs as part of her job as a maid in a hostel. The pain had a mixed pattern but was primarily mechanical and was alleviated with paracetamol or ibuprofen. She was initially evaluated by an Orthopaedic surgeon, who, after ordering an x-ray, suspected chondrocalcinosis and referred her to Rheumatology. Upon further enquiry, she denied any symptoms suggestive of an inflammatory rheumatic disease, namely morning stiffness, previous infections or sexually transmitted diseases, psoriasis, episodes of red eye or dactylitis, diarrhoea, back pain, or swelling or pain in other joints. Additionally, there was no family history of rheumatic diseases. On physical examination, the right knee exhibited obvious supra-patellar swelling. However, there was no patellar shock on palpation. Instead, there was a sensation of multiple and irregular mobile foreign bodies that were not adherent to the deeper tissues and caused pain with both active and passive mobilization. The x-ray (A, B) did not support the diagnosis of chondrocalcinosis but revealed multiple uniformly shaped, ossified bodies within the joint cavity. An MRI was ordered to further investigate these findings (C, D), and was compatible with the diagnosis of primary synovial chondromatosis with mild to moderate knee osteoarthritis. It also ruled out other potential synovial conditions, such as pigmented villonodular synovitis, hemosiderin arthrosis, nodular synovitis, lipoma arborescens, and synovial hemangioma.

Synovial chondromatosis is a rare, benign, monoarticular condition characterized by the formation of hyaline cartilaginous nodules in the subsynovial tissue, which may detach and become loose bodies within the joint or, less commonly, in bursae or tendon sheaths. Although generally self-limiting, it may recur locally and, in rare cases, become malignant. Imaging is crucial for diagnosis and management since clinical features are non-specific and no laboratory tests exist for this condition. While primary synovial chondromatosis can be self-limiting, it may lead to significant joint damage and osteoarthritis. Early removal of loose bodies can alleviate pain and prevent further joint deterioration. Consequently, the patient was referred back to Orthopaedics for appropriate intervention.



CI 16 . CALCINOSIS UNIVERSALIS - UM ACHADO RAROGuilherme Santos Luís¹, Alexandra Daniel¹¹Unidade Local de Saúde da Região de Leiria

Doente do sexo feminino com 56 anos, seguida em consulta de Reumatologia com diagnóstico de Síndrome de sobreposição entre Esclerose Sistémica e Artrite Reumatóide. A radiografia da anca solicitada evidencia extensas lesões de calcinose envolvendo os planos fasciais da pele e tecido celular subcutâneo, compatível com calcinosis universalis, uma forma rara e extensa de calcinose cutânea.

**Bibliografia:**

West, S. G., & Kolfenbach, Jason. (2020). Rheumatology secrets. Elsevier.

Huang HL, Wu WT, Ou TT. Extensive calcinosis cutis universalis in a patient with systemic lupus erythematosus: 10-year treatment experience. Kaohsiung J Med Sci. 2014 Dec;30(12):639-40. doi: 10.1016/j.kjms.2014.03.009. Epub 2014 Apr 22. PMID: 25476103.

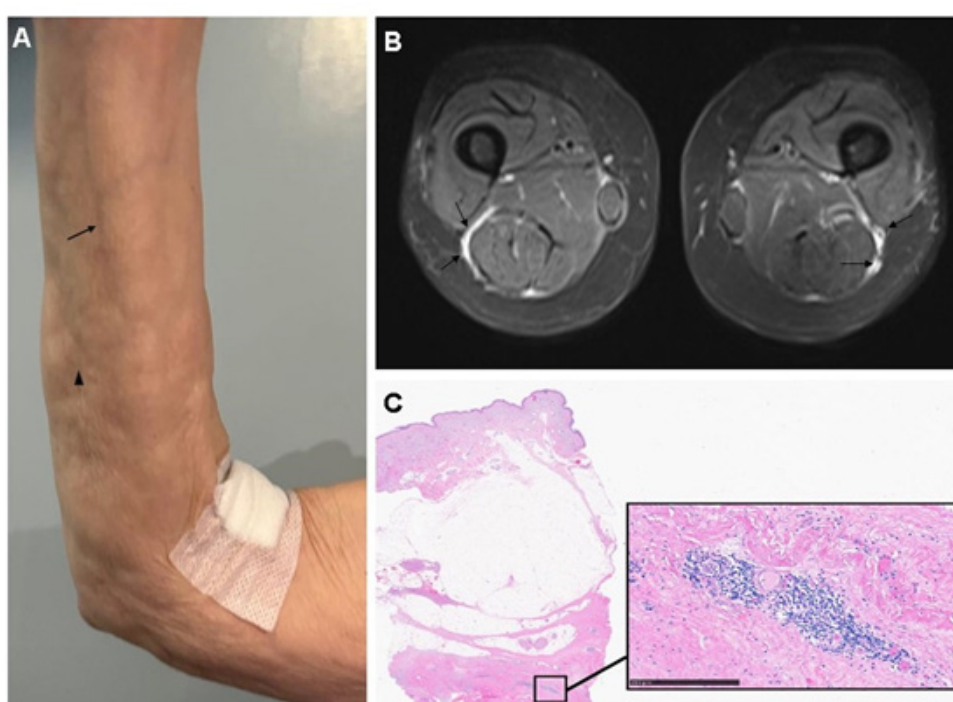
Valenzuela A, Chung L. Calcinosis: pathophysiology and management. Curr Opin Rheumatol. 2015 Nov;27(6):542-8. doi: 10.1097/BOR.000000000000220. PMID: 26352733.

CI 17 . DIAGNOSTIC CLUES IN EOSINOPHILIC FASCIITIS

Inês Almeida^{1 3}, Mariana Rocha Sebastião^{2 3}, Bárbara Fernandes Esteves³, Carlos Marques-Gomes^{3 4}, Mariana Diz-Lopes^{3 4}, Miguel Correia Natal³, Sofia Pedrosa⁵, Sofia Pimenta^{3 4}, Eva Mariz^{3 4}, Lúcia Costa³

¹Rheumatology Unit, ULS Viseu Dão-Lafões; ²Rheumatology Department, Hospital do Divino Espírito Santo; ³Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde São João; ⁴Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Porto; ⁵Pathology Department, ULS São João

A 72-year-old woman presented with erythematous skin induration on all 4 extremities, sparing the fingers. Physical examination revealed orange peel appearance and the groove sign on forearms(A). MRI showed thickening and increased contrast uptake in intermuscular fascial planes of the arms and legs(B). Biopsy revealed superficial fascia thickening and perivascular lymphoplasmacytic infiltrate(C).



CI 18 . ARTRITE MUTILANTE - UM CASO DESAFIANTE DE ARTRITE PSORIÁTICA NO PUNHO E MÃO

Joana Santos Miranda¹, Catarina Pereira¹, Adriana Neves¹, Bárbara Monteiro¹, João Valadas da Silva¹

¹Hospital Prof. Dr. Fernando da Fonseca

Diagnóstico de artrite psoriática há 20 anos.

Sob tofacitinib.

Deformidade, dor, perda de função do punho e mão (D1).



CI 19 . FRATURA DO FÊMUR DIREITO COM EXTENSÃO À REGIÃO SUBTRO-CANTÉRICA E FRACTURA DA PLACA

Luana Fernandes Lima¹, Nelma Sampaio¹, Jenny Velasquez², Pedro Abreu^{3 4}

¹USF Amatus, ULSCB; ²USF Beira Saúde, ULSCB; ³Unidade de Reumatologia, ULSCB; ⁴Faculdade Ciências da Saúde, UBI

Essas imagens são de um homem de 62 anos com Artrite Reumatóide, Osteoporose e Coxartrose da anca direita. Apresentou fratura do fêmur após queda de própria altura (Figura a), sendo submetido a osteossíntese por fixação interna. E, cerca de 1 ano depois, novo episódio de queda de própria altura com fractura da placa de Titânio (figura c) e necessidade de correção cirúrgica, agora optado por fixação com haste intramedular.



Fig. a: Fratura do terço proximal da diáfise do fêmur direito com extensão à região subtrocantérica;

Fig. b: Osteossíntese por fixação interna por placa e parafusos de Titânio;

Fig. c: Fractura da placa de osteossíntese;

Fig. d: Fixação com haste intramedular femoral .

CI 20 . BRACHYDACTYLY TYPE E: DIAGNOSIS AT YOUR (SHORT) FINGERTIPS

Margarida Lucas Rocha^{1 2 3}, Matilde Bandeira³, Ivânia Soares², Vítor Silvestre-Teixeira¹, Paulo Filipe²

¹Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde do Algarve, Faro, Portugal; ²Dermatology Department, Unidade Local de Santa Maria, Lisboa, Portugal; ³Rheumatology Department, Unidade Local de Santa Maria, Lisboa, Portugal

Brachydactyly (BD) refers to the shortening of the digits of the hands, feet or both; type E BD (BDE) is a rare type that is characterized by shortening of the fingers, mainly in the metacarpal and metatarsal bones. [1,2,3] BDE can present as an isolated feature or as part of a syndrome, such as pseudohypoparathyroidism, hypertension with BD, BDE associated with mental retardation and BDE with short stature. [1,3]

Here we present a female patient in her 60s with shortening of 4th and 5th finger and toes, bilaterally. There was no short stature, dysmorphic facial features or impacted teeth present. Radiographic examination of the hands and feet revealed shortening and widening of the 4th and 5th metacarpal and metatarsal bones and shortening and the 3rd and 4th finger distal phalanges, bilaterally; and clinodactyly of right hallux, in addition to degenerative changes. Furthermore, the patient didn't have developmental delay or intellectual disability history, gonadal dysgenesis or ectopic calcifications. The observed fingers and toes abnormalities in the absence of features suggestive of an associated syndrome can be attributed to isolated BD type E diagnosis.

Overall, this case highlights that brachydactyly may (rarely) be a unique aspect of an individual's physical constitution, but it can also be a sign of a more complex syndrome such as pseudohypoparathyroidism. Clinicians should increase their awareness, as the key to diagnosis might quite literally be at their fingertips.



Bibliography

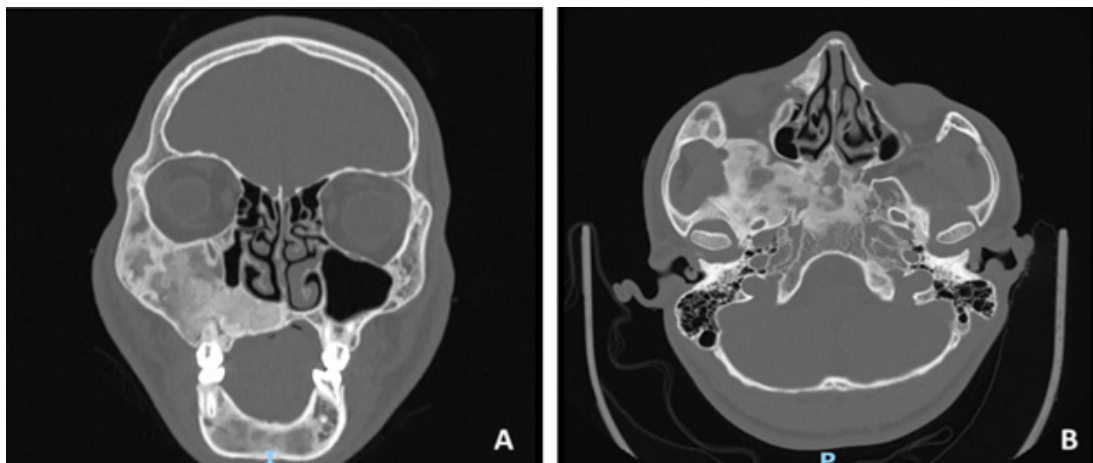
1. Temtamy SA, Aglan MS: Brachydactyly. Orphanet J Rare Dis. 2008, 3: 15. 10.1186/1750-1172-3-15.
2. Bell J: On Brachydactyly and Symphalangism. London: Cambridge University Press; 1951
3. Temtamy SA, McKusick VA: The Genetics of Hand Malformations. New York: The National Foundation. March Dimes. Alan R Liss Inc; 1978.

CI 21 . WHEN BONES THINK THEY ARE MODERN ART

Margarida Santos Faria¹, Daniel Carvalho¹, Daniel Melim¹, Jorge Pestana¹, Lídia Teixeira¹, Ricardo Figueira

¹Serviço de Reumatologia, Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira, Funchal, Portugal

Craniofacial fibrous dysplasia (CFD) is a bone disorder where normal bone is replaced by fibrous tissue, causing skeletal abnormalities in the craniofacial complex. Coronal (A) and axial (B) planes of CE-CT exhibit ground-glass lesions involving the right malar, zygomatic, maxillary and sphenoid bones and the petrous pyramid of the temporal bone.

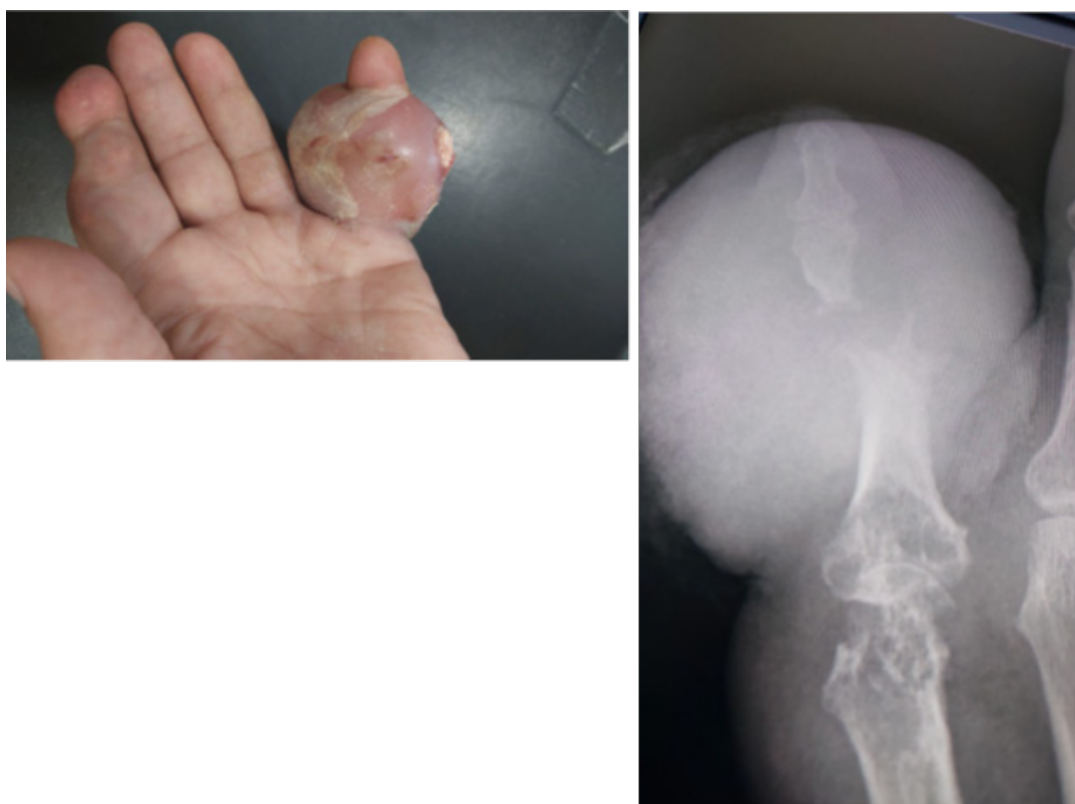


CI 22 . TOPHACEOUS GOUT WITH BONE DESTRUCTION

Margarida Santos Faria^{1 2 3}, Filipa Marques Costa^{1 2}, Fernando Saraiva^{1 2}

¹Unidade Local de Saúde Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal (Rheumatology Department) - Lisboa, Portugal; ²Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Centro Académico de Medicina de Lisboa (Rheumatology Research Unit) - Lisboa, Portugal; ³Hospital Central do Funchal, Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira, Funchal, Portugal (Rheumatology Department) - Funchal, Portugal;

In tophaceous gout, monosodium urate crystals deposit in soft tissues and can erode bone. Image 1 exhibits an exuberant tophi involving the 5th finger (A). Anteroposterior radiograph reveals multiple punched-out erosions and complete bone resorption of the 2nd phalange of the 5th finger (B). This case highlights the role of radiographic imaging in assessing the extent of bony destruction.



CI 23 . OSTEOCONDROMAS MÚLTIPLOS HEREDITÁRIOS

Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Filipa André Canhão¹, Sara Costa¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, André Pinto Saraiva¹

¹Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde de Coimbra

Homem, 51 anos, com poliartralgias mecânicas crônicas dos ombros, cotovelos, ancas e joelhos. À observação, baixa estatura, antebraços arqueados e limitação passiva do movimento nas articulações afetadas. As radiografias revelaram vários osteocondromas. O teste genético revelou a mutação EXT1, confirmando o diagnóstico de osteocondromatose hereditária múltipla. Medicado com analgesia em SOS, mantém vigilância por risco de transformação maligna.



Fig. 1. Radiografia anteroposterior dos ombros (1A e 1B), anca (1C), antebraços (1D e 1F) e joelhos (1E), revelando vários osteocondromas (asteriscos) e deformidades em arco dos antebraços (setas).

CI 24 . SÍNDROME DO TÚNEL CÁRPICO ÚLCERO-MUTILANTE

Maria João Cadório¹, João Teixeira², Joana Xará², João Oliveira¹, Filipa Canhão André¹, Sara Costa¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Cátia Duarte¹

¹Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde de Coimbra

²Serviço de Dermatologia e Venereologia, Unidade Local de Saúde de Coimbra

Mulher, 79 anos, com úlceras profundas na polpa do 2º e 3º dedo da mão esquerda há meses, complicadas com celulite, associadas a hipoestesia das mãos com anos de evolução. Por suspeita de síndrome do túnel cárpico ulceromutilante, pedida eletromiografia que confirmou compressão bilateral muito grave do mediano em estadio sensitivomotor. O raio-X revelou osteólise das falanges distais do 2º e 3º dedo. Medicada com antibiótico, aguarda cirurgia de libertação do nervo.





Fig. 1.

Fotografia da mão esquerda. Úlceras circulares profundas bem delimitadas, com tecido de granulação e hiperqueratose associada, na polpa digital do 2º e 3º dedos da mão esquerda. Sem alterações tróficas ungueais. Eritema e edema circunferencial do 3º dedo com extensão ao dorso da mão, e mais tênue a nível palmar. Sem extensão dos sinais inflamatórios ao antebraço.



Fig. 2.

Radiografia anteroposterior (2A) e oblíqua (2B) da mão esquerda. Acro-osteólise da terceira falange do 2º e 3º dedos.

CI 25 . QUANDO A ARTRITE CHEGA AOS TENDÕES: LOCALIZAÇÃO ATÍPICA DE NODULOSE REUMATOIDE

Marina Oliveira¹, Uladzislau Sushko¹, Filipe Oliveira Pinheiro¹, Luís Maurício Santos¹, Teresa Nóvoa¹, Carolina Furtado¹

¹Serviço de Reumatologia do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, E.P.E.R.

Jovem do sexo feminino, 25 anos, com artrite reumatoide seropositiva (FR e aCCP positivos) e erosiva, medicada com metotrexato 25mg/semana e prednisolona 5mg/dia, há 6 anos, com aparecimento recente de múltiplos nódulos duro-elásticos apensos ao tendão de Aquiles bilateralmente, que se confirmaram ecograficamente compatíveis com nodulose reumatoide.

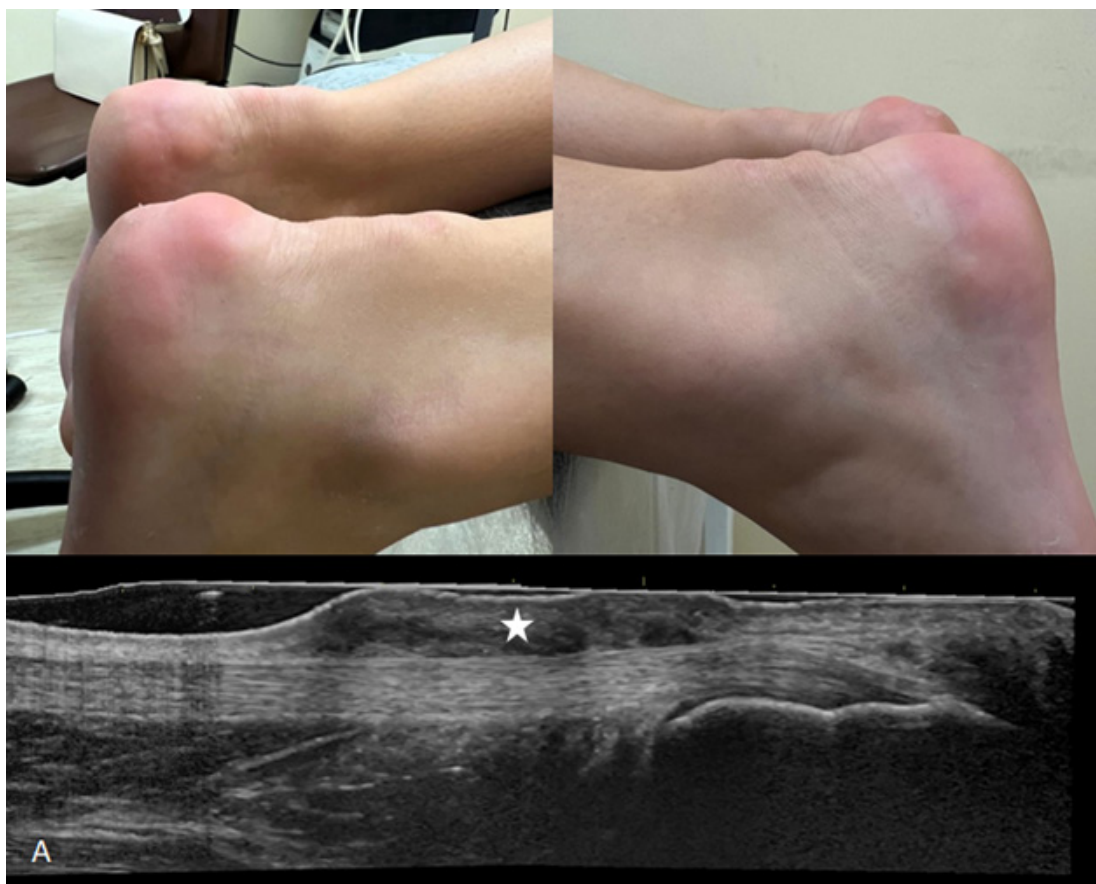


Fig. A.

Imagem de ecografia longitudinal com massa delimitada de tecido mole (estrela) surgindo do paratendão do tendão de Aquiles.

CI 26 . MERKEL CELL CARCINOMA IN STILL ´S DISEASE

Miguel Correia Natal¹, Bárbara Fernandes Esteves¹, Lúcia Costa¹, Georgina Terroso¹

¹Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde São João

A 73-year-old woman with well-controlled adult-onset Still's disease on methotrexate developed a rapidly growing, nontender, nodular skin lesion with a vascular appearance and associated bruising on her left arm. Excisional biopsy confirmed Merkel cell carcinoma, a rare and aggressive neuroendocrine skin tumor more common in immunosuppressed patients, prompting the discontinuation of methotrexate.



CI 27 . CERVICAL OSTEOLYSIS IN GORHAM'S DISEASE

Miguel Correia Natal¹, Bárbara Fernandes Esteves¹, Lúcia Costa¹, Georgina Terroso¹

¹Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde São João

Lateral view of a bone radiograph from a 37-year-old man with cervical Gorham's disease, with approximately 11 years of progression, demonstrating extensive osteolysis of the posterior cervical spine, necessitating arthrodesis. This patient presented with insidious neck pain and limited cervical mobility, with diagnosis established through radiography and histological examination.

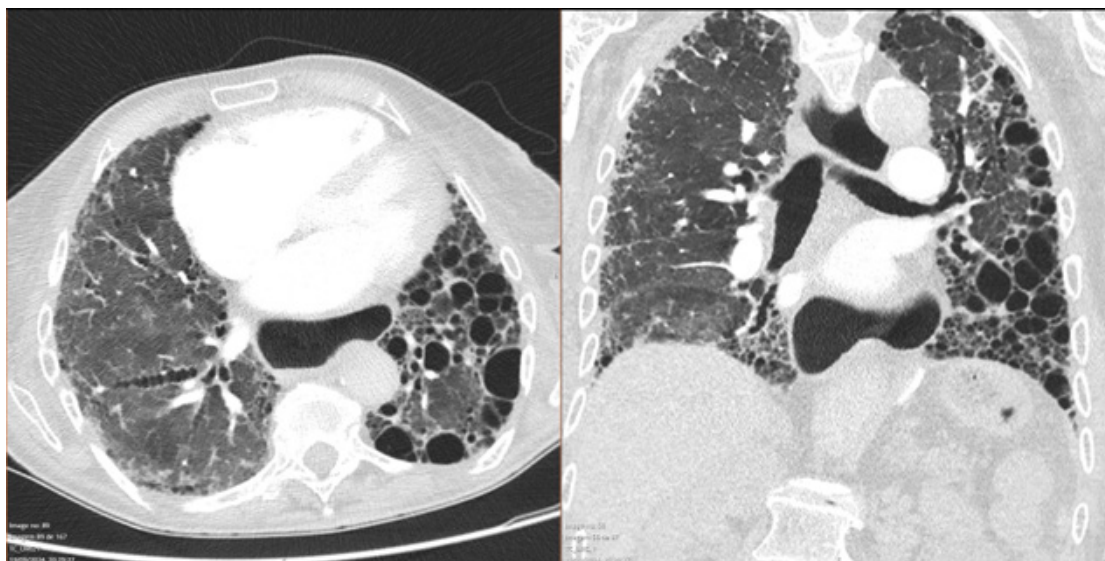


CI 28 . RETRATO DE UMA LUTA

Miguel Loureiro¹, Catarina Silva², Tiago Beirão², Catarina Rua², Tiago Meirinhos², Romana Vieira², Abelha-Aleixo², Flávio Costa², Diogo Fonseca², Ana Pinto², Patrícia Pinto², Taciana Videira², Sérgio Campainha³

¹MFR Centro de Reabilitação do Norte; ²Reumatologia Unidade Local de Saúde Gaia e Espinho; ³Pneumologia Unidade Local de Saúde Gaia e Espinho

Doente do sexo feminino, 73 anos, com diagnóstico de AR com positividade para FR e anti-CCP, em 2017, e previamente com Pneumonia Intersticial Usual fibrótica, apesar de tratamento com Rituximab e Nintedanib. Não obstante a remissão da clínica de artrite, mantém progressão importante da fibrose pulmonar avançada.



CI 29 . DA FIBROMIALGIA AO SAPHO – QUANDO UMA IMAGEM VALE MAIS QUE 1000 PALAVRAS

¹Paulo Jorge Pereira, ¹Carla Campinho Ferreira, ¹Margarida Correia, ¹Emanuel Costa, ¹Diogo Esperança Almeida, ¹Joana Leite Silva, ¹Marcos Cerqueira, ¹Ana Ribeiro, ¹Joana Sousa Neves

¹Unidade Local de Saúde de Braga

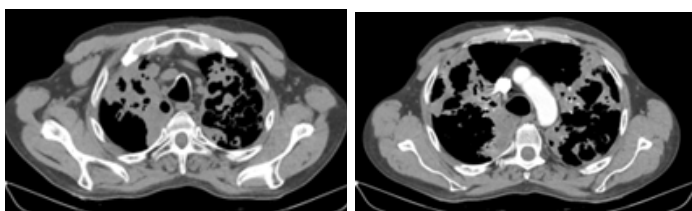
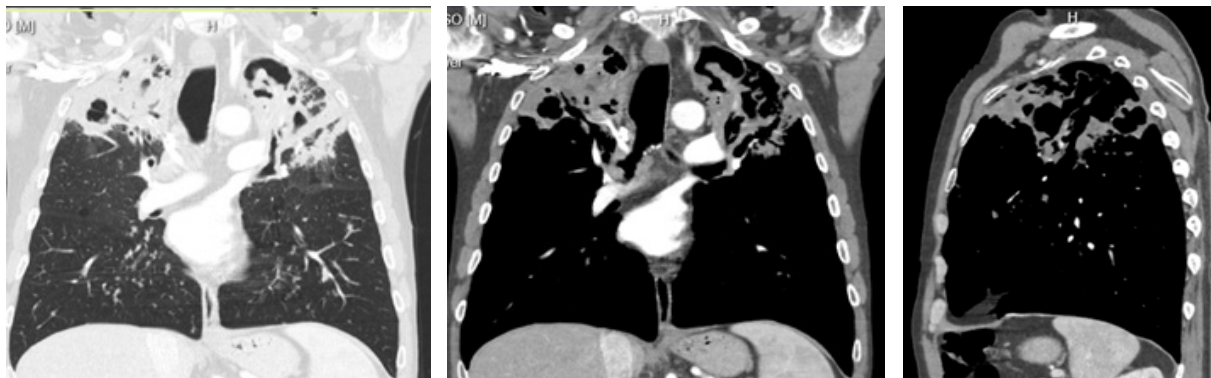
O SAPHO é uma doença rara, com manifestações osteoarticulares e cutâneas e diagnóstico diferencial amplo, como a fibromialgia, como se verificou numa mulher de 55 anos, há vários anos com dores mioarticulares difusas, de difícil controlo, rotulada como fibromialgia. Em tomografia torácica em episódio de SU, detetadas lesões ósseas que motivaram referência à Reumatologia e diagnóstico de SAPHO.

**Referências Bibliográficas:**

- Uptodate.com.(2024).UpToDate.[online]Available at: https://www.uptodate.com/contents/sapho-synovitis-acne-pustulosis-hyperostosis-osteitis-syndrome?search=sapho&source=search_result&selectedTitle=1%7E22&usage_type=default&display_rank=1 [Accessed 5 Nov. 2024].
- Rukavina I. SAPHO syndrome: a review. J Child Orthop. 2015 Feb;9(1):19-27. doi: 10.1007/s11832-014-0627-7. Epub 2015 Jan 14. PMID: 25585872; PMCID: PMC4340847.

CI 30 . AN UNEXPECTED DIAGNOSIS OF PULMONARY TUBERCULOSISPAbreu^{1,2}, JFigueiredo³, CCabo⁴¹Rheumatology Unit, ULSCB; ²Health Sciences Faculty, UBI; ³CDP Castelo Branco; ⁴Pneumology Department, ULSCB

Most people think of tuberculosis (TB) as a disease that no longer plagues our world, but it isn't gone. Case: man, smoker, treated for RA and one month after he started methotrexate plus hydroxychloroquine, he reported a 5-day of cough, chills and fever. It was understood as a respiratory infection; medicated by GP with amoxiciline. Three weeks later, he was admitted to the emergency department; chest x-ray showed several lesions of the lung parenchyma in the upper lobes.

Chest x-ray at admission
(emergency department)Chest CT (emergency department)
Several lesions at upper lobes

CI 31 . INTRAOSSEOUS LIPOMA OF THE SECOND METATARSAL: A CASE REPORTPAbreu^{1 2}¹Rheumatology Unit, ULSCB; ²Health Sciences Faculty, UBI

Intraosseous lipomas are rare and benign bone tumors. The author reports a case of an intraosseous lipoma of the second metatarsal in a male patient with gout.

Initially, foot X-ray (anteroposterior, lateral) revealed an expansile lytic lesion on the second left metatarsal bone on the left foot. Moreover, computed tomography scan revealed an expansile lytic lesion on the left foot. The diagnosis was confirmed as metatarsal intraosseous lipoma in MRI.



CI 32 . ARTRITE TIBIOTÁRSICA E SUBASTRAGALINA - UM CASO DE DOENÇA DE DEPOSIÇÃO DE CRISTAIS DE PIROFOSFATO DE CÁLCIO

Rita da Silva Vieira¹, Beatriz de Carvalho Mendonça¹, Ana Bispo Leão¹, Leonor Reynolds de Sousa¹, Bárbara Lobão¹, Joana Borges¹, Manuela Micaelo¹, Helena Santos¹

¹Instituto Português de Reumatologia

Leg.1

Condrocalcinose na articulação tibiotalar e subastragalina direita e edema de partes moles.

Mulher de 79 anos seguida por osteoartrose e osteoporose fraturária iniciou quadro artrite aguda da tibiotalar e subastragalina com evidência de condrocalcinose radiográfica. Trata-se de uma localização menos frequente de Artrite Aguda por de Deposição de Cristais de Pirofosfato de Cálcio.

**Bibliografia**

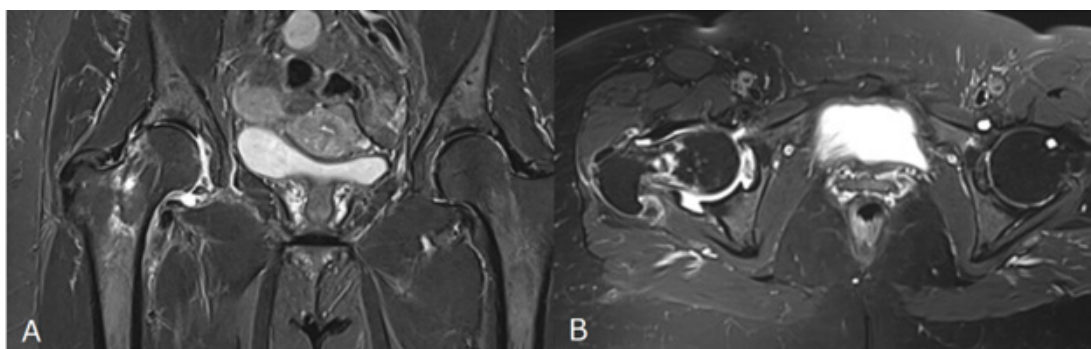
Pascart, T., Filippou, G., Lioté, F., Sirotti, S., Jauffret, C., & Abhishek, A. (2024). Calcium pyrophosphate deposition disease. The Lancet. Rheumatology, 6(11), e791–e804. [https://doi.org/10.1016/S2665-9913\(24\)00122-X](https://doi.org/10.1016/S2665-9913(24)00122-X) Neil McGill, 7 - CRYSTAL ARTHROPATHIES AND THE ANKLE, Editor(s): Philip Sambrook, Leslie Schrieber, Thomas Taylor, Andrew M. Ellis, The Musculoskeletal System (Second Edition), Churchill Livingstone, 2010, Pages 97-107, ISBN 9780702033773, deposition disease. The Lancet. Rheumatology, 6(11), e791–e804. [https://doi.org/10.1016/S2665-9913\(24\)00122-X](https://doi.org/10.1016/S2665-9913(24)00122-X)

CI 33 . ARTRITE TIBIOTÁRSICA E SUBASTRAGALINA - UM CASO DE DOENÇA DE DEPOSIÇÃO DE CRISTAIS DE PIROFOSFATO DE CÁLCIO

Sara Alves Costa¹, Marcelo Neto¹, Filipa Canhão André¹, Maria João Cadóri¹, João Oliveira¹, Fernando Albuquerque¹, Beatriz Mendes¹, Adriana Carones¹, Mariana Luís¹

¹Serviço Reumatologia Unidade Local de Saúde de Coimbra

Feminino, 63 anos, com síndrome de Cogan, sob corticoterapia crónica, e hemocromatose, desenvolveu coxalgia direita inflamatória, com agravamento progressivo e marcha claudicante por dor. A ressonância magnética das coxofemorais revelou hipersinal difuso do edema ósseo na sequência T2 (STIR- A e T2FS- B), achado sugestivo de osteoporose transitória da anca à direita, com sinovite associada.

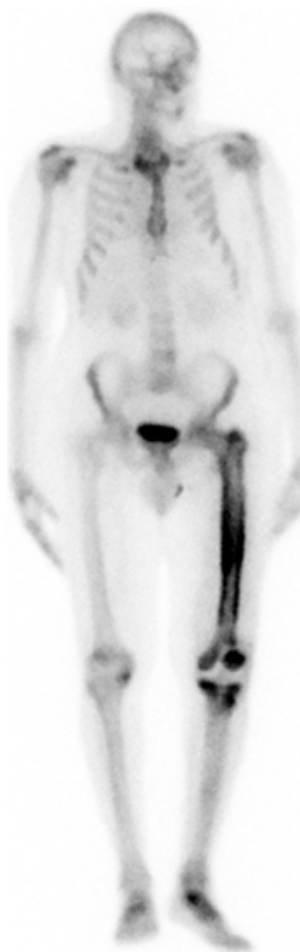


CI 34 . DOENÇA ÓSSEA DE PAGET MONOSTÓTICA

Sara Damião, Andreia Faustino¹, Filipa da Silva Abreu¹, João Saldanha¹, Luís P. Gonçalves¹, Rafaela Pulquério Santos¹

¹USF S. João do Pragal

Legenda: Cintigrafia Óssea de Corpo Inteiro revelando hiperfixação difusa e heterogênea do radiofármaco no fémur esquerdo, associada a expansão óssea, compatível com Doença Óssea de Paget monostótica em atividade. Paralelamente, visualiza-se um aumento da captação do radiofármaco no planalto tibial esquerdo em relação com artroplastia total recente.



CI 35 . DOENÇA ÓSSEA DE PAGET MONOSTÓTICA

Sara Dias Rodrigues¹, Ana Catarina Moniz¹, Daniel Melim^{1 2}, Mariana Emília Santos^{1 3}, Tiago Saldanha⁴, Jaime C. Branco^{1 3}, Carina Lopes^{1 3}

¹Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz, Unidade Local de Saúde de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal; ²Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Funchal, SESARAM E.P.E, Funchal, Portugal; ³NOVA: Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal; ⁴Radiology Department, Hospital de Egas Moniz, Unidade Local de Saúde Lisboa Ocidental, Portugal

Sacroiliac ankylosis without spondyloarthritis. 33-year-old male with sacroiliac joints (SIJ) ankylosis incidentally found in computerized tomography. Spondyloarthritis (SpA) features, inflammatory markers, HLA-B27 and extensive workup were negative. X-ray and MRI confirmed bilateral SIJ fusion, without active inflammation. Axial SpA was excluded due to lack of other clinical or imaging findings.



CI 36 . PSORÍASE PARADOXAL SECUNDÁRIA AO CERTOLIZUMAB - UMA IMAGEM CLÍNICA

Sofia Ferreira Azevedo^{1 2}, Carolina Vilafanha^{1 2}, Anabela Barcelos^{1 2 3}, Carolina Mazedo^{1 2 3}

¹Hospital Infante D. Pedro - Unidade Local de Saúde Região de Aveiro, Serviço de Reumatologia, Aveiro, Portugal;

²Egas Moniz Health Alliance, Aveiro, Portugal; ³Nova Medical School, Universidade NOVA de Lisboa, EpiDoc Unit, Lisboa, Portugal;

⁴Universidade NOVA de Lisboa, Comprehensive Health Research Center (CHRC), Lisboa, Portugal

Jovem de 29 anos com Artrite psoriática com envolvimento articular periférico. Previamente medicada com metotrexato 25 mg subcutâneo semanal e leflunomida 20 mg diário, sem lesões cutâneas de relevo, mas necessidade de switch para Certolizumab por manter atividade articular (DAS28 VS 3.25, PCR 1.15). A **figura 1 A e B** demonstra a presença de lesões descamativas e eritematosas envolvendo difusamente o couro cabeludo e face, com início súbito após uma semana de introdução de Certolizumab. Após observação dermatológica, foi assumido o diagnóstico de psoríase paradoxal secundária à introdução de Certolizumab, um evento adverso raro associado à toma de *Tumor Necrosis Factor- α inhibitors*. A suspensão deste fármaco, associada a terapêutica tópica e fototerapia, resultou na melhoria das lesões cutâneas.



Fig.1 A



Fig.1 B

CI 37 . SINAL DO GÉISER BILATERAL

Susana Almeida¹, Anita Cunha¹, Catarina Dantas Soares¹, Maria Pontes Ferreira¹, José Tavares-Costa¹, Soraia Azevedo¹, Francisca Guimarães¹

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

Homem de 72 anos com omalgia bilateral há 2 meses, apresentou-se com tumefação fibroelástica sob as articulações acromioclaviculares com sinais inflamatórios exuberantes. (Fig.1). Realizou TC

(Fig. 2) que evidenciou omartrose severa, rotura maciça da coifa, imagem quística na vertente superior da acromioclavicular com 5,4cm à direita e 6,3cm à esquerda, sugerindo disrupção capsuloligamentar, compatível com sinal do Géiser bilateral.



Fig.1



Fig.2

CI 38 . BILATERAL PITTING EDEMA IN A WOMAN OF MIDDLE AGE – A RARE CASE OF RS3PE

Susana Matias¹, Catarina Abreu¹, Margarida Cunha¹, Raquel Freitas¹, Ana Cordeiro¹

¹Unidade Local de Saúde Almada-Seixal, Hospital Garcia de Orta

A 53-year-old woman presented to the emergency department with a two-week history of sudden onset of pain and edema of both hands. Physical exam showed painful bilateral pitting edema of both hands. Laboratory studies showed elevated inflammatory markers, negative rheumatoid factor and citrullinated peptide antibodies. Musculoskeletal ultrasound of the wrists showed intra-articular synovial effusion with mild articular synovitis. The presumptive diagnosis of RS3PE syndrome was made and the patient started 20mg/day of prednisolone. After 4 weeks of treatment the edema had improved, there was no sign of arthritis of the wrists and the patient began to reduce the dose of prednisolone.



Fig. A
Bilateral pitting edema of the hands

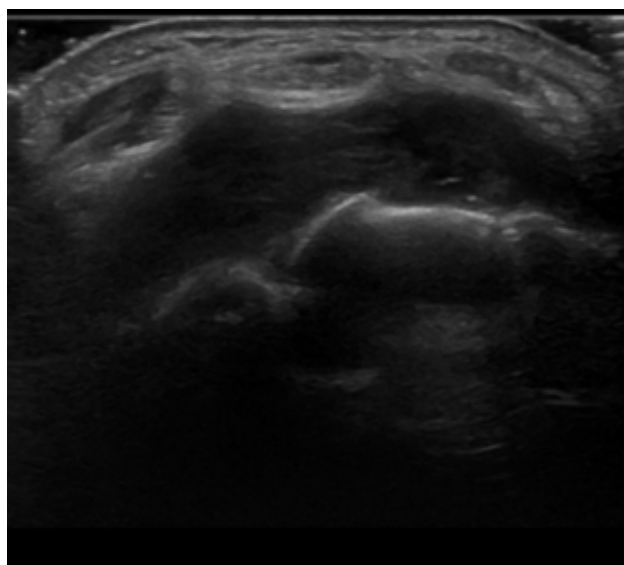


Fig. B
Intra-articular synovial effusion of the wrist

CI 39 . CROWNED DENS SYNDROME: A CLASSIC PRESENTATION OF CALCIUM PYROPHOSPHATE DEPOSITION DISEASE

Susana Matias¹, Tomás Novais¹, Catarina Abreu¹, Vanessa Fraga¹, Margarida Cunha¹

¹Unidade Local de Saúde Almada-Seixal

An 86-year-old woman presented to the emergency room with a 6-week history of cervical spine pain, fever and diffuse musculoskeletal pain. Physical exam showed severe restriction of cervical rotational movements and arthritis of the wrists. Laboratory studies showed elevated inflammatory markers, negative rheumatoid factor and anti-citrullinated peptide antibodies.

Axial (Fig. 1A), coronal (Fig. 1B) and sagittal (Fig. 1C) planes of CT showed curvilinear periodontoid calcifications in the transverse ligament and at the atlantoaxial space, giving a crown like appearance around the odontoid. The diagnosis of calcium pyrophosphate deposition disease was made and the patient was started on 20 mg/day of prednisolone.

Other typical sites of calcium pyrophosphate dihydrate crystal depositions were seen on plain radiographs.



Fig. 1

CI 40 . O PAPEL DA CINTIGRAFIA ÓSSEA NA CARACTERIZAÇÃO DA DOENÇA ÓSSEA DE PAGET (DOP)

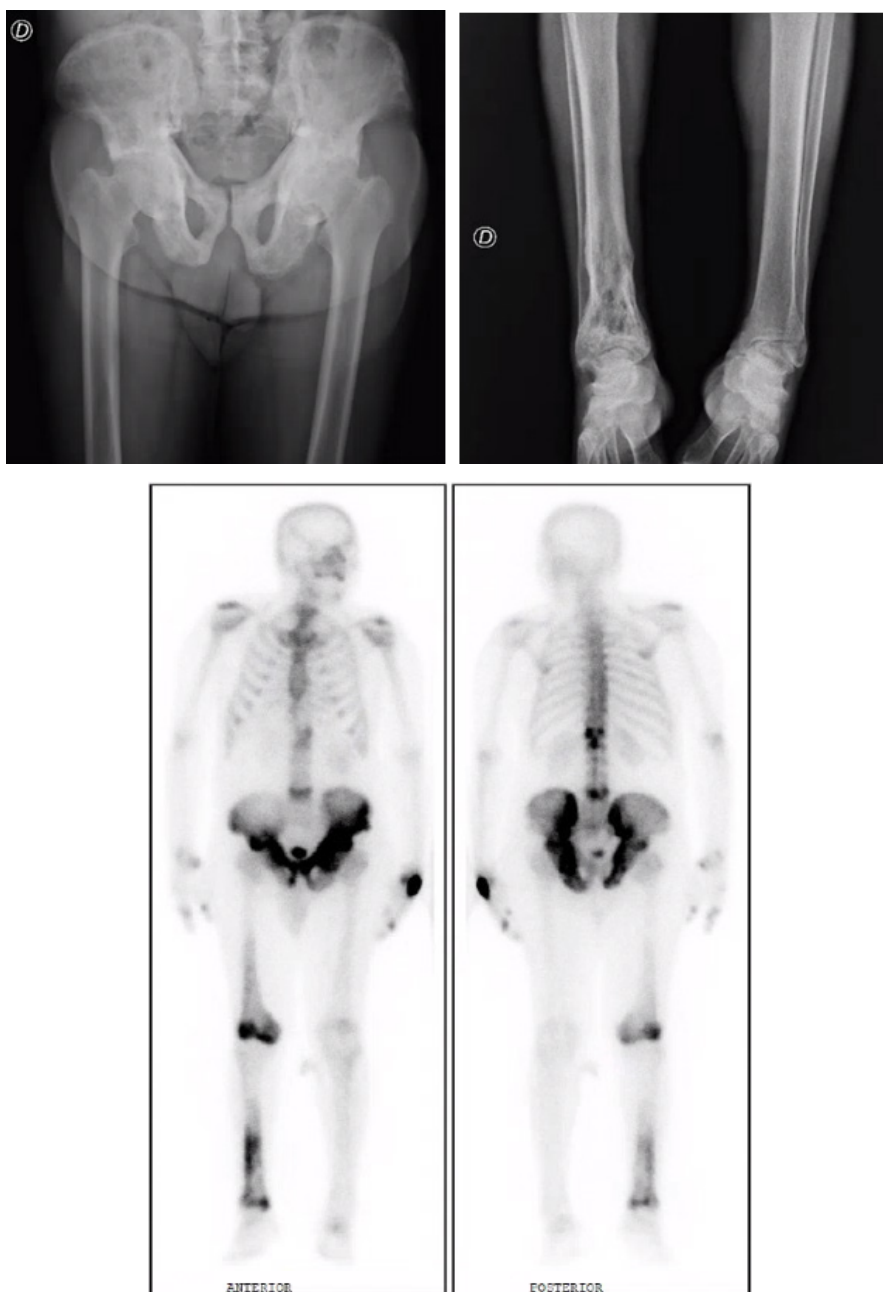
Tomás Stein Novais¹, Susana Matias¹, Catarina Abreu¹, Raquel Freitas¹

¹Unidade Local de Saúde Almada-Seixal, Hospital Garcia de Orta

Homem de 83 anos com coxalgia esquerda de agravamento noturno, com um ano de evolução. Analiticamente com elevação da Fosfatase Alcalina.

Nas radiografias constatou-se envolvimento pélvico bilateral e tibial distal direito sugestivos de DOP. Contudo, apenas a cintigrafia óssea (CO) mostrou a extensão do envolvimento multifocal.

Assim, conclui-se a superioridade da CO não só na distinção entre doença monos- vs polioestótica, como no mapeamento da atividade da mesma.



CI 41 . SPOT THE ISLANDS: UNMASKING OSTEOPOIKILOSISVanessa Fraga¹, Sandra Sousa¹¹Unidade Local de Saúde Almada-Seixal, Hospital Garcia de Orta

Radiographs of a 37-year-old woman reveal hallmark osteopoikilosis: multiple, symmetric, sclerotic 'bone islands' in the proximal humerus, distal femur, and proximal tibia - common sites for this rare, benign, autosomal dominant disorder caused by a mutation in the LEMD3 gene¹. Characterized by well-demarcated 2-3 mm circular or ovoid radiodense lesions, osteopoikilosis is usually clinically asymptomatic and typically detected incidentally on imaging.



CI 42 . ARTROPATIA POR PIROFOSFATO DE CÁLCIO - CONDROCALCINOSELuana Fernandes Lima¹, Nelma Sampaio¹, Jenny Velasquez², Pedro Abreu^{3 4}¹USF Amatus, ULSCB; ²USF Beira Saúde, ULSCB; ³Unidade de Reumatologia, ULSCB; ⁴Faculdade Ciências da Saúde, UBI

Legenda: As imagens evidenciam artropatia por depósito de Pirofosfato de cálcio, Condrocalcinose (indicadas pelas setas) visualizáveis pela radiografia (articulações do ombro e joelho direitos) e ecografia do ombro. Ainda podemos observar tendinopatia calcificada do supraespinhoso (estrela).

