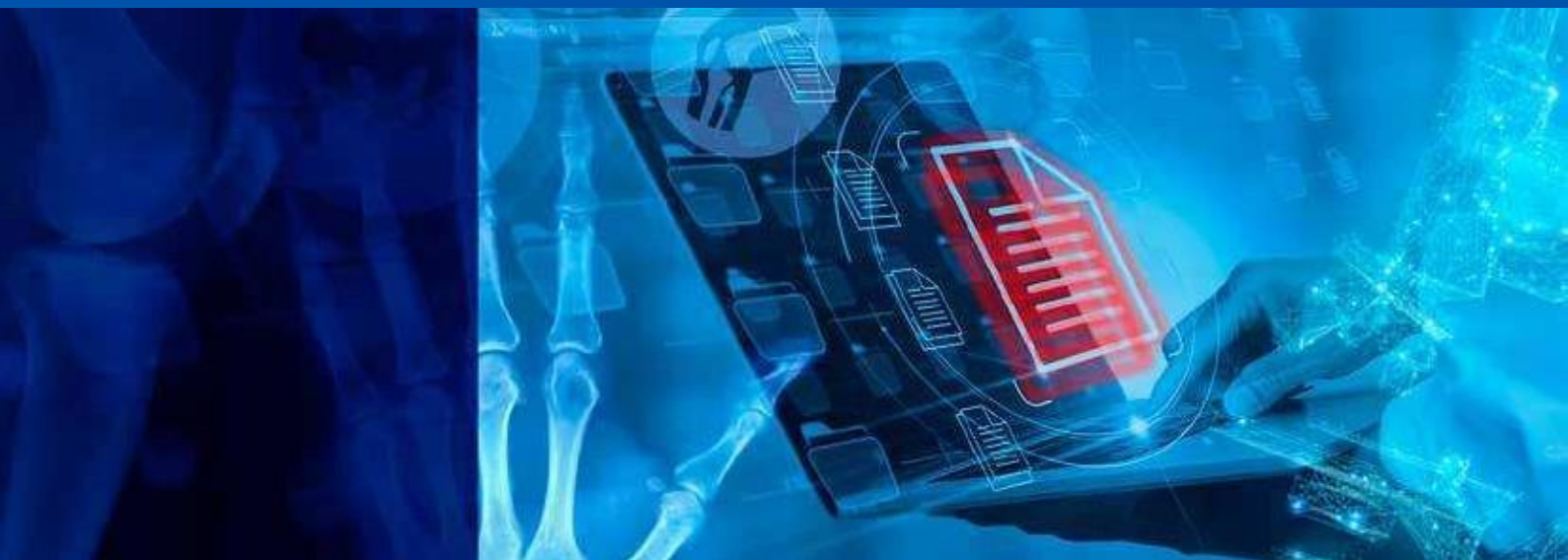




ARMD

ARCHIVES IN RHEUMATIC AND MUSCULOSKELETAL DISEASES



REVISTA DIGITAL DO INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA

NOVEMBRO 2023 • N.O 1 • EDIÇÃO ESPECIAL XXXI JORNADAS INTERNACIONAIS IPR

COMISSÃO ORGANIZADORA

Presidente

Luís Cunha Miranda

Coordenadores Adjuntos

Cândida Silva

Cláudia Miguel

Maria Jesús Mediavilla

COMISSÃO CIENTÍFICA

Presidente

Helena Santos

Coordenadores Adjuntos

Augusto Faustino

Bárbara Lobão

Cândida Monteiro

Cândida Silva

Catarina Cortesão

Cláudia Miguel

Dina Medeiros

Filipe Barcelos

Gonçalo Boleto

Helena Madeira

José Vaz Patto

Joana Borges

Manuela Micaelo

Manuela Parente

Maria Eugénia Simões

Maria Jesús Mediavilla

Miguel Sousa

Paulo Coelho

Sara Cortes

Sofia Cláudio

Susana Fernandes

Vera Las

SUMÁRIO/CONTENTS

COMISSÃO ORGANIZADORA E COMISSÃO CIENTÍFICA DO CONGRESSO	7
EDITORIAL	8
PROGRAMA	10

RESUMOS – SESSÕES DO PROGRAMA

SÍNDROMES MIOFASCIAIS	22
PAPEL DA ECOGRAFIA DAS GLÂNDULAS SALIVARES NO DIAGNÓSTICO DA SÍNDROME DE SJÖGREN	22
75 ANOS NO TRATAMENTO DAS DOENÇAS REUMÁTICAS	22
DUAL BIOLOGIC THERAPY IN THE MANAGEMENT OF RHEUMATIC DISEASES	23
DMARDS PARA ALÉM DO METOTREXATO	24
NOVIDADES DA FISIOPATOLOGIA E TRATAMENTO DA DDCPC	25
URICEMIA PARA ALÉM DA GOTA	25
ENVELHECIMENTO COGNITIVO E DEMÊNCIA – O QUE OS SEPARA	25
SEXUALIDADE, DOENÇAS REUMÁTICAS E ENVELHECIMENTO	26
PET EM REUMATOLOGIA – COMO PEDIR E COMO INTERPRETAR	26

RESUMOS – COMUNICAÇÕES LIVRES

CL 01 · CARACTERIZAÇÃO DOS DOENTES AVALIADOS EM PRIMEIRA CONSULTA DE FENÓMENO DE RAYNAUD E SÍNDROMES RELACIONADOS: A EXPERIÊNCIA DE 18 MESES DE UM CENTRO TERCIÁRIO	28
CL 02 · UNDERSTANDING AXIAL PSORIATIC ARTHRITIS IN CLINICAL PRACTICE - DATA FROM REUMA.PT	30
CL 03 · CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL FEATURES OF PRIMARY SJÖGREN'S SYNDROME WITH PULMONARY INVOLVEMENT: RESULTS FROM A PORTUGUESE TERTIARY CENTER	33
CL 04 · POLYMYALGIA RHEUMATICA AFTER COVID-19 VACCINATION: DATA FROM THE EUDRAVIGILANCE DATABASE	35
CL 05 · PREVALENCE AND CLINICAL CHARACTERISTICS OF LATE ONSET AXIAL SPONDYLOARTHRITIS: RESULTS FROM A MULTICENTRE NATIONWIDE STUDY	35
CL 06 · GLUCOCORTICOIDS IMPACT ON PREGNANCY OUTCOMES IN WOMEN WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS	37
CL 07 · THE REAL IMPACT OF DEPRESSION AND ANXIETY ON RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS: A COHORT STUDY	39

POSTERS

PO CCLIN 01 · AN EARLY DIAGNOSIS OF CHRONIC RECURRENT MULTIFOCAL OSTEOMYELITIS	42
PO CCLIN 02 · UMA DOR NA BOCA, UM DIAGNÓSTICO GIGANTE	42
PO CCLIN 03 · DOR ABDOMINAL - O SINTOMA COMUM QUE CONSTITUIU UMA APRESENTAÇÃO RARA	43
PO 04 · COMPARISON BETWEEN THREE EXERCISES FROM THE ARTHRITIS FOUNDATION AQUATIC PROGRAM: ANALYSIS OF PLANT PRESSURE AND GROUND REACTION FORCE	44
PO CCLIN 05 · SERÁ IATROGENIA OU MANIFESTAÇÃO DA ARTRITE REUMATÓIDE? – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO	46
PO 06 · HENOCH-SCHÖNLEIN PURPURA IN RHEUMATOLOGY – A SINGLE CENTRE EXPERIENCE	47
PO CCLIN 07 · ORIGIN OF AN ULCER: PROPYLTHIOURACIL-INDUCED ANCA VASCULITIS	46
PO CCLIN 08 · OSTEOPOROSE NO HOMEM - NEM TUDO O QUE PARECE É	48
PO 09 · HIP INVOLVEMENT IN AXIAL SPONDYLARTHRTIS PATIENTS: COMPARISON BETWEEN ANKYLOSING SPONDYLITIS AND NON-RADIOGRAPHIC AXIAL SPONDYLARTHRTIS- A RETROSPECTIVE STUDY	49
PO 10 · O PAPEL DA VITAMINA D NA ESCOLIOSE IDIOPÁTICA - A EVIDÊNCIA DA LITERATURA ATUAL	50
PO CCLIN 11 · SÍNDROME DOS ANTICORPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS: NOVOS CRITÉRIOS, NOVOS DESAFIOS	51
PO CCLIN 12 · UM CASO DE ARTRALGIA COMO APRESENTAÇÃO DE TIROIDITE AUTOIMUNE	52
PO CCLIN 13 · HIPOCALCEMIA GRAVE SINTOMÁTICA INDUZIDA PELO DENOSUMAB: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS	53
PO 14 · DO COMUM AO INCOMUM NA SARCOIDOSE: UM “CASE SERIES”	53
PO CCLIN 15 · IMMUNE-MEDIATED NECROTIZING MYOPATHY: INSIGHTS FROM FOUR CLINICAL CASES	54
PO CCLIN 16 · AVACOPAN AS A CORTICOSTEROID-SPARING OPTION IN MPO ANCA ASSOCIATED VASCULITIS: A COMPLEX CASE REPORT	55
PO CCLIN 17 · PERIPHERAL NERVOUS SYSTEMS INVOLVEMENT IN BEHÇET SYNDROME: A CASE REPORT OF A RARE MANIFESTATION	56
PO CCLIN 18 · RITUXIMAB THERAPY FOR CARDIAC INVOLVEMENT IN ANCA-NEGATIVE EGPA: A CASE REPORT	56
PO 19 · LEVERAGING CHATGPT FOR FIBROMYALGIA PATIENTS' EDUCATION: THE ROLE OF ARTIFICIAL INTELLIGENCE ON PATIENT EMPOWERMENT	57
PO 20 · VASCULITES ASSOCIADAS A ANTICORPOS ANTI-CITOPLASMA DE NEUTRÓFILO: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO	58
PO CCLIN 21 · SÍNDROME DE FELTY EM DOENTE COM DIAGNOSTICO INAUGURAL DE ARTRITE REUMATOIDE E DEFORMIDADE EM JACCOUD	60
PO CCLIN 22 · EXPLORING NUCLEAR IMAGING TECHNIQUES IN CHRONIC RECURRENT MULTIFOCAL OSTEOMYELITIS (CRMO): PET AND SCINTIGRAPHY	61

PO CCLIN 23 · MACROPHAGE ACTIVATION SYNDROME – CLINICAL FEATURES AND TREATMENT OUTCOMES IN SLE AND AOSD PATIENTS	61
PO CCLIN 24 · ARTHRITIS AS THE PRESENTING MANIFESTATION OF CHILDHOOD LEUKEMIA	62
PO 25 · UNDERSTANDING FRAILTY IN SYSTEMIC SCLEROSIS: CONTRIBUTING FACTORS AND PATIENT IMPACT	63
PO CCLIN 26 · POLICONDRITE RECIDIVANTE OU ARTROPAZIA GOTOSA CRÓNICA? IMPORTÂNCIA DA AVALIAÇÃO ECOGRÁFICA NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	63
PO CCLIN 27 · DIAGNÓSTICOS ALTERNATIVOS PERANTE A SUSPEITA DE ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES: UMA SÉRIE DE CASOS	64
PO 28 · VASCULOPATIA DIABÉTICA COMO FATOR CONFUNDIDOR NA CAPILAROSCOPIA DO LETTO UNGUEAL DE DOENTES COM FENÓMENO DE RAYNAUD: SÉRIE DE CASOS	65
PO 29 · FENÓMENO DE RAYNAUD SECUNDÁRIO NA AUSÊNCIA DE DOENÇA DO TECIDO CONJUNTIVO – UMA SÉRIE DE CASOS	66
PO 30 · SÍNDROME DE ATIVAÇÃO MACROFÁGICA NO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: RELATO DE UM CASO CLÍNICO	67
PO 31 · WHAT IS THE CLINICAL RELEVANCE OF HLA-B51 IN BECHET DISEASE?	68
PO CCLIN 32 · LIPOMA ARBORESCENTE: UMA CAUSA DE MONOARTRITE CRÓNICA	70
PO CCLIN 33 · DOR LOMBAR E HEMATÚRIA – A IMPORTÂNCIA DE DESAFIAR A HIPÓTESE MAIS ÓBVIA	71
PO CCLIN 34 · GARROD’S NODES– A RARE ASSOCIATION WITH JUVENILE SYSTEMIC SCLEROSIS	73
PO CCLIN 35 · DISFAGIA COMO MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DE DERMATOMIOSITE	73
PO CCLIN 36 · TWO CASE REPORTS OF MUSCULOSKELETAL MANIFESTATIONS OF TUBERCULOSIS	74
PO CCLIN 37 · PREGNANCY IN IDIOPATHIC INFLAMMATORY MYOPATHIES – A CASE SERIES FROM A TERTIARY CENTRE	75
PO CCLIN 38 · WHEN UNDIFFERENTIATED OLIGOARTHRITIS COLLUDES WITH VASCULITIS - A CASE REPORT	76
PO CCLIN 39 · CUTANEOUS TOXICITY IN TWO PATIENTS UNDER METHOTREXATE	77
PO CCLIN 40 · PULMONARY RHEUMATOID NODULES IN A PATIENT TREATED WITH GOLIMUMAB	78
PO 41 · SYSTEMIC SCLEROSIS AND OSTEOPOROSIS: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE	79
PO 42 · AXIAL SPONDYLOARTHRITIS AND OSTEOPOROSIS: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE	79
PO CCLIN 43 · UM CASO RARO DE UMA MIOPATIA NECROTIZANTE IMUNOMEDIA	80
PO CCLIN 44 · CATASTROPHIC ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME AS THE INITIAL PRESENTATION OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS	81
PO CCLIN 45 · A CASE OF MULTISYSTEM INFLAMMATORY SYNDROME IN A YOUNG FEMALE WITH JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS	82
PO 46 · UM CASO COMPLEXO DE ARTRITE PSORIÁTICA	82
PO 47 · OSTEOGÉNESE IMPERFEITA: O DESAFIO CONTINUA NO SÉCULO XXI	83

PO CCLIN 48 · WHEN HYDROXYCHLOROQUINE IS NOT ENOUGH TO PREVENT THE RECURRENCE OF FETAL ATRIO-VENTRICULAR BLOCK IN A WOMAN WITH ANTI-RO/SSA ANTIBODIES	84
PO CCLIN 49 · MATERNAL AND PERINATAL OUTCOMES IN PREGNANT WOMEN WITH RHEUMATIC DISEASES TREATED WITH BIOSIMILAR TNF INHIBITORS	85
PO CCLIN50 · UMA FORMA RARA DE UMA DOENÇA RARA - RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO	86
PO 51 · SERÁ A MEDICINA PALIATIVA IMPORTANTE NO ACOMPANHAMENTO DAS DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS? – UMA REVISÃO SISTEMÁTICA DA LITERATURA	88
PO CCLIN 52 · TOFACITINIB E CANCRO DA PELE (NÃO MELANOMA)	88
PO CCLIN 53 · ARTRITE REATIVA: UM DIAGNÓSTICO DE EXCLUSÃO	89
PO CCLIN 54 · RS3PE. WHAT ELSE?	90
PO CCLIN 55 · THE ROLE OF ULTRASOUND IN SUSPECTED GIANT CELL ARTERITIS - A CASE REPORT	91
PO 56 · PREGNANCY OUTCOMES IN WOMEN WITH NON-RADIOGRAPHIC SPONDYLARTHRTIS COMPARED TO ANKYLOSING SPONDYLITIS	92
PO CCLIN 57 · UNUSUAL KNEE MASS IN A PATIENT WITH PSORIATIC ARTHRITIS: A CASE REPORT	93
PO 58 · HEALTH-RELATED QUALITY OF LIFE IN SYSTEMIC SCLEROSIS - A CASE-CONTROL STUDY	94
PO CCLIN 59 · MIOPERICARDITE COMO MANIFESTAÇÃO DE GRANULOMATOSE COM POLIANGÉITE EOSINOFÍLICA	95
PO 60 · WHAT IS THE REAL IMPACT OF DEPRESSION ON CLINICAL RESPONSE TO THERAPY IN PATIENTS WITH PSORIATIC ARTHRITIS TREATED WITH BIOLOGIC DISEASE-MODIFYING ANTIRHEUMATIC DRUGS?	95
PO 61 · ESOPHAGEAL DYSMOTILITY IN SYSTEMIC SCLEROSIS: DEMOGRAPHIC AND CLINICAL FINDINGS	96
PO 62 · ABORDAGEM DA CRISE DE GOTA EM CUIDADOS SAÚDE PRIMÁRIOS	99
PO 63 · DIFFICULT-TO-TREAT JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS: INSIGHTS INTO A CHALLENGING PATIENT POPULATION	101

CONCURSO DE IMAGENS

CI 01 · THE CHALLENGING OF PYCNODYSTOSIS' FRACTURES - HOPEFULLY RARE!	103
CI 02 · COUGH AND DYSPNOEA IN A PATIENT WITH SJÖGREN SYNDROME	103
CI 03 · UM RARO CASO DE LUXAÇÃO PÓS TRAUMÁTICA CARPO-METACÁRPICA	104
CI 04 · POSITRON EMISSION TOMOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF ADULT ONSET STILL DISEASE	104
CI 05 UNRECOGNIZED INSUFFICIENCY FRACTURES - A BILATERAL FEMORAL NECK OSTEOLYSIS	105
CI 06 · HÁ INFLAMAÇÃO NA TERCEIRA IDADE: ARTRITE PSORIÁTICA AXIAL ATIVA EM IDOSO	106
CI 07 · SÍNDROME PARSONAGE-TURNER: UMA CAUSA DE OMALGIA INCAPACITANTE	107
CI 08 · INSTABILIDADE DO NERVO ULNAR DOCUMENTADA ECOGRAFICAMENTE	107
CI 09 · DISPLASIA FIBRO-ÓSSEA POLIOSTÓTICA	108
CI 10 · WHEN STOICISM LEADS TO IRREVERSIBLE JOINT DAMAGE: A CASE OF MUTILANS PSORIATIC ARTHRITIS	109

CI 11 SEVERE BENDING BONES: X-LINKED HYPOPHOSPHATEMIA'S EXTREMES	110
CI 12 · UNRAVELING LOOSER MILKMAN FRACTURES IN HYPOPHOSPHATEMIC RICKETS	111
CI 13 · BONE METAMORPHOSIS: THE ENIGMA OF CAMURATTI-ENGELMANN DISEASE	111
CI 14 · MORBILIDADE TARDIA DE UM OSTEOSSARCOMA	112
CI 15 PÉS CAVOS SECUNDÁRIOS A SÍNDROME DE MARFAN	112
CI 16 · PAQUIDERMODACTILIA: UM MIMETIZADOR DE ARTROPAZIA INFLAMATÓRIA	113
CI 17 · ARTROSE DO PUNHO E MÃO EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE	114
CI 18 · OSTEONECROSE EM CONTEXTO DE CORTICOTERAPIA	114
CI 19 · USO DE BIFOSFONATOS EM METÁSTASES ÓSSEAS	115
CI 20 LESÃO LIQUENÓIDE LABIAL SECUNDÁRIA À SULFASSALAZINA	115
CI 21 · FENÓMENO DE GEISER NA OMARTROSE EVOLUÍDA DO OMBRO	116
CI 22 · SHORT FINGERS, POWERFUL GENETICS	116
CI 23 · CRISTAIS DE DESTRUIÇÃO: UM RETRATO RADIOGRÁFICO DA GOTA TOFÁCEA CRÓNICA	117
CI 24 · SCAPHOLUNATE ADVANCED COLLAPSE ("SLAC WRIST") IN A PATIENT WITH RHEUMATOID ARTHRITIS	117
CI 25 · GEYSER SIGN – A FORM OF SWELLING OF THE SHOULDER	118
CI 26 · THE IMPORTANCE OF PLAIN X-RAY IN A SUSPICIOUS PAIN - A MALIGNANT CAUSE OF HIP PAIN	118
CI 27 · APRESENTAÇÃO IMAGIOLÓGICA DA DOENÇA DE PAGET'	119
CI 28 · 30 ANOS DE RAQUITISMO	119
CI 29 · A CASE OF VITAMIN D RESISTANT RICKETS	119
CI 30 · ZEBRA LINES AND HYPERPLASTIC CALLOSITIES: UNVEILING THE DIAGNOSIS	120
CI 31 · WHEN MEDICATION MEETS GUMS: METHOTREXATE'S IMPACT ON GINGIVA	121
CI 32 · PAGET'S DISEASE: A PEEK INSIDE THE SKULL	121
CI 33 · EROSIIVE OSTEOARTHRITIS: THE GULL-WING CLUE	122
CI 34 · SARCOID CALCINOSIS: UNVEILING THE ENIGMA WITHIN SARCOIDOSIS	123
CI 35 · SPLENOMEGALY AS THE INITIAL PRESENTATION OF SARCOIDOSIS	123
CI 36 · CONDROMATOSE SINOVIAL NUM QUISTO DE BAKER	124
CI 37 · ASPERGILOMA - UMA COMPLICAÇÃO INESPERADA	125
CI 38 · BEYOND THE SKIN: MUSCULOSKELETAL MANIFESTATIONS OF DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA DISEASE	126
CI 39 · DIFFICULT-TO-TREAT DIGITAL ULCERS IN SYSTEMIC SCLEROSIS	126
CI 40 · DISTINCT FEATURES OF LIPOMA ARBORESCENS ON MRI, ULTRASOUND AND ARTHROSCOPY	127
CI 41 · VÉRTEBRAS FANTASMA – UM DIAGNÓSTICO INVULGAR	128
CI 42 · QUISTO PARAMENISCAL - UMA CAUSA IMPROVÁVEL DE JOELHO TUMEFAC TO	128
CI 43 · HEREDITARY MULTIPLE OSTEOCHONDROMAS - PICTURES THAT SPEAK FOR THEMSELVES	129
CI 44 · MECHANICAL LOWER BACK PAIN IN ADULTS - WHEN THE PAIN CHARACTERISTICS MAY HIDE A DARKER CAUSE	131

EDITORIAL

HÁ 75 ANOS A CASA DA REUMATOLOGIA CLÍNICA

Criado em 1948, o Instituto Português de Reumatologia (IPR) celebra em 2023 os seus 75 anos de vida ao serviço do doente reumático. Neste contexto, as XXXI Jornadas de Reumatologia do IPR de 2023 adquirem uma dimensão adicional, integradas no conjunto de iniciativas de comemoração dos 75 anos da Instituição, como testemunho de um longo percurso de uma iniciativa destinada a promover cientificamente a Reumatologia em geral e as atividades clínicas e de investigação do Instituto em particular.

As Jornadas do IPR, são muito mais que o segundo evento mais importante na área da Reumatologia e das doenças reumáticas em Portugal (a seguir ao Congresso Português de Reumatologia), afirmando-se pela sua abrangência e inovação.

Abrangência na forma como o programa é desenhado, tentando ir ao encontro não só de temas específicos e inovadores na área da especialidade de Reumatologia, mas procurando concomitantemente reforçar a abordagem de temas de contato com especialidades fronteíra, muito em especial a Medicina Geral e Familiar. Inovação 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 (*Rheumatology Systematic Training Aiming Residents Course*). Pela sua importância e sucesso prévios, o Rheuma Star Course ganhou o seu espaço exclusivo no programa, prolongando a duração das Jornadas para três dias.

Reforçamos este ano ainda a nossa revista *online*, a ARMD (*Archives in Rheumatic and Musculoskeletal Diseases*) e o nosso portal de formação alargada, www.reumatologia.pt. Tudo isto, com o objetivo de 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, mas, aos 75 anos, 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 !**

Luís Cunha Miranda

Presidente da Comissão Organizadora das
XXXI Jornadas Internacionais do Instituto Português de Reumatologia

75 INSTITUTO PORTUGUÊS
DE REUMATOLOGIA
1948 - 2023

XXXI

**JORNADAS
INTERNACIONAIS DO**

INSTITUTO PORTUGUÊS DE REUMATOLOGIA

22, 23 & 24 DE NOVEMBRO

PROGRAMA

**20
23**

**FACULDADE
DE MEDICINA
DENTÁRIA**

LISBOA · PORTUGAL

22 DE NOVEMBRO

QUARTA-FEIRA

14H30 | 16H00

Moderadores: Dr. Luís Cunha Miranda (Reumatologista, IPR) • Dra. Cláudia Miguel (Reumatologista, IPR)

RHEUMASTAR COURSE I

1. Gestão do risco infeccioso pré-início de terapêutica biotecnológica e profilaxias recomendadas

Dra. Ana Bento Silva (IFE Reumatologia 5º ano, CHLO)

2. Segurança (e eficácia?) dos iJAK - atualização em MACEs e neoplasia

Dr. André Saraiva (IFE Reumatologia 5º ano, CHUC)

3. Gravidez nas doenças reumáticas inflamatórias – aspetos a ter em conta

Dra. Ana Isabel Maduro (IFE Reumatologia 5º ano, CHUC)

4. Envolvimento cardíaco e pulmonar no LES

Dra. Maria Helena Lourenço (IFE Reumatologia 5º ano, CHLO)

5. O papel da capilaroscopia na reumatologia

Dr. Frederico Martins (IFE Reumatologia 5º ano, CHUA)

6. Abordagem da raquialgia: um algoritmo mental

Dra. Adriana Carones Esteves (IFE Reumatologia 4º ano, CHUC)

/ Coffee Break

16H00 | 16H30

16H30 | 18H00

RHEUMASTAR COURSE II

7. Miosites: abordagem e tratamento das principais manifestações sistémicas

Dra. Beatriz Samões (IFE Reumatologia 5º ano, CHVNGE)

8. Abordagem e tratamento das vasculites de grandes vasos

Dra. Joana Martinho (IFE Reumatologia 5º ano, CHLN)

9. Esclerose sistémica: abordagem e tratamento do envolvimento gastrointestinal

Dra. Ana Carolina Pereira (IFE Reumatologia 5º ano, CHBV)

10. Manifestações musculoesqueléticas da Sarcoidose e abordagem terapêutica

Dra. Ana Martins (IFE Reumatologia 5º ano, CHSJ)

11. Manifestações musculoesqueléticas da infeção VIH e abordagem terapêutica

Dr. João Paulo Vilas-Boas (IFE Reumatologia 5º ano, CHBV)

12. Ideias chave das principais doenças ósseas metabólicas para além da osteoporose

Dra. Beatriz Mendes (IFE Reumatologia 4º ano, CHUC)

23 DE NOVEMBRO

QUINTA-FEIRA

08H30

Abertura do Secretariado

09H00 | 10H30

FLASHES REUMATOLÓGICOS

Presidente: Dr. Sérgio Alcino (Assistente Hospitalar de Reumatologia, ULSAM, Hospital de Ponte de Lima)

Moderador 1: Dra. Helena Madeira (Reumatologista, IPR) • **Moderador 2:** Dra. Alexandra Bernardo (Assistente Hospitalar Graduada de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto)

1) Síndromes Miofasciais

Dr. André Ladeira (Médico Fisiatra no Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Hospital CUF Tejo, CUF Alvalade e Quantum Global Care)

2) Doença de Whipple em Reumatologia

Dra. Bárbara Lobão (Especialista de Medicina Interna, CH Setúbal) • Dr. Gonçalo Boletto (Reumatologista, IPR)

3) Manifestações Paradoxais dos Inibidores do TNF α

Dra. Catarina Cortesão (IFE Reumatologia, IPR)

4) Atualização em Viscosuplementação

Dr. Miguel Sousa (Reumatologista, IPR)

5) PET em Reumatologia - Quando Pedir e Como Interpretar

Dra. Carla Oliveira (Especialista de Medicina Nuclear, Fundação Champalimaud, Lisboa)

6) Imagiologia nas Miosites - O que há de Novo?

Dr. Pedro Alves (Assistente Graduado Radiologia, CHULC)

7) Papel da Ecografia das Glândulas Salivares no Diagnóstico da Síndrome de Sjögren

Dr. Fernando Saraiva (Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria - CHULN. Coordenador da Unidade de Técnicas Reumatológicas do Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria - CHULN. Formador da ESPER - Escola de Ecografia Musculoesquelética da SPR)

10H30 | 11H00

CERIMÓNIA DE ABERTURA • **Presidente:** Dr. Augusto Faustino (Reumatologista, IPR)

11H00 | 11H45

Coffee-break e **DISCUSSÃO DE POSTERES** • 4 GRUPOS

Moderadores: Dra. Cristina Catita (Reumatologista, Hospital Particular do Algarve); Dr. José Melo Gomes (Reumatologista, IPR); Dra. Ana Assunção Teixeira (Reumatologista); Dr. Marcos Cerqueira (Assistente Hospitalar de Reumatologia, Hospital de Braga)

11H45 | 12H15

CONFERÊNCIA PLENÁRIA • 75 Anos no Tratamento das Doenças Reumáticas

Professor Dr. João Eurico da Fonseca (Diretor do Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, CHLN. Professor Catedrático e Diretor da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa. Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa. IMM, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa)

Presidente: Professora Dra. Maria José Santos (Chefe de Serviço de Reumatologia. Diretora do Serviço de Reumatologia, HGO. Professora Associada da Faculdade de Medicina de Lisboa)

12H15 | 13H15

SIMPÓSIO SATÉLITE • **AMGEN**

Da fragilidade óssea (e potencial fratura) à prevenção: um caso prático

Moderadora: Professora Dra. Maria José Santos (Reumatologista, HGO)

Palestrantes: Dra. Susana Fernandes (Reumatologista, IPR) • Dra. Madalena Rodrigues (MGF, USF Castelo)

13H15 | 14H00

Almoço

23 DE NOVEMBRO

QUINTA-FEIRA

14H00 | 15H00

SIMPÓSIO SATÉLITE • **Patient management: right drug in the right patient!**

Palestrantes: **Dr. Augusto Faustino** (Reumatologista, IPR) • **Dr. Filipe Araújo** (Reumatologista, Hospital Ortopédico de Sant'Ana e Hospital CUF Cascais)

15H00 | 16H00

MESA REDONDA 1: FAQs (Fadiga, Alterações hematológicas, Quedas)

Presidente: **Dra. Teresa Nóvoa** (Assistente Hospitalar Graduada Sênior de Reumatologia, Diretora do Serviço de Reumatologia, Hospital Divino Espírito Santo, Ponta Delgada)

Moderador 1: **Dra. Susana Fernandes** (Reumatologista, IPR) • **Moderador 2:** **Dra. Paula Valente** (Assistente Hospitalar Graduada de Reumatologia, CHEDV)

1) "Cansados Andamos Todos" - O que Investigar no Doente com Fadiga

Dra. Anabela Barcelos (Diretora do Serviço de Reumatologia, CHBV, Assistente Convidada da Universidade de Aveiro, Investigadora da EpiDoc, Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa)

2) Alterações Hematológicas – “Da Doença Reumática ou nem por isso?”

Dra. Daniela Alves (Serviço de Hematologia Clínica e Transplantação de Medula, CHULN, Hospital de Santa Maria)

3) “Doutor, Ando a Cair” – Quedas, Doenças Associadas e Prevenção

Professor Dr. Carlos Vaz (Assistente Hospitalar Graduado Sênior de Reumatologia, CHU S. João)

16H00 | 16H30

Coffee-break

16H30 | 17H30

MESA REDONDA 2: Novidades Terapêuticas em 15 slides

Presidente: **Professor Dr. Fernando Pimentel Santos** (Professor Associado de Reumatologia com Agregação da NOVA Medical School, Universidade NOVA de Lisboa, Assistente Hospitalar Graduado Reumatologia, CHLO, Hospital de Egas Moniz, Presidente Eleito da SPR, Vice-Presidente Associação Portuguesa para o Estudo da Dor (APED))

Moderador 1: **Dra. Eugénia Simões** (Reumatologista, IPR) • **Moderador 2:** **Dra. Patrícia Nero** (Reumatologista, Hospital CUF Descobertas)

Patrocínio • 

1) Terapêuticas Sequenciais na Osteoporose – *Cycling or Stop and Go*

Dr. José Carlos Romeu (Assistente Hospitalar Graduado, Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, CHULN, CALM)

2) “Multibiológicos” na Gestão das Patologias Reumáticas

Dr. Gonçalo Boleto (Reumatologista, IPR)

3) DMARDs para além do Metotrexato

Dra. Joana Borges (Reumatologista, IPR)

17H30 | 18H30

CONCURSO DE IMAGENS

Presidente: **Dr. João Madruga Dias** (Assistente Hospitalar Graduado de Reumatologia, Centro Hospitalar Médio Tejo, Secretário da Assembleia Geral da SPR, Formador da Escola de Ecografia da SPR)

Moderador 1: **Dr. Paulo Coelho** (Reumatologista, IPR) • **Moderador 2:** **Dra. Renata Aguiar** (Assistente Hospitalar de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Nordeste, EPE, Bragança)

24 DE NOVEMBRO

SEXTA-FEIRA

09H00 | 10H30

COMUNICAÇÕES LIVRES

Presidente: **Dra. Carla Macieira** (Assistente Hospitalar de Reumatologia, Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, CHULN, CAML)

Moderador 1: **Dr. Filipe Barcelos** (Reumatologista, IPR) • **Moderador 2:** **Dra. Joana Diniz** (Assistente Hospitalar de Reumatologia, CHULC, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa. Assistente Convidada na Nova Medical School)

1. Caracterização dos doentes avaliados em primeira consulta de fenómeno de Raynaud e síndromes relacionados: a experiência de 18 meses de um centro terciário

Dra. Margarida Correia (IFE Reumatologia, Hospital de Braga)

2. Understanding axial psoriatic arthritis in clinical practice - data from Reuma.pt

Dra. Catarina Abreu (IFE Reumatologia, Hospital Garcia de Orta)

3. Clinical and immunological features of primary Sjögren's syndrome with pulmonary involvement: results from a portuguese tertiary center

Dra. Ana Isabel Maduro (IFE Reumatologia, CHUC)

4. Polymyalgia rheumatica after Covid-19 vaccination: data from the EudraVigilance database

Dra. Cláudia Pinto Oliveira (IFE Reumatologia, CHBV)

5. Prevalence and clinical characteristics of late onset Axial Spondyloarthritis: results from a multicentre nationwide study

Dra. Margarida Lucas Rocha (IFE Reumatologia, CHUA)

6. Glucocorticoids impact on pregnancy outcomes in women with Systemic Lupus Erythematosus

Dra. Rafaela Nicolau (IFE Reumatologia, CHTV, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto)

7. The real impact of depression and anxiety on Rheumatoid Arthritis patients: a cohort study

Dra. Rafaela Nicolau (IFE Reumatologia, CHTV, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto)

10H30 | 11H30

MESA REDONDA 3: Gestão de co-morbilidades no doente reumático

Presidente: **Dr. Paulo Monteiro** (Especialista e Consultor em Reumatologia. Coordenador da Clínica de Reumatologia, Hospital Casa de Saúde S. Mateus, Viseu. Diretor Clínico da Clínica Excelis Saúde)

Moderador 1: **Dra. Cândida Silva** (Reumatologista, IPR) • **Moderador 2:** **Dra. Filipa Farinha** (Assistente Hospitalar de Reumatologia, Hospital Distrital de Santarém)

Patrocínio •  VIATRIS™

1) HTA, Dislipidemia e Doença Cardíaca

Dr. Francisco Araújo (Coordenador do Departamento de Medicina do Hospital Lusíadas de Lisboa)

2) Diabetes Mellitus e Alterações Tiroideias

Dra. Catarina Coelho (Endocrinologista, Hospital Lusíadas Lisboa, Hospital CUF Cascais)

3) Ansiedade e Depressão

Dr. Pedro Zuzarte (Professor Auxiliar de Psiquiatria, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Director do Serviço de Psiquiatria do Centro Clínico das Janelas Verdes, Ministério da Administração Interna)

11H30 | 12H15

Coffee break - **DISCUSSÃO DE POSTERES** • 4 GRUPOS

Moderadores: **Dra. Graça Sequeira** (Diretora do Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve); **Dra. Manuela Micaelo** (Reumatologista, IPR); **Dra. Dina Medeiros** (Reumatologista, IPR); **Dr. Carlos Costa** (Assistente Hospitalar de Reumatologia, Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro, Vila Real)

12H15 | 13H15

SIMPÓSIO SATÉLITE •

Sinergias - Da referenciação ao tratamento do doente com reumatismo inflamatório

Palestrantes: **Dra. Eugénia Simões** (Reumatologista, IPR) • **Dra. Susana Fernandes** (Reumatologista, IPR)

- Boas vindas e introdução • **Dra. Eugénia Simões**
- Da suspeita ao diagnóstico • **Dra. Susana Fernandes**
- Do diagnóstico ao tratamento - Inibidores das JAK - uma mudança de paradigma:
 - História dos JAKi • **Dra. Eugénia Simões**
 - Eficácia e Segurança • **Dra. Susana Fernandes**
- Discussão e encerramento

24 DE NOVEMBRO

SEXTA-FEIRA

13H15 | 14H00

Almoço

14H00 | 15H00

SIMPÓSIO SATÉLITE • 

Prevenção das infeções respiratórias no adulto: onde estamos?

Palestrantes: **Dr. Luís Cunha Miranda** (Reumatologista, IPR) • **Dra. Rita Teixeira** (Pfizer Sr. Medical Affairs Scientist) • **Dr. Torcato Moreira Marques** (Pfizer Sr. Medical Affairs Scientist)

- Introdução • **Dr. Luís Cunha Miranda**
- Prevenção da doença invasiva pneumocócica • **Dra. Rita Teixeira**
- Prevenção das infeções respiratórias virais • **Dr. Torcato Moreira Marques**
- Discussão e conclusões

15H00 | 16H00

CURSO MONOTEMÁTICO DR. JOÃO FIGUEIRINHAS: Revisitar a doença microcristalina

Presidente: **Dr. Armando Malcata** (Assistente Hospitalar Graduado de Reumatologia, CHUC)

Moderador 1: **Dra. Manuela Parente** (Reumatologista, IPR) • **Moderador 2:** **Dra. Ana Raposo** (Assistente Hospitalar Graduada de Reumatologia, CH Tâmega e Sousa)

1) Novidades na Fisiopatologia e Tratamento da DDCPC

Dra. Inês Silva (Assistente Hospitalar Graduada de Reumatologia, CHLO, Hospital Egas Moniz. Assistente Convidada da Nova Medical School. Co-coordenadora da ESPER, Escola de Ecografia da SPR)

2) Uricemia para além da Gota

Dr. José Vaz Patto (Reumatologista, IPR)

3) Tratamento da Gota no Século XXI

Dr. Tiago Meirinhos (Coordenador da Unidade de Reumatologia, CH Tâmega e Sousa. Secretário-Geral da SPR. Assistente Convidado da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto)

16H00 | 16H30

Coffee-break

16H30 | 17H30

MESA REDONDA 4: Desafios do Envelhecimento

Presidente: **Dr. Mário Rodrigues** (Director do Serviço de Reumatologia SESARAM, EPE)

Moderador 1: **Dra. Sara Cortes** (Reumatologista, IPR) • **Moderador 2:** **Dra. Inês Cunha** (Assistente Hospitalar Graduada de Reumatologia, CHBV)

1) Insuficiência Articular – Envelhecimento e Vitalidade

Dra. Filipa Teixeira (Assistente Hospitalar Graduada de Reumatologia, Hospital de Ponte de Lima, ULSAM)

2) Envelhecimento cognitivo e demência – o que os separa?

Dra. Ana Verdelho (Departamento de Neurociências do CHULN-Hospital de Santa Maria, Centro de Estudos Egas Moniz e Instituto de Saúde Ambiental (ISAMB), Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa)

3) Sexualidade, Doenças Reumáticas e Envelhecimento

Dra. Ana Filipa Mourão (Assistente Hospitalar de Reumatologia, CHLO, Hospital de Egas Moniz. Professora Auxiliar na Nova Medical School)

17H30 | 18H00

ATRIBUIÇÃO DE PRÉMIOS • ENCERRAMENTO DAS JORNADAS

PARTNERS



PLATINUM PARTNER:



GOLD PARTNER:



SILVER PARTNER:



BRONZE PARTNER:



COPPER PARTNER:



STAND WITH US PARTNER:



OTHER PARTNERSHIP:



Instituto Português de Reumatologia

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

COMISSÃO DE HONRA

- **Prof. Dr. Marcelo Rebelo de Sousa** *Presidente da República*
- **Dr. António Costa** *Primeiro-Ministro*
- **Dr. Manuel Pizarro** *Ministro da Saúde*
- **Dra. Ana Mendes Godinho** *Ministra do Trabalho, Solidariedade e Segurança Social*
- **Eng. Carlos Moedas** *Presidente da Câmara Municipal de Lisboa*
- **Dr. Victor Herdeiro** *Presidente da ACSS*
- **Dra. Laura Silveira** *Vice-Presidente da A.R.S. de Lisboa e Vale do Tejo*
- **Dr. Carlos Cortes** *Bastonário da Ordem dos Médicos*
- **Prof. Doutor Helder Mota Filipe** *Bastonário da Ordem dos Farmacêuticos*
- **Dra. Ema Paulino** *Presidente da A.N.F.*
- **Dr. João Pedro Almeida Lopes** *Presidente da APIFARMA*
- **Dr. António Pimenta Marinho** *Presidente da Entidade Reguladora da Saúde*
- **Eng. Rodrigo Ramos** *Instituto Nacional para a Reabilitação*
- **Dr. António Vilar** *Presidente da Sociedade Portuguesa de Reumatologia*
- **Dr. Luís Cunha Miranda** *Presidente do Colégio de Reumatologia da Ordem dos Médicos*
- **Dra. Elsa Frazão Mateus** *Presidente da Liga Portuguesa Contra as Doenças Reumáticas*



PRESIDENTE DA DIRECÇÃO DO IPR

Augusto Faustino

COMISSÃO ORGANIZADORA

Presidente: Luís Cunha Miranda

Cândida Silva

Cláudia Miguel

Maria De Jesús Mediavilla

COMISSÃO CIENTÍFICA

Presidente: Helena Santos

Augusto Faustino

Bárbara Lobão

Cândida Monteiro

Cândida Silva

Catarina Cortesão

Cláudia Miguel

Dina Medeiros

Filipe Barcelos

Gonçalo Boleto

Helena Madeira

José Vaz Patto

Joana Borges

Manuela Micaelo

Manuela Parente

Maria Eugénia Simões

Maria Jesús Mediavilla

Miguel Sousa

Paulo Clemente Coelho

Sara Cortes

Sofia Cláudio

Susana Fernandes

Vera Las

SECRETARIADO

André Silva

Instituto Português De Reumatologia



Instituto Português de Reumatologia

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



**INSTITUTO PORTUGUÊS
DE REUMATOLOGIA**
1948 - 2023



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



RESUMOS SESSÕES DO PROGRAMA

SÍNDROMES MIOFASCIAIS

André Ladeira¹

¹ Médico Fisiatra no Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Hospital CUF Tejo, CUF Alvalade e Quantum Global Care

A síndrome miofascial é caracterizada por um quadro de dor regional associado à presença de pontos gatilho miofasciais. Os pontos gatilho foram descritos por Travell e Simons como pontos hiperirritáveis numa banda tensa muscular ou na fáscia que são dolorosos à compressão e podem dar origem à dor referida característica, desconforto local ou fenómenos autonómicos.

Embora seja reconhecida como um diagnóstico frequente no contexto de dor crónica na população, a inexistência de critérios de diagnóstico universalmente aceites para esta síndrome, resulta em estimativas muito variáveis nos diversos estudos epidemiológicos realizados.

Os pontos gatilho miofasciais são encontrados no exame objectivo, podem aparecer isoladamente num músculo ou dispersos ao longo de uma área anatómica, habitualmente respeitando as localizações mais prováveis dentro de cada região do corpo. À palpação estes encontram-se em bandas tensas musculares, por vezes formando estruturas nodulares, reproduzindo a dor habitual do doente (tanto local como muitas vezes dor referida). Pode associar-se a restrição de mobilidade e défice de força do músculo envolvido. Estes pontos apresentam alterações no estudo eletromiográfico e alguns estudos de imagem, como a ecografia e elastografia, já descreveram características específicas dos mesmos. A sua etiologia ainda não está estabelecida, havendo algumas teorias para tentar explicar o seu aparecimento. Podem aparecer tanto em contexto de dor aguda como de dor crónica, sendo que nesta última é muitas vezes incluída como expressão de dor nociplástica. Pode ser encontrada em padrões de dor regional comuns como cefaleia de tensão, disfunção temporomandibular, quadros de dor lombar ou cervical, entre outros. É importante o diagnóstico diferencial com síndromes de dor generalizada (como a fibromialgia), embora seja possível o aparecimento de dores regionais em contexto de síndrome miofascial também neste grupo de doentes.

Existem diversas estratégias diferentes de tratamento desta síndrome, com estudos provando a sua eficácia, como técnicas de terapia manual, spray frio e alongamento, laser, electroestimulação transcutânea e técnicas de injeção dos pontos-gatilho, seja com agulhamento seco (*dry needling*) ou utilizando anestésicos ou toxina botulínica. Não há clara superioridade definida com qualquer destas abordagens.

PAPEL DA ECOGRAFIA DAS GLÂNDULAS SALIVARES NO DIAGNÓSTICO DA SÍNDROME DE SJÖGREN

Fernando Saraiva¹

¹Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria – CHULN. Coordenador da Unidade de Técnicas Reumatológicas do Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria – CHULN. Formador da ESPER - Escola de Ecografia Musculoesquelética da SPR

A ecografia é o teste diagnóstico de 1ª linha no estudo da patologia das glândulas salivares. O diagnóstico diferencial das alterações ecográficas daquelas glândulas na síndrome de Sjögren (SS), faz-se com a hepatite C, amiloidose, sarcoidose, doença a IgG 4, doença do hospedeiro contra o enxerto, SIDA, parotidite juvenil recorrente e com a doença linfoproliferativa. No diagnóstico da SS, a ecografia das glândulas salivares (USGS), tem uma sensibilidade e uma especificidade de 80 e 90 %, respetivamente. As alterações que evidenciam correlacionam-se com a presença de autoanticorpos, valores elevados no ESSDAI, SSDAI e SSDDI e com resultados positivos na sialometria e no teste de Schirmer e apresenta uma concordância global com a histologia superior a 90 %. Se se adicionar o OMERACT USSS aos cACR/EULAR, a sensibilidade destes aumenta sem perda de especificidade. Um score ≥ 2 em pelo menos uma glândula, naqueles critérios ecográficos, dá o melhor cut-off para o diagnóstico de SS.

75 ANOS NO TRATAMENTO DAS DOENÇAS REUMÁTICAS

João Eurico da Fonseca¹

¹ Diretor do Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, CHLN. Professor Catedrático e Diretor da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa. Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa. IMM, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa

Rheumatic diseases have been a part of human history for centuries, with records dating back to ancient civilizations. This presentation will provide a concise overview of the historical evolution of treatments for rheumatic diseases, highlighting key milestones and shifts in medical understanding and therapeutic approaches.

The earliest historical accounts reveal that ancient civilizations employed a variety of remedies, often rooted in folklore and mysticism, to alleviate symptoms associated with rheumatic diseases.

The Middle Ages witnessed a blend of traditional and emerging medical practices, with herbal remedies persisting alongside early attempts at joint punctures and bloodletting. However, progress was slow, and rheumatic diseases continued to pose significant challenges.

The Renaissance era marked a turning point in medical understanding, as anatomical studies and the advent of the scientific method laid the foundation for more systematic approaches to treatment. During this period, the use of herbal remedies persisted, but new interventions, such as the emergence of early pharmaceuticals, hinted at a growing recognition of the need for more effective therapies.

The 19th century saw significant advancements in medical science, leading to the development of salicylates and the introduction of the first non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs).

The 20th century witnessed the discovery of corticosteroids and disease-modifying antirheumatic drugs (DMARDs), ushering in an era of more targeted and potent interventions. The identification of the immune system's role in rheumatic diseases paved the way for the development of biologic therapies, revolutionizing the treatment landscape.

This historical overview underscores the dynamic journey from ancient remedies to modern, evidence-based interventions, emphasizing the resilience of medical progress. Understanding this history provides valuable insights into the challenges overcome and the future advancements in rheumatology.

DUAL BIOLOGIC THERAPY IN THE MANAGEMENT OF RHEUMATIC DISEASES

Gonçalo Boleto¹

¹ Rheumatologist, IPR

The advent of biologic disease-modifying antirheumatic drugs (bDMARDs) has significantly improved patient outcomes in inflammatory arthritis. However, despite the availability of a diverse array of biologics with distinct mechanisms of action, fewer than half of rheumatoid arthritis (RA) patients attain sustained

remission, and approximately 15% exhibit resistance to treatment. In addition to managing patients with refractory arthritis, rheumatologists may encounter other challenges including addressing cases with overlapping rheumatic diseases, or handling patients with both rheumatic and non-rheumatic conditions requiring biologic therapy.

Based on the positive outcomes observed in preclinical studies involving dual biologic therapy in animal models of arthritis, several clinical trials have been conducted in the RA context. Indeed, various combinations of biologics were examined (anti-TNF, anti-IL1, abatacept, rituximab, anti-IL17), yielding conflicting outcomes. The combination of anti-TNF with abatacept and anti-TNF with rituximab demonstrated some positive but moderate effects in RA patients. On the other hand, trials exploring combinations of anti-TNF with anti-IL1 or anti-TNF with anti-IL17 demonstrated no clear efficacy. Regarding safety, a meta-analysis revealed an elevated risk of major adverse events associated with the combination strategy, a risk not observed when using lower doses of one of the biologics. Combination therapy involving rituximab appears to be associated with a reduced risk of adverse events.

Concerning the combination therapy of a bDMARD with denosumab, a prior study examined infections leading to hospitalization in RA patients treated with different bDMARDs in combination with denosumab, with zoledronic acid as a comparator, utilizing the US Medicare database. The incidence of hospitalized infections (9–15/100 person-years), along with the types of infections, demonstrated comparability between the two groups.

Lastly, the combination of a bDMARD with a Janus Kinase inhibitor emerges as a potential strategy for managing refractory arthritis patients. An ongoing trial, RA-CRI (NCT04870203), evaluating the synergistic effects between baricitinib and adalimumab is anticipated to provide valuable insights into the effectiveness of this combination strategy in RA patients.

In conclusion, dual biologic therapy may be considered for a highly selected group of arthritis patients, weighing the benefit-risk balance, and acknowledging the potential increased risk for major adverse events.

DMARDS PARA ALÉM DO METOTREXATOJoana Borges¹¹ Reumatologista, IPR

Ao longo dos anos, múltiplos fármacos têm sido utilizados como modificadores de doença no tratamento das doenças reumáticas. O aparecimento dos anti-TNF e, posteriormente, de bDMARDs com outros mecanismos de ação e de tsDMARDs, bem como as estratégias treat-to-target vieram modificar o paradigma do tratamento de doenças como a artrite reumatóide, a artrite psoriática e as espondilartrites. Ainda assim, os cDMARDs continuam a ter um papel importante na abordagem destas patologias. Desde logo, de acordo com recomendações internacionais, o metotrexato continua a ser a terapêutica de 1ª linha perante um doente com artrite reumatóide. No entanto, no caso de existirem contra-indicações para este fármaco ou intolerância precoce, cDMARDs como a leflunomida e sulfassalazina isoladamente ou em associação continuam a ser uma opção válida na inexistência de fatores de mau prognóstico (1). As recomendações para o tratamento de artrite psoriática também incluem a indicação para início de cDMARD, seja metotrexato, leflunomida ou sulfassalazina, nos doentes com envolvimento articular periférico (2). Mesmo nos doentes com espondilartrose com envolvimento periférico, as recomendações internacionais sugerem uma prova terapêutica com sulfassalazina previamente ao início de bDMARDs (3).

Além disso, mais recentemente tem sido procurada evidência para utilização de alguns destes cDMARDs no tratamento de outras doenças reumáticas. Por exemplo, em 2022 foi publicado um ensaio multicêntrico na nefrite lúpica que demonstrava a não-inferioridade da leflunomida comparativamente com a azatioprina quanto a eficácia e perfil de segurança como terapêutica de manutenção (4). Outros estudos, embora observacionais e não randomizados, têm procurado avaliar a eficácia da leflunomida como poupador de corticóides nas vasculites de grandes vasos como a arterite de células gigantes ou a arterite de Takayasu (5).

Por outro lado, têm sido encontrados potenciais

benefícios na utilização de cDMARDs que vão para além do controlo clínico da doença reumática. Por exemplo, um estudo publicado em 2023 evidenciou que quer a associação com anti-TNF quer a terapêutica tripla com metotrexato, sulfassalazina e hidroxicloroquina resultaram numa melhoria clinicamente significativa na inflamação vascular (6). Um outro estudo retrospectivo salientou a melhoria na sobrevivência em doentes com elderly-onset rheumatoid arthritis (EORA) medicados com hidroxicloroquina (7).

É também relevante a aprovação e utilização de um novo fármaco, a volciclorina, no tratamento da nefrite lúpica (8).

Finalmente, salienta-se a importância de manter a vigilância de potenciais efeitos adversos mesmo em fármacos com anos de utilização e experiência na prática clínica. Neste sentido, as recentes guidelines EULAR para o tratamento do lúpus eritematoso sistémico incluem a recomendação para uma dose de hidroxicloroquina mais baixa do que anteriormente preconizado, <5mg/Kg/dia, mas tendo em conta o risco individual de flare e retinopatia (8).

(1) Smolen JS, et al. *Ann Rheum Dis* 2023;82:3–18. doi:10.1136/ard-2022-223356

(2) Gossec L, et al. *Ann Rheum Dis* 2020;79:700–712. doi:10.1136/annrheumdis-2020-217159

(3) Ramiro S, et al. *Ann Rheum Dis* 2023;82:19–34. doi:10.1136/ard-2022-223296

(4) Fu Q, et al. *Ann Rheum Dis* 2022;81:1549–1555. doi:10.1136/annrheumdis-2022-222486

(5) Kramaric J, Rotar Ž, Tomsic M and Hocvar A (2022) Performance of leflunomide as a steroid-sparing agent in giant cell arteritis: A single-center, open-label study. *Front. Med.* 9:1069013. doi: 10.3389/fmed.2022.1069013

(6) Solomon DH et al. *Ann Rheum Dis.* 2023 Mar; 82(3): 324–330.

(7) Lin CT et al. Association of Hydroxychloroquine Association of Hydroxychloroquine Use with a Dose- Dependent Decrease in Mortality Risk in Patients with Elderly-Onset Rheumatoid Arthritis. *Rheumatol Ther* (2023) 10:861–874

(8) Fanouriakis A et al. *Ann Rheum Dis* 2023;0:1–15. doi:10.1136/ard-2023-224762

NOVIDADES DA FISIOPATOLOGIA E TRATAMENTO DA DDCPC

Inês Silva¹

¹Assistente graduada de Reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital de Egas Moniz; Assistente convidada da Nova Medical School; Co-coordenadora da ESPER, Escola de ecografia da sociedade portuguesa de reumatologia

A doença de depósito de cristais de pirofosfato de cálcio inclui-se nas artrites microcristalinas, caracterizando-se pelo depósito intra-articular/periaricular de cristais de pirofosfato de cálcio, sinais inflamatórios exuberantes de início súbito e ativação de resposta sistémica mediada pelo inflamassoma Nod-Like Receptor Protein 3 (NLRP3). O depósito pode preceder anos até ao surgimento das manifestações clínicas. As formas de apresentação clínica são heterogéneas e podem ser divididas em: depósitos assintomáticos; artropatia aguda; artropatia inflamatória crónica; osteoartrose associada a cristais. A identificação dos cristais de pirofosfato de cálcio, por observação do líquido sinovial em microscopia ótica de luz polarizada compensada a fresco, é o gold standard para o diagnóstico. Recomendações internacionais EULAR 2011 incluem no diagnóstico também o recurso a imagem (radiografia, ecografia e tomografia computadorizada de dupla energia). O mecanismo fisiopatológico dos transportadores celulares de pirofosfato inorgânico para o meio extracelular e a acção das pirofosfatases originaram novos campos de investigação no âmbito de alvos terapêuticos. Serão revistos a apresentação clínica, os mecanismos fisiopatológicos, os métodos de diagnóstico, as terapêuticas correntes e as terapêuticas em investigação.

URICEMIA PARA ALÉM DA GOTA

José Vaz Patto¹

¹ Reumatologista, IPR

O ácido úrico é o produto final do metabolismo das purinas. Na época do Mioceno (entre 5-24 milhões de anos) várias mutações levaram à perda da atividade da enzima uricase. A manutenção de valores mais elevados da uricemia nalguns homínidos comparados com todos os outros mamíferos resultou com toda a certeza de algum benefício ou vantagem. O efeito anti-oxidante em determinados contextos, a possibilidade de elevação da tensão arterial em dietas de muito baixa ingestão de sal (aliada à posição bípede), e ainda o efeito benéfico já comprovado na melhoria das atividades cognitivas são algumas das hipóteses. Muitos estudos epidemiológicos concluíram que o ácido úrico é um factor de risco (FR) independente para a HTA, resistência à insulina, Doença

Renal Crónica, e Síndrome Metabólico.

Desde há mais de 20 anos que a literatura tem concluído que o ácido úrico é FR para Doença Cardiovascular e quanto maior é o seu nível maior o risco.

O tratamento com hipouricemiantes em vários trabalhos, mas não todos, tem mostrado melhoria dos resultados na HTA e Doença Renal. Há controversa nas recomendações para tratar ou não tratar hiperuricemia assintomática como prevenção de risco CV.

O ácido úrico é um marcador ou FR para Doença Crónica Renal e ainda um factor de prognóstico para a Doença Renal Aguda.

Por outro lado em várias doenças neurológicas o ácido úrico elevado parece ter um papel protetor, nomeadamente na doença de Alzheimer, diminuição das funções cognitivas no idoso e doença de Parkinson. Foi ainda descrito valores de ácido úrico baixo associados a “discinesia” no grupo de doentes com Doença de Parkinson. A elevação do ácido úrico pelo contrário é FR para a Doença Demencial Vascular como era de esperar.

Em conclusão vários paradoxos parecem evidentes em relação à “uricemia para além da gota”: anti-oxidante versus oxidante, factor de risco ou protetor, origem ou consequência, tratar ou não tratar?

ENVELHECIMENTO COGNITIVO E DEMÊNCIA – O QUE OS SEPARA

Ana Verdelho¹

¹MD, PhD. Departamento de Neurociências do CHULN-Hospital de Santa Maria. Centro de Estudos Egas Moniz e Instituto de Saúde Ambiental (ISAMB). Faculdade de Medicina. Universidade de Lisboa.

Envelhecer é o processo natural do efeito da passagem do tempo em qualquer ser humano. Envelhecer não é evitável, incluindo o envelhecimento cerebral. Do ponto de vista neurológico e cognitivo é expectável que a partir de certa altura - por norma a partir da década dos 40-50 anos - algumas capacidades cognitivas se vão tornando menos eficientes. Falamos de capacidades (ou domínios cognitivos) como a memória, a velocidade de processamento mental, a atenção e a flexibilidade mental. Também é certo que se

contrapõe a essa “perda” o ganho em conhecimentos e o aumento da reserva cognitiva, que nos protege das doenças que afectam a cognição. Naturalmente que existe uma enorme diversidade nesta forma de evolução cognitiva e na percepção de cada um dessa evolução. A questão que se coloca é se esta mudança corresponde ao expectável pelo avançar dos anos, ou se é diferente e mais marcada do que seria habitual, podendo indicar que está em curso uma doença neurodegenerativa (que engloba o conceito tradicional de demência). Discutem-se estes aspectos e o que já se conhece que pode ser modificável para adiar esta mudança cognitiva.

SEXUALIDADE, DOENÇAS REUMÁTICAS E ENVELHECIMENTO

Ana Filipa Mourão¹

¹Assistente de Reumatologia no Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital de Egas Moniz, Lisboa

As doenças reumáticas podem interferir na função sexual por fatores relacionados com a própria doença, com o doente ou com a terapêutica. Mais de metade dos doentes reumáticos refere algum tipo de dificuldade na sua vida sexual. A dor crónica, a fadiga, a rigidez matinal, a limitação da mobilidade articular, a baixa autoestima, e os efeitos secundários de algumas terapêuticas utilizadas nas doenças reumáticas podem levar à diminuição do interesse sexual e dificultar o ato sexual. Nesta sessão serão apresentados alguns fatores associados a disfunção sexual nos doentes com patologia reumática, bem como estudos realizados em Portugal e dicas úteis para ajudar o doente a lidar com algumas dificuldades que podem surgir durante a relação sexual.

PET EM REUMATOLOGIA – COMO PEDIR E COMO INTERPRETAR

Carla Oliveira¹

¹ Serviço de Medicina Nuclear-Radiofarmacologia, Fundação Champalimaud, Lisboa, Portugal.

A particularidade de ser um exame de corpo inteiro, permitindo avaliar lesões articulares e extra-articulares em toda a extensão corporal, torna a PET/CT um meio complementar relevante em Reumatologia.

Esta apresentação visa descrever as principais indicações da PET/CT com ¹⁸F-Fluorodesoxiglicose (¹⁸F-FDG) e ¹⁸F-Fluoreto de sódio (¹⁸F-NaF) em Reumatologia, com exemplos práticos que mostram a habitual distribuição do radiofármaco em cada situação clínica.

O ¹⁸F-FDG, marcador da actividade glicolítica que reflecte a actividade inflamatória, é o radiofármaco PET mais utilizado. A sua utilidade nas seguintes patologias é descrita nesta apresentação: vasculite de grandes vasos e polimialgia reumática, como auxiliar de diagnóstico, avaliação da extensão da doença e monitorização da resposta à terapêutica; artrite reumatóide, para detecção de lesões activas e monitorização terapêutica; espondilodiscite, para diagnóstico e exclusão de outros focos sépticos; doença relacionada com IgG4, para detecção precoce de inflamação, avaliação da extensão da doença e orientação do local de biópsia.

O ¹⁸F-NaF apresenta elevada afinidade para a camada de mineralização óssea, sendo um marcador da remodelação óssea, característica da espondiloartrite. Assim, este radiofármaco permite a detecção de locais de neoformação óssea na espondilite anquilosante e na artrite psoriática, como se mostra nesta apresentação, complementando a informação clínica na avaliação da extensão da doença.



COMUNICAÇÕES LIVRES

CL 01 - CARACTERIZAÇÃO DOS DOENTES AVALIADOS EM PRIMEIRA CONSULTA DE FENÓMENO DE RAYNAUD E SÍNDROMES RELACIONADOS: A EXPERIÊNCIA DE 18 MESES DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Margarida Correia¹, Paulo Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Marcos Cerqueira¹, José Redondo¹, Ana Roxo Ribeiro¹, Joana Sousa Neves¹

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

INTRODUÇÃO: A Consulta de Fenómeno de Raynaud e Síndromes Relacionados foi criada no Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga de forma a promover cuidados de saúde diferenciados aos doentes com Fenómeno de Raynaud (FR), surgindo assim como uma tipologia única de consulta no país. O objetivo desta consulta é a avaliação precoce e multidisciplinar dos doentes que se apresentam com FR, considerando o diagnóstico diferencial entre a etiologia primária e secundária. Esta consulta providencia ainda a realização da videocapilaroscopia do leito ungueal (VC), um método complementar de diagnóstico fundamental na avaliação destes doentes.

OBJETIVOS: Caracterizar a população de doentes avaliada numa primeira Consulta de Fenómeno de Raynaud e Síndromes Relacionados e determinar fatores que permitam distinguir o FR primário do FR secundário.

MATERIAL E MÉTODOS: Estudo retrospectivo, unicêntrico, que incluiu doentes avaliados numa primeira Consulta de Fenómeno de Raynaud e Síndromes Relacionados no Hospital de Braga entre Fevereiro de 2021 e Agosto de 2023. Variáveis sociodemográficas, clínicas e resultados do estudo complementar realizado foram analisadas. A análise estatística dos dados foi feita com recurso ao SPSS e foram utilizados os testes Chi-quadrado e Teste-t para variáveis independentes conforme adequado. Foi considerado estatisticamente significativo um valor de $p < 0.05$.

RESULTADOS: Setenta e seis doentes foram incluídos, 85.5% do sexo feminino, com uma média de idades de 52.80 ± 17.56 anos. Os principais motivos de referência a esta consulta foram a suspeita de FR (65.8%) e a suspeita de Doença do Tecido Conjuntivo (DTC) (31.6%), tendo sido também avaliados doentes referenciados por alterações analíticas (2.6%).

Entre os doentes avaliados, 62 tinham FR (81.6%): 23 com FR primário (37.1%), 31 com FR secundário (50%) e 8 em estudo etiológico (12.9%). Foram realizadas 56 VC: 21 com padrão normal (27.6%), 23 com alterações inespecíficas (30.3%), 6 com padrão esclerodérmico em fase precoce (7.9%) e 6 em fase ativa (7.9%). Foram estabelecidos os seguintes diagnósticos: acrocianose (2.6%); eritema pérmio (3.9%); frostbite (1.3%); Síndrome de Achenbach (1.3%); Conectivite indiferenciada (5.3%); FR primário (30.4%); FR secundário não-DTC (10.5%) – inclui FR secundário a tabagismo ativo, uso de beta-bloqueadores, infeção por SARS-Cov2, perda ponderal pós-cirurgia bariátrica e síndrome paraneoplásico; e Esclerose Sistémica (ES) (25%) – subtipos Very Early Diagnosis Of Systemic Sclerosis (5.3%), ES forma cutânea limitada (89.5%) e ES forma cutânea difusa (5.3%). 9.2% dos doentes não apresentavam FR nem foi identificada nenhuma patologia. Foi instituída terapêutica para o FR em 23 doentes: 6 com FR primário (26.1%), 16 com FR secundário (69.6%) e 1 com FR em estudo (4.3%). Dos 76 doentes avaliados, 15 tiveram alta (19.7%) e 3 faleceram durante o seguimento (3.9%). Na tabela 1 resumem-se as características dos doentes com FR primário e FR secundário. Ao comparar doentes com FR primário e secundário verificamos uma associação estatisticamente significativa entre idade mais avançada ($p < 0.001$; IC [-24.913;-8.470]), uso de beta-bloqueadores ($p = 0.028$), história de úlceras digitais ($p = 0.032$), positividade dos anticorpos anti-nucleares (ANA) ($p < 0.001$) e alterações na VC ($p < 0.001$) com o diagnóstico de FR secundário.

CONCLUSÕES: Este trabalho pretende enfatizar a importância da Consulta de Fenómeno de Raynaud e Síndromes Relacionados na avaliação e abordagem de doentes que se apresentem com FR, permitindo estabelecer um diagnóstico diferencial e, consequentemente, um follow-up adequado. Idade avançada, uso de beta-bloqueadores, história de úlceras digitais e positividade dos ANA traduzem uma maior probabilidade de FR secundário. Para além disso, o trabalho reforça a importância da VC como método complementar de diagnóstico em doentes com FR, uma vez que alterações no padrão capilaroscópico se mostraram associadas à presença de FR secundário.

Tabela 1: Caracterização dos doentes com FR e valor de p dos testes estatísticos utilizados para comparar doentes com FR primário e FR secundário e as diferentes variáveis em estudo.

(Nota: não foram incluídos doentes com FR em estudo etiológico)

	FR Primário (N=23) n (%) / M (σ)	FR Secundário (N=31) n (%) / M (σ)	p-value
Idade (anos) (N=54)	43.70 (\pm 15.49)	60.39 (\pm 14.43)	<0.001 IC [-24.913;-8.470]
Sexo (N=54)			0.119
Feminino	22 (95.7%)	24 (77.4%)	
Masculino	1 (4.3%)	7 (22.6%)	
Profissão (N=54)			0.218
Manual	1 (4.3)	6 (19.4)	
Não Manual	22 (95.7)	25 (80.6)	
Duração do FR (meses) (N=54)	102.78 (\pm 141.08)	107.40 (\pm 146.96)	0.908 IC [-84.4191;75.1778]
Tabagismo (N=54)			0.489
Não-fumador	20 (87)	24 (77.4)	
Fumador	3 (13)	7 (22.6)	
Beta-bloqueadores (N=54)			0.028
Sim	2 (8.7)	11 (35.5)	
Não	21 (91.3)	20 (64.5)	
Simetria do FR (N=48)			1.000
Simétrico	14 (66.7)	18 (66.7)	
Assimétrico	7 (33.3)	9 (33.3)	
História de úlceras digitais (N=54)			0.032
Sim	0 (0)	6 (19.4)	
Não	23 (100)	25 (88.9)	
ANA (N=54)			<0.001
Negativo	23 (100)	12 (38.7)	
Positivo	0 (0)	19 (61.3)	
Padrão da Videocapilaroscopia (N=44)			<0.001
Normal	14 (70)	4 (16.7)	
Alterações Inespecíficas	6 (30)	8 (33.3)	
Esclerodérmico fase precoce	0 (0)	6 (25)	
Esclerodérmico fase ativa	0 (0)	6 (25)	

CL 02 • UNDERSTANDING AXIAL PSORIATIC ARTHRITIS IN CLINICAL PRACTICE - DATA FROM REUMA.PT

Catarina Abreu¹, Vanessa Fraga¹, Mariana Diz Lopes², Sofia Azevedo³, Carolina Vilafanha³, João Rovisco⁴, Inês Almeida⁵, Maria Pontes Ferreira⁶, Hugo Parente⁶, Anita Cunha⁶, Catarina Dantas Soares⁶, Dina Medeiros⁷, Catarina Cortesão⁷, Duarte Augusto⁸, Mariana R. Sebastião⁹, Lúcia Silva¹⁰, Tiago Meirinhos¹¹, Joana Dinis¹², Filipe Araújo^{13,14}, José Tavares- Costa¹⁵, António Vilar¹⁶, Alice Morais Castro¹, Maria José Santos¹

¹Hospital Garcia de Orta; ²Centro Hospitalar Universitário de São João; ³Centro Hospitalar do Baixo Vouga; ⁴Centro Hospitalar Universitário de Coimbra; ⁵Centro Hospitalar Tondela-Viseu; ⁶Unidade Local de Saúde do Alto Minho; ⁷Instituto Português de Reumatologia; ⁸Unidade Local de Saúde da Guarda; ⁹Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada; ¹⁰Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; ¹¹Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa; ¹²Centro Hospitalar Lisboa Central; ¹³Hospital CUF Cascais; ¹⁴Hospital Ortopédico de Sant'Ana; ¹⁵Hospital Lusíadas Braga; ¹⁶RORVILAR

BACKGROUND: Psoriatic Arthritis (PsA) belongs to spondyloarthritis (SpA), a spectrum of inflammatory arthropathies involving the sacroiliac, spine and peripheral joints and can be categorized as either axial or peripheral predominant disease. Axial Psoriatic Arthritis (axPsA) can occur exclusively or concomitantly with peripheral involvement. It is estimated that exclusive axPsA occurs in 5% of patients and, concomitant with peripheral manifestations, its prevalence rises to 25-70%. However, the absence of a consensus definition for axPsA makes the real prevalence difficult to estimate.

OBJECTIVES: 1) determine the proportion of axPsA among PsA patients and understand how it is diagnosed in clinical practice; 2) identify clinical and demographic characteristics associated with axPsA.

METHODS: Adult patients with the diagnosis of PsA or the diagnosis of axSpA with psoriasis registered in the Rheumatic Diseases Portuguese Registry (Reuma.pt) were included. Patients with peripheral PsA not fulfilling CASPAR criteria and patients with axSpA without psoriasis were excluded. Axial involvement was defined as either physician reported spondylitis or the presence of imaging findings suggestive of axial involvement (radiographic sacroiliitis (SI) according to modified New York Criteria (mNYC), SI in magnetic resonance imaging (MRI), or the presence of syndesmophytes in axial radiography)

RESULTS: 2304 patients were included. The prevalence of axPsA was 37.1% (N=854), with 21.8% (N=186) having exclusive axPsA and 78.2% (N=668) having concomitant peripheral involvement. The diagnosis of axPsA was made based on suggestive imaging findings in 30.1% of patients, of which radiographic SI was the most common (N=195; 75.9%) followed by the presence of syndesmophytes (N=93; 36.2%) and SI on MRI (N=54; 21%). In the remaining 69.9% of cases, spondylitis was physician reported since no imaging exams were available.

axPsA was associated with male sex (OR=1.54; 95% CI 1.30-1.81; p<0.001), positivity for HLA-B27 (OR=3.5; 95% CI 2.64-4.65; p<0.001), younger age at diagnosis (42.9 ± 12.9 vs 46.2 ± 12.5 ; p<0.001) and at symptom onset (38.5 ± 13 vs 43.0 ± 12.7 ; p<0.001). Regarding extra-articular manifestations, axPsA was associated with a higher proportion of enthesitis (OR=1.61; 95% CI 1.33-1.96; p<0.001), uveitis (OR=4.17; 95% CI 2.71-6.41; p<0.001), psoriasis (OR=1.78; 95% CI 1.02-3.1; p=0.041) and inflammatory bowel disease (OR= 6.07; 95% CI 2.45-15.04; p<0.001) and lower proportion of dactylitis (OR=0.72; 95% CI 0.59-0.87; p<0.001) and nail dystrophy (OR=0.78; 95% CI 0.65-0.94; p=0.008). Current or previous tobacco exposure and alcohol consumption were also associated with axPsA (OR=1.41; 95% CI 1.15-1.73; p=0.001 and OR=1.46; 95% CI 1.17-1.83; p<0.001, respectively). Patients with axPsA started therapy with first bDMARD at younger age (46.6 ± 11.8 vs 48.8 ± 11.1 ; p<0.001), however the time from symptom onset until start date of first bDMARD was longer (7 (12) vs 6 (9); p=0.003). Multivariate analysis identified HLA-B27 positivity, dactylitis, enthesitis and tobacco exposure as independently associated with axPsA.

CONCLUSION: The prevalence of exclusive axPsA was 8.1% and increased to 37.1% when considered concomitant with peripheral involvement. The most common way of diagnosis was physician-reported spondylitis. However, when considering imaging findings, radiographic SI was the most prevalent. The scarce number of available imaging exams may have led to underdiagnosis of axPsA since subclinical disease could not be identified.

axPsA patients had distinct clinical and laboratorial features when compared with peripheral PsA, with a higher prevalence of HLA-B27 positivity, enthesitis and tobacco exposure, and lower prevalence of dactylitis.

	PsA (total) (N=2304)	axPsA (N=854)	Exclusive Peripheral PsA (N=1450)	p-value	Odds Ratio (95% Confidence Interval)
Female sex - no (%)	1078 (53.2)	342 (40.0)	736 (50.8)	<0.001	0.65 (0.55 - 0.77)
Age at diagnosis – years	44.9 ± 12.7	42.9 ± 12.9	46.2 ± 12.5	<0.001	
Age at symptom onset – years	41.3 ± 13	38.5 ± 13	43.0 ± 12.7	<0.001	
Race					
Caucasian - no (%)	1639 (98.4)	645 (98.6)	994 (98.1)	0.600	0.73 (0.33 - 1.62)
Other - no (%)	28 (1.7)	9 (1.4)	19 (1.9)		
PsA Phenotypes- no (%)	2204 (95.7)	754 (88.3)	1450 (100.0)		
Predominant axial involvement - no (%)	440 (19.1)	440 (51.5)	0		
Symmetric polyarthritis - no (%)	1106 (48.0)	242 (28.3)	864 (59.6)		
Predominant distal interphalangeal - no (%)	97 (4.2)	18 (2.1)	79 (5.4)		
Asymmetric oligoarthritis - no (%)	636 (27.6)	148 (17.3)	488 (33.7)		
Mutilans - no (%)	25 (1.1)	6 (0.7)	19 (1.3)		
Rheumatoid Factor positivity - no (%)	38 (1.6)	12 (1.8)	26 (2.0)	0.864	0.92 (0.46 - 1.83)
Positive ACPA - no (%)	28 (1.2)	10 (2.1)	18 (1.9)	0.841	1.11 (0.51 - 2.41)
HLA-B27 positivity - no (%)	272 (21.0)	183 (32.6)	89 (12.1)	<0.001	3.50 (0.64 - 4.65)
Comorbidities					
Obesity - no (%)	407 (19.4)	149 (18.8)	258 (19.8)	0.609	0.94 (0.75 - 1.12)
Cardiovascular disease or risk factors - no (%)	668 (33.3)	243 (31.7)	425 (34.3)	0.234	0.89 (0.73 - 1.08)
Fibromyalgia - no (%)	56 (2.8)	23 (3.0)	33 (2.7)	0.677	1.13 (0.66 - 1.94)
Extra-articular manifestations					
Psoriasis - no (%)	2203 (95.6)	829 (98.0)	1374 (96.5)	0.041	1.78 (1.02 - 3.10)
Nail dystrophy - no (%)	831 (36.1)	284 (35.9)	547 (41.8)	0.009	0.78 (0.65 - 0.94)
Uveitis - no (%)	105 (4.6)	74 (9.6)	31 (2.5)	<0.001	4.17 (2.71 - 6.41)
Enthesitis - no (%)	613 (29.6)	283 (35.9)	330 (25.7)	<0.001	1.61 (1.33 - 1.96)
Dactylitis - no (%)	781 (37.4)	257 (32.7)	524 (40.2)	<0.001	0.72 (0.59 - 0.87)
Inflammatory Bowel Disease- no (%)	28 (1.4)	22 (2.9)	6 (0.5)	<0.001	6.07 (2.45 - 15.04)
Ulcerative Colitis- no (%)	9 (0.4)	4 (0.5)	5 (0.4)	0.739	1.30 (0.35 - 4.84)
Crohn's Disease- no (%)	15 (0.7)	14 (1.8)	1 (0.1)	<0.001	23.0 (3.02 - 175.4)
Nonspecific Colitis - no (%)	4 (0.2)	4 (0.5)	0	**	
Tobacco exposure - no (%)	586 (36.5)	262 (41.3)	324 (33.3)	0.001	1.41 (1.15-1.73)
Alcohol consumption - no (%)	387 (18.2)	174 (21.8)	213 (16.0)	<0.001	1.46 (1.17-1.83)
Age at start date of first bDMARD - years	47.9 ± 11.5	46.6 ± 11.8	48.8 ± 11.1	<0.001	
Time until start of first bDMARD – years	7 (10)	7 (12)	6 (9)	0.003	

**not possible to compute

PsA – Psoriatic Arthritis; SpA – Spondyloarthritis; ACPA – anti-citrullinated protein antibody; bDMARD – biologic disease modifying anti-rheumatic drugs

CL 03 • CLINICAL AND IMMUNOLOGICAL FEATURES OF PRIMARY SJÖGREN'S SYNDROME WITH PULMONARY INVOLVEMENT: RESULTS FROM A PORTUGUESE TERTIARY CENTER

Ana Isabel Maduro¹, Maria João Cadório¹, Ana Rita Prata², Tânia Santiago^{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) is a complex and heterogeneous disorder characterized by a wide spectrum of glandular and extraglandular features.(1) Pulmonary involvement (PI) is frequent and associated with worse outcomes and mortality.(2) Data regarding PI in pSS patients, regarding its prevalence and associated features is very scarce.

Objectives: To assess differences in the demographic features, main clinical manifestations, comorbidities and serological characteristics between pSS patients with and without PI. 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 and immunological characteristics were collected and compared between the groups. PI was defined based on symptoms, pulmonary function tests and HRCT patterns. The HRCT patterns were identified by experienced radiologists according to the classification of idiopathic pulmonary interstitial pneumonias.(3) Sjögren's syndrome disease activity index (ESSDAI) score was considered to assess disease activity. 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: 151 pSS patients were included. Of these, 90.1% were female, and the median age was 56.7 (IQR 14.4) years. The median ESSDAI score was 0.9 (IQR 2.9). PI was registered in 9.9% (n=15) of the patients, with a median disease duration of 2.9 (IQR 16.0) years. Interstitial lung disease (ILD) was the most frequent type of PI (n=12; 80%), followed by airway disease (n=3; 20%). Dyspnea (n=6; 40%), cough (n=5; 33.3%), wheezing (n=1; 6.7%) and respiratory failure(n=1; 6.7%) were the main clinical manifestations at onset. The pulmonary function tests at diagnosis

showed a restrictive ventilatory impairment (n=2; 13.3%), low diffusion capacity (n=5; 33.3%) or absence of abnormalities (n=10; 66.7%). The most common HRCT patterns identified were non-specific interstitial pneumonia (n=4; 26.7%) and lymphocytic interstitial pneumonitis (n=3; 20%). The pSS-PI group showed a higher frequency of some clinical features such as lymphadenopathies (26.7% vs 4.4%, p=0.009), Raynaud's phenomenon (46.7% vs 16.2%, p=0.010), and arthritis (40.0% vs 11.8%, p=0.010). Additionally, these patients also presented a higher prevalence of lymphoma (20.0% vs 3.7%, p=0.033) and higher disease activity (ESSDAI 4.4 [IQR 6.1] vs 0.5 [IQR 2.0]; p=0.001). No statistically significant difference was found between the groups concerning demographic, glandular and immunological characteristics (Table 1).

Conclusion: PI was spontaneously reported in 9.8% (ILD in 7.9%) of our 151 patients with pSS. These patients had a higher frequency of lymphadenopathy, lymphoma, Raynaud's and arthritis. They also had higher disease activity scores. This subgroup may require more frequent monitoring and early appropriate treatment.

	Whole Cohort n = 151 (100%)	With Pulmonary Involvement n = 15 (9.9%)	Without Pulmonary Involvement n = 136 (90.1%)	p-value
Actual age median (IQR)	61.0 (20)	63.1 (16.0)	60.0 (21)	0.383
Age at pSS diagnosis median (IQR)	50.6 (25.0)	56.7 (14.4)	50.8 (26.1)	0.272
Sex (n [%])				
- Female	141 (93.4)	13 (86.7)	128 (94.1)	0.260
- Male	10 (6.6)	2 (13.3)	8 (5.9)	
Clinical features [n (%)]				
- Xerophthalmia	149 (98.7)	15 (100.0)	134 (98.5)	1.000
- Xerostomia	141 (93.4)	14 (93.3)	127 (93.4)	1.000
- Parotitis	21 (13.9)	3 (20.0)	18 (13.2)	0.441
- Parotid gland enlargement	15 (9.9)	3 (20.0)	12 (8.8)	0.173
- Lymphadenopathies	10 (6.6)	<u>4 (26.7)</u>	6 (4.4)	0.009
- Arthritis	22 (14.6)	<u>6 (40.0)</u>	16 (11.8)	0.010
- Raynaud's phenomenon	29 (19.2)	<u>7 (46.7)</u>	22 (16.2)	0.010
- Neurological involvement	5 (3.3)	2 (13.3)	3 (2.3)	0.078
- Renal involvement	6 (4.0)	1 (6.7)	5 (3.7)	0.467
- Cutaneous involvement	26 (17.2)	1 (6.7)	25 (18.4)	0.470
Other common comorbidities and clinical manifestations [n (%)]				
- Lymphoma	8 (5.3)	<u>3 (20.0)</u>	5 (3.7)	0.033
- Fibromyalgia	43 (28.7)	5 (33.3)	38 (27.9)	0.764
- Depression	56 (37.1)	8 (53.3)	48 (35.3)	0.170
- Osteoarthritis	43 (28.5)	5 (33.3)	38 (27.9)	0.764
- Osteoporosis	25 (16.6)	2 (13.3)	23 (16.9)	1.000
Laboratory features [n (%)]				
- Leukopenia (<3.5x10 ⁹ L)	58 (38.4)	4 (26.7)	54 (39.7)	0.324
- Lymphopenia (<1.5x10 ⁹ L)	46 (30.5)	5 (33.3)	41 (30.1)	0.775
- Thrombocytopenia (<150x10 ⁹ L)	19 (12.8)	1 (6.7)	18 (94.7)	0.694
- Hypergammaglobulinemia	34 (23.8)	5 (35.7)	29 (22.5)	0.448
- Hypocomplementemia	36 (5.6)	6 (40.0)	30 (22.1)	0.707
- Cryoglobulinemia	8 (15.4)	1 (20.0)	7 (14.9)	1.000
- Antinuclear antibodies	150 (99.3)	15 (100.0)	135 (99.3)	1.000
- Anti-Ro/SSA positive	137 (90.7)	14 (93.3)	123 (90.4)	1.000
- Anti-La/SSB positive	73 (48.4)	5 (33.3)	68 (50.0)	0.220
- Rheumatoid factor	77 (53.8)	10 (66.7)	67 (52.3)	0.292
ESSDAI median (IQR)	0.9 (2.9)	<u>4.4 (6.1)</u>	0.5 (2.0)	0.001

IQR: Interquartile range

Table 1. Frequency of pSS-associated clinical manifestations, comorbidities, and serological characteristics in patients with and without pulmonary involvement

References:

1. Negrini S, Emmi G, Greco M, Borro M, Sardanelli F, Murdaca G, et al. Sjögren's syndrome: a systemic autoimmune disease. Clin Exp Med. 2022 Feb;22(1):9–25.
2. La Rocca G, Ferro F, Sambataro G, Elefante E, Fonzetti S, Fulvio G, et al. Primary-Sjögren's-Syndrome-Related Interstitial Lung Disease: A Clinical Review Discussing Current Controversies. J Clin Med. 2023 May 12;12(10):3428.
3. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE, Lynch DA, Nicholson AG, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. Am J Respir Crit Care Med. 2013 Sep 15;188(6):733–48.

CL 04 • POLYMYALGIA RHEUMATICA AFTER COVID-19 VACCINATION: DATA FROM THE EUDRAVIGILANCE DATABASE

Cláudia Pinto Oliveira^{1,2}, Sofia Ferreira Azevedo^{1,2}, Carolina Vilafanha^{1,2}, Ana Rita Prata^{1,2}, Anabela Barcelos^{1,2}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro – Portugal; ²Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance

Introduction: The novel coronavirus (COVID-19) pandemic led to rapid development of vaccines. Potential side effects have been notified on global pharmacovigilance databases, such as EudraVigilance, containing suspected adverse reaction (SAR) reports for drugs authorized in the European Union. The Individual Case Safety Reports (ICSRs) can be signaled by healthcare or non-healthcare professionals. Despite incapable of establishing causality, the reporting of SARs can detect emerging safety signals concerning a specific drug, prompting further investigation. Polymyalgia rheumatica (PMR) is an inflammatory disease characterized by pain and stiffness in the shoulder and pelvic girdle of older individuals. Although its cause remains unknown, environmental triggers, such as vaccination, might play a role¹. It has been postulated that molecular mimicry and certain vaccine adjuvants might induce autoimmune syndromes after vaccination². Indeed, reports of suspected cases of PMR following COVID-19 vaccination have been recently published.

Objective: To identify suspected cases of PMR following COVID-19 vaccination, using data from the public version of EudraVigilance.

Material and Methods: We retrieved all ICSRs signaled by healthcare professionals within the European Economic Area, containing a SAR of PMR from 1 January, 2021 to 1 May, 2023, attributed to COVID-19 vaccines approved by the European Medicines Agency. A detailed analysis of each ICSR was carried out to eliminate potential duplicates or cases of aggravated preexisting PMR. We then performed a descriptive analysis of the available data, including sociodemographic variables, severity and outcome of SARs.

Results: During the period aforementioned, of the 1,426,786 reports in EudraVigilance concerning SARs associated with COVID-19 vaccines, 433 (0.03%) included suspected PMR and met our inclusion criteria (Table 1). The majority of cases concerned women (n=227; 52.4) and individuals within an age range of 65 to 85 years (n=273; 63.0%). mRNA vaccines were more frequently involved (n=359; 82.9%) than viral vector ones. At least one criterion of seriousness was

reported in 363 cases (83.8%), such as medically important conditions and hospitalization.

Discussion/Conclusions: Using the EudraVigilance database, we found a small number of PMR cases following COVID-19 vaccination, in comparison with the magnitude of other SARs. Although these findings are somewhat reassuring, COVID-19 vaccines will probably be under close pharmacovigilance scrutiny over the next few years, and new potential adverse events might be encountered. The possibility of a causal effect between COVID-19 vaccines and the development of PMR is still poorly understood, requiring further data for clarification.

References:

1. Paolo Falsetti, Edoardo Conticini, Caterina Acciai, Caterina Baldi, Marco Bardelli, Stefano Gentileschi, et al. “Polymyalgia rheumatica following infective triggers or vaccinations: a different subset of disease?” *Reumatologia* 2020; 58(2):76-80. doi: 10.5114/reum.2020.95360
2. Yue Chen, Zhiwei Xu, Peng Wang, Xiao-Mei Li, Zong-Wen Shuai, Dong-Qing Ye, et al. “New-onset autoimmune phenomena post-COVID-19 vaccination.” *Immunology* 2022; 165(4): 386-401. doi: 10.1111/imm.13443
3. Sébastien Ottaviani, Pierre-Antoine Juge, Marine Forien, Esther Ebstein, Elisabeth Palazzo, and Philippe Dieudé. “Polymyalgia rheumatica following COVID-19 vaccination: a case-series of ten patients.” *Joint Bone Spine* 2022; 89(2): 105334. doi: 10.1016/j.jbspin.2021.105334

CL 05 • POLYMYALGIA RHEUMATICA AFTER COVID-19 VACCINATION: DATA FROM THE EUDRAVIGILANCE DATABASE

Margarida Lucas Rocha¹, Rita Pinheiro Torres^{2,3}, Sofia Ramiro⁴, Hugo Parente⁵, Catarina Dantas Soares⁵, Ana Teodósio Chicharo¹, Mariana Santos², Miguel Bernardes^{6,7}, Ana Martins^{6,7}, Roberto Costa⁸, Carolina Ochoa Matos⁸, Mariana Luís⁹, Beatriz Mendes⁹, Cláudia Miguel¹⁰, Alice Neves¹⁰, Alice Morais Castro¹¹, Sandra Sousa¹¹, Cláudia Pinto Oliveira¹², Paula Valente¹³, Maura Couto¹⁴, J. A. Melo Gomes^{10,15}, Jaime C. Branco^{2,3}, Fernando Pimentel-Santos^{2,3}, Alexandre Sepriano^{2,3}

¹CHUA, Faro, Portugal; ²CHLO-HEM, Lisboa, Portugal;

³NOVA Medical Research, NMS, Lisboa, Portugal;

⁴LUMC, Leiden, Netherlands; ⁵HGO, Almada, Portugal;

⁶IPR, Lisboa, Portugal; ⁷CHUSJ, Porto, Portugal; ⁸FMUP,

Rheumatology Service, Porto, Portugal; ⁹CHUC,

Coimbra, Portugal; ¹⁰CHULN, CAML, Lisboa, Portugal;

¹¹ULSAM, Viana do Castelo, Portugal; ¹²CHBV, Aveiro,

Portugal; ¹³Clínica Dr. Melo Gomes, Lisboa, Portugal;

¹⁴CHTV, Viseu, Portugal; ¹⁵CHEDV, Santa Maria da

Feira, Portugal

Background/Purpose: Axial spondyloarthritis (axSpA) typically starts before the fourth decade of life. Consistent with that, the Assessment of SpondyloArthritis international Society (ASAS) classification criteria for axSpA should be applied only in patients with chronic back pain starting before 45 years of age. It has, however, been suggested that axSpA can sometimes start later in life with a distinctive phenotype, the so-called 'late onset axSpA' (lo-axSpA). There is, nevertheless, only limited data in support of the existence of such phenotype. We aimed to evaluate the occurrence of loaxSpA and if these patients differ from those with early onset axSpA (eo-axSpA).

Methods: We performed a cross-sectional, multicentre, nationwide study using data from Reuma.pt, the Portuguese registry of patients with rheumatic diseases. Adult patients with the clinical diagnosis of axSpA, according to their treating rheumatologist, and with available information on the age of symptom onset were included. Lo-axSpA was defined as axSpA with a symptom onset \geq 45 years of age. Demographic characteristics (e.g., age, gender, smoking status, and employment), SpA features [12 features (see Table) recorded as ever present, i.e., any time in the past or at the current study visit], measures of disease activity (ASDAS and BASDAI), disability (BASFI) and treatment with NSAIDs, csDMARDs and bDMARDs were compared between patients with lo-axSpA and eo-axSpA at the last available visit at the time of data extraction (13/12/2022).

Results: In total, 2165 patients with axSpA were included. The mean (standard deviation; SD) age at symptom onset was 32 (10) years and the mean (SD) symptom duration was 17 (12) years. The majority of the patients were male (56%), most had definite damage on pelvic radiographs according to the modified New York criteria (85%) and were treated with bDMARDs (77%). Out of the total 2165 patients, 273 (13%) had symptom onset \geq 45 years and were therefore labelled as lo-axSpA. There were no differences in disease activity, disability or treatment between patients with lo-axSpA and eoaxSpA (Table). There were, however, some notable differences between the two groups. Patients with lo-axSpA were less often positive for HLA-B27 (51% vs 65%), less likely to have family history of SpA (8% vs 14%), acute anterior uveitis (13% vs 20%) and inflammatory back pain (81% vs 88%) than patients with eo-axSpA. On the contrary, patients with lo-axSpA had more peripheral arthritis (36% vs 28%) than patients with eo-axSpA.

Conclusion: This study shows that axSpA indeed starts before 45 years of age in the vast majority of the patients. Even though recall bias cannot be entirely ruled out, clinicians should however be aware that late-onset disease, though infrequent, may in some cases exist. This minority phenotype has a weaker association with HLA-B27, a lower probability of family history, inflammatory back pain or uveitis but more peripheral involvement.

Table: Comparison of patient and disease characteristics between patients with late and early onset axSpA.

	All patients (N=2165)	Late onset axSpA age at symptom onset ≥ 45 years (N=273)	Early onset axSpA age at symptom onset <45 years (N=1892)	p-value*
Current age – years (mean, SD)	49.0 (12.8)	62.3 (8.8)	47.1 (12.2)	<0.001
Age at symptom onset - years (mean, SD)	31.7 (10.3)	51.4 (6.0)	28.9 (7.3)	<0.001
Age at diagnosis† - years (mean, SD)	38.0 (11.7)	55.1 (7.1)	35.5 (10.0)	<0.001
Diagnostic delay† - years (mean, SD)	6.3 (7.8)	3.7 (4.9)	6.6 (8.1)	<0.001
Symptom duration – years (mean, SD)	17.3 (11.6)	10.9 (6.9)	18.19 (11.9)	<0.001
Male gender (n, %)	1209 (56)	150 (55)	1059 (56)	0.749
Current Smokers ^o (n, %)	393 (26)	22 (12)	371 (26)	<0.001
Current employment status ^o (n, %)	1047 (67)	91 (48)	956 (70)	<0.001
Damage on X-SIJ (mNY) ^u (n, %)	1489 (85)	172 (82)	1317 (85)	0.284
HLA-B27† (n, %)	1346 (63)	136 (51)	1210 (65)	<0.001
Elevated CRP (ever)† (n, %)	1343 (63)	166 (62)	1177 (63)	0.073
Family history of SpA† (n, %)	289 (14)	21 (8)	268 (14)	0.003
Inflammatory back pain (ever)† (n, %)	1850 (87)	216 (81)	1634 (88)	0.001
Acute anterior uveitis (ever)† (n, %)	413 (19)	34 (13)	379 (20)	0.003
Good response NSAIDs (ever)† (n, %)	1169 (55)	141 (53)	1028 (55)	0.435
Peripheral arthritis (ever)† (n, %)	621 (29)	96 (36)	525 (28)	0.010
Heel enthesitis (ever)† (n, %)	444 (21)	56 (21)	388 (21)	0.976
Dactylitis (ever)† (n, %)	87 (4)	14 (5)	73 (4)	0.312
Psoriasis (ever)† (n, %)	54 (3)	7 (3)	47 (3)	0.930
IBD (ever)† (n, %)	45 (2)	7 (3)	38 (2)	0.542
BASDAI (0-10) ^θ (mean, SD)	2.1 (2.5)	2.5 (2.8)	2.1 (2.5)	0.051
ASDAS ^o (mean, SD)	2.1 (1.0)	2.2 (1.1)	2.1 (1.0)	0.208
BASFI (0-10) ^o (mean, SD)	3.3 (2.5)	3.5 (2.9)	3.3 (2.8)	0.351
Treatment with csDMARDs (n, %)	524 (24)	64 (23)	460 (24)	0.754
Treatment with NSAIDs (n, %)	1059 (49)	135 (50)	924 (49)	0.850
Treatment with bDMARDs (n, %)	1662 (77)	213 (78)	1449 (77)	0.599

† Missing data <5%. ^θ Missing data <10%. ^u Missing data <25%. ^o Missing data <35%.

* Independent samples t-test for continuous variables and Chi2 for categorical variables.

CL 06 • GLUCOCORTICOIDS IMPACT ON PREGNANCY OUTCOMES IN WOMEN WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Rafaela Nicolau^{1,2}, Tiago Beirão³, Francisca Guimarães⁴, Inês Santos¹, Francisca Aguiar^{2,5}, Sara Ganhaõ⁵, Sofia Bessa⁶, Anabela Rocha⁶, Mariana Rodrigues^{2,5}, Nádya Martins¹, Iva Brito^{2,5}

¹Rheumatology department, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal; ²Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal; ³Rheumatology department, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Porto, Portugal; ⁴Pediatric department, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal; ⁵Pediatric and young adult Rheumatology Unit, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; ⁶Obstetrics

and Gynecology department, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal

Purpose: Women with systemic lupus erythematosus (SLE) have a higher risk of adverse pregnancy outcomes (APOs), mainly due to high disease activity. Glucocorticoids (GC) represent one of the most used treatments for managing disease activity during pregnancy. The purpose of this study was to evaluate the effect of GC on obstetric outcomes in women with SLE.

Methods: We investigated 27 pregnant patients with SLE, who were managed throughout pregnancy to puerperium in two Portuguese Rheumatology centres. The data from medical records were collected retrospectively and the association between the use of GC during pregnancy and APOs was evaluated.

Results: Median age at delivery was 33.5 (IQR 30-38.7) years and median disease duration was 5.3 (IRQ 1.6-11) years. Eighteen women (66.6%) had preconception counselling and 26 (96.6%) achieved an Lupus Low Disease Activity State (LLDAS) at conception. 17 patients were treated with GC throughout pregnancy and breastfeeding, with a median dose of 7.5 (IQR 5-10) mg/day. In two patients GC dose had to be increased, one of which oral dose was increased to 10 mg/day, while the other was treated with 500 mg methylprednisolone intravenous pulses in 3 consecutive days, due to lupus nephritic relapse. There were 5 (15.6%) early spontaneous abortion and 27 (84.4%) live births, with a median gestational age at delivery of 38 (IQR 36-39) weeks. The median birth weight of newborns was 2840 (IQR 2443-3220) g. APOs occurred in 12 (44.4%) women, and these included spontaneous abortion previously described, 9 (28.1%) preterm deliveries, 5 (15.6%) premature rupture of the membranes, 8 (25%) intrauterine growth restriction, 9 (28.1%) low birth weight neonates and 2 (6.3%) postpartum hemorrhages. There were no significant differences in the rate of GC use, dosage or increasing dose of GC during pregnancy between patients with APOs and those without.

Conclusion: In our study pregnancies complicated by SLE were managed with low GC dose without adding significant risk of APOs. This emphasises the importance of controlling disease activity using the minimal effective GC dose to safely treat active disease manifestations.

Table 1 Patients' characteristics, disease activities and treatment.

Median age at delivery, years	33.5 (30-38.7)
Median disease duration, years	5.3 (1.6-11)
Autoantibody positivity, n (%)	
Anti-SS-A antibody	9 (33.3)
Antiphospholipid antibodies	8 (29.6)
LAC/Anti-cardiolipin/Anti-CL β 2GPI	7 (25.9)/5 (18.5)/6 (22.2)
Number of positive antibodies (single/double/triple)	2 (7.4)/5 (18.5)/1 (3.7)
Comorbidities, n (%)	
Hypertension	5 (18.5)
Diabetes Mellitus	1 (3.7)
Thyroid disease	3 (11.1)
Overweigh	7 (25.9)
Obesity	5 (18.5)
Lupus Nephritis, n (%)	5 (18.5)
Preconception counselling, n (%)	21 (77.8)
Disease activity parameters, n (%)	
LLDAS at conception	26 (96.3)
Flare during pregnancy	2 (7.4)
Treatment during pregnancy	
Azathioprine, n (%)	13 (46.4)
Hidroxychloroquine, n (%)	25 (92.6)
Glucocorticoids, n (%)	17 (62.9)
Prednisolone equivalent dose, mg/day	7.5 (5-10)
Increase dose, n (%)	2 (7.4)
Methylprednisolone pulses, n (%)	1 (2.8)

Values are shown as median (IQR) or n (%). LAC lupus anti-coagulant, CL β 2GPI cardiolipin-beta 2 glycoprotein 1, LLDAS lupus low disease activity state.

Table 2 Pregnancy outcomes

Pregnancy outcomes (n=30)				
	Gestational diabetes, n (%)	1/30 (3.3)		
	Hyperthensive complications, n (%)	0		
	Twin pregnancy, n (%)	2/30 (6.6)		
	Cesarean section, n (%)	9/23 (39.1)		
	Instrumental vaginal delivery (%)	4/23 (17.4)		
	n=32 (2 twins)			
	Live birth, n (%)	27 (84.4)		
	Gestational age at delivery, weeks	38 (36-39)		
	Birth weight of newborns, g	2840 (2443-3220)		
	APOs, n (%)			
	PB	9 (28.1)		
	PROM	5 (15.6)		
	LBW newborns	9 (28.1)		
	IUGR	8 (25)		
	PPH	2 (6.3)		
	Spontaneous abortion	5 (15.6)		
APOs (+)			APOs (-)	
p value				
		n=16	n=16	
	Glucocorticoid use, n (%)	10 (62.5)	9 (56.3)	0.72
	Prednisolone equivalent dose, mg/day	7.5 (5-12.5)	5 (5-7.5)	0.22
	Increase dose, n (%)	3 (18.8)	0	0.26

Values are shown as median (IQR) or n (%). APOs adverse pregnancy outcomes, PB preterm birth, LBW low birth weight, PROM premature rupture of the membranes, IUGR intrauterine growth restriction, PPH postpartum hemorrhage.

CL 07 - THE REAL IMPACT OF DEPRESSION AND ANXIETY ON RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS: A COHORT STUDY

Rafaela Nicolau^{1,2}, Ana Martins^{2,3}, Daniela Oliveira^{2,3}, Miguel Bernardes^{2,3}, Lúcia Costa³

¹Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; ²Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; ³Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário São João

Purpose: Background: Rheumatoid Arthritis (RA) patients are more prone to have depression and anxiety compared to the general healthy population. Although it's been increasingly recognised that mental health conditions are associated with higher disease activity and worse disease outcomes, depression and anxiety are not widely considered in routine care of arthritis patients.

Objectives: This study aims to estimate, in a large cohort of Portuguese patients with RA, the prevalence of depression and anxiety and to explore associations with demographic characteristics and disease-related measures.

Methods: We performed a retrospective analysis including patients diagnosed with RA, according to the 2010 American College of Rheumatology (ACR)/European League Against Rheumatism (EULAR) criteria, who started their first biological Disease Modifying Antirheumatic Drug (bDMARD). Demographic, clinical and laboratory data were obtained by consulting Rheumatic Diseases Portuguese Register (Reuma.pt). Associations with demographic characteristics and disease-related measures were examined at baseline, 6, 12, 18 and 24 months.

Results: A total of 357 patients with RA were included. Eighty-two per cent were females (82%). The mean age was 54 ± 11.01 years and the median disease duration was 10 years [min 0.5, max 45]. Rheumatoid Factor (RF) was positive in 75% of patients and Antibodies to Citrullinated Peptides (anti-CCP) in 82%. The prevalence of depression and anxiety were 34.7% and 23.5%, respectively.

Both groups (RA depressed/anxiety) had statistically significant differences concerning gender. Patients with RA and depression/anxiety were significantly more likely to be women and had a lower disease duration. Depressed patients showed a younger RA onset.

Unemployed patients were more likely to be depressed. Other factors such as education, smoking or alcohol consumption were not significantly associated.

Baseline depression/anxiety was associated with increased patient's global assessment and number of painful joints but not with levels of acute phase reactants. Treatment with conventional synthetic DMARD and/or glucocorticoids did not have any significant association with either depression or anxiety.

The proportion of patients achieving disease remission and good/moderate EULAR response was overall lower in patients with depression/anxiety during the follow-up.

Conclusions:

The presence of depression and anxiety among patients with RA was associated with worse response to the first bDMARD. Screening and recognition of such psychosocial disorders may help patients achieve optimal disease control and a good outcome.

Table 1. Patient and disease characteristics at baseline

	All patients N=357	Depression N=124	Anxiety* N=84	p-value
Sociodemographic characteristics				
Age (years)	54.1 ± 11.4	52.7 ± 11.4	53.6 ± 11.2	NS
Gender (Female)	293 (82.1%)	115 (92.7%)	75 (89.3%)	< 0.001 0.049
Unemployed	214(60%)	124(74.2%)	63 (75%)	0.002 0,05*
Disease characteristics				
Age at diagnosis	42.3 ± 11.7	41.7 ± 11.9	43.2 ± 12.1	0.005 NS*
RF	268 (75%)	93 (75%)	71 (85%)	NS
Anti-CCP	291 (82%)	102 (82%)	69 (82%)	NS
Erosive	200 (56%)	78 (63%)	46 (55%)	NS
Baseline disease activity				
Tender joints 28	9 ± 6.9	9.9 ± 7.3	9.4 ± 7.4	0.05 NS*
Swollen joints 28	7.6 ± 5.7	7.68 ± 5.6	7.21 ± 5.6	NS
ESR (mm/1 st hour)	36.9 ± 22.1	39.8 ± 23.9	38.2 ± 21.8	NS
CRP (mg/L)	18.5 ± 25.6	19.5 ± 2.3	19.4 ± 36.1	NS
Patients VAS	67.3 ± 22.6	74.6 ± 21.7	72.8 ± 24.4	0.01 NS*
DAS 28	5.6 ± 1.1	5.9 ± 1.21	5.8 ± 1.3	0.03 NS*
DAS 3V	5.0 ± 13.8	5.4 ± 1.2	5.3 ± 1.3	0.048 NS*
HAQ	1.6 ± 0.6	1.8 ± 0.6	1.7 ± 0.7	0.002 0.032*

References:

1 Michelsen B et al. Do depression and anxiety reduce the likelihood of remission in rheumatoid arthritis and psoriatic arthritis? Data from the prospective multicentre NOR-DMARD study. Ann Rheum Dis. 2017 Nov;76(11):1906-1910.



RESUMOS POSTERS

PO CCLIN 01 - AN EARLY DIAGNOSIS OF CHRONIC RECURRENT MULTIFOCAL OSTEOMYELITIS

Maria Helena Lourenço^{1,2,3}, Laura Gago^{1,2,3}, Mariana Santos^{1,2}, Jaime C. Branco^{1,2,3}, Ana Filipa Mourão^{1,2,3}
¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisbon, Portugal; ²CHRC, Comprehensive Health Research Centre, Nova Medical School, Lisbon, Portugal; ³NOVA Medical School, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, Lisbon, Portugal

Introduction: Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis (CRMO) is a rare inflammatory disease that occurs in children, mainly between 7 and 12 years-old (female predominance). It is characterised by bone pain and typical radiological abnormalities, without any infectious agent.

Case Report: An 8-year-old white girl was referred to the Pediatric Rheumatology Department due to a 5-day duration pain and swelling of the external extremity of the left clavicle, without prior trauma. She had no previous diseases nor family history of rheumatic diseases. Physical exam showed arthritis of the left sternoclavicular joint, pain during clavicle palpation and maculo-papular erythematous scaling lesions of the right palm and left ankle. Blood analyses were unremarkable except for elevation of erythrocyte sedimentation rate (ESR 38mm/h) with normal C-reactive protein (CRP) levels. Besides positivity for antinuclear antibodies (titre 1/80, nuclear speckled pattern), the remaining immunological study was negative; the proteinogram did not show inflammatory peaks. Viral and bacterial serologies were also negative. A neck and left clavicle ultrasound revealed adenopathy of the supraclavicular and carotid regions with reactive-type characteristics, and periosteal hypoechogenicity of the clavicle, with a more enlarged and thin bone, compatible with osteomyelitis. A dermatological evaluation was suggestive of palmoplantar pustulosis, and corticosteroid-based topical creams were applied. Considering the high probability of CRMO, a whole-body magnetic resonance (MRI) was performed, confirming the diagnosis of multifocal CRMO, with involvement of the left clavicle, bilateral proximal humerus, and thoracic spine. Methotrexate 7.5mg/week was started (until 5mg/week), alongside with naproxene 250mg SOS, with great clinical benefit. During the 8-month follow-up period, an improvement of the symptoms was observed, alongside with an analytical response (ESR 21 mm/h).

Conclusion: CRMO is a rare disease with just a few case series described.^{1,2} It has similarities with SAPHO syndrome in adults, although it is not fully understood if they belong to the same spectrum of

diseases or if they are distinct. Roderick et al. proposed classification criteria (Bristol Criteria), in which the presence of typical clinical and radiological findings (MRI preferably) are seen as required criteria.³ Other criteria: involvement of more than one bone (or clavicle alone) without significantly raised CRP (<3 g/dL) or bone biopsy showing inflammatory changes without bacterial growth. The treatment is based on non-steroid anti-inflammatory drugs to relieve the symptoms, conventional and/or biological DMARDs (the more commonly used are methotrexate and anti-TNF) and bisphosphonates to reduce skeletal damage. Our patient was diagnosed in an early phase, allowing a fast remission with the first therapeutical line.

1. Rao AP, Mallya PP, Ranjani S, Raghuram J. Chronic Recurrent Multifocal Osteomyelitis - A Case Series from India. *Indian J Orthop.* 2018 Nov-Dec;52(6):672-677. doi: 10.4103/ortho.IJOrtho_464_17. PMID: 30532310; PMCID: PMC6241066.
2. Falip C, Alison M, Boutry N, Job-Deslandre C, Cotten A, Azoulay R, Adamsbaum C. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO): a longitudinal case series review. *Pediatr Radiol.* 2013 Mar;43(3):355-75. doi: 10.1007/s00247-012-2544-6. Epub 2012 Dec 22. PMID: 23263195.
3. Roderick MR, Shah R, Rogers V, Finn A, Ramanan AV. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO) - advancing the diagnosis. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2016 Aug 30;14(1):47. doi: 10.1186/s12969-016-0109-1. PMID: 27576444; PMCID: PMC5006369.

PO CCLIN 02 - UMA DOR NA BOCA, UM DIAGNÓSTICO GIGANTE

Mafalda Freitas Osório¹, Catarina Cunha Santos¹, Sílvia Almeida¹, Teresa Leal Pinto¹

¹USF Monte Crasto, ACeS Grande Porto II

Introdução: A arterite de células gigantes trata-se de uma vasculite granulomatosa idiopática de grandes vasos, com maior predisposição para as artérias cranianas, nomeadamente as artérias temporais. Apesar de rara, é a vasculite mais comum em indivíduos acima dos 50 anos, sendo duas a três vezes mais frequente nas mulheres. Constitui uma doença potencialmente grave, nomeadamente pelo risco de perda de visão

irreversível e associação a aneurismas da aorta, pelo que o diagnóstico e tratamento precoces são essenciais. Caso clínico: Mulher de 76 anos, viúva, autónoma para as atividades da vida diária, sem antecedentes médicos de relevo. É observada em serviço de urgência de um hospital privado por quadro de cefaleia e odinofagia com uma semana de evolução, sem outras queixas. Foi assumido o diagnóstico de faringite vírica, tendo alta medicada com anti-inflamatório. Por ausência de melhoria do quadro recorreu à consulta aberta no centro de saúde 3 dias depois. Da anamnese, a utente referia cefaleia temporal esquerda, com irradiação parietal, cervical e região oral (“doi-me dentro, não é na garganta, é na boca” sic). Caracterizava a dor como sendo em moedeira, contínua, de intensidade 9/10, sem fatores desencadeantes, aliviantes ou agravantes. Referia início súbito da dor, duração de cerca de 2 semanas e piora nestes últimos dias. Negava febre, obstrução nasal, otalgia ou outra sintomatologia respiratória. Ao exame objetivo, região temporal esquerda sem alterações cutâneas, mas edemaciada e dolorosa à palpação. Orofaringe e otoscopia sem alterações, bem como o restante exame físico. Quando questionada, a utente referiu ainda um quadro de perda ponderal progressiva, já em estudo pelo seu médico de família. Avaliando registos anteriores, tinha uma anemia normocítica e uma perda ponderal objetivada de 11% em 5 meses. Pela intensidade da dor com alterações desproporcionais ao exame objetivo, a utente foi enviada ao serviço de urgência (SU). No SU, referiu ainda quadro insidioso de artralguas inflamatórias das mãos. Do estudo analítico, a destacar PCR 102, VS 87, sem leucocitose. Por suspeita de arterite de células gigantes, ficou internada para realização de biópsia da artéria temporal, que confirmou a suspeita diagnóstica. Foi medicada com corticoterapia em alta dose (prednisolona 1mg/kg/dia). Em consulta de reavaliação 15 dias depois, referia melhoria da sintomatologia (passando de uma intensidade de 9/10 para 4/10), porém ainda limitativa nalgumas atividades, tendo sido proposta para terapêutica com biológicos. Na consulta a 1 mês do diagnóstico, já se encontrava assintomática.

Discussão: A apresentação da ACG inicia-se geralmente com queixas inespecíficas, sendo a cefaleia o sintoma mais frequente. A claudicação mandibular é um sintoma muito específico desta patologia. Sintomas inespecíficos como odinofagia podem ocorrer, mas são muito raramente o sintoma inicial. O conhecimento da sintomatologia e clínica abrangente permite a realização de uma anamnese mais direcionada e completa, permitindo um diagnóstico e tratamento precoces, de forma a prevenir complicações. Reporta-se um caso de uma apresentação inicial rara. A

odinofagia e dor na boca que a doente referia poderá ter sido interpretada de forma incorreta e tratar-se de claudicação mandibular. Este caso alerta-nos ainda para a importância de uma revisão por aparelhos e sistemas, nomeadamente, no caso das artralguas, que passaram despercebidas por não terem sido questionadas e de uma pesquisa ativa com uma anamnese completa que possa ajudar a guiar o diagnóstico, neste caso a perda ponderal sendo um sintoma de alarme que necessitava de melhor investigação.

Conclusões: O médico de família, pela proximidade com os doentes, acesso a todo o historial clínico e por ser o primeiro ponto de acesso, tem um papel fundamental e privilegiado na deteção precoce destas patologias de evolução indolente, permitindo um diagnóstico mais precoce, com início de tratamento atempado.

PO CCLIN 03 - DOR ABDOMINAL - O SINTOMA COMUM QUE CONSTITUIU UMA APRESENTAÇÃO RARA

Mafalda Freitas Osório¹, Joana Cameira²

¹USF Monte Crasto, ACeS Grande Porto II; ²USF Foz do Minho, ULSAM

Introdução: As espondilartrites constituem um grupo de doenças reumatológicas crónicas que incluem a espondilite anquilosante, a artrite psoriática, a artrite reativa, as espondilartrites associadas a doenças inflamatórias intestinais e outras formas indiferenciadas. De acordo com o envolvimento articular predominante são classificadas em axiais ou periféricas. A espondilartrite axial manifesta-se habitualmente por raquialgia crónica, com idade de início habitualmente antes dos 45 anos, podendo apresentar-se com sinais articulares acompanhantes - artrite, sinovite, entesite ou dactilite. Cursa frequentemente com positividade do human leukocyte antigen B27 (HLA B27) e a sacroileite imagiológica guia o diagnóstico.

Caso clínico: Homem, 52 anos, trabalhador da construção civil, com antecedentes de esófago de Barret, medicado com omeprazol 40mg. Recorre a consulta aberta no centro de saúde por dor abdominal localizada no hipogastro, com sensação de desconforto ao urinar, de intensidade 6/10, durante a noite, com cerca de 2 meses de evolução. Sem identificação de fatores agravantes, aliviantes ou desencadeantes. Negava outra sintomatologia urinária e qualquer sintomatologia digestiva. Ao exame objetivo: apirético, ruídos hidroaéreos

presentes em todos os quadrantes, abdómen mole e depressível e inocente à palpação (sinais de Blomberg, Rovsing e Murphy renal e vesicular negativos). Combur sem alterações. Medicado com analgésico, pedido bacteriológico de urina e ecografia vesical. Em consulta de reavaliação cerca de duas semanas depois, o utente mantém dor na região do hipogastro, noturna, que melhora durante o dia. Já sem sintomatologia urinária e nega novamente quaisquer outros sintomas associados. Os exames que trazia e o exame objetivo nesta consulta não revelaram alterações. Por incapacidade de explicar o quadro clínico, com uma dor tão desproporcional ao exame objetivo, pedido TAC abdominal. Recorre à consulta cerca de um mês depois, com TAC abdominal sem alterações e manutenção das queixas. Descreve a dor de localização no hipogastro, com irradiação para os quadrantes inferiores e região lombar, apenas durante a noite. Por suspeita de patologia inflamatória (dado o caráter noturno da dor), foi pedido estudo analítico com parâmetros inflamatórios e marcadores específicos de doenças autoimunes. Destas análises, a destacar VS de 16 e HLA B27 positivo. Pedida radiografia da coluna lombar e bacia em carga, medicado com antiinflamatório e enviado à consulta externa de reumatologia. Cerca de 4 meses depois observado em consulta de reumatologia, pedida RMN das sacroilíacas que evidenciava sacroileíte ativa bilateral, confirmando o diagnóstico de espondilartrite axial seropositiva. Medicado com rantudil 90mg 2 vezes dia, com melhoria praticamente total da sintomatologia.

Discussão: As doenças autoimunes cursam habitualmente com quadros clínicos de apresentação característica. Apresenta-se um caso com uma apresentação atípica de espondilartrite, uma dor perçionada no hipogastro. Esta dor abdominal não apresentava outras características que pudessem guiar o diagnóstico para além do facto de ser exclusivamente noturna, característica de patologia inflamatória. A dor marcada sem alterações proporcionais ao exame objetivo levou à requisição de exames complementares de diagnóstico não dirigidos e com iatrogenia associada.

Conclusões: A patologia autoimune pode apresentar-se de forma menos característica, até pelo facto de os utentes nem sempre saberem localizar a dor. Nestes casos, o diagnóstico torna-se mais complicado, sendo de ainda maior importância a consideração de toda a informação que o utente fornece, de forma a melhor orientar o diagnóstico. Pretende-se com a exposição deste caso, enfatizar a importância de uma anamnese cuidada, não descurando todas as características da história clínica.

PO 04 - COMPARISON BETWEEN THREE EXERCISES FROM THE ARTHRITIS FOUNDATION AQUATIC PROGRAM: ANALYSIS OF PLANT PRESSURE AND GROUND REACTION FORCE

Margarida Espanha^{1,2}, Sandra Pais³, Júlia Teles^{1,2}

¹Centro Interdisciplinar para o estudo da Performance (CIPER); ²Faculdade de Motricidade Humana, Universidade de Lisboa; ³Comprehensive Health Research Centre- Universidade de Évora

Introduction: The Osteoarthritis Research Society International (OARSI) recommendations for the management of hip and knee osteoarthritis (OA) involve several non-pharmacological modalities such as water-based exercises among others.¹ One of the OA modifiable risk factors is the repetitive and high impulsive loading placed on the weight-bearing joints that can be reduced by decreasing body weight. Therefore, low impact exercise such as aquatic exercises might reduce the risk of OA (prophylactic influence) particularly in overweight and obese people reducing the stress place on the joints.² A program specifically designed for people with rheumatic diseases or related musculoskeletal conditions is the Arthritis Foundation YMAC Aquatic Program (AFYAP) that includes 72 exercises designed to safely move the joints. Plantar pressure measurements are used to quantify static and dynamic pressures during gait and other activities.

Aim: The aim of this study was to analyze the peak vertical ground reaction force (V-GRF(peak)) and peak plantar pressure (PP(peak)), investigating the differences between three head-out aquatic exercises.

Material and Methods: Ten healthy male volunteers with a mean age of 26.5 ± 4.2 years, a height of 175.8 ± 2.6 cm, a weight of 73.7 ± 8.5 kg and body mass index of 22.30 ± 2.53 kg/m², participated in this study. Plantar pressure and GRF measurements were done at 1.0 m depth using in-shoe insoles (PEDAR-m®, novel, GmbH, Munich, Germany) isolated by waterproof waders. For statistical analyses, descriptive statistics were used to calculate means and standard deviations and one-way repeated measures ANOVA analyses with Bonferroni post hoc tests were used to compare V-GRF and PP among the three exercises. The level of significance Alpha was set at 5%.

Results: Mean of V-GRF(peak) ranged from 0.86 to 2.20 BW, according to the exercise type, increasing from marching in place to jumping in place (Table 1). PP(peak) differs between exercises, ranging from 15.54 to 33.56 N/cm². One-way repeated measures ANOVA analyses show that the type of aquatic exercise significantly affected V-GRF(peak) ($F = 152.63$, $p < 0.001$) and PP(peak) ($F = 152.63$, $p < 0.001$). Bonferroni post hoc tests revealed significant differences between the three type of exercises regarding V-GRF(peak), and differences only between jumping in place and the two marching exercises (marching in place and majorette march) (Table 1).

Discussion/Conclusions: Knowledge of mechanical load imposed to skeleton and joints is an important requirement for a correct exercise prescription, especially for therapeutic and rehabilitation purposes. In the studied exercises mechanical loading can be considered of mild intensity, since GRF were lower than 2 BW.3. Jumping in place has an air phase with a single leg support and therefore differed from both marching in place and majorette march. Marching values were similar to the results found in other studies. In conclusion, correct exercise prescription involves knowledge in terms of cardiovascular workload and also on mechanical load. Components such as loading cycles and ground reaction forces should be considered. Although aquatic exercises are considered of low impact, and recommended for people with musculoskeletal disorders having lower shock absorbing ability, this work suggests that magnitude of V-GRF(peak) and PP(peak) depends on the motor pattern of each aquatic exercise and also on the height that the foot lifts away from the pool floor. Despite of the fact that body weight is reduced inside the water, aquatic exercises can provide mechanical loading that is essential for maintaining healthy joints and bone metabolism. But, on the opposite in people with arthritis, jumping in place, an exercise with a single leg support phase, and high mechanical load might have a deleterious effect. Therefore, knowledge about the magnitude of loading helps in selecting proper exercises for inclusion in rehabilitation programs.

Table 1 – Descriptive statistics (Mean \pm standard deviation) and ANOVA results of peak force GRF normalised in body weight (BW) and peak plantar pressure (N/cm²) for the comparison of the three aquatic exercises.

Variables	Exercises			ANOVA		Post hoc comparisons		
	Marching in place (1)	March majorette (2)	Jumping in place (3)	F	p	1 & 2	1 & 3	2 & 3
Peak GRF (BW)	0.86 \pm 0.12	1.00 \pm 0.13	2.20 \pm 0.24	152.63	< 0.001**	0.010*	< 0.001**	0.001*
Peak Plantar Pressure (N/cm ²)	15.54 \pm 2.68	20.55 \pm 3.28	33.56 \pm 5.25	152.63	< 0.001**	1.000	0.005*	0.001*

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

PO CCLIN 05 - SERÁ IATROGENIA OU MANIFESTAÇÃO DA ARTRITE REUMATÓIDE? – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Catarina Côrte-Real¹, Ana Catarina Andrade¹, Beatriz Morais Pinto¹, Cristiana Reis¹, Diana Andrade¹, Maria Manuel Pinho¹

¹Interna de formação específica de Medicina Geral e Familiar

¹USF São Martinho, ACeS Tâmega II – Vale do Sousa Sul

Introdução: A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença auto-imune crónica, que se caracteriza por inflamação das articulações, podendo conduzir à destruição do tecido articular e periarticular. Apresenta também uma ampla variedade de alterações extra-articulares, entre as quais as manifestações neurológicas.

Caso Clínico: Mulher, 56 anos, auxiliar de ação médica, fumadora ativa. Antecedentes de Hipotireoidismo, enfisema pulmonar e AR seropositiva, diagnosticada em 2007. Previamente medicada com Salazopirina até 2010, que suspendeu por aplasia medular, e Metotrexato por intolerância. Medicada então desde 2020 com Leflunomida 20mg e Prednisolona 5mg, com bom controlo da doença.

Em fevereiro de 2022, recorreu a consulta aberta por início de quadro de parestesias dos pés e mãos e desequilíbrio na marcha, tendo sido encaminhada ao SU para despiste de patologia cerebrovascular. Face à idade e ausência de alterações agudas na TC-CE, a doente teve alta, com orientação para consulta de Neurologia. Nesta consulta, foi objetivada uma hiporreflexia generalizada, hipoestesia em meia e dismetria discreta na prova dedo-nariz. Do estudo complementar realizado destacou-se EMG que revelou uma acentuada polineuropatia (PNP) sensitiva axonal generalizada. Assim, levantou-se a hipótese de se tratar de uma manifestação extra-articular da AR, pelo que foi enviada informação clínica para a sua reumatologista. Após observação por esta especialidade e após discussão do plano com os colegas da Neurologia, foi decidido investigar causas como síndrome paraneoplásico, S. de Sjogren e CANVAS, dada a clínica e EMG serem a favor de ganglionopatia, sendo que este estudo revelou-se todo negativo. Portanto, tratando-se de um caso de PNP sensitiva axonal generalizada em doente com AR seropositiva sob leflunomida e existindo descrição de PNP em doentes sob leflunomida, assim como envolvimento extra-articular nervoso da AR, a doente foi internada para continuação de estudo e suspensão do fármaco, tendo realizado wash-out com com

colestiramina 8g 3id. Realizou nova eletromiografia dos membros, que foi compatível com PNP sensitiva de tipo axonal, sendo a hipótese de neuropatia sensitiva (gangliopatia) menos provável. A utente realizou posteriormente uma biópsia do nervo sural que revelou neuropatia axonal moderada sem atividade e com muito discreta regeneração. Face a este resultado foi iniciado gabapentina 300, que não foi tolerada pela utente.

Cerca de 4 meses pós-internamento, a utente relatou agravamento das parestesias desde a suspensão de leflunomida e iniciou novas queixas de edema articular e artralgia, tendo sido medicada com pregabalina 75mg ao jantar e prednisolona 5+0+2,5mg. Neste momento, aguarda nova discussão do caso entre a Neurologia e a Reumatologia.

Discussão: Na prática clínica médica, a hipótese diagnóstica mais provável pode não se revelar o diagnóstico correto e é essencial o médico saber orientar corretamente o doente. Neste caso, a suspeita de possível AIT/AVC não se confirmou e as queixas neurológicas do doente foram relacionadas com a AR. As manifestações neurológicas desta patologia podem ser centrais ou periféricas e, dentro deste grupo, podem ser compressivas ou não compressivas. As polineuropatias sensitivas distais são das causas periféricas não compressivas mais frequentes, atingindo tipicamente mãos e pés de forma simétrica. Contudo, este diagnóstico diferencial torna-se muito desafiante, havendo a necessidade de exclusão de outras entidades concomitantes, de entre as quais, eventuais efeitos secundários do próprio tratamento.

Conclusão: O presente caso põe em evidência a dificuldade de abordagem de manifestações neurológicas no contexto de AR, sendo essencial que haja uma abordagem multidisciplinar, partilhada entre as especialidades envolvidas, a fim de dar a melhor orientação possível ao doente.

PO 06 - HENoch-SCHÖNLEIN PURPURA IN RHEUMATOLOGY – A SINGLE CENTRE EXPERIENCE

Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Sara Costa¹, Filipa Canhão André¹, Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Maria João Salvador^{1,2}

¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra;
²Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

Introduction: Henoch–Schönlein purpura (HSP), also known as Immunoglobulin A vasculitis, is a primary vasculitis of childhood that predominantly affects small vessels. It is characterized by a characteristic purpura, abdominal pain, arthritis and renal involvement. HSP typically affects children aged 3 to 10 years and, less commonly, adults who may experience a more severe form of the disease.

Objectives: To characterize clinical manifestations, laboratory findings, treatment and outcome of patients with HSP in our Rheumatology tertiary centre.

Methods: Retrospective descriptive analysis including HSP patients followed at Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra between January 2019 and October 2023. The patients included fulfilled the 2008 European League Against Rheumatism/Pediatric Rheumatology International Trials Organisation/Paediatric Rheumatology European Society criteria for Henoch–Schönlein purpura.

Results: Five patients with HSP were included. Of these, three (60%) patients were female, and the mean age at diagnosis was 31,8 years (16 to 58 years) – table 1. At diagnosis, all patients (n=5, 100%) had purpura. Other manifestations included arthralgia (n=3, 60%), abdominal pain (n=2, 40%), haematuria (n=1, 20%), fever (n=1, 20%) and nephrotic syndrome (n=1, 20%). In one patient, tonsillitis was identified as a probable trigger for HSP. Laboratory findings included elevated C reactive protein (n=4, 80%), abnormalities in proteinogram (n=4, 80%), elevated erythrocyte sedimentation rate (n=3, 60%), leucocytosis (n=3, 60%) haematuria (n=3, 60%), proteinuria (n=2, 40%), pathological urine cylinders (n=2, 40%), decreased albumin (n=2, 40%), anaemia (n=1, 20%), thrombocytosis (n=1, 20%) and elevated serum Immunoglobulin A (n=1, 20%). Anti-neutrophil cytoplasm antibodies were negative in all patients (100%), and no patient had a decreased serum complement (C3 or C4). Skin biopsy showed leukocytoclastic vasculitis in 3 patients (60%); 1 of them with IgA deposition. Histological glomerulonephritis with IgA deposition was seen in 1 patient (20%). Regarding treatment, all patients (100%) were initiated on systemic corticosteroid therapy followed by tapering and/or suspension, with only one patient (20%) receiving an immunosuppressive drug (Cyclophosphamide followed by Azathioprine) at the diagnosis. A relapse during corticosteroid tapering was observed in only one patient (20%). This patient was

subsequently treated with Methotrexate, which allowed tapering and discontinuation of corticosteroids without further relapses. Only one patient (20%) had a Vasculitis Damage Index (VDI) >0.

Discussion and Conclusion: Our findings, similar to other reports, highlight the diverse clinical spectrum of HSP and underscore the importance of prompt recognition and management to minimize the damage. Although most patients did not require immunosuppressive drugs and had no complications, one patient presented nephrotic syndrome and VDI>0. Therefore, monitoring patients with this rare condition is crucial for detecting complications and ensuring personalized management.

PO CCLIN 07 - ORIGIN OF AN ULCER: PROPYLTHIOURACIL-INDUCED ANCA VASCULITIS

Duarte Augusto¹; Sara P. Dinis¹; Filipe C. Santos¹; Nathalie Madeira¹, Cláudia C. Vaz^{1,2}; Joana F. Ferreira^{1,2}

¹Rheumatology Department, Local Health Unit of Guarda, Guarda, Portugal; ²Faculty of Health Sciences, University of Beira Interior, Covilhã, Portugal

Introduction: Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA) - associated vasculitis is a group of autoimmune disorders characterized by inflammation and damage to blood vessels. These vasculitis primarily affect small to medium-sized vessels and are associated with the presence of autoantibodies directed against antigens in neutrophils.

Propylthiouracil (PTU) is an antithyroid medication often used to treat hyperthyroidism. However, it has been associated with the development of ANCA-associated vasculitis in some patients. This drug-induced vasculitis can lead to severe cutaneous manifestations, among other systemic symptoms.

Case report: A 62-year-old female patient, with a medical history of hyperthyroidism and multinodular goiter diagnosed in 2002, for which she was being treated with PTU, sought care at our Rheumatology department in late 2022. Her main complaint revolved around recurring ulcers on her left lower limb for nearly two decades, with the most recent episode occurring in 2022. Her last recurrence of ulcers followed an extended hospitalization in the intensive care unit in the

middle of 2022 due to a thyroid storm, requiring maximum doses of PTU.

Upon reviewing her medical records, it was noted that in 2002, she was started on PTU for the first time for hyperthyroidism management. After an ulcer appeared in the lower left limb, a cutaneous tuberculosis diagnosis with a histological confirmation was established, accompanied by a positive ANCA result. She was treated with anti-tubercular drugs, stopping along PTU due to hypothyroidism. The ulcer healed, and effective treatment for cutaneous tuberculosis was assumed.

She remained asymptomatic until 2012 when she was referred to the Dermatology outpatient clinic due to the recurrence of ulcerative lesions. An excisional biopsy was performed, which results suggested findings "consistent with pyoderma gangrenosum, though lacking a specific histological pattern." Oral methylprednisolone therapy was initiated, leading to clinical improvement and resolution of the ulcerative process. PTU was also discontinued at this time, also due to hypothyroidism.

Upon our examination, the patient complained of pain in the affected regions. She exhibited no systemic complaints, particularly respiratory or joint-related. Upon examination, ulcers were observed on the internal malleolus of the left lower limb and the right inguinal region, both with detached borders and excavated bases (images 1 and 2). No other significant changes were noted.

Laboratory findings revealed normocytic, normochromic anemia, elevated erythrocyte sedimentation rate (84 mm/h, N:2-20mm/h), and C-reactive protein (4.66 mg/dL, N:<0.5mg/dL). Thyroid profile indicated a thyroid-stimulating hormone of 0.178 μ IU/mL (N:0.350-4.940 μ IU/mL) and free thyroxine of <0.4 ng/dL (N:0.7-1.5ng/dL). ANCA was positive with a titer of 1:320, with positive anti-myeloperoxidase antibody (85.3CU, N:<20). Other antibodies were negative. A diagnosis of vasculitic ulcers secondary to ANCA vasculitis induced by PTU was suspected. PTU was discontinued, and methimazole was initiated for thyroid disease control. Azathioprine 50 mg and methylprednisolone 16 mg were introduced for vasculitis management. The patient received wound care and ulcer treatment. The patient showed improvement in the ulcerative process, remaining without symptoms indicative of systemic involvement. At the time of the last observation, the inguinal ulcer had healed, and the malleolar ulcer had signs of major improvement (images 3 and 4). There was a progressive reduction in the methylprednisolone

dose while maintaining azathioprine therapy. ANCA titles became negative.

Conclusion: In this case, the patient's PTU use for hyperthyroidism was temporarily related to ANCA-associated vasculitis, underscoring the importance of systematic medical history assessment and ongoing medication regimen. Timely recognition of potential medication-related complications is essential for optimal patient care.

PO CCLIN 08 - OSTEOPOROSE NO HOMEM - NEM TUDO O QUE PARECE É

Rita da Silva Vieira¹, Joana Borges¹, Eugénia Simões^{1,2}, Albertina Nunes³, Fátima Rodrigues², Helena Santos¹.

¹Instituto Português de Reumatologia; ²Clínica de São Gonçalo de Lagos, HPA Algarve; ³Serviço de Hematologia - Instituto Português de Oncologia de Lisboa

Introdução: As fraturas vertebrais são uma entidade muito frequente e causa importante de morbidade¹). A sua origem pode estar relacionada com trauma ou doença metastática, mas na maioria dos casos, relaciona-se com osteoporose. Em Portugal estima-se que ocorram 40.000 novas fraturas de fragilidade por ano²), onde se incluem as fraturas vertebrais.

Caso clínico: Homem de 55 anos, previamente autónomo, empregado de autarquia, com história pregressa de cardiopatia isquémica, fraturas já conhecidas de D7 e D10, ex-fumador e com consumo diário de café e bebidas alcoólicas. Tinha ainda antecedentes familiares maternos de fratura do colo do fémur. Recorreu à consulta de Reumatologia por quadro de lombalgia incapacitante com 6 meses de evolução, iniciado após acidente com traumatismo vertebral por queda de plataforma elevada. Desde então, manteve dor intensa e incapacidade funcional, com necessidade de repouso no leito durante 3 meses, posteriormente, possibilitando marcha com apoio de andador. Na avaliação em consulta, o doente ainda apresentava limitação significativa e, no exame objetivo, apresentava dor à palpação de apófise espinhosa de L1, D7 e D10. Trazia RM da coluna lombar que revelou nova fratura com depressão discreta da plataforma superior de L1, com algum edema da medula óssea regional e também nova fratura do corpo da peça de D11, com depressão da sua plataforma superior e edema ósseo regional. O edema no interior das fraturas já

conhecidas de D7 e D10 seria menos extenso. Trazia também densitometria óssea que cumpria critérios de osteoporose (T-Score na coluna lombar -3.6; o índice $Z < -2$). Foi prescrita órtese e solicitadas análises para investigação etiológica. Analiticamente, identificou-se: elevação discreta da velocidade de sedimentação, proteína C reativa e ferritina sérica, pico monoclonal caracterizado por cadeia pesada Gama e leve Lambda (IgG-lambda) e cadeias leves Lambda livres, com elevação dos níveis sérios de IgG e cadeias leves lambda (totais, livres) e elevação de cadeias leves na urina. Porém, não apresentava anemia, alteração da função renal, hipercalcemia, elevação da beta2-microglobulina ou proteinúria. Prosseguiu investigação hematológica para avaliação de mieloma múltiplo.

Discussão: Após o diagnóstico de fratura vertebral, deverá iniciar-se uma marcha diagnóstica no sentido de compreender a etiologia da mesma. Mesmo nos casos de trauma, doentes com fatores de risco têm indicação para rastreio de outras possíveis etiologias³. Particularmente em homens com diagnóstico de osteoporose deverá realizar-se rastreio de causas de osteoporose secundária.⁴ Neste doente, apesar dos vários fatores de risco existentes e que poderiam ser confundidores, dado género, idade jovem, a ocorrência de várias fraturas em pouco tempo, o índice $z < -2$, mesmo na presença de fatores de risco, deveriam levantar a suspeita de causa secundária de Osteoporose a carecer de abordagem, como mieloma múltiplo posteriormente identificado.

Conclusão: A presença de Osteoporose masculina, sobretudo em idades jovens e multifraturaria exige estudo completo para exclusão de causa secundária e implementação de correto tratamento.

Bibliografia:

1. Lau E, Ong K, Kurtz S, Schmier J, Edidin A. Mortalidade após o diagnóstico de fratura por compressão vertebral na população do Medicare. *J Bone Joint Surg Am.* julho de 2008; 90 (7):1479-86. [PubMed]
2. Silva, V. B., Barbosa, S. B., Rodrigues, J., Silva, M. A., Miguéns, A. C., Horta, L., & Branco, P. S. (2019). Osteoporose e Quedas: Problemas Não Valorizados pela Comunidade Médica Portuguesa. *Osteoporose e quedas.*
3. Ralston SH, Fraser J. Diagnóstico e tratamento da osteoporose. *Praticante.* dezembro de 2015; 259 (1788):15-9, 2.
4. Suleiman Martos Y, et al. Mieloma múltiplo como causa de osteoporosis secundaria con evolución

Rapidamente progresiva. *Endocrinol Nutr.* 2012;59:398-400

PO 09 • HIP INVOLVEMENT IN AXIAL SPONDYLARTHROSIS PATIENTS: COMPARISON BETWEEN ANKYLOSING SPONDYLITIS AND NON-RADIOGRAPHIC AXIAL SPONDYLARTHROSIS- A RETROSPECTIVE STUDY

Sofia Ferreira Azevedo^{1,2}, Carolina Mazedo^{1,2}, Susana Pinto Silva^{1,2}, Anabela Barcelos^{1,2}

¹Rheumatology department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga; ²Centro académico clínico Egas Moniz, Health alliance

Background: Hip involvement is common in axial spondylarthritis (axSpA), with several studies reporting a prevalence as high as 36% in Ankylosing spondylitis (AS). Hip involvement represents a negative impact on the quality of life and daily functionality of these patients.

Although some studies identify radiographic sacroiliitis as a predictor of hip involvement in Spondylarthritis, there are no studies aiming to directly compare patients with AS and Non-radiographic axial spondylarthritis (Nr-axSpA).

Purpose: The purpose of our study is to compare hip involvement between AS and Nr-axSpA patients and to evaluate predictors of hip involvement in axSpA.

Methods: A retrospective study was performed during the first trimester of 2023, including patients with axSpA (all patients fulfilled ASAS criteria) followed in a Portuguese Rheumatology Center. Patients were divided into two groups: patients with AS and patients with Nr-axSpA. Sociodemographic, clinical, and laboratory data were collected. Hip involvement was evaluated by radiographic imaging and defined by a Bath ankylosing spondylitis radiology index-hip (BASRI-h) >1. Hip radiographs were analyzed by two independent and blinded observers. In case of disagreement, an evaluation by a third blinded observer was conducted. Descriptive analysis was performed using means and standard deviation (SD) and medians, Interquartile range (IQR) for continuous data, and frequencies and percentages for qualitative variables. The grade of agreement between the two observers was assessed using Kappa and weighted Kappa coefficients.

Clinical, laboratory, and radiological findings were compared between patients with AS and Nr-axSpA

using parametric and non-parametric tests. A multivariate analysis, with a stepwise backward

binary and multinomial logistic regression, was performed to identify risk factors independently associated with hip involvement. Significance was set at a p-value ≤ 0.05 .

Results: 103 patients were enrolled in the study, 54 (52.4%) with AS and 49 (47.6%) with Nr-axSpA (mean age was 57.15 ± 13.09 years, with 46.3 % of females in AS group, and 43.22 ± 11.34 years, with 65.3% females in Nr-axSpA group). AS patients were older, had longer disease duration, higher modified Stoke Ankylosing Spondylitis Spine Score (mSASSS) score, and Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index (BASMI) ($p < 0.001$). There were no differences regarding the presence of extra-articular manifestations, HLA-B27 positivity, inflammation markers, disease activity scores, treatment, or comorbidities between groups.

Of all patients, 53.4% had hip involvement, 41.7% had bilateral involvement, and 26.2% were symptomatic (pain and/or limited mobilization). We found a strong grade of agreement between observers for different BASRI-h scores (weighted kappa 0.802 and 0.820, for right and left hip, respectively; $p < 0.001$), and, an overall strong agreement when considering only the presence or absence of hip involvement (Kappa 0.801; $p < 0.001$). Hip involvement was significantly more prevalent among AS patients (74.1% Vs 30.6%, $p < 0.001$), and higher BASRI-h scores were encountered in AS patients [median 2 (IQR1) Vs median 1 (IQR1); $p < 0.001$]. Patients with hip involvement were older ($p < 0.001$), had longer disease duration ($p = 0.03$), higher mSASSS, BASMI, and BASFI scores ($p < 0.001$), and higher frequency of dyslipidemia ($p = 0.01$) and high blood pressure ($p = 0.001$). On multivariate analysis, older age and higher mSASSS score were found as independently associated predictors of hip involvement in axSpA [age: OR1.08 CI(1.03-1.13), $p = 0.003$; mSASSS: OR1.12 CI(1.03-1.22), $p = 0.008$].

Conclusions: Our study suggests that hip involvement is frequent in axSpA, mainly in those with AS, and that more than one-fourth of the patients are symptomatic. Older age and more severe radiographic spine involvement were potential independent risk factors for hip involvement, reinforcing the importance of closely monitoring this subset of patients, thus potentially minimizing its negative impact on patient's quality of life and functionality.

PO 10 - O PAPEL DA VITAMINA D NA ESCOLIOSE IDIOPÁTICA - A EVIDÊNCIA DA LITERATURA ATUAL

Ricardo Graças¹ e Sandra Pera²; Ana Chumbinho³ e Sandra Claro⁴

¹ Interno de Formação Específica de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Espírito Santo de Évora; ² Interna de Formação Específica de Medicina Geral e Familiar da USF Salus; ³ Assistente Hospitalar de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Espírito Santo de Évora; ⁴ Assistente Graduada Hospitalar de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Espírito Santo de Évora

Introdução: A escoliose é uma deformidade tridimensional da coluna caracterizada por uma combinação de curvatura lateral e rotação vertebral.(1,2) O grau da curvatura é calculado através do ângulo de Cobb, considerando-se patológico quando igual ou superior a 10° .(3,4) A causa da escoliose é multifatorial, sendo que em 80% dos casos é considerada idiopática.(1,5-7)

A Vitamina D tem um papel fundamental em manter o esqueleto ósseo mineralizado e saudável.(3) Um aporte suficiente de Vitamina D contribui para uma adequada densidade mineral óssea, reduzindo o risco de fraturas.(1-3) A osteoporose e baixos níveis de Vitamina D demonstraram ser parte do perfil de um doente com escoliose idiopática.(2) Alguns estudos demonstraram que a suplementação com Vitamina D poderá atenuar a progressão do ângulo de Cobb.(5,6) Assim, entender a relação entre a Vitamina D e a Escoliose Idiopática (EI) é fundamental de forma a adotar as melhores estratégias de abordagem a esta patologia.

Objetivos: Análise da literatura mais recente relativa ao papel da Vitamina D na escoliose idiopática: relação dos níveis de vitamina D com o ângulo de Cobb e sintomatologia; evolução clínica e radiológica dos doentes que fizeram suplementação com Vitamina D.

Material e Métodos: Pesquisa no Medline/PubMed utilizando os termos Medical Subject Headings (MeSH): “Scoliosis” and “Vitamin D” para estudos publicados até ao ano de 2023, priorizando-se os mais recentes.

Resultados: Foram incluídos 8 estudos nesta revisão. Em 4 deles foi encontrada correlação positiva entre vitamina D e cálcio bem como uma correlação negativa com ângulo de Cobb.(1,2,5,7) Em um deles, só se verificou esta correlação no grupo feminino pré-menarca.(7)

Nos restantes 4 estudos não se verificou esta

correlação. Um deles (4) estudou fatores genéticos, incluindo o receptor de vitamina D em pacientes com EI, e reforça a necessidade de se aprofundar o estudo da suplementação de cálcio e vitamina D. Outro estudo (6) também não encontrou relação entre o nível de vitamina D e ângulo de Cobb, porém encontrou correlação entre baixos níveis de vitamina D e o score de gravidade de toraco-lombalgia pré-operatória.

O estudo (5) tinha como objetivo avaliar se a suplementação tripla com melatonina, vitamina D e cálcio em pacientes com EI poderia abrandar a progressão do ângulo de Cobb. Os resultados obtidos após 1 ano de suplementação demonstraram abrandamento da progressão do ângulo de curvatura, contrariamente ao grupo de controlo. Os resultados demonstraram ainda que após 4 anos de descontinuação da suplementação a maioria dos ganhos adquiridos pelo tratamento inicial foram dissipados, pelo que se aconselha a manutenção do tratamento até o atingimento do pico da densidade mineral óssea.

Em todos os estudos ficou claro que existe uma deficiência de vitamina D em pacientes com EI.

Discussão/Conclusão: Como críticas aos estudos apresentados pode-se salientar a ausência de controlo dos níveis de vitamina D na dieta e estilo de vida dos participantes, fatores que podem adulterar os resultados. Também cabe referir que no estudo (5) são relatados efeitos de tripla suplementação com melatonina, vitamina D e cálcio, pelo que é difícil atribuir todos os benefícios observados à ação da vitamina D. De uma forma geral, todos estes estudos evidenciam que o benefício de suplementação de vitamina D em pacientes com EI supera largamente o risco associado. A dose administrada apresenta baixo risco de hipervitaminose, não representando por isso um perigo para a saúde dos pacientes. O facto de ter ficado evidente que pacientes com EI apresentam na maioria dos casos baixos níveis de vitamina D, faz com que a sua suplementação represente um factor protector contra o desenvolvimento de osteoporose e agravamento do ângulo de Cobb, pelo que a sua prescrição deverá ser encorajada na prática clínica. No entanto, é fundamental que se realizem mais estudos sobre este tema no futuro.

PO CCLIN 11 - SÍNDROME DOS ANTICORPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS: NOVOS CRITÉRIOS, NOVOS DESAFIOS, NOVAS OPORTUNIDADES

Alice Neves¹, Catarina Artalheiro², Cláudia Miguel¹, Francisca Abecasis²

¹Instituto Português de Reumatologia; ²Hospital Garcia de Orta

Introdução: A síndrome dos anticorpos antifosfolípidos (SAFL) é uma trombofilia adquirida, em que a presença de anticorpos que reagem contra fosfolípidos das membranas constitui um fator de risco para eventos trombóticos.

Os critérios de classificação publicados em 2023 pelos colégios ACR/EULAR constituem uma mudança de paradigma face aos critérios de Sydney em várias vertentes. No entanto, a sua utilização é voltada para a homogeneização da investigação científica na área, não constituem critérios diagnósticos, persistindo por vezes dúvida diagnóstica razoável em determinados casos.

Apresenta-se um caso clínico que é exemplificativo desta complexidade de diagnóstico e gestão.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de uma mulher de 65 anos, com antecedentes pessoais conhecidos de hipertensão, dislipidemia e acidente vascular cerebral isquémico (AVCi) lacunar esquerdo em 2002. O estudo etiológico realizado na altura documentou fôramen oval patente (FOP), tendo realizado encerramento por via percutânea em 2002. Não existe documentação adicional referente a esse período.

São ainda de salientar antecedentes obstétricos de duas gestações sem intercorrências nomeadamente história de abortos de repetição. Em Setembro de 2018 iniciou quadro súbito de disartria e hemiplegia direita. Realizou exame de imagem que confirmou AVCi da artéria cerebral média esquerda (ACM) e do seu território barreira com a artéria cerebral posterior. O estudo etiológico documentou em ecocardiograma transesofágico, volumoso trombo aderente ao dispositivo de encerramento de FOP e trombo móvel na aurícula esquerda. Foi excluído tromboembolismo venoso. O estudo realizado revelou anticoagulante lúpico, anticorpos anti-cardiolipina IgM e IgG, anticorpos antinucleares (ANAs), anticorpos anti citoplasma de neutrófilo (ANCAs) e rastreio ENA negativos. Assumiu-se causa cardioembólica e iniciou anticoagulação com varfarina. Iniciou acompanhamento em consulta de Neurologia e Cardiologia, tendo-se verificado total recuperação dos défices neurológicos. Verificou-se persistência do trombo intracardíaco apesar de associação de ácido acetilsalicílico e aumento do INR alvo para 3.0-3.5. Foi proposta para cirurgia cardíaca, realizada em Dezembro de 2020, com remoção de dispositivo de encerramento percutâneo de FOP. Interrompeu a anticoagulação na consulta de follow-up, em Janeiro de 2021.

Era ainda acompanhada em consulta de Medicina Interna desde Janeiro de 2019, na sequência de internamento por infeção respiratória hipoxemiante, com concomitante trombocitopenia, assumida em contexto infeccioso. Em 2021, por padrão de citocolestase hepática realizou colangio-ressonância compatível com síndrome de Budd-Chiari secundário à persistência de plastron residual de cirurgia cardíaca.

Em Janeiro de 2023, foi detetado aumento do APTT em análises de rotina, tendo repetido estudo de autoimunidade, que revelou anticoagulante lúpico e anticorpo anticardiolipina IgG positivos. Repetiu análises em Agosto de 2023 que confirmaram positividade destes anticorpos. O restante estudo foi negativo, nomeadamente ANAs, ANCAs, AMAs. Adicionalmente, não apresentava artralguas, livedo reticularis, isquémia digital, acidentes isquémicos transitórios.

Discussão: Com base nos critérios de classificação de Sydney, a doente cumpria critérios clínicos e laboratoriais para classificação de SAFL. No entanto, considera-se não preencher critérios de acordo com as atualizações mais recentes dos colégios ACR/EULAR, pela existência de explicação alternativa para cada um destes eventos e pelo espaçamento temporal entre os mesmos e as alterações laboratoriais.

Ainda assim, pelos antecedentes de múltiplos eventos trombóticos e positividade sustentada de anticorpos anticardiolipina IgG e anticoagulante lúpico, optou-se por reiniciar anticoagulação com varfarina, considerando persistência de dúvida diagnóstica razoável e o risco-benefício numa doente com boa tolerância prévia a este fármaco.

PO CCLIN 12 - UM CASO DE ARTRALGIA COMO APRESENTAÇÃO DE TIROIDITE AUTOIMUNE

Alice Neves¹, Cláudia Miguel¹, Helena Santos¹

¹Instituto Português de Reumatologia

Introdução: Perante um quadro de dor difusa o diagnóstico diferencial é vasto e inclui um grande número de doenças reumáticas sistémicas, mas não se limita a este conjunto de patologias.

Apresenta-se um caso clínico que demonstra a importância de aliar os meios complementares de diagnóstico a uma história clínica e exame objetivo detalhados.

Caso clínico: Sexo feminino, 55 anos, empregada doméstica, com antecedentes pessoais conhecidos de úlcera gástrica e sinusite.

Foi referenciada ao Instituto Português de Reumatologia por um quadro de artralguas difusas e parestesias das mãos com início há 2 anos, após a menopausa. Sem sintomas associados, nomeadamente aftose, xerostomia, xerofthalmia, fenómeno de Raynaud, alterações cutâneas, alteração do trânsito intestinal. Referia alívio parcial com a toma de Celecoxib. Ao exame objetivo eram apenas de assinalar contratura cervical e sinal de Tinel positivo bilateralmente, sendo diagnosticado síndrome do túnel cárpico. Verificou-se alívio parcial das queixas com analgesia prescrita e concomitante uso de tala de repouso.

Foi realizado estudo analítico que revelou negatividade de HLAB27, ANAs e fator reumatóide. Adicionalmente destacava-se elevação da TSH (6.7 mUI/L numa avaliação inicial em Abril de 2022 e 10.0 mUI/L na avaliação subsequente em Outubro). O estudo subsequente revelou anticorpos anti-tireoglobulina e anti-peroxidase positivos, com T3 e T4 livre normais. Realizou ainda ecografia tiroideia, sendo a totalidade do estudo compatível com o diagnóstico de tiroidite crónica autoimune.

Após tratamento do hipotiroidismo verificou-se melhoria significativa das artralguas e mialgias, e parestesias.

Discussão: A tiroidite autoimune crónica (Tiroidite de Hashimoto) pode ter um amplo espectro de manifestações incluindo fadiga, intolerância ao frio, ganho de peso, bradicardia, obstipação, mialgias, artralguas e parestesias. A evidência científica aponta para uma ligação entre a tiroidite autoimune e as doenças reumáticas sistémicas, sugerindo a existência de mecanismos patogénicos comuns. Foi também demonstrada relação também com as síndromes de dor crónica generalizada, como a fibromialgia. Neste caso, não há associação com patologia reumatológica sistémica.

Uma vez que as queixas típicas de hipotiroidismo são muito pouco específicas, o diagnóstico assenta largamente nas alterações laboratoriais. Este caso permite demonstrar a importância da marcha diagnóstica e recurso eficiente a exames complementares de diagnóstico na abordagem de doentes que se apresentam com queixas de dor generalizada.

PO CCLIN 13 - HIPOCALCEMIA GRAVE SINTOMÁTICA INDUZIDA PELO DENOSUMAB: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Marina Oliveira^{1,2}, Catarina Barbosa¹, Rita Silva¹, Isabel Borges¹, Beatriz Amaral¹, Carolina Furtado²

¹Serviço de Medicina Interna do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, E.P.E.R.; ²Serviço de Reumatologia do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, E.P.E.R.

Introdução: O Denosumab é um anticorpo monoclonal humano que inibe a reabsorção óssea.

Entre outras indicações, é usado no tratamento da osteoporose em mulheres na pós-menopausa, reduzindo significativamente o risco de fraturas vertebrais, não vertebrais e da anca. Apesar de eficaz e bem tolerado, a hipocalcemia é um dos efeitos adversos possíveis.

Caso clínico 1: Mulher, 65 anos. Como antecedentes pessoais, destacam-se doença renal crónica estadio 3a, hiperparatiroidismo secundário e menopausa precoce. Por fraturas de fragilidade da anca sob Ácido Zoledrónico, foi proposto o switch para Denosumab 60mg de 6/6 meses associado à suplementação com cálcio e vitamina D. A primeira administração de Denosumab ocorreu em fevereiro de 2023. Um mês após, foi admitida no SU por crise convulsiva tónico-clónica generalizada. No estudo complementar, evidenciou-se hipocalcemia de 6.6mg/dL (prévio 8.6mg/dL), hipofosfatémia de 1.7mg/dL (prévio 3.5mg/dL), vitamina D 7.52ng/mL (prévio 21.8ng/mL) e PTH 630pg/mL (prévio 287pg/mL). Foi internada para tratamento dos distúrbios iónicos, com gluconato de cálcio ev, carbonato de cálcio e suplementação de vitamina D, tendo tido alta, nove dias depois, com cálcio corrigido de 9.4mg/dL e fósforo de 4mg/dL. **Caso clínico 2:** Mulher, 76 anos. Como antecedentes pessoais, destacam-se doença renal crónica estadio 5, hiperparatiroidismo secundário, menopausa precoce, osteoartrose axial e periférica e doença por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio. Por fratura de fragilidade do fémur esquerdo, foi proposta a Denosumab 60mg de 6/6 meses associado à suplementação com cálcio e vitamina D, que não cumpriu. A primeira administração de Denosumab ocorreu no final de janeiro de 2023. Dois dias depois, referiu início de poliartralgias generalizadas de ritmo incomum e fraqueza debilitante. Por esse motivo, recorreu ao SU um mês depois. No estudo complementar, evidenciou-se hipocalcemia de 4.9mg/dL (prévio 9.2mg/dL), hipomagnesémia de 0.9mg/dL (prévio 1.6mg/dL), vitamina D 39.7ng/mL e PTH 633pg/mL (prévio 266pg/mL). Foi internada para tratamento dos distúrbios iónicos e metabólicos,

tendo tido alta, três semanas depois, com cálcio corrigido de 8.1mg/dL, fósforo de 3.9mg/dL, magnésio de 2.6mg/dL e PTH de 44.2pg/mL.

Discussão: Estudos revelam que a hipocalcemia é um efeito adverso mais prevalente do que previamente demonstrado. Em doentes com fatores de risco, nomeadamente doença renal crónica, o uso de Denosumab pode contribuir para uma hipocalcemia sintomática grave, com a maioria dos casos a ocorrer nas primeiras semanas após o início da terapêutica, sendo que o grau de insuficiência renal se relaciona com a gravidade da hipocalcemia. Por esse motivo, os autores salientam a necessidade de novos estudos que avaliem o perfil de segurança do Denosumab nos doentes com doença renal crónica terminal, dada a incidência aumentada de hipocalcemia nos doentes dialisados. É, por isso, importante identificar os doentes com risco aumentado de hipocalcemia, garantir uma adequada adesão à suplementação com cálcio e vitamina D, que pode reduzir o risco de hipocalcemia em 40%, e monitorizar regularmente os valores de cálcio, de modo a prevenir eventos adversos graves.

Conclusão: Consciencializar os profissionais de saúde sobre o risco de hipocalcemia, sobretudo em doentes com doença renal crónica e hiperparatiroidismo secundário, sob Denosumab, vigiar regularmente os valores séricos de cálcio, fósforo, vitamina D e função renal, reforçar a importância da adequada suplementação com cálcio e vitamina D e educar os doentes sobre os sintomas de hipocalcemia.

PO 14 - DO COMUM AO INCOMUM NA SARCOIDOSE: UM "CASE SERIES"

Nuno Delgado¹, Miguel Guerra¹, Ana Águeda¹, José Marona¹, Joana Rodrigues¹, Margarida Oliveira¹

¹ Serviço Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário da Cova da Beira, Covilhã

Introdução: A Sarcoidose é uma doença multissistémica, onde o envolvimento intratorácico é predominante, ocorrendo em 90% dos pacientes. Dentro das manifestações extrapulmonares, as lesões cutâneas e oculares, linfadenopatia e a artrite periférica são as mais frequentes, com prevalência de 25-50%. As apresentações incomuns de sarcoidose representam um desafio diagnóstico na prática clínica de um reumatologista.

Métodos: Este trabalho tem como objectivo descrever as características clínicas, desde as

manifestações mais comumente encontradas às mais raras, de uma série de doentes com sarcoidose seguidos em consulta externa de Reumatologia no Centro Hospitalar e Universitário Cova da Beira.

Resultados: Foi incluído um total de 14 doentes com sarcoidose confirmada por estudo anátomo-patológico com idade mediana de 54 anos (com idades entre 30 e 86 anos). No que concerne ao tempo de evolução de doença destaca-se uma mediana de 2 anos (entre o 1 e os 20 anos). A maioria dos doentes eram do sexo feminino (n=8; 57.12%) e de raça caucasiana (n=13; 92.88%), com um único elemento de nacionalidade estrangeira (paquistanês). Quanto aos fenótipos clínicos encontrados, destaca-se o envolvimento pulmonar, detetado em 13 doentes (92.88%), seja por envolvimento parenquimatoso intersticial (n=1; 7.14%); por envolvimento ganglionar perihilar (n=5; 35.7%) ou por ambos (n=7; 50%). Existe um único caso sem envolvimento pulmonar, com fenótipo cutâneo (infiltração de cicatrizes) e ocular (uveíte anterior). Em relação aos fenótipos extrapulmonares, realçam-se o envolvimento cutâneo (por eritema nodoso, infiltração de cicatrizes ou paniculite), em 7 doentes (50%); o envolvimento articular em 8 doentes (57.12%); o envolvimento ganglionar extrapulmonar em 10 doentes (71.4%); o envolvimento ocular (por uveíte anterior) em 3 doentes (21.42%); o envolvimento ósseo em 1 doente (7.14%) e o envolvimento hepático em 1 doente (7.14%). Em sete dos doentes (50%) a manifestação/achado inicial foi extrapulmonar. Quatro doentes (28.56%) tiveram uma apresentação inaugural aguda, compatíveis com Síndrome de Löfgren. Nove doentes (64.26%) receberam tratamento com corticosteróides sistémicos, e todos, até a data, apresentam evolução favorável.

Discussão e Conclusão: Esta série de casos reflete a heterogeneidade da Sarcoidose, que se sobrepõe a uma ampla gama de doenças sistémicas, infecciosas e não infecciosas. O diagnóstico baseia-se na apresentação clínica e radiológica compatível, evidência de granulomas não caseosos e exclusão de outras doenças com apresentação ou histologia semelhantes.

PO CCLIN 15 - IMMUNE-MEDIATED NECROTIZING MYOPATHY: INSIGHTS FROM FOUR CLINICAL CASES

Anita Cunha¹, Hugo Parente¹, Maria Pontes Ferreira¹, Catarina Dantas Soares¹, Francisca Guimarães¹, Filipa Teixeira¹

¹ Rheumatology department, Hospital Conde Bertiandos, Ponte de Lima, Portugal

Introduction: This review examines four cases of

immune-mediated necrotizing myopathy (IMNM) in patients with different clinical profiles. Common diagnostic pathways and treatment responses are analysed to gain insights into the management of this rare disorder.

Clinical Cases

Case 1: A 30-year-old female presented with progressive right lower limb muscle weakness and fatigue for a year. Physical examination revealed weakness in shoulder and pelvic girdle muscles. Laboratory tests showed elevated aldolase (19 U/L) and creatine kinase (CK) (1789 UI/L), and an antibody myositis panel, including anti-SRP and HMG CoA reductase, returned negative. Electromyography (EMG) displayed myopathic changes and muscle biopsy confirmed fiber necrosis and minimal inflammatory infiltrate, indicative of IMNM. Initial treatment involved intravenous (IV) pulses of methylprednisolone (methylPDN) and oral prednisolone (PDN)(1mg/kg/day) with gradual taper, and posterior introduction of azathioprine (AZA), resulting in sustained clinical improvement over a 2-year period.

Case 2: A 68-year-old female, with diabetes mellitus (DM) and dyslipidemia (DL), taking atorvastatin, presented with a two-year history of myalgias, muscle weakness, fatigue and weight loss. Physical examination revealed shoulder and pelvic girdle muscles weakness, along with elevated myoglobin (1000 ng/mL) and CK (2000 UI/L) and a positive anti-HMG CoA reductase. EMG shown myopathic changes, and muscle biopsy confirmed necrotic fibers and myophagocytosis, consistent with IMNM. Despite statin discontinuation and PDN treatment (1mg/kg/day), persisted weakness and hyperglycaemia led to the use of IV immunoglobulins (IVIg) and AZA, enabling reduction in glucocorticoid (GC) dosage. Persistent weakness, led to AZA substitution for methotrexate (MTX), resulting in clinical improvement. To date, the patient has completed seventeen IVIg cycles.

Case 3: A 61-year-old male, under statin medication for DL, experienced progressive muscle weakness, mainly in shoulder and pelvic girdle muscles, ongoing for 4 months. Elevated CK (8000 UI/L), a positive anti-HMG CoA reductase, myopathic changes evident on EMG, and muscle biopsy verifying fiber necrosis, myophagocytosis, and minimal inflammatory infiltrates, lead to a diagnosis of IMNM. Despite

statin discontinuation and initial IV pulses of methylPDN and oral PDN treatment (1mg/kg/day), weakness mildly persisted. This prompted use of IVIg and MTX, that led to gradual clinical and analytical normalization. To date, the patient completed five IVIg cycles and discontinued GC therapy.

Case 4: A 68-year-old female with DM and DL, on atorvastatin for 12 years, presented with a two-year history of progressive asthenia, significant weight loss, myalgias, and muscle weakness, leading to frequent falls. Physical examination revealed weakness in the shoulder and pelvic girdle. Elevated myoglobin (1553 ng/ml) and CK (5570 U/L), alongside positive anti-HMG CoA reductase, myopathic changes on EMG and muscle biopsy with scattered necrotic fibers, confirmed IMNM. Despite statin discontinuation and PDN treatment (1mg/kg/day), weakness persisted, leading to use of IVIg and MTX. Over the course of four IVIg cycles, a gradual reduction in muscle weakness and enzyme normalization were observed.

Additionally, in all four cases, investigations for concomitant neoplasms and extra-muscular involvement yielded negative results.

Discussion / Conclusion: The cases presented underscore the complex nature of IMNM, with three out of four cases showing positivity for anti-HMG CoA reductase. Despite the diversity in patient characteristics and therapeutic regimens, treatment strategies involving immunosuppressants, intravenous immunoglobulins, and methotrexate have shown promising outcomes, resulting in gradual clinical improvement and enzyme normalization. The tailored management strategies highlight the likely value of addressing specific autoantibody profiles in guiding treatment decisions and optimizing patient care.

PO CCLIN 16 • AVACOPAN AS A CORTICOSTEROID-SPARING OPTION IN MPO ANCA ASSOCIATED VASCULITIS: A COMPLEX CASE REPORT

Anita Cunha¹, Maria Pontes Ferreira¹, Catarina Dantas Soares¹, Hugo Parente¹, Francisca Guimarães¹, Daniela Peixoto¹

¹ Rheumatology department, Hospital Conde Bertiandos, Ponte de Lima, Portugal

Introduction: Vasculitis, a spectrum of inflammatory disorders affecting blood vessels, has conventionally been managed using immunosuppressive agents, including high doses of corticosteroids and cytotoxic drugs. The introduction of novel therapies, such as targeted biologics and complement inhibitors, has revolutionized the landscape of vasculitis management,

offering more tailored and effective treatment options for specific subtypes.

Clinical Case: The following clinical case involves a 48-year-old male patient, with a medical history of nasal polyposis, seemingly stable until December 2022, when he experienced a sudden onset of dry cough and dyspnoea on moderate exertion, accompanied by pleuritic chest pain, and constitutional symptoms, including vespertine fever, night sweats, and a weight loss of 10 kg. Additionally, he reported lower limb arthralgias and myalgias. He had persistent elevated inflammatory parameters, worsening anaemia and a pulmonary CT that revealed consolidative changes with endobronchial dissemination with tree-in-bud-like micronodules in the lung bases. Despite multiple emergency visits and treatment with nonsteroidal anti-inflammatory drugs, two courses of antibiotics and posteriorly prednisolone 15 mg/day, followed by a tapering regimen, the patient's condition deteriorated, prompting an in-depth investigation, being admitted in our rheumatology department in February 2023. Bronchoalveolar lavage and pulmonary biopsy confirmed the presence of hemosiderin and anthracotic pigment, suggestive of moderate pulmonary haemorrhage. Paranasal sinus CT indicated rhinitis and chronic sinusitis, but nasal cornet biopsy found no evidence of vasculitis lesions. Laboratory findings indicated the presence of proteinuria and erythrocyturia with dysmorphic erythrocytes. Additionally, the patient tested positive for anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA), specifically myeloperoxidase (MPO) positivity. These findings led to a presumptive diagnosis of MPO ANCA-associated vasculitis. Treatment initially involved high dose prednisolone therapy (1 mg/Kg/day), followed by rituximab induction therapy. The patient exhibited rapid improvement but developed glucocorticoid-induced diabetes as an adverse effect of high-dose corticosteroid therapy, prompting initiation of insulin. Avacopan, was proposed as a corticosteroid-sparing option, however, its administration was delayed pending approval from the competent regulatory authorities. Subsequent evaluations, after Avacopan initiation (30 mg twice daily) in June 2023, revealed a marked improvement in the patient's pulmonary lesions and overall lung function. This improvement facilitated a gradual reduction in the dosage of corticosteroids and better management of diabetes, without any accompanying side effects or intolerance. Currently, the plan includes a further

reduction in prednisolone dosage following the PEXIVAS scheme, continuation of rituximab in maintenance therapy and consideration of the need for continued therapy with Avacopan.

Discussion / Conclusion: This case emphasizes the complexities inherent in managing vasculitic disorders and highlights the potential role of Avacopan as a valuable addition to the treatment regimen. However, further research is warranted to establish the long-term efficacy, beyond the first year of treatment, and safety profile of Avacopan, elucidating its optimal position in the management of ANCA-associated vasculitis.

PO CCLIN 17 - PERIPHERAL NERVOUS SYSTEMS INVOLVEMENT IN BEHÇET SYNDROME: A CASE REPORT OF A RARE MANIFESTATION

Anita Cunha¹, Hugo Parente¹, Maria Pontes Ferreira¹, Catarina Dantas Soares¹, Daniela Santos-Faria¹

¹Rheumatology department, Hospital Conde Bertiandos, Ponte de Lima, Portugal

Introduction: Behçet's syndrome (BS) is a chronic vasculitis affecting multiple systems, with varied manifestations such as mucocutaneous lesions, ocular inflammation, and musculoskeletal complications. Although neurological involvement is rare in BS, it can impact both the central and peripheral nervous systems (PNS). PNS complications are exceptionally uncommon, often with uncertain direct association with BS. The pathogenesis remains unclear, but evidence suggests vasculitis-induced ischemia as a contributing factor.

Clinical Case: In the following discussion, we present a compelling case of a 51-year-old female patient diagnosed with BS eight years ago, presenting with recurrent oral and genital ulceration, erythema nodosum-like lesions, arthralgias, and a positive pathergy test. Initial laboratory investigations, including erythrocyte sedimentation rate, C-reactive protein, rheumatoid factor, anti-nuclear antibody (ANA), and ANA subgroups, revealed no abnormalities. Additionally, HLA-B51 was negative at the time of diagnosis. Treatment with colchicine (1mg/day) was initiated, resulting in gradual symptomatic improvement. Six years later, the patient developed progressive numbness in the distal portion of her lower extremities, which persisted in the lateral side of the right foot after a four-month period. Electromyography results indicated the absence of sensitive evoked potentials in the right superficial peroneal and bilateral sural nerves, along with delayed motor latency of the right peroneal nerve. These findings pointed towards an asymmetric involvement

of lower limb nerves, suggesting the presence of multiple mononeuropathy. In light of the patient's medical history, exclusion of other plausible etiologies (such as infections and systemic inflammatory conditions like diabetes and systemic lupus erythematosus), and the specific nerve involvement, a diagnosis of BS with PNS involvement was established. The patient's treatment plan was modified to include oral prednisolone (5 mg/day) and azathioprine (dosed up to 100 mg/day), resulting in a significant alleviation of her symptoms of numbness.

Discussion / Conclusion: This report highlights the exceptional rarity of PNS involvement in BS. The limited understanding of the underlying pathogenesis and the lack of specific diagnostic markers further complicate the management of these cases. Corticosteroids remain the cornerstone of treatment, often supplemented with other immunosuppressants. Clinicians should maintain a high index of suspicion for alternative diagnoses and consider extensive investigations before confirming BS-related PNS involvement.

PO CCLIN 18 - RITUXIMAB THERAPY FOR CARDIAC INVOLVEMENT IN ANCA-NEGATIVE EGPA: A CASE REPORT

Anita Cunha¹, Maria Pontes Ferreira¹, Catarina Dantas Soares¹, Hugo Parente¹, Francisca Guimarães¹, Daniela Peixoto¹

¹Rheumatology department, Hospital Conde Bertiandos, Ponte de Lima, Portugal

Introduction: Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) is a rare systemic vasculitis characterized by asthma, eosinophilia, and necrotizing vasculitis of small vessels. This condition exhibits a diverse array of clinical manifestations, with cardiac involvement emerging as a primary source of morbidity and mortality, despite the generally favourable prognosis associated with EGPA. The management approach typically hinges upon the specific features and severity of the patient's disease. Given the rarity of this clinical entity, the significance of cardiac involvement, and the limited experience with the use of rituximab in such cases, we present the following case for consideration.

Clinical Case: This clinical vignette concerns a female patient with a medical history significant for asthma and nasal polyposis, who, at 26 years of age, exhibited peripheral eosinophilia, arthritis, and diarrhea, ultimately receiving a diagnosis of EGPA

with negative ANCA. Initially, the patient received a tapered regimen of prednisolone (PDN) at a maximum dosage of 40 mg/day, in conjunction with azathioprine up to a maximum dose of 150

mg/day, achieving clinical stability. A subsequent routine echocardiographic assessment at the age of 44 disclosed reduced left ventricular contractility and mild cardiac dysfunction, prompting concerns of potential eosinophilic infiltration within the myocardium. Cardiac magnetic resonance imaging (MRI) revealed evidence of non-ischemic dilated cardiomyopathy, active inflammation in the lateral left ventricular wall, characterized by segmental contractility disturbances and hypokinesis in the affected segments, moderate depression of the left ventricular ejection fraction (46%) and minimal fibrosis, all consistent with vasculitis-related myocardial involvement. Given the cardiac complications, the potential benefits of initiating a cyclophosphamide induction regimen were contemplated, as the utilization of cyclophosphamide in such cases has garnered more robust clinical experience. However, the patient declined this option and was subsequently lost to follow-up for a period of six months. Owing to the progressive deterioration in cardiac function, as confirmed by follow-up echocardiography and cardiac MRI, a decision was made to proceed with rituximab therapy, primarily due to its relatively lower toxicity profile. The patient underwent an induction cycle of rituximab via intravenous administration and high-dose PDN therapy (1 mg/kg/day). After undergoing two cycles of rituximab, accompanied by the tapering of PDN to 15 mg/day, a subsequent cardiac MRI demonstrated a notable improvement in cardiac function, marked by the regression of inflammation foci and stabilization of the left ventricular ejection fraction. Consequently, the patient was advised to undergo maintenance therapy with rituximab and a gradual reduction of PDN, leading to sustained improvement to date.

Discussion / Conclusion: This case serves to highlight the complexities associated with EGPA, particularly when complicated by cardiac involvement, that may often be subclinical, as exemplified in this patient. Therefore, regardless of the symptomatic status, comprehensive cardiac evaluations are imperative for all individuals, facilitating the early detection of cardiac involvement and the prompt initiation of optimal treatment strategies. Rituximab is an approved therapeutic option for EGPA, with recent reports suggesting its efficacy in inducing and sustaining remission, particularly in ANCA-positive patients. In the context of cardiac involvement, which is more prevalent in ANCA-negative patients, the

rationale for employing rituximab may be less compelling. Nevertheless, in this ANCA-negative EGPA case featuring cardiac involvement, the implementation of rituximab yielded promising outcomes, underscoring its effectiveness and

tolerability in managing this intricate condition. Consistent monitoring is crucial to ensuring the continued clinical improvement and preventing disease relapse.

PO 19 • LEVERAGING CHATGPT FOR FIBROMYALGIA PATIENTS' EDUCATION: THE ROLE OF ARTIFICIAL INTELLIGENCE ON PATIENT EMPOWERMENT

Hugo Parente¹, Catarina Dantas Soares¹, Maria Pontes Ferreira¹, Anita Cunha¹, Soraia Azevedo¹, Francisca Guimarães¹, Daniela Santos-Faria¹, Filipa Teixeira¹, José Tavares-Costa¹

¹Rheumatology department, Hospital Conde Bertiandos, Ponte de Lima, Portugal

Introduction: Fibromyalgia (FM) is a complex syndrome characterized by widespread nociplastic pain. Health literacy is an invaluable weapon on its management¹. Nowadays, upholding technology advances, patients increasingly rely on the internet as a source of information. Artificial intelligence (AI) can handle a vast amount of data and predict patterns. ChatGPT (Generative Pre-trained Transformer) is a natural language processing model developed by OpenAI², which fabricates human-like text in a chatbot conduct.

Objectives: To determine ChatGPT's ability to replicate dedicated physicians in giving accurate and readable data for patients about FM.

Methods: We designed a study to evaluate ChatGPT's responses for the FM questions available at the Portuguese Society of Rheumatology's (SPR) website, in the patient's section. On June 25, 2023, we asked ChatGPT those 6 questions, pertaining symptoms, diagnosis, treatment, prognosis, and prevention. SPR's and ChatGPT's answers were blinded, and then evaluated by 4 rheumatologists with expertise on this field. They were asked to choose the preferable answer (SPR's, ChatGPT's or neither), and to rate each answer (6 from SPR and 6 from ChatGPT) for: a) accuracy, and b) patient-oriented language. Interrater agreement was evaluated by Fleiss κ , using SPSSv28.

Results: Reviewers picked ChatGPT's answers 15 times, SPR's 6 times, and neither 3 times.

ChatGPT's answers were evaluated as accurate 23 times, while SPR's were 17 times. Language-wise, ChatGPT's answers were interpreted as patient-friendly 22 times, and SPR's 23 times. Only question 1, regarding what fibromyalgia is, had an answer (ChatGPT's) that was preferable for all reviewers (100% agreement), with the other being more dissonant [$\kappa=0.121$ (95%CI -0.132-0.375)]. Likewise, 5/6 of ChatGPT's answers were rated accurate by all reviewers; only 2/6 SPR's answers also had that 100% agreement [$\kappa=0.100$ (95%CI -0.131-0.331)]. Four out of 6 ChatGPT's answers were found to have a patient-friendly language by all reviewers, while 5/6 SPR's answers endorsed that agreement [$\kappa=-0.067$ (95%CI -0.298-0.164)]. Table 1 displays all questions and the performance of the ChatGPT's and SPR's answers, including word count and Flesch-Kincaid readability grade level. ChatGPT's answers were wordier, but similarly readable as SPR's (apart from questions 1 and 4).

Conclusions: Our study, while limited by the unique use of the Portuguese language, hint that ChatGPT's output grants accurate information about FM, without providing harmful data. As search engine results may prove overwhelming, ChatGPT may sift this exorbitant evidence into more comprehensible inputs in a conversational dialogue. However, AI does not replace critical thinking, it bears no real-world experience, and cannot displace rheumatologists' expertise, placing it as an adjunct tool for patients rather than a physician's replacement.

PO 20 • VASCULITES ASSOCIADAS A ANTICORPOS ANTI-CITOPLASMA DE NEUTRÓFILO: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO TERCIÁRIO

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

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga

Introdução: As vasculites anti-citoplasma de neutrófilo (ANCA) são doenças raras que se caracterizam pelo atingimento de vasos de pequeno e médio calibre. Podem afetar múltiplos órgãos e sistemas, sendo particularmente comum o envolvimento ORL, pulmonar e renal.

Objetivos: Caracterização demográfica e clínica dos doentes com diagnóstico de vasculite ANCA seguidos num centro terciário português.

Materiais e métodos: Estudo retrospectivo e

unicêntrico. Foram incluídos doentes com diagnóstico vasculite associada a ANCA, segundo a opinião do médico, seguidos até à data. Foram colhidas e analisadas, retrospectivamente, variáveis sociodemográficas e os dados clínicos sobre diagnóstico e tratamento.

Resultados: Foram incluídos um total de 24 doentes, 54.2% eram do sexo feminino e a idade média de 62.2 ± 16.07 anos. As características demográficas e clínicas encontram-se descritas na tabela 1. Dos 24 doentes, 70.8% tinham o diagnóstico de vasculite ANCA MPO+, 20.8% de vasculite ANCA PR3+ e 8.3% de granulomatose eosinofílica com poliangeíte (GEPA). Ao diagnóstico, todos os doentes apresentavam elevação dos parâmetros inflamatórios (VS e/ou PCR) e 95.7% dos doentes apresentavam anemia. Quanto ao envolvimento de órgão, destaca-se que 79.2% (n=19) dos doentes apresentavam envolvimento renal (16 doentes com doença renal rapidamente progressiva e 3 agravamento da doença renal crónica), sendo que todos, exceto um (n=18), tinham biópsia renal com glomerulonefrite crescêntica pauci-imune. Destes, 12 doentes necessitaram de terapêutica de substituição da função renal. O envolvimento pulmonar estava presente em 62.5% (n=15) dos doentes (8 com hemorragia alveolar, 3 com nódulos pulmonares, 2 com vidro despolido, 1 com pneumonia intersticial usual e 1 com pneumonia eosinofílica). O tratamento de indução foi efetuado com ciclofosfamida (CFF) em 11 doentes, em 3 doentes com CFF e plasmáfereze, em 2 doentes com CFF e rituximab (RTX) e em 2 doentes com RTX. Todos os doentes realizaram corticoterapia, tendo 16 doentes realizado pulsos de metilprednisolona. De destacar que 3 doentes (2 com vasculite ANCA MPO+ e 1 com vasculite ANCA PR3+) foram refratários ao tratamento de indução (2 doentes que realizaram CFF e 1 doente que realizou CFF e plasmáfereze), tendo sido alterada a terapêutica para RTX. O tratamento de manutenção foi efetuado com RTX em 9 doentes, Azatioprina (AZA) em 6 doentes e Micofenolato de mofetil (MMF) em 1 doente. De destacar, 2 doentes que iniciaram AZA tiveram como efeito adverso leucopenia, pelo que foi alterado tratamento para MMF. Dos 12 doentes que necessitaram de diálise, 5 (41.7%) recuperaram a função renal. Foram observadas recidivas em 6 doentes, sendo a média de tempo até à recidiva de 2.75 anos. Foram observadas 2 mortes durante o período de seguimento, sendo que nenhuma esteve

diretamente relacionada com a doença de base.

Discussão/Conclusões: Em concordância com o descrito na literatura, nesta coorte de doentes verificou-se que as vasculites ANCA afetam igualmente ambos os sexos e que os doentes com GEPA são consideravelmente mais jovens¹. Observou-se também que os envoltimentos de órgão mais comuns são o renal e pulmonar e que os sintomas constitucionais são transversais aos 3 subtipos². A corticoterapia é utilizada como tratamento na maioria dos doentes, sendo que se verificou uma taxa relativamente alta de utilização de pulsos de metilprednisolona, que poderá ser explicada pelo elevado número de doentes com atingimento grave renal e pulmonar. A taxa de recidiva observada foi semelhante à descrita na literatura (21-89% aos 5 anos, dependendo dos tratamentos de indução e manutenção efetuados)³. Os sintomas constitucionais são transversais aos 3 subtipos². A corticoterapia é utilizada como tratamento na maioria dos doentes, sendo que se verificou uma taxa relativamente alta de utilização de pulsos de metilprednisolona, que poderá ser explicada pelo elevado número de doentes com atingimento grave renal e pulmonar. A taxa de recidiva observada foi semelhante à descrita na literatura (21-89% aos 5 anos, dependendo dos tratamentos de indução e manutenção efetuados)³.

Tabela 1 – Características demográficas e clínicas dos doentes com vasculite ANCA.

Características	Total (n=24)	ANCA MPO+ (n=17)	ANCA PR3+ (n=5)	GEPA (n=2)
Sexo feminino	13 (54.2)	8 (47.1)	3 (60.0)	2 (100)
Idade, anos	62.2 ± 16.07	62.7 ± 14.91	68.4 ± 7.44	42.0 ± 33.94
Comorbilidades				
HTA	16 (66.7)	11 (64.7)	4 (80.0)	1 (50.0)
Dislipidemia	13 (54.2)	9 (52.9)	4 (80.0)	2 (100)
Diabetes <i>mellitus</i>	5 (20.8)	4 (23.5)	1(20.0)	0 (0)
Idade ao diagnóstico, anos	58.2 ± 16.43	58.0 ± 14.80	66.6 ± 8.02	39.0 ± 36.78
Tempo de seguimento, anos	3.9 ± 3.24	4.65 ± 3.48	1.9 ± 1.52	2.0 ± 1.41
PCR ao diagnóstico, mg/L	97,4 ± 82.63	74.1 ± 51.44	189.9 ± 121.62	75.6 ± 90.44
VS ao diagnóstico, mm/h	81.4 ± 28.73	90.3 ± 25.63	72.8 ± 24.83	36.0 ± 1.41
Envolvimentos				
Renal	19 (79.2)	15 (88.2)	4 (80.0)	0 (0)
Pulmonar	15 (62.5)	8 (47.1)	5 (100)	2 (100)
Cutâneo	2 (8.3)	0 (0)	1 (20.0)	1 (50.0)
ORL	8 (33.3)	4 (23.5)	3 (60.0)	1 (50.0)
Neurológico	3 (12.5)	1 (5.9)	1 (20.0)	1 (50.0)
Sintomas constitucionais	18 (75.0)	12 (70.6)	4 (80.0)	2 (100)
Tratamento de indução				
DMARDs				
CFF	11 (45.8)	8 (47.1)	2 (40.0)	1 (50.0)
CFF + plasmaférese	3 (12.5)	2 (11.8)	1 (20.0)	0 (0)
RTX + CFF	2 (8.3)	0 (0)	2 (40.0)	0 (0)
RTX	2 (8.3)	2 (11.8)	0 (0)	0 (0)
Corticoterpia				
Pulsos de metilPDN	16 (66.7)	11 (64.7)	5 (100)	0(0)
PDN	24 (100)	17(100)	5(100)	2(100)
Dose máxima de PDN, mg/d	52.5 ± 16.65	51.25 ± 18.36	56.7 ± 15.28	55.0 ± 7.07
Tratamento de manutenção				
RTX	9 (37.5)	6 (35.3)	3 (60.0)	0 (0)
AZA	6 (25.0)	5 (29.4)	0 (0)	1 (50.0)
MMF	1 (4.2)	1 (5.9)	0 (0)	0 (0)
Sem DMARD	4 (16.6)	2 (11.8)	1 (20)	1 (50.0)
Recidivas	6 (25.0)	4 (23.5)	1 (20.0)	1 (50.0)
Morte	2 (8.3)	0 (0)	1 (20.0)	1 (50.0)

Legenda: HTA – Hipertensão arterial; PCR – Proteína C Reativa; VS – Velocidade de Sedimentação; ORL – Otorrinolaringológico; DMARD – Fármacos modificadores da doença reumática; CFF – Ciclofosfamida, RTX – Rituximab; PDN – Prednisolona; metilPDN – metilprednisolona; AZA – Azatioprina; MMF – micofenolato de mofetil.

1. Berti, A.; Cornec, D.; Crowson, C.S.; Specks, U.; Matteson, E.L. The Epidemiology of Antineutrophil Cytoplasmic Autoantibody-Associated Vasculitis in Olmsted County, Minnesota: A Twenty-Year US Population-Based Study. *Arthritis Rheumatol.* 2017, 69, 2338–2350.
2. Almaani, S.; Fussner, L.A.; Brodsky, S.; Meara, A.S.; Jayne, D. ANCA-Associated Vasculitis: An Update. *J. Clin. Med.* 2021, 10, 1446. <https://doi.org/10.3390/jcm10071446>
3. Salama AD. Relapse in Anti-Neutrophil Cytoplasm Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis. *Kidney Int Rep.* 2019 Oct 24;5(1):7-12. doi: 10.1016/j.ekir.2019.10.005. PMID: 31922056; PMCID: PMC6943777

PO CCLIN 21 - SÍNDROME DE FELTY EM DOENTE COM DIAGNOSTICO INAUGURAL DE ARTRITE REUMATOIDE E DEFORMIDADE EM JACCOUD

Carla Campinho Ferreira¹, Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Paulo Pereira¹, Joana Leite Silva¹

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga

Introdução: O Síndrome de Felty é uma manifestação extra-articular rara da Artrite Reumatoide (AR), afetando menos de 1% dos doentes. Define-se pela presença da tríade de AR, esplenomegalia (>90% dos casos) e neutropenia.

Caso clínico: Doente do sexo masculino de 57 anos, com antecedentes de hipertensão controlada, hipoacusia severa e ex-fumador. Enviado à consulta de Reumatologia pelo médico assistente por deformidade progressiva das articulações das mãos, associada a positividade para o fator reumatoide (FR). Na anamnese referia dor e deformidade progressiva nas articulações metacarpofalângicas, bilateralmente, desde há pelo menos 3 anos. Negava rigidez matinal, tumefação articular ou sintomas de outros aparelhos ou sistemas, nomeadamente, sintomas sugestivos de doença do tecido conjuntivo. Ao exame objetivo apresentava, de relevo, deformidade em Jaccoud redutível bilateralmente, sem artrite. Analiticamente destacava-se pancitopenia (anemia de 12,9 g/dl, normocítica e normocrômica, leucopenia de 1600/μl com neutropenia de 300/μl e linfopenia de 900/μl, trombocitopenia de 108000/μl), elevação da velocidade de sedimentação (29 mm/h) e da proteína C reativa (13,9 mg/L), ligeira elevação das enzimas hepáticas (menor que 2 vezes o limite superior da normalidade), gama GT e fosfatase alcalina aumentadas (79 U/L e 293 U/L, respetivamente), consumo de C3 e C4 (56 mg/dl e 7 mg/dl, respetivamente), FR e anticorpos anti peptídeos citrulinados em título alto (601 UI/ml e >200 UI/ml, respetivamente), anticorpos anti-nucleares (ANAs) 1/320 com positividade para Mi2 e eletroforese de proteínas com hipergamaglobulinemia. Foi colocada como primeira hipótese diagnóstica um síndrome de

sobreposição entre AR e outra doença do tecido conjuntivo. Durante o estudo, foi solicitado uma tomografia computadorizada toracoabdominopélvica que revelou esplenomegalia acentuada (20 cm de maior eixo) e múltiplas formações ganglionares aumentadas em número, sobretudo na região retroperitoneal, tendo-se levantado a possibilidade de doença linfoproliferativa concomitante. Por este motivo, realizou imunofenotipagem do sangue periférico que não revelou alterações de relevo. Assim, e após discussão com hematologia, assumiu-se o diagnóstico de Síndrome de Felty como mais provável, tendo o doente iniciado tratamento com metotrexato 15 mg por semana, com melhoria progressiva da contagem de leucócitos e neutrófilos (5400/μl e 3100/μl, respetivamente).

Discussão: O síndrome de Felty é mais comum em doentes do sexo feminino com doença de longa data, grave e erosiva. Desde logo, a apresentação deste caso clínico é peculiar, uma vez que se trata de um doente do sexo masculino e o diagnóstico do síndrome de Felty foi concomitante ao diagnóstico da AR. Por outro lado, a positividade dos ANAs, o consumo de complemento e a presença de deformidade em Jaccoud levantaram a suspeita do síndrome de sobreposição da AR com outra doença do tecido conjuntivo. No entanto, revendo a literatura, o síndrome de Felty caracteriza-se pela positividade para FR e ANAs e pela presença de deformidades articulares, por vezes no contexto de sinovite mínima, podendo explicar a parca sintomatologia apresentada pelo doente. O consumo de complemento pode também ser observado nestes doentes. As alterações hematológicas apresentadas, são enquadradas no contexto do síndrome de Felty, sendo importante a exclusão de neoplasia concomitante, uma vez que estes doentes têm risco 12 vezes superior de desenvolver linfoma, quando comparados com doentes com AR sem esta manifestação extra-articular.

Conclusão: Este caso clínico demonstra a importância de equacionar o diagnóstico de síndrome Felty, mesmo em doentes que não se enquadram nas características convencionais descritas, tratando-se neste caso de um homem, sem o diagnóstico prévio de AR.

PO CCLIN 22 - EXPLORING NUCLEAR IMAGING TECHNIQUES IN CHRONIC RECURRENT MULTIFOCAL OSTEOMYELITIS (CRMO): PET AND SCINTIGRAPHY

Vanessa Fraga¹, Sandra Sousa¹, Maria José Santos^{1,2}

¹Hospital Garcia de Orta (Rheumatology Department) - Almada, Portugal; ²Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa (Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular) - Lisboa, Portugal

Introduction: CRMO is a rare bone disorder affecting children and adolescents. Diagnosing and monitoring CRMO requires advanced imaging techniques, with magnetic resonance imaging (MRI) being the gold standard. However, due to limited availability, nuclear medicine techniques like bone scintigraphy and positron emission tomography (PET) can also be used.

Case presentation: We present two cases of children with CRMO. The first case involves a 6-year-old boy with a limping and swollen ankle presenting an erosive lesion in the third cuneiform bone in MRI. The second case is a 7-year-old girl who presented with a refractory torticollis caused by an erosive atlas lesion documented in a cervical-CT. Both cases underwent extensive diagnostic investigations, including bone biopsies, to exclude malignancy and infection and to identify the underlying cause. Given the suspicion of CRMO and the unavailability of total body MRI, alternative imaging techniques were requested, including PET-scan and bone scintigraphy.

In the boy's case, bone scintigraphy revealed an inflammatory/infectious process in the 1st e 3rd cuneiform bones, accompanied by oedema of soft tissues of the ipsilateral foot and ankle.

In the girl's case, PET-scan played a crucial role in identifying multiple sites of abnormal metabolic activity, suggesting ongoing inflammatory/infectious processes. The atlas, iliac bone, coccyx, tibial junctions, and distal 2nd metatarsal were among the areas affected.

Both patients were treated with intravenous bisphosphonates with clinical improvement.

Conclusion: In both cases, the use of PET-scan and scintigraphy proved valuable in localizing areas of active inflammation, assessing disease activity and

extent, aiding in the diagnosis and subsequent management. PET-scan provided functional information by detecting metabolic activity, while scintigraphy demonstrated tracer uptake in affected areas, supporting the diagnosis. This highlights the importance of considering alternative imaging techniques when total body MRI is unavailable or contraindicated.

PO CCLIN 23 - MACROPHAGE ACTIVATION SYNDROME – CLINICAL FEATURES AND TREATMENT OUTCOMES IN SLE AND AOSD PATIENTS

Vanessa Fraga¹, Ana Catarina Duarte¹, Sandra Sousa¹, Maria José Santos^{1,2}

¹Hospital Garcia de Orta (Rheumatology Department) - Almada, Portugal; ²Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa (Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular) - Lisboa, Portugal

Introduction: Macrophage Activation Syndrome (MAS) is a life-threatening complication observed in some rheumatic diseases, characterized by uncontrolled immune activation and a cytokine storm. Despite its clinical significance and importance of early diagnosis, there remains a need for a comprehensive characterization and treatment outcomes.

Objectives: We aim to characterize the clinical features, diagnostic approaches, management, laboratory results and outcomes of MAS in adult rheumatic patients, followed in our center.

Methods: We performed a retrospective analysis of adult patients with systemic rheumatic diseases diagnosed with MAS in the previous 10 years in our rheumatology department. Demographic characteristics, clinical manifestations, laboratory findings, treatment approach and patient outcomes are reported.

Results: A total of 4 patients with MAS were identified, with a male-to-female ratio of 1:1 and a mean age of 26 ± 5 years at MAS diagnosis. Among these patients, 2 had underlying Systemic Lupus Erythematosus (SLE) and the other 2 had Adult Onset Still Disease (AOSD). Notably, MAS occurred as part of the disease presentation in half of the patients.

Regarding clinical features, all patients presented with high grade fever, arthralgias/arthritis and signs of hemodynamic instability such as hypotension and/or tachycardia. Two patients

developed respiratory failure and required transfer to an intensive care unit due to the need for high-flow oxygen or mechanical ventilation. Other clinical features included hepatosplenomegaly, lymphadenopathy, skin rash and odynophagia, present in AOSD patients. Central nervous system was involved in 1 patient, who presented with headache and altered mental status. The demographics, clinical features, treatment, laboratory results and outcomes are presented in table 1. Regarding laboratory results, all patients showed anemia, significantly elevated ferritin levels, elevated inflammatory markers, liver enzymes, triglycerides and LDH. Diagnosis of MAS was established using HScore, with a mean score of 213 ± 24.66 points. Only 1 patient fulfilled the 2004 Hemophagocytic Lymphohistiocytosis (HLH) diagnostic criteria. All patients were promptly treated with systemic glucocorticoids, 75% received pulsed therapy, with clinical and analytical improvement. Regarding immunosuppression, AOSD patients received anakinra and SLE patients received rituximab or cyclophosphamide. One AOSD patient later experienced an underlying disease flare while on anakinra and a switch to tocilizumab was performed. All patients are in clinical remission with a mean follow-up of 29 ± 6 months after the MAS episode.

Discussion: MAS is a life-threatening complication seen in some rheumatic diseases such as SLE and AOSD and can be part of the initial clinical presentation. Common symptoms include high-grade fever, joint pain, low blood pressure, lymphadenopathy, and hepatosplenomegaly. Laboratory findings often reveal cytopenias, elevated inflammatory markers, ferritin, triglycerides, and liver enzymes. In our cohort, HScore assessment demonstrated higher sensitivity than HLH 2004 criteria, for diagnosing MAS. Treatment with high-dose glucocorticoids and immunosuppression was effective. High clinical suspicion and early treatment are fundamental for good outcomes.

PO CCLIN 24 - ARTHRITIS AS THE PRESENTING MANIFESTATION OF CHILDHOOD LEUKEMIA

Vanessa Fraga¹, Catarina Abreu¹, Sandra Sousa¹, Maria José Santos^{1,2}

¹Hospital Garcia de Orta (Rheumatology Department) - Almada, Portugal; ²Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa (Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular) - Lisboa, Portugal

Introduction: Childhood leukemia can present with musculoskeletal manifestations, such as joint pain,

swelling and limping, mimicking Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA)¹. Distinguishing between the two conditions can be challenging and requires high clinical suspicion.

Objective: The objective of this study was to characterize children who presented with arthritis as the first manifestation of acute leukemia.

Methods: We performed a retrospective study of children referred to the pediatric rheumatology outpatient clinic over the past 15 years with arthritis and who were subsequently diagnosed with leukemia. Demographic characteristics, clinical manifestations, initial laboratory findings and outcomes are reported.

Results: A total of 3 patients were identified, two girls and one boy. The mean age at clinical presentation was 6 ± 4.3 years and the mean interval between joint symptoms and leukemia diagnosis was of 5 ± 1 months.

All patients presented with limb pain, limping and arthritis, with a polyarticular pattern in 2 of them. The most common joints involved were the knee, wrist and the ankle.

Other symptoms such as weight loss, anorexia or skin rash were present in 2 patients.

Regarding laboratory results, cytopenias were observed in 2 patients and only 1 presented peripheral blast cells. One patient had no hematologic abnormalities in the initial investigation. Elevated inflammatory markers were present in all patients and the mean ESR was 107 ± 16 mm/h. The patients' demographic characteristics, clinical features, laboratory results and outcomes are presented in table 1.

The most frequent diagnosis was B-cell Acute Lymphocytic Leukemia (B-ALL) (n=2) and one patient was diagnosed with Acute Myeloid Leukemia (AML) through skin lesion biopsy. Regarding clinical outcomes, one patient is in remission, one is currently receiving chemotherapy and one died.

Discussion: Arthritis and limb claudication can be the initial manifestations of childhood leukemia. Large joints were mostly affected and more frequently in a polyarticular pattern. Hematologic abnormalities are not always present, especially peripheral blast cells.

To conclude, the presence of persistent constitutional symptoms, sudden onset of bone or joint pain and abnormal laboratory results should raise suspicion for childhood leukemia over JIA,

particularly B-ALL, which has been more frequently associated with musculoskeletal involvement¹.

Bibliography:

1-Kittivisuit, S., Sripornsawan, P., Songthawee, N. et al. Musculoskeletal involvement in childhood leukemia: Characteristics and survival outcomes. *Pediatr Rheumatol* 20, 34 (2022).

<https://doi.org/10.1186/s12969-022-00692-9>

PO 25 • UNDERSTANDING FRAILTY IN SYSTEMIC SCLEROSIS: CONTRIBUTING FACTORS AND PATIENT IMPACT

P. M. Teixeira^{1,2}; S. P. Silva^{1,2}; C. Vilafanha^{1,2}; C. Mazedo^{1,2}; G. Eugénio^{1,2}; A. Barcelos^{1,2}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro, Portugal; ²Centro Clínico Académico Egas Moniz Health Alliance

Introduction: Frailty is characterized by an increased susceptibility to adverse health consequences resulting from a reduced physiological reserve. Systemic sclerosis (SSc) patients face a higher risk of developing frailty due to multisystemic involvement and damage accrual. This study explores the relationship between SSc and frailty using FRAIL-S and SARC-F scales to assess the vulnerability of SSc patients, associated risk factors and overall health impact.

Methods: Unicentric, cross-sectional study of patients with SSc who fulfilled the 2013 ACR-EULAR classification criteria). Data on demographic, clinical, comorbidities, laboratory and patient reported outcomes (PROs) variables were collected. Frailty and sarcopenia were assessed using validated Portuguese versions of FRAIL-S and SARC-F scales, while risk factors were evaluated using parametric and non-parametric tests.

Results: A total of 40 SSc patients were included. Thirteen patients (32.5%) were identified as frail and twelve (30.0%) as pre-frail. Results of the SARC-F test indicated that 15 patients (37.5%) could potentially have sarcopenia. Frailty was associated with disease duration ($p=0.016$), interstitial lung disease (ILD) ($p<0.001$), gastrointestinal involvement ($p=0.018$), pulmonary arterial hypertension (PAH) ($p=0.031$), EQ5D ($p<0.001$), FACIT-F ($p<0.001$) and Scleroderma HAQ (SHAQ) VAS for overall ($p<0.001$), respiratory ($p<0.001$) and intestinal disease ($p=0.006$). Sarcopenia risk was associated with age ($p=0.007$), disease duration ($p=0.049$), ILD ($p=0.014$), FACIT-F ($p<0.001$), EQ5D ($p<0.001$), SHAQ VAS

for overall ($p=0.004$) and intestinal disease ($p=0.012$). There was a very strong positive correlation FRAIL-S and SARC-F scores ($r=0.924$, $p<0.001$).

Conclusion: Physical frailty is prevalent in our cohort of SSc patients, particularly among those with longer disease duration and pulmonary or gastrointestinal involvement. This condition has also shown a significant influence on quality of life, fatigue and functional limitations. To confirm these findings and explore interventions that can enhance the overall health and well-being of these patients, further studies with larger cohorts are necessary.

PO CCLIN 26 • POLICONDRITE RECIDIVANTE OU ARTROPATIA GOTOSA CRÔNICA? IMPORTÂNCIA DA AVALIAÇÃO ECOGRÁFICA NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Rita Gonçalves Correia¹, Anabela Guimarães¹, Miguel de Sousa¹, José Vaz Patto²

¹Interna Medicina Física e de Reabilitação, Centro de Medicina Física e de Reabilitação de Alcoitão;

²Especialista em Reumatologia, IPR

Introdução: A policondrite recidivante (PR) é uma doença rara, que se caracteriza por episódios inflamatórios recorrentes da cartilagem, podendo originar destruição da mesma. A gota é uma doença microcristalina (DMC), com episódios autolimitados de artrite inflamatória (AI), geralmente monoarticular. Os episódios são desencadeados por níveis de uricemia elevados com deposição de cristais de monourato de sódio (CMS), em estruturas intra e peri-articulares.

Caso Clínico: Género masculino, 66 anos, episódios de flare de AI aguda migratória, com anos de evolução. Diagnóstico presuntivo de PR há 10 anos, sob ciclos de prednisolona 5 mg/dia.

Observado em consulta por quadro agudo de tumefação dolorosa da tibiotársica esquerda. Ao exame físico apresenta tumefação dolorosa duro-elástica na região ântero-medial tibiotársica esquerda, sem limitação da amplitude do arco do movimento passivo (AAMP) ou sinais inflamatórios. Cotovelos com tumefação indolor duro-elástica, sem sinais inflamatórios. Punho direito e joelhos indolores, sem limitação AAMP ou presença de sinais inflamatórios. Bilateralmente na 1º metatarso-falângica (MTF) deformidade articular e limitação de AAMP. Hélices auriculares e cartilagem nasal com ruborização e presença de

micro-nódulos de tom amarelado. Exploração ecográfica do punho direito com presença de cristais no complexo ligamentar triangular; cotovelos com volumosas calcificações na entese do tendão do tricípite e volumosa bursite com presença de focos hiperecóticos no seu interior, compatível com tofo gotoso. Na articulação do joelho a destacar sinal do “duplo contorno” nas trócleas femorais. Imagem sugestiva de tofos gotosos na 1ª MTF bilateralmente, com sinal do “duplo contorno” e com erosões em “saca-bocados” na extremidade distal do 1º metatarso. No tendão do tibial anterior existe volumoso tofo gotoso envolvendo os seus 10cm distais.

Discussão: Com pico de incidência a partir da 4ª década de vida, a gota e a PR podem manifestar-se por artrite. Na PR a condrite auricular é a manifestação mais frequente seguindo-se a artralgia de padrão migratório e assimétrico, com oligo ou poliartrite não deformante, que pode ser a manifestação inicial da doença. Os critérios modificados de McAdam suportam o diagnóstico, que é clínico, mas pode ser complementado por biópsia dos tecidos afetados.

Na gota, os CMS podem depositar-se na cartilagem, sendo em 50% dos casos a 1ª MTF a mais afetada, ou em estruturas peri-articulares, como sinovial, tendões e bursas. Várias patologias podem assemelhar-se a um episódio de gota, como outras DMC, artrite séptica ou inflamatória ou osteomielite. Os tofos gotosos podem ser de difícil diagnóstico, particularmente se localizados em regiões peritendinosas, mimetizando tendinopatia infecciosa ou inflamatória.

A ecografia é útil no diagnóstico diferencial de gota pelos sinais ecográficos característicos. Na fase aguda pode surgir sinal do “céu estrelado”, sinal da “tempestade de neve” ou sinal do “duplo contorno”. Pode ainda haver derrame intra-articular, hipertrofia da sinovial ou bursite. Os sinais sugestivos de gota crónica são os tofos gotosos, que são nódulos bem circunscritos hiperecóticos, que com a cronicidade se tornam heterogêneos. Os tofos que surgem na bainha sinovial ou em enteses, têm geralmente delaminação, laceração e focos de hiperecogenicidade. Outro sinal de gota crónica são as erosões ósseas, que se manifestam por descontinuidade da cortical óssea.

Neste caso, há manifestações clínicas e ecográficas sugestivas de gota crónica. O diagnóstico presuntivo de PR e terapêutica com corticoide poderá ter atrasado, ao longo de anos, o diagnóstico de gota, que evoluiu para uma artropatia gotosa tofácea deformante.

Conclusões: A gota requer diagnóstico e tratamento atempado, bem como avaliação da resposta à terapêutica instituída, pelo risco de desenvolvimento

de complicações. A ecografia é um método sensível para o diagnóstico diferencial com outras patologias, inclusive na suspeita de PR.

PO CCLIN 27 - DIAGNÓSTICOS ALTERNATIVOS PERANTE A SUSPEITA DE ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES: UMA SÉRIE DE CASOS

Margarida Correia¹, Paulo Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Joana Sousa Neves¹, José Redondo¹, Ana Roxo Ribeiro¹, Marcos Cerqueira¹

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

Introdução: A Arterite de Células Gigantes (ACG) é a vasculite primária mais comum e representa uma emergência clínica. A avaliação de doentes com suspeita de ACG deve sempre ter em conta possíveis diagnósticos diferenciais.

Caso 1: Mulher, 98 anos, referenciada por cefaleia holocraniana, súbita e intensa, e cervicálgia com 1 semana de evolução. Descrevia episódios autolimitados prévios semelhantes. Negava alterações visuais, claudicação da mandíbula ou sintomas constitucionais. Exame físico: artrite do cotovelo direito, sem rigidez das cinturas e sem ingurgitamento ou dor à palpação das artérias temporais. Estudo analítico: VS 85mm/h e PCR 110mg/L. Revistos exames pregressos e identificada calcificação extensa dos ligamentos peri-odontoides em tomografia computadorizada (TC) do crânio. Estabelecido o diagnóstico provável de Artropatia por Cristais de Pirofosfato de Cálcio com Síndrome do Dente Coroado. Instituída terapêutica com colchicina 0,5mg/dia e prednisolona (PDN) 10mg/dia com resolução clínica.

Caso 2: Homem, 78 anos, referenciado por neuropatia ótica isquémica anterior (NOIA) bilateral com 6 dias de evolução, associada a anorexia e perda ponderal de 4Kg em 4 meses; medicado no Serviço de Urgência com PDN 1mg/Kg/dia, sem melhoria. Negava cefaleias, claudicação da mandíbula e dor ou rigidez das cinturas. Exame físico: sem ingurgitamento ou dor à palpação das artérias temporais; a salientar apenas edema dos membros inferiores (MI). Estudo analítico: anemia microcítica e hipocrômica, VS 41mm/h e PCR 39,8mg/L. Ecografia das artérias temporais sem sinal do halo. Foi excluída ACG, suspensa a PDN e sugerida exclusão de causas alternativas. Após

ecocardiograma e hemoculturas foi diagnosticada endocardite infecciosa de válvula nativa por *Streptococcus bovis*. A NOIA teve origem embólica provável.

Caso 3: Homem, 82 anos, com antecedentes de doença cardiovascular significativa. Internado por oclusão da artéria central da retina bilateral (OACR) e perda ponderal de 6Kg em 2 meses. Sem febre, cefaleias, claudicação da mandíbula ou rigidez das cinturas. Estudo analítico: VS 4mm/H e PCR12 mg/L; foi identificada poliglobulia (hematócrito 46,1%) microcítica e leucocitose ($>20000/\mu\text{L}$), sem evidência de infeção. Ecografia das artérias temporais sem sinal do e biópsia de artéria temporal não compatível com ACG. Do estudo complementar, documentadas esplenomegalia e presença de mutação JAK2, assumindo-se o diagnóstico de síndrome mieloproliferativo. A OACR foi interpretada como consequência da hiperviscosidade.

Caso 4: Homem, 81 anos, internado por NOIA do olho direito e parésia do NC III associadas a cefaleia temporal bilateral. Sem claudicação da mandíbula, dor ou rigidez das cinturas e sem sintomas constitucionais. Exame físico sem ingurgitamento ou dor à palpação das artérias temporais. Estudo analítico: VS 8mm/h, PCR 13,7mg/L e VDRL positivo. Testes treponémicos e VDRL no líquor negativos. TC cerebral sem lesões isquémicas de novo. Ecografia das artérias temporais com sinal do halo no tronco comum da artéria temporal bilateralmente. Biópsia da artéria temporal direita sem alterações. Após discussão multidisciplinar e assumindo possíveis os diagnósticos de ACG e sífilis com envolvimento vascular craniano, o doente cumpriu terapêutica standard para ACG e terapêutica antibiótica para a sífilis. Sem recidiva clínica ou analítica da ACG.

Discussão: Os casos apresentados refletem a multiplicidade de etiologias a considerar na avaliação de um doente com suspeita de ACG com base em cefaleia e/ou perda da acuidade visual, nomeadamente infeções, neoplasias ou artropatias inflamatórias. No caso particular da neurosífilis, esta pode mesmo ser um mimetizador da ACG clínica e imagiologicamente, com descrições de sinal do halo na ecografia das artérias temporais.

Conclusões: Esta série de casos pretende ilustrar possíveis diagnósticos diferenciais da ACG e alertar para a importância da sua consideração na avaliação de um doente com suspeita desta patologia.

PO 28 - VASCULOPATIA DIABÉTICA COMO FATOR CONFUNDIDOR NA CAPILAROSCOPIA DO LEITO UNGUEAL DE DOENTES COM FENÓMENO DE RAYNAUD: SÉRIE DE CASOS

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

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

Introdução: O Fenómeno de Raynaud (FR), resposta vascular anómala a estímulos como o frio e stress, é uma manifestação clínica muito comum nas Doenças do Tecido Conjuntivo (DTC) e pode, por vezes, complicar com lesões tróficas, como as úlceras digitais. A capilaroscopia do leito ungueal, ao avaliar a microcirculação, é essencial nos doentes com clínica sugestiva de FR, não só pelo valor no diagnóstico diferencial, mas também pelo potencial valor prognóstico em determinadas patologias, como o caso dos diferentes padrões esclerodérmicos na Esclerose Sistémica (ES). Apesar da principal utilidade deste exame recair sobre a avaliação destes doentes, surge evidência crescente para o seu uso noutras formas de vasculopatia, nomeadamente as secundárias a fatores de risco cardiovascular, como o tabagismo, Diabetes Mellitus (DM) de longa data/mal controlada, entre outras. Nesse sentido, é imperativo reconhecer os padrões capilaroscópicos associados não só aos doentes com suspeita de DTC, mas também aos padrões associados às restantes formas de vasculopatia (como as referidas anteriormente) de forma a evitar sobrediagnóstico de DTC e assim, iatrogenia e impacto psicológico associados a este rótulo. Apresentamos 2 casos de doentes com FR primário, cuja capilaroscopia mostrou alterações que poderiam ser erradamente interpretadas como sugestivas de DTC.

Casos Clínicos: **Caso 1** – sexo ♂, 46 anos, com antecedentes de nefropatia secundária a DM tipo 2 de longa data e mau controlo metabólico. Foi referenciado à consulta de Reumatologia para estudo de poliartralgias que foram enquadradas em patologia peri-articular/degenerativa e positividade isolada para Anticorpo Antinuclear (ANA), ao qual não se atribuiu significado clínico.

Por apresentar episódios compatíveis com eventual FR e existir dúvida, inicialmente, em valorizar achados sugestivos de “puffy hands” vs quiroartropatia diabética, foi solicitada capilaroscopia. Nesta, foram detetadas várias áreas

de aparente redução da densidade capilar, com capilares de aspeto bizarro e desorganizado, associados a sinais sugestivos de neoangiogenese, padrão compatível com alteração vascular secundária a DM de longa data/mau controlo metabólico. Após estudo completo, FR de longa data foi considerado primário.

Caso 2 – sexo ♀, 70 anos, com antecedentes de nefropatia e neuropatia secundárias a DM tipo 1 de longa data. Foi referenciada à consulta de Reumatologia por episódios sugestivos de FR bilateral e positividade isolada para ANA (em título baixo). A doente não apresentava qualquer outra clínica sugestiva de DTC, tendo sido realizada capilaroscopia para estudo etiológico do FR, que revelou alterações consideradas inespecíficas, nomeadamente ramificação e tortuosidade capilar, às quais não se atribuiu significado clínico. Foram

identificadas várias áreas com sinais sugestivos de neoangiogenese, padrão habitualmente associado a DM de longa data e/ou mau controlo metabólico.

Discussão: Estes casos traduzem a importância da capilaroscopia no diagnóstico diferencial de doentes com FR primário e secundário, nomeadamente pelas diferentes DTC, patologias hematológicas, endócrinas, entre outras. Por outro lado, importa saber identificar outro tipo de padrões capilaroscópicos que podem estar presentes noutras formas de vasculopatia, muito frequentes na população e podem, no limite, mimetizar padrões associados às DTC.

Ainda que os dados sejam escassos, parece existir interesse prognóstico no reconhecimento destes padrões, podendo a capilaroscopia constituir, no futuro, um método de monitorização/vigilância destes doentes, uma vez que as alterações encontradas em doentes com DM de longa data, parecem regredir com um controlo metabólico adequado.

Esta evidência, aliada à facilidade de utilização e inocuidade para o doente, tornam-na uma ferramenta cada vez mais útil e importante na prática do Reumatologista.

PO 29 - FENÓMENO DE RAYNAUD SECUNDÁRIO NA AUSÊNCIA DE DOENÇA DO TECIDO CONJUNTIVO – UMA SÉRIE DE CASOS

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

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

Introdução: O fenómeno de Raynaud (FR), resposta

vascular anómala a estímulos como o frio/stress, é uma das manifestações chave das doenças do tecido conjuntivo (DTC), como a esclerodermia. Tendo em conta as possíveis implicações terapêuticas e prognósticas destas patologias, é do nosso interesse excluí-las sempre que investigamos um FR. Importa também conhecer outras causas de FR que não as DTC, como é o caso de alguns fármacos, patologias hematológicas, endócrinas, síndromes paraneoplásicas, entre outros, reconhecidos através de uma anamnese/exame objetivo cuidados e recurso a meios complementares de diagnóstico como a capilaroscopia do leito ungueal. Segue-se um conjunto de casos referenciados à consulta de Reumatologia para estudo etiológico de FR, sem evidência de conectivite como fator causal:

Caso 1: Sexo ♂, 47 anos, sem antecedentes pessoais de relevo. Relatava episódios compatíveis com FR de longa data, sem achados clínicos/laboratoriais que

sugerissem presença de DTC, incluindo anticorpo antinuclear (ANA) negativo. Na capilaroscopia foram detetadas apenas alterações inespecíficas, nomeadamente ramificação capilar, sem significado patológico. Após revisão do seu processo, constatou-se início de FR após cirurgia bariátrica e perda ponderal significativa (□ 50 kg), tendo o FR sido interpretado nesse contexto.

Caso 2: Sexo ♀, 65 anos, com antecedentes de Parkinsonismo e Perturbação Bipolar.

A Doente descrevia FR trifásico com 2 meses de evolução, sem ulceração nem evidência clínica/laboratorial de DTC. Apresentava diagnóstico de Adenocarcinoma Endometrial cerca de 3 meses antes da referenciação à consulta, correlacionando surgimento de FR com início de clínica constitucional e uroginecológica. Realizou capilaroscopia, sem alterações, pelo que se enquadrou o FR em contexto provavelmente paraneoplásico.

Caso 3: Sexo ♀, 76 anos, com antecedentes de HTA e Insuficiência cardíaca (IC). Foi avaliada em consulta de Reumatologia por FR com 10 anos de evolução, contudo sem evidência clínica ou laboratorial de DTC. Efetuou-se capilaroscopia que revelou apenas alguns capilares com dilatação ligeira, sem megacapilares nem hemorragias, aos quais não se atribuiu significado patológico. Após investigação, constatou-se início de FR imediatamente após introdução de Nebivolol para gestão da IC, pelo que o FR foi assumido em

contexto provavelmente iatrogénico.

Caso 4: Sexo ♀, 68 anos, nacionalidade Brasileira, a residir em Portugal há 4 anos, com antecedentes de HTA e hipotireoidismo. Na consulta de Reumatologia referia episódios esporádicos de FR desde a adolescência, sem ulceração nem clínica de conectivite, sugestivos de FR primário. Desde a mudança de residência para Portugal, notou um agravamento da frequência e gravidade destes episódios, tendo sido constatadas lesões digitais compatíveis com estadio 2 de frostbite. A capilaroscopia não mostrou alterações. Na ausência de evidência de outra patologia foi assumido FR atual em contexto de frostbite.

Caso 5: Sexo ♂, 61 anos, sem antecedentes de relevo. Admitido em internamento em março de 2022 por Pneumonia SARS Cov2. Desde então, descrevia início de FR bifásico, sem evidência clínica ou analítica de doença subjacente (incluindo ANA negativo). A capilaroscopia demonstrou vários capilares ligeiramente dilatados, um megacapilar e várias hemorragias em chama de vela, achados associados, de acordo com a literatura, a infeção por SARS Cov2. Tendo em conta o contexto clínico, analítico e relação temporal do FR com infeção por SARS Cov2, foi assumido FR secundário à mesma.

PO 30 - CASUÍSTICA DA CONSULTA DE SUBESPECIALIDADE DE FENÓMENO DE RAYNAUD – ANÁLISE RETROSPETIVA COM DADOS A 2 ANOS

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

¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

Introdução: O Fenómeno de Raynaud (FR) é uma das manifestações mais comuns nas doenças do tecido conjuntivo (DTC), como a Esclerodermia (ES). No estudo etiológico desta manifestação, além de uma anamnese e exame objetivo cuidados, exames complementares como a capilaroscopia do leito ungueal são cruciais, não só pelo seu valor no diagnóstico diferencial, mas também pela evidência crescente quanto ao seu uso na monitorização e definição de prognóstico destes doentes.

Objetivos e Métodos: Com este trabalho pretende-se realizar uma breve descrição da população dos doentes avaliados em consulta de subespecialidade, padrões capilaroscópicos encontrados e respetivos diagnósticos. Para tal, foram incluídos apenas doentes com FR confirmado, entre janeiro de 2022 e outubro

de 2023, que tivessem realizado capilaroscopia nesse período.

Resultados e Discussão: Neste período temporal, foram avaliados 80 doentes com FR, dos quais 85,0% (n=68) eram do sexo feminino, algo expectável, dado que as DTC são muito mais comuns no sexo feminino. A média de idades da amostra situou-se nos 56,5 anos, com idades entre os 20 e os 85 anos. Destes doentes, a maioria (60%; n=48) apresentava FR Secundário, algo que pode ser explicado pelo facto dos doentes com FR primário serem muitas vezes orientados em contexto de Cuidados de Saúde Primários. Note-se que um FR Secundário não implica propriamente existência de DTC, existindo várias outras causas para este fenómeno, como patologia endócrina, síndromes paraneoplásicas, iatrogenia medicamentosa, entre outros. No gráfico 1 encontram-se representadas as causas identificadas nos doentes com FR secundário. A média de idades dos doentes com FR primário (52,5 anos) é inferior à dos doentes com FR secundário (59,1 anos), algo que já foi extensamente descrito na literatura. Note-se ainda que nem todos os doentes apresentam um padrão capilaroscópico estandardizado, sendo muitas vezes estas alterações, como capilares ramificados, tortuosos ou ligeiramente dilatados, rotuladas como inespecíficas (gráfico 2). Verificou-se ainda, em 2 doentes, alterações sugestivas de neoangiogénese, que poderá eventualmente estar associada aos antecedentes de Diabetes Mellitus tipo II de longa duração e/ou mau controlo metabólico.

Além dos fatores de risco cardiovascular, presentes em 51,1% dos doentes, também o tabagismo pode precipitar e agravar a vasculopatia associada ao FR. Nesta amostra, cerca de 13,7% dos doentes apresentavam hábitos tabágicos atuais e 13,7% história de tabagismo prévio. A proporção de doentes com alterações inespecíficas na capilaroscopia é semelhante nos grupos de fumadores (42%) e doentes sem história de tabagismo (45%), contudo, é difícil chegar a uma conclusão relativa a estes dados, dada a reduzida dimensão da amostra.

Conclusão: Assim, com o presente trabalho e revisão da casuística da nossa consulta, pretende-se mostrar não só a dinâmica e mais-valia da existência de uma consulta de subespecialidade para estudo e seguimento de doentes com FR, mas também ilustrar a complexidade de gestão destes doentes, com múltiplas causas possíveis para a sintomatologia que apresentam. De facto, existem

vários diagnósticos diferenciais a considerar no doente com FR, que ultrapassam em muitos as DTC. Para além disso, pretendemos também mostrar a relevância da realização da capilaroscopia nestes doentes e importância do reconhecimento dos padrões não só associados às DTC, mas também aqueles que, estando associados a outras formas de vasculopatia (como os casos enumerados), podem ser semelhantes ou até mimetizar os encontrados nas DTC.

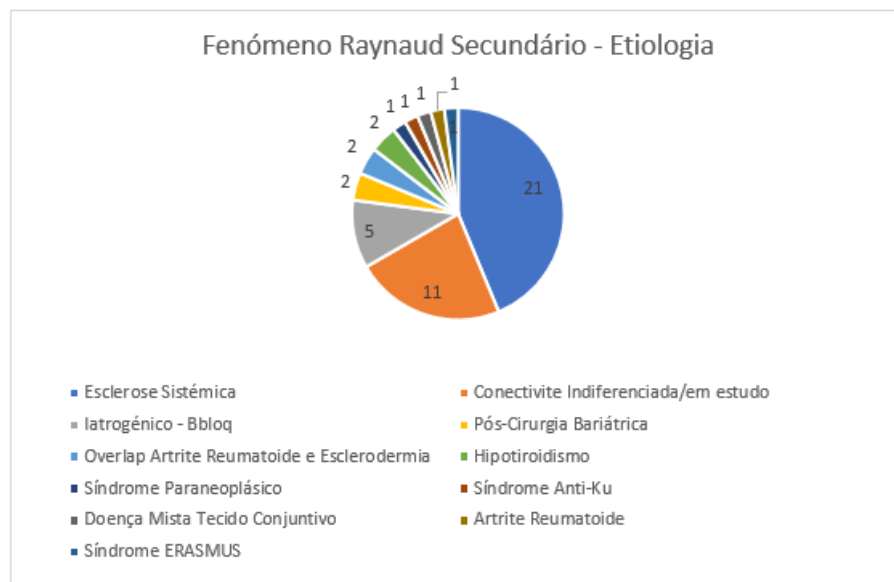


Gráfico 1 - Etiologia dos FR secundários.

PO 31 - WHAT IS THE CLINICAL RELEVANCE OF HLA-B51 IN BECHET DISEASE?

Ana Isabel Maduro^{1*}, Fernando Albuquerque^{1*}, Adriana Carones¹, Helena Assunção², Luís Inês^{1,3}, J.A.P. da Silva^{1,4} *Contributed equally

1. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2. Centro Hospitalar de Trás os Montes e Alto Douro; 3. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior; 4. Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Background: Bechet Disease (BD) is a rare systemic vasculitis disorder characterized by recurrent oral and genital ulcers, skin lesions and ocular, articular, intestinal, neurological and/or vascular involvement.(1) HLA-B51 is considered the main genetic marker associated with BD,(2), and its prevalence ranges from 50 to 80% in endemic areas, being lower in non-endemic regions.(3) However, this marker is not necessarily helpful in diagnosing BD and is not included in the diagnostic criteria.(3)

Objective: To evaluate the HLA-B51 prevalence and clinical correlations in a cohort of BD patients.

Methods: Cross-sectional single-center study including patients followed in our University Hospital fulfilling the ISGBD 1990 and/or ICBG 1990 BD diagnostic criteria. Demographic features, cumulative clinical manifestations and serological characteristics were collected and compared between the patients with and without HLA-B51. The continuous variables were described as means or medians, according to distribution. Categorical variables were expressed

in percentages. The Chi-squared and Mann-Whitney U-test were used to compare categorical and continuous variables. A p-value <0.05 was considered statistically significant.

Results: 56 BD patients were included, 46 (82.1%) being females, with a median age of 54.5 (IQR 24.5) years and a median age at diagnosis of 38.5 (20.0) years. The median disease duration was 12 (IQR 10.5) years. All patients (100%; n=56) had oral ulcerations, 49 (85.7%) had genital ulcerations, 31 (55.4%) had cutaneous involvement, and 22 (39.3%) had ocular involvement.

Articular involvement was present in 18 (32.1%), vascular involvement in 7 (12.5%) and neurological involvement in 5 (8.9%) of the patients. Only 1 patient (1.8%) had gastrointestinal involvement. There were no cases of cardiac or pulmonary

involvement. HLA-B51 was detected in 19 (33.9%), absent in 9 (16.1%) and not tested in 28 (50.0%) of the patients. Patients who were tested had a lower median age at the time of study and diagnosis (Table 1). However, there were no significant differences in demographic, clinical and serological features between the patients with and without the presence of HLA-B51 (Table 2).

Conclusions: Half of the patients were tested for HLA-B51. These patients were younger at the time of the study and at diagnosis. No demographic, clinical or serological factors were associated with the presence of HLA-B51 in this cohort.

	Whole Cohort n= 56 (100%)	Solicited HLA-B51 n= 28 (50.0%)	Unsolicited HLA-B51 n= 28 (50.0%)	p-value
Age at time of study median (IQR)	54.5 (24.5)	45.0 (26.0)	62.0 (20.3)	<0.001
Age at diagnosis median (IQR)	38.5 (20.0)	31.5 (22.0)	45.5 (18.75)	0.001
Sex (n [%])				
- Female	46 (82.1)	22 (78.6)	24 (85.7)	0.585
- Male	10 (17.9)	6 (21.4)	4 (14.3)	
Clinical features [n (%)]				
- Oral ulceration	56 (100)	19 (100)	28 (100)	-
- Genital ulceration	49 (87.5)	16 (84.2)	24 (87.5)	1.000
- Cutaneous involvement	31 (55.4)	14 (73.7)	12 (42.9)	0.060
* Erythema nodosum	17 (30.4)	7 (36.8)	9 (32.1)	0.771
* Papulopustular eruption	21 (37.5)	10 (52.6)	7 (25.0)	0.053
- Arthritis	13 (23.6)	6 (31.6)	4 (14.4)	0.096
- Ocular involvement	21 (38.2)	7 (36.8)	12 (44.4)	0.348
* Uveitis	18 (32.1)	5 (26.3)	11 (39.3)	0.252
- Vascular involvement	7 (12.5)	2 (10.5)	4 (14.3)	1.000
Laboratory features [n (%)]				
- Leukocytes $\geq 3.5 \times 10^9$	7 (17.8)	5 (15.8)	2 (22.2)	1.000
- CRP $\geq 0.5 \text{mg/dl}$	13 (25.0)	9 (34.6)	4 (15.4)	0.109
- ESR $\geq 20 \text{mm/h}$	15 (28.8)	9 (33.3)	6 (24.0)	0.458

Table 1. Frequency of BD-associated demographic, clinical and laboratory features in patients with and without solicited HLA-B51

IQR: Interquartile range; ESR: Erythrocyte sedimentation rate; CRP: C-Reactive Protein

	Whole Cohort with solicited HLA-B51 n= 28 (100%)	HLA-B51 Present n= 19 (67.9%)	HLA-B51 Absent n= 9 (32.1%)	p-value
Age at time of study median (IQR)	45.0 (25.5)	44.0 (26.0)	50.0 (35.0)	0.357
Age at diagnosis median (IQR)	31.5 (22.0)	30.0 (17.0)	36.0 (24.0)	0.285
Sex (n [%])				
- Female	22 (78.6)	16 (84.2)	6 (66.7)	0.352
- Male	6 (21.4)	3 (15.8)	3 (33.3)	
Clinical features [n (%)]				
- Oral ulceration	28 (100)	19 (100)	9 (100)	-
- Genital ulceration	25 (89.3)	16 (84.2)	9 (100)	0.530
- Cutaneous involvement	19 (67.9)	14 (73.7)	5 (55.6)	0.407
* Erythema nodosum	8 (28.6)	7 (36.8)	1 (11.1)	0.214
* Papulopustular eruption	14 (50.0)	10 (52.6)	4 (44.4)	1.000
- Arthritis	9 (32.1)	6 (31.6)	3 (37.5)	1.000
- Ocular involvement	9 (32.1)	7 (36.8)	2 (22.2)	0.670
* Uveitis	7 (25.0)	5 (26.3)	2 (22.2)	1.000
- Vascular involvement	3 (10.7)	2 (10.5)	1 (11.1)	1.000
Laboratory features [n (%)]				
- Leukocytes $\geq 3.5 \times 10^9$	5 (17.8)	3 (15.8)	2 (22.2)	1.000
- CRP $\geq 0.5 \text{mg/dl}$	9 (32.1)	5 (27.8)	4 (50.0)	0.382
- ESR $\geq 20 \text{mm/h}$	9 (32.1)	6 (31.6)	3 (37.5)	1.000

Table 2. Frequency of BD-associated demographic, clinical and laboratory features in patients with and without HLB-51

IQR: Interquartile range; ESR: Erythrocyte sedimentation rate; CRP: C-Reactive Protein

References:

1. Zeidan MJ, Saadoun D, Garrido M, Klatzmann D, Six A, Cacoub P. Behçet's disease physiopathology: a contemporary review. *Autoimmun Highlights*. 2016 Dec;7(1):4.
2. Kaya Tİ. Genetics of Behçet's Disease. *Pathol Res Int*. 2012;2012:912589.
3. Takeno M. The association of Behçet's syndrome with HLA-B51 as understood in 2021. *Curr Opin Rheumatol*. 2022 Jan 1;34(1):4–9.

PO CCLIN 32 - LIPOMA ARBORESCENTE: UMA CAUSA DE MONOARTRITE CRÔNICA

Carolina Vilafanha^{1,2}, Pedro Miguel Teixeira^{1,2}, Cláudia Pinto Oliveira^{1,2}, Ana Rita Prata^{1,2}, Anabela Barcelos^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal; ²Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance, Aveiro, Portugal

Introdução: A monoartrite crónica é uma síndrome articular inflamatória que pode surgir em contexto de artropatias inflamatórias crónicas, infeções indolentes, anomalias estruturais ou lesões intra-articulares (1).

O lipoma arborescente é uma lesão intra-articular rara (2), benigna, caracterizada por proliferação vilosa lipomatosa da sinovial (3). Apresenta-se habitualmente como um processo monoarticular, sendo o joelho a articulação mais frequentemente afetada (4). A sua forma primária surge geralmente em doentes jovens, sendo idiopática. Por outro lado, a forma secundária, mais prevalente, resulta da irritação crónica da membrana sinovial, provocada por alterações degenerativas, trauma, infeções ou lesões meniscais (5). Apesar da sua natureza benigna, o reconhecimento precoce e tratamento é essencial para prevenir o estabelecimento de dano articular (6).

Caso Clínico: Mulher de 26 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, enviada à consulta de Reumatologia por dor e tumefação do joelho direito com 10 anos de evolução. Inicialmente com gonalgia de ritmo misto, com posterior evolução para dor de ritmo mecânico com noção de tumefação difusa persistente. Negava trauma ou infeções prévias, e não apresentava outras queixas articulares ou sistémicas de relevo.

Ao exame objetivo, apresentava tumefação difusa de consistência duroelástica do joelho, bem como dor à mobilização e flexo de cerca de 30°, com crepitações patelofemorais e femorotibiais bilaterais associadas.

O estudo analítico revelou-se inocente, não revelando elevação dos parâmetros inflamatórios e apresentando fator reumatóide, anticorpo anti-péptido citrulinado cíclico, HLA-B27 e IGRA (Interferon Gama Release Assay) negativos, líquido sinovial com 707 células/uL, com predomínio de linfócitos e exame cultural

negativo. A radiografia simples do joelho (Figura 1) demonstrou a presença de gonartose direita estabelecida, com redução marcada da entrelinha articular, de predomínio no compartimento lateral. Na ressonância magnética destacava-se, ainda, derrame articular de grande volume no recesso suprapatelar e parapatelares, coexistindo proliferação vilosa da sinovial (figura 2A - sequência sagital ponderada em DP sem supressão de gordura) que exhibe perda de sinal nas imagens com supressão de gordura (figura 2B - sequência sagital ponderada DP com supressão de gordura) compatível com proliferação sinovial de origem adiposa/lipomatosa, aspetos sugestivos de lipoma arborescente, confirmado posteriormente com biópsia sinovial.

Discussão: O processo diagnóstico de uma monoartrite crónica envolve habitualmente, para além da história clínica e exame objetivo completos, a realização de estudo analítico sérico e do líquido sinovial, exames de imagem e, em alguns casos, biópsia sinovial.

O lipoma arborescente é uma lesão benigna de comportamento indolente, sendo uma causa de monoartrite crónica, tipicamente do joelho. Pelo facto de poder instalar-se de forma lentamente progressiva, pode condicionar atraso diagnóstico significativo, com eventual evolução para artrose secundária.

No presente caso, a ausência de outros sinais ou sintomas e exames complementares sugestivos de artropatia inflamatória, bem como a não afetação de outras articulações durante um longo período de tempo, tornou menos provável esta hipótese.



Figura 1: Radiografia simples anteroposterior do joelho direito a evidenciar redução do espaço articular (com predomínio do compartimento lateral) a sugerir artrose.

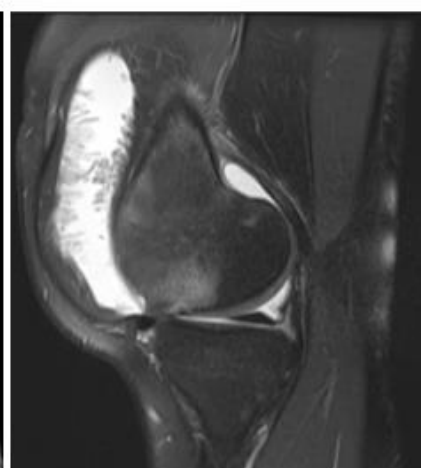
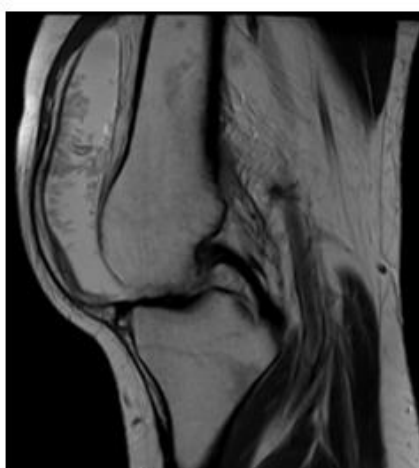


Figura 2A e B: Ressonância magnética do joelho direito a evidenciar derrame articular de grande volume e proliferação vilosa da sinovial (figura 2A -sequência sagital ponderada em DP sem supressão de gordura) que exibe perda de sinal nas imagens com supressão de gordura (figura 2B - sequência sagital ponderada DP com supressão de gordura) compatível com proliferação sinovial de origem adiposa/lipomatosa.

Conclusões: Apesar de se tratar de uma lesão rara, o lipoma arborescente deve ser parte integrante do diagnóstico diferencial de uma monoartrite crónica. O seu reconhecimento e tratamento atempado é essencial para evitar o desenvolvimento de artrose secundária.

Referências bibliográficas:

- (1) West, SG; Kolfenbach, J. Rheumatology Secrets, Elsevier, 2020
- (2) Tsifountoudis I, Kapoutsis D, Tzavellas AN, Kalaitzoglou I, Tsikes A, Gkouvas G. Lipoma Arborescens of the Knee: Report of Three Cases and Review of the Literature. Case Rep Med. 2017;2017:3569512. doi:10.1155/2017/3569512
- (3) Garner HW, Bestic JM. Benign synovial tumors and proliferative processes. Semin Musculoskelet Radiol. 2013;17(2):177-178. doi:10.1055/s-0033-1343095
- (4) Howe BM, Wenger DE. Lipoma arborescens: comparison of typical and atypical disease presentations. Clin Radiol. 2013;68(12):1220-1226. doi:10.1016/j.crad.2013.07.002
- (5) Baidoo PK, Nketiah-Boakye F, Tano EK, et al. Lipoma arborescens in a 16-year-old male: A case report. Clin Case Rep. 2021;9(12):e05230. Published 2021 Dec 18. doi:10.1002/ccr3.5230
- (6) Pai SN, Ayyadurai P, Jeganathan PV, Perumal S, Arumugam S. Lipoma Arborescens: can we afford to miss it?. ANZ J Surg. 2022;92(1-2):218-222. doi:10.1111/ans.17357

PO CCLIN 33 - DOR LOMBAR E HEMATÚRIA – A IMPORTÂNCIA DE DESAFIAR A HIPÓTESE MAIS ÓBVIA

Carolina Vilafanha^{1,2}, Pedro Miguel Teixeira^{1,2}, Cláudia Pinto Oliveira^{1,2}, Ana Rita Prata^{1,2}, Anabela Barcelos^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal; ²Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance, Aveiro, Portugal

Introdução: A lombalgia aguda é uma queixa comum nos cuidados de saúde, sendo motivo frequente de consultas médicas e de incapacidade laboral, traduzindo-se numa das manifestações musculoesqueléticas mais comuns, a maioria de natureza idiopática. (1)

Caso Clínico: Apresenta-se o caso de doente do sexo

feminino de 77 anos, com antecedentes de nefrolitíase e osteoporose sob ibandronato há 5 anos que recorreu ao Serviço de Urgência por dor lombar baixa paramediana esquerda, sem irradiação, de instalação progressiva no último mês, contínua, à qual se associava hematúria macroscópica com o mesmo tempo de evolução. Descrevia escassa melhoria da dor com paracetamol e anti-inflamatórios não esteróides (AINES), não tendo tolerado tramadol por náuseas e vômitos. Negava trauma prévio ou queixas urinárias adicionais. Por esta sintomatologia, tinha já recorrido quatro vezes aos serviços de saúde, tendo sido assumido o diagnóstico de cólica renal, para o qual foi medicada com paracetamol,

tramadol e diferentes tipos de AINES, antibioterapia, tansulosina e butilescopolamina, sem qualquer benefício.

Ao exame objetivo encontrava-se apirética e hemodinamicamente estável, com dor à palpação das apófises espinhosas da transição dorso-lombar e murphy renal negativo. Realizou estudo analítico que revelou anemia normocítica normocrômica de novo (Hemoglobina = 10,7 g/dL), sem outras alterações, nomeadamente elevação dos parâmetros inflamatórios, alterações da função renal ou da eletroforese de proteínas. A ecografia renal mostrava cálculos renais à esquerda com mínima proeminência das cavidades caliciais, sem dilatação do bacinete ou do ureter. Realizou radiografia simples, e posteriormente tomografia computadorizada (TC) da coluna lombar, as quais revelaram fratura de D11 de aspeto recente, com acunhamento superior a 50% da altura do corpo vertebral, bem como fraturas não recentes de L2 e L3 (Figura 1A e 1B). A doente foi orientada para consulta de Reumatologia, onde iniciou denosumab subcutâneo semestral. Foi ainda encaminhada para cirurgia ortopédica, tendo sido submetida a cifoplastia de D11. Pela hematúria macroscópica sem causa até então esclarecida, foi solicitada consulta de Urologia, onde se veio a concluir a presença de uma lesão tumoral do bacinete evidente em TC, histologicamente sugestiva de carcinoma urotelial papilar e infiltrativo de alto grau. A doente foi submetida a tratamento com Mitomicina-C e a nefro-ureterectomia esquerda laparoscópica, encontrando-se atualmente em remissão.

Discussão: No presente caso, a presença de sintomas genitourinários de surgimento concomitante à lombalgia, bem como a não adequada caracterização da dor e valorização da presença de sinais de alarme (nomeadamente idade avançada e dor contínua em doente com osteoporose já conhecida), condicionou atraso diagnóstico e subsequente tratamento de fraturas vertebrais. Uma posterior história clínica mais completa e exame objetivo minucioso, bem como a constatação da escassa resposta à terapêutica dirigida para cólica renal, permitiram inferir a improvável associação da hematúria com a lombalgia, permitindo a adequada orientação da doente.

Conclusões: Perante uma lombalgia com sinais de alarme deve ser sempre equacionada a hipótese de fratura vertebral osteoporótica. A história clínica e o exame físico cuidados serão a chave para identificar os doentes com dor lombar de etiologia específica provável, de maior gravidade, e com necessidade de intervenção.



Figura 1 A e B: Radiografia simples da coluna lombar e Tomografia Computadorizada revelando fratura recente de D11, com acunhamento superior a 50% da altura do corpo vertebral e fratura sequestral das plataformas superiores de L2 e L3.

Referências bibliográficas:

Manek NJ, MacGregor AJ. Epidemiology of back disorders: prevalence, risk factors, and prognosis. *Curr Opin Rheumatol.* 2005;17(2):134-140. doi:10.1097/01.bor.0000154215.08986.06

PO CCLIN 34 - GARROD'S NODES- A RARE ASSOCIATION WITH JUVENILE SYSTEMIC SCLEROSIS

Catarina Abreu¹, Vanessa Fraga¹, Sandra Sousa¹, Maria José Santos¹

¹Hospital Garcia de Orta

Superficial fibromatosis can manifest as subcutaneous nodules known as knuckle pads or Garrod nodes. These rare benign nodes typically appear between the ages of 15 and 30, on the dorsal surface of proximal interphalangeal joints. (1) They can be idiopathic, genetic, or acquired disorders. Garrod nodes have been rarely described in children and are usually asymptomatic and idiopathic. We present a case of childhood-onset of Garrod nodes with a different association.

A nine-year-old girl with a personal history of migraine, presented to our department with a two-year history of painful acrocyanosis induced by exposure to cold temperatures. Concurrently, she had subcutaneous nodes on the palmar surface of her hand as well as the dorsal surface of the proximal interphalangeal joints of her left third and right fifth fingers. There was no history of trauma. No contractures, deformities or other additional signs were identified on physical examination. No known family history of fibromatosis. Blood work-up revealed an elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR-27 mm/1st hour), along with positive anti-nuclear antibodies (1/1280) with a positive anti-Th/To antibody. Nailfold capillaroscopy showed megacapillaries and hemorrhages suggesting an early scleroderma pattern. Based on these findings a diagnosis of Systemic Sclerosis in a preclinical phase was made. A skin biopsy of the subcutaneous nodes documented fibroblast proliferation, consistent with knuckle pads/Garrod nodes.

Involvement of knuckles is common in connective tissue diseases, with several manifestations presenting as a differential diagnosis of Garrod nodes, such as rheumatoid nodules, calcinosis, synovitis and Gottron's papules. While calcinosis cutis represents the most frequently documented knuckle lesion in systemic sclerosis, the occurrence of other knuckle lesions such as Garrod nodes in association with systemic sclerosis or anti-Th/to antibodies, to the best of our knowledge, has not been described before.

This case highlights the concomitant presence of two rare diseases that affect skin, both very rare in childhood.

References :

1 - Adya KA, Inamadar AC, Palit A, Shivanna R. Knuckle lesions in inherited and acquired disorders. *Indian Dermatol Online J.* 2021;12(6):805-819. Published 2021 Nov 22. doi:10.4103/idoj.idoj_416_21

PO CCLIN 35 - DISFAGIA COMO MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DE DERMATOMIOSITE

Susana Matias¹, Catarina Abreu¹, Margarida Cunha¹, Ana Cordeiro¹, Maria José Santos¹

¹Hospital Garcia de Orta

Introdução: Dermatomiosite é uma doença idiopática inflamatória do músculo, que se caracteriza por fraqueza muscular proximal progressiva, elevação de enzimas musculares séricas e manifestações cutâneas patognomónicas, como o rash heliotropo e pápulas de Gottron. A orofaringe e o terço superior do esófago são constituídos por músculo estriado, tipicamente afetado pela doença, sendo a disfagia uma complicação grave da doença, afetando cerca de 1/3 dos doentes. Pode aparecer como sintoma inicial ou no decorrer da doença e as manifestações clínicas variam consoante o doente, tornando o diagnóstico difícil. Apresentam-se dois casos de dermatomiosite com disfagia inaugural associada.

Casos clínicos: Caso 1: Doente do sexo feminino, 31 anos, grávida de 14 semanas, sem antecedentes pessoais de relevo. Admitida no serviço de urgência (SU) por um quadro com 2 meses de evolução de artralhas de ritmo inflamatório das pequenas articulações das mãos, com rigidez matinal prolongada sem artrite, mialgias e força muscular proximal grau III dos membros superiores e dos membros inferiores. Apresentava edema da face e periorbitário, eritema periungueal e placas hiperpigmentadas e poiquilodérmicas na face extensora dos braços, coxas, glúteos e mãos, muitas delas erosionadas. Adicionalmente, referia, disfagia para sólidos e líquidos com 2 semanas de evolução. Laboratorialmente com aumento das enzimas musculares (CK 5932, Mioglobina 593, LDH 639 transaminases (AST 219, ALT 89). Na avaliação por otorrinolaringologia (ORL) documentada a necessidade de deglutições múltiplas e muitos resíduos e dispersão sobretudo nas valéculas.

Caso 2: Doente do sexo masculino de 55 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial e dislipidemia. Admitido no SU por um quadro com 3 semanas de evolução de mialgias generalizadas, artralguas, astenia e força muscular proximal grau IV dos membros superiores e dos membros inferiores. Adicionalmente, apresentava eritema da face, couro cabeludo e área do decote (sinal em V), discretas pápulas eritematosas sobre as articulações interfalângicas, eritema periungueal e eritema flagelado no dorso. Laboratorialmente com CK 3000. Durante o internamento, com disfagia de novo para sólidos, e na avaliação por ORL apresentava dispersão e resíduo nas valéculas com alimentos pastosos e sobretudo para sólidos com necessidade de manobras de posicionamento para resolução.

Conclusão: Estes dois casos de dermatomiosite documentam a importância da valorização das queixas de disfagia mesmo em doentes sem outras manifestações de gravidade inaugural. Uma história clínica detalhada e avaliação por otorrinolaringologia, são essenciais para se instituir atempadamente o tratamento apropriado no sentido de evitar complicações da disfagia.

PO CCLIN 36 - TWO CASE REPORTS OF MUSCULOSKELETAL MANIFESTATIONS OF TUBERCULOSIS

Catarina Abreu¹, Raquel Freitas¹, Fátima Godinho¹, Alice Morais Castro¹

¹Hospital Garcia de Orta

Osteoarticular tuberculosis (TB) most commonly manifests as peripheral arthritis, typically monoarthritis, spinal involvement (Pot's disease) or osteomyelitis, where *Mycobacterium Tuberculosis* can be cultured from the affected joints. However, it can also manifest as Poncet's disease, an immune-mediated aseptic inflammatory polyarthritis, more frequently affecting the knees, ankles, and elbows. Poncet's disease is more common in pulmonary and lymph node TB and usually resolves after antitubercular therapy.

We present two cases of patients with musculoskeletal manifestations of tuberculosis.

The first refers to a 41-year-old melanodermic female patient from Guinea-Bissau, with a history of iron deficiency anemia. She presented to our rheumatology department with a two-month history of inflammatory joint pain in the wrists, elbows, knees and ankles, along with dry cough and night sweats. On physical examination symmetric polyarthritis of wrists and knees was observed. Blood tests revealed normocytic and hypochromic anemia (11.2g/dL); leukopenia ($3.8 \times 10^9/uL$), an erythrocyte sedimentation rate

(ESR) of 120 mm in the 1st hour, C-reactive protein (CRP) of 0.5mg/dL and normal angiotensin-converting enzyme. Rheumatoid factor, anti-citrullinated protein antibodies and anti-nuclear antibodies tested negative. Chest computed tomography (CT) described superior mediastinal lymphadenopathies and calcifications, suggesting sarcoidosis. Both tuberculin skin test and IGRA were positive (10mm and 6.49UI/ml). Non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) were initiated with improvement of symptoms. Positron emitted tomography revealed pleural and multiple lymph nodes hypermetabolism (right axillary, mediastinal, abdominal and pelvic). Bronchoalveolar lavage and lymph nodes biopsy, performed via endobronchial ultrasound (EBUS), showed lymphocytic infiltrates with negative results for acid-fast bacilli and negative polymerase chain reaction (PCR) for *Mycobacterium Tuberculosis*. Due to inconclusive results, a biopsy of the axillary adenopathy was performed, revealing granulomatous lymphadenitis with caseous necrosis, suggesting tuberculosis. The patient was diagnosed with lymph node tuberculosis and started antitubercular therapy, with resolution of arthritis and suspension of NSAIDs.

The second case concerns a 59-year-old Caucasian female patient, with a relevant history of tobacco exposure (5 pack-year) and a previous diagnosis of sarcoidosis 26-years earlier, with no follow-up and asymptomatic since the initial diagnosis. She presented to our rheumatology department with a four-month history of myalgia and mixed pattern of joint pain of the shoulders, wrists, proximal interphalangeal and knees, with prolonged morning stiffness, with no other concurrent symptoms. NSAIDs had been administered, with symptom improvement. On physical examination no significant abnormalities were identified. Blood tests revealed thrombocytosis ($693 \times 10^9/uL$), elevated ESR (120mm in the 1st hour) and CRP (2.14mg/dL); albumin adjusted hypercalcemia (10.9mg/dL) and normal angiotensin-converting enzyme levels. Chest radiography showed a nodule in the upper left lobe. Chest CT documented a consolidation with bronchiectasis in the superior left lobe, along with perilesional micronodularity, mediastinal and axillary lymph nodes. PCR for *Mycobacterium Tuberculosis* was positive in bronchoalveolar lavage obtained through bronchofibroscopy. The patient was started on antitubercular therapy due to disseminated tuberculosis (pulmonary, intra and extra-thoracic lymph nodes)

Tuberculosis remains a prevalent disease that can present with several different musculoskeletal manifestations making it challenging to differentiate from systemic rheumatic diseases and particularly from sarcoidosis. These cases have in common the joint pain as the main complaint at symptom onset without or with little accompanying symptoms, particularly respiratory, in patients diagnosed with lymph node tuberculosis.

PO CCLIN 37 - PREGNANCY IN IDIOPATHIC INFLAMMATORY MYOPATHIES – A CASE SERIES FROM A TERTIARY CENTRE

Ana Rita Lopes^{1,2}, Ana Teodósio Chícharo^{1,3}, Ana Rita Cruz-Machado^{1,2}, Sofia C Barreira^{1,2}, Patrícia Martins^{1,2}, Luísa Pinto⁴, Susana Capela^{1,2}

¹Rheumatology and Metabolic Bone Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisbon Academic Medical Center, European Reference Network on Rare Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases Network (ERN-ReCONNECT) and RITA Full Member, Lisbon, Portugal; ²Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisbon, Portugal; ³Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Hospital de Faro, Portugal; ⁴Department of Obstetrics, Gynecology and Reproductive Medicine, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisbon, Portugal

Objectives: This study aims to describe maternal and perinatal outcomes in women with idiopathic inflammatory myopathies (IIM).

Methods: We report 5 pregnancies in women with IIM followed at our rheumatology-obstetric clinic from 2009 to 2022.

Results: A total of 5 pregnancies in 3 women with pre-existing IIM were identified, while 1 woman was diagnosed during pregnancy. Demographic and clinical data are summarized in Table 1.

Pregnancy 1: 29-year-old woman diagnosed with anti-synthetase syndrome associated with anti-Jo-1 antibodies, with pulmonary involvement - non-specific interstitial pneumonitis (NSIP), articular and cutaneous manifestations. The patient was receiving treatment with mycophenolic acid (MPA) 3g/day, pulse cyclophosphamide 1g/monthly (last administration 2 weeks before conception) and prednisolone (PDN) 20mg/day. Nevertheless, she still reported fatigue with minimal exertion and exhibited high Creatine Kinase (CK) levels (602 U/l). Despite medical advice against conceiving due to active disease and ongoing teratogenic treatment, the patient became pregnant. However, she experienced a spontaneous miscarriage at six weeks of gestation. Both active disease and concomitant use of MPA may have contributed to the

pregnancy loss.

Pregnancy 2: 33-year-old woman diagnosed with dermatomyositis associated with anti-Ro-52 antibodies, with previous muscular, cutaneous, and microvascular manifestations including Raynaud phenomenon. At the periconceptional period, under chloroquine phosphate 250 mg/day and PDN 5mg/day she exhibited low disease activity - mild heliotrope and periungual erythema. The treatment was maintained throughout pregnancy, which was uneventful – the disease remained quiescent, and she delivered a healthy baby at 39 weeks.

Pregnancy 3: 25-year-old woman diagnosed with anti-SRP necrotizing myopathy during her first pregnancy due to progressively worsening myalgias and elevated CK (759 U/L) and aldolase (11.3 U/L). The patient was treated with PDN 5mg/day throughout pregnancy. A healthy baby was born at 40 weeks. The patient experienced a disease flare characterized by myalgia and proximal weakness 5 weeks after delivery, requiring an increase of PDN to 10mg/day.

Pregnancy 4: 32-year-old woman diagnosed with Systemic Sclerosis/Polymyositis overlap syndrome associated with anti-PM/Scl-75 antibodies, with predominant clinical features of myositis. The patient got pregnant while taking azathioprine (AZT) 100mg/day, hydroxychloroquine (HCQ) 300mg/day and PDN 5mg/day. The disease remained quiescent throughout the pregnancy and the postpartum.

Pregnancy 5: the woman referred in the previous point became pregnant again at the age of 33. Prior to conception, she was under AZT 100mg/day, HCQ 300mg/day, and PDN 2.5mg/day with no symptoms associated with the disease. In the first trimester of pregnancy, she reported myalgias and muscle weakness, and the blood samples showed elevated levels of CK (2531 U/l) and aldolase (55 U/l). PDN was increased to 7.5mg/day. She experienced a miscarriage at 5 weeks.

No congenital abnormalities or neonatal infections were reported in pregnancy 2, 3 and 4.

Conclusion: Although containing a small sample, our case series on pregnant women with IIM suggests that these patients may face a higher risk of adverse pregnancy outcomes and of disease flares. Achieving disease remission before conception appears to offer a more favourable prognosis. These women should be closely monitored in high-risk pregnancy clinics by a multidisciplinary team, including rheumatologists and obstetricians.

Pregnancy number	Ethnicity	Age at conception	Obstetric history	Diagnosis	Disease duration, years	Disease status before conception	Pre-pregnancy treatments			Treatment agents during pregnancy				Flare in pregnancy	Flare in postpartum	Outcome	Gestational age at delivery, weeks	Mode of delivery	Birth weight of newborn, g	APO
							GC use	Mean GC dosage, mg/d	Immunosuppressants use	GC use	Mean GC dosage, mg/d	Increase in GC dosage	Immunosuppressants use							
1	Melanodermic	29	G1P0A0	Antisynthetase Syndrome	7	Active	1	20	MPA, Cyclophosphamide	1	20	0	MPA, Cyclophosphamide	0	N/A	Spontaneous abortion	N/A	N/A	N/A	N/A
2	Caucasian	33	G1P0A0	Dermatomyositis	2	Inactive	1	5	Chloroquine Phosphate	1	5	0	Chloroquine Phosphate	0	0	Live birth	39	Distocic	2920	0
3	Caucasian	25	G1P0A0	Necrotizing Myopathy	1	Active	0	0	0	1	5	0	0	1	Live birth	40+2	Cesarian	Missing	0	
4	Melanodermic	32	G1P0A0	SS/PM Overlap Syndrome	5	Inactive	1	5	AZT, HCQ	1	5	0	AZT, HCQ	0	0	Live birth	37+5	Eutocic	2520	0
5	Melanodermic	33	G2P1A0	SS/PM Overlap Syndrome	5	Active	1	2.5	AZT, HCQ	1	2.5	1	AZT, HCQ	1	N/A	Spontaneous abortion	N/A	N/A	N/A	N/A

Table 1 - Clinical background characteristics, treatments and pregnancy outcomes of pregnant patients with inflammatory myopathies
Legend: GC - glucocorticoids, MPA - mycophenolic acid, AZT - azathioprine, HCQ - hydroxychloroquine, APO – adverse pregnancy outcomes, N/A – not applicable

PO CCLIN 38 - WHEN UNDIFFERENTIATED OLIGOARTHRITIS COLLUDES WITH VASCULITIS - A CASE REPORT

Maria Pontes Ferreira¹, Anita Cunha¹, Catarina Dantas Soares¹, Hugo Parente¹, Soraia Azevedo¹, José Tavares-Costa¹

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

Introduction: Antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) associated small vessel vasculitis (SVV) is a rare multisystemic disease¹⁻². Since the symptoms can be quite different from patient to patient, the diagnosis can be challenging. A significant complication of ANCA-associated vasculitis is the development of neuropathy, which causes nerve damage that might be progressive and disabling if untreated¹⁻².

Clinical case: A 46 years-old woman with no previous comorbidities was referred to our consult in 2019 due to inflammatory arthralgia involving the feet, tibiotarsals and knees and history of global swelling of one finger. She had no personal or family history of psoriasis and no symptoms suggestive of connective tissue disease or vasculitis. Her initial ultrasound showed synovitis of the 2nd metatarsophalangeal joint bilaterally, thickening of the wrist extensors at the lateral epicondyle of the elbows and distension of the 4th compartment of the right wrist and her blood work showed slightly elevated C-reactive protein (CRP) of 0.88mg/dL and negative HLA-B27, rheumatoid factor, anti-citrullinated protein and antinuclear antibodies. A short low dose prednisolone (PDN) cycle was tried, however, despite clinical improvement, there was clear worsening after suspension, with arthritis of hands, feet and glenohumeral joints and worsening of CPR (2.21mg/dL). She then begun sulfasalazine up to 2g/day, with excellent clinical and analytical response. In July of 2022, she presented new onset normocytic normochromic anaemia (haemoglobin [Hb] 10.1 g/dL) and slightly elevated CRP (0.82 mg/dL), with no other associated symptoms. In October of 2022, two weeks after an episode of

diarrhoea and vomiting, she had persistent fever and non-palpable purpuric rash. The cause of the new onset of purpura was studied, and a positive IgM and IgG test for Epstein-Barr virus (EBV) was found and the clinical symptoms were assumed in the context of acute EBV infection. However, due to maintenance of fever, worsening of anaemia (Hb 9.1 g/dL), thrombocytosis (638000 platelets/ μ L) and elevation of serum ferritin, a positron emission tomography scan was performed, showing increased 18F-FDG uptake at the mediastinal-hilar lymph nodes, as well as the spleen, more intensely compared to the hepatic uptake (with inversion of the hepato-splenic index), and Waldeyer's ring. Due to the suspicion of Adult Still's disease, PDN 0.5mg/kg/day was started, with a tapering scheme. When PDN was reduced to 15mg/day, the patient complained of inflammatory pain of the wrists, swelling of the ankles, decreased sensitivity of the first left toe, as well as lower limbs purpura. In this setting, ANCA antibodies were positive (titre 1/20), with myeloperoxidase (MPO) specificity (titre >134) and electromyography showed signs of slowing of motor conduction velocity of the tibial nerves and left peroneal nerve, compatible with mononeuritis multiplex. Thus, the clinical condition was compatible with ANCA-associated small vessel vasculitis (SVV), with signs of severity, reason for induction therapy with PDN 1mg/Kg/day under PEXIVAS scheme and rituximab (RTX) 1g at 0 and 14 days. The patient is on remission up to the date with maintenance therapy with rituximab 1g every 6 months, even after corticosteroid discontinuation.

Discussion: Diagnosing ANCA-associated vasculitis can be challenging, especially when the clinical presentation deviates from the typical pattern. We present a case of a patient followed in our centre with an initial clinical presentation suggestive of undifferentiated oligoarthritis that flourished after a couple of years in SVV.

Conclusion: ANCA-associated SVV is a rare rheumatic disease with a manifold clinical manifestation. We question the probability of the presence of two rheumatic diseases simultaneously in the same patient or whether early referral and initiation of therapy may have slowed the onset of symptoms associated with vasculitis.

References:

1. Koike H, Nishi R, Ohyama K, et al. ANCA-Associated Vasculitic Neuropathies: A Review. *Neurol Ther.* 2022;11(1):21-38. doi:10.1007/s40120-021-00315-7
2. Takahashi M, Koike H, Ikeda S, Kawagashira Y, Iijima M, Hashizume A, Katsuno M, Sobue G. Distinct pathogenesis in nonsystemic vasculitic neuropathy and microscopic polyangiitis. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2017 Oct 23;4(6):e407. doi:10.1212/NXI.0000000000000407. PMID: 29082297; PMCID: PMC5656408.

PO CCLIN 39 - CUTANEOUS TOXICITY IN TWO PATIENTS UNDER METHOTREXATE

Maria Pontes Ferreira¹, Anita Cunha¹, Catarina Dantas Soares¹, Hugo Parente¹, José Tavares-Costa¹, Sérgio Alcino¹

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

Introduction: Methotrexate (MTX) is the most used conventional synthetic disease-modifying antirheumatic drug (csDMARD) and the first line of treatment for many rheumatic diseases, such as rheumatoid arthritis (RA)¹. Although gastrointestinal symptoms and elevation of liver enzymes are the most frequently reported adverse effects (AE)²⁻³, rarer AE may arise from its use, such as cutaneous toxicity. We present two cases of folliculitis and furunculosis associated with MTX.

Clinical case: The first case refers to a 57 years-old woman with history of several years of inflammatory arthralgia of wrists, hands and feet's small joints. Complementary study revealed elevated C-reactive protein (CRP) and low titre anti-citrullinated protein antibodies (ACPA), conferring classification criteria for RA. She started MTX 10mg per week in February 2020, which was titrated up to 20mg per week. After two years, she presented cutaneous lesions compatible with furunculosis (figure 1), with inflammatory signs and purulent drainage, needing multiple cycles of antibiotics, with recurrence. For this reason, she was evaluated in Dermatology consult, and MTX was discontinued since furunculosis was considered to be in relation to MTX use, with total resolution afterwards. However, due to worsening of the joint

clinical condition with leflunomide (LEF) 20mg/day, a trial of low dose methotrexate was made, with recurrence of furunculosis, confirming the relation of causality of MTX use. She is nowadays under treatment with adalimumab and leflunomide, in clinical remission and has no recurrence of furunculosis.

The second case denotes a 62 years-old man with history of recurrent swelling of the knees and posterior involvement of elbows, wrists and ankles, with functional limitation. His blood work showed positive rheumatoid factor and ACPA and elevation of CRP and erythrocyte sedimentation rate; and his x-rays showed erosions on radiocarpal joint and carpal bones. The diagnosis of RA was established and MTX treatment was initiated, titrated up to 20mg/week, with good clinical response. However, he developed skin lesions, suggestive of folliculitis (figure 2), some of which ulcerated and with purulent drainage (furunculosis). For this reason, after Dermatology consult and topical treatment and methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* decolonization with no response, MTX dose was reduced to 10mg/week, with clinical improvement of the skin lesions. However, due articular activity, LEF was initiated and posteriorly adalimumab was associated, allowing clinical remission up to the date.





Discussion: MTX is used in Rheumatology since 1985 and is, by far, the most frequently used csDMARD for rheumatoid arthritis' treatment, with good rates of clinical remission and good overall tolerability 2-3. Most data from MTX associated AE come from retrospective studies and case reports, with inconclusive and contradictory results¹. Nevertheless, the most common reported AEs are raised liver enzymes and gastrointestinal disturbances, such as nausea and vomiting²⁻³, being cutaneous toxicity, a relatively rare AE associated with MTX.

Conclusion: We present two cases of cutaneous AE in association with MTX used, rarely described in the literature. With these cases we aim to raise awareness for cutaneous toxicity with MTX treatment and the need for regular clinical monitorization in RA patients under MTX treatment.

References:

1. Solomon DH, Glynn RJ, Karlson EW, et al. Adverse Effects of Low-Dose Methotrexate: A Randomized Trial. *Ann Intern Med.* 2020
2. Salliot C, van der Heijde D. Long-term safety of methotrexate monotherapy in patients with rheumatoid arthritis: a systematic literature research. *Ann Rheum Dis.* 2009
3. Yazici Y. Long-term safety of methotrexate in the treatment of rheumatoid arthritis. *Clin Exp Rheumatol.* 2010

PO CCLIN 40 - PULMONARY RHEUMATOID NODULES IN A PATIENT TREATED WITH GOLIMUMAB

Carolina Ochôa Matos^{1,2}, Joaquim Polido Pereira^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa, EULAR Center of Excellence, Lisboa, Portugal; ²Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

Introduction: Pulmonary rheumatoid nodules are a relatively uncommon extra-articular manifestation of rheumatoid arthritis (RA). They are more frequent in male patients, seropositive RA, and smokers. They are frequently multiple, rounded and up to 50% may cavitate. Though usually asymptomatic, they can lead to complications such as pleural effusion and pneumothorax. The differential diagnoses include opportunistic infections, granulomatous diseases, and malignancy. There are several reports that TNF blockade may induce rheumatoid nodulosis. We report a case of pulmonary rheumatoid nodulosis following therapy with golimumab.

Clinical case: A 79-year-old woman with the diagnosis of seropositive RA since the age of 55 was under treatment with methotrexate 20mg/week in combination with golimumab for the past 8 years. She mentioned sporadic productive cough in the previous year, without dyspnea. She had no history of smoking. Cardiac and pulmonary auscultation were normal. High-resolution CT (HRCT) of the chest revealed over 60 bilateral lung nodules, multifocal, the majority with a diameter range from 5 to 7 mm and with central cavities. A video bronchoscopy with bronchoalveolar lavage (BAL) and transbronchial lung biopsies were performed for further investigation. Histopathology was negative for neoplastic cells. Bacteriologic, fungal and mycobacterial cultures were negative. The BAL had increased neutrophils (48%), no eosinophilia or lymphocytosis (2%), with a CD4/CD8 ratio of 1. Laboratory testing results showed negative IGRA, Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies and normal levels of Angiotensin-converting enzyme. Golimumab was suspended, and the patient maintained only methotrexate in the same dosage. A follow-up chest HRCT two months after the suspension showed a reduction of both number and size of the micronodules, and, six months after, there was a complete resolution of the lesions in the CT.

Discussion: The differential diagnosis of pulmonary rheumatoid nodules is crucial for treatment selection and requires the exclusion of infection and malignancy. In this case, a diagnosis of rheumatoid nodules was made based on the clinical setting, typical radiographic features, cultural exams and the histopathology results. These lesions' treatment consists of controlling inflammatory activity and eliminating the potential triggering agent. A few case reports have been published suggesting that rheumatoid nodules may develop during TNF inhibitors (TNFi) therapy, mainly observed with etanercept. There are cases reported with monoclonal antibodies, but only one case with golimumab. Treatment discontinuation resulted in regression/stability of the lesions in the majority of the patients, as it happened in our reported case.

Accelerated rheumatoid nodulosis is also a well-known complication of methotrexate, however our patient had been taking it for much longer and the lesions resolved without its suspension or reduction in dose, so there seems to be no correlation with this drug.

Conclusion: Pulmonary rheumatoid nodules may happen as a complication of RA treatment, including TNFi - we report the second case with golimumab. After exclusion of infections and malignancy, the recommended treatment consists in suspending the TNFi and, if necessary, changing the bDMARD's mode of action.

PO 41 • SYSTEMIC SCLEROSIS AND OSTEOPOROSIS: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE

A. C. Oliveira¹, P. Abreu^{1,2}

¹Faculty of Health Sciences, Beira Interior University, Covilhã, Portugal; ²Department of Rheumatology, ULS Castelo Branco, EPE, Castelo Branco, Portugal

Background: The relationship between systemic sclerosis (SSc) and low bone mineral density (BMD) is poorly understood but it has been associated with bone loss and increased risk for bone fractures. Disease-related factors, age, corticosteroid therapy may be associated with increased bone turnover and bone loss.

Objectives: We performed a transversal, descriptive, observational study on osteoporosis (OP) in SSc.

Methods: We performed an observational study involving patients fulfilling ACR/EULAR 2013 SSc classification criteria followed prospectively in a Rheumatology Unit, in Portugal, between 2011 and 2022. We used the database retrospectively collecting SSc related variables including clinical phenotype, organ involvement, autoantibodies (ANA, ACA and anti-Scl70) and biological parameters. Bone health parameters were added including bone densitometry

(DXA), history of fragility fractures and anti-osteoporotic treatment. OP was defined by a femoral or lumbar spine T-score below -2.5 and/or history of main osteoporotic fracture and/or prescription of anti-osteoporotic drugs.

Results: Altogether 25 SSc patients (22 women, 3 men; age: 61.1 years; disease duration:

5.7 years) were included. Regarding disease-modifying antirheumatic drugs, only 10 patients (40%) were undertreatment: methotrexate (12%, n=3); hydroxychloroquine (24%, n=6); azathioprine (4%, n=1). Four patients (16%) were smokers. Vitamin D levels were lower (15.45ng/ml) than the normal range (>30ng/ml) (n=21 patients): 7 had very low levels (<10ng/ml), 8 moderate low levels (<20ng/ml), 4 low levels (<30ng/ml). Fifteen patients (60%) have been exposed to oral glucocorticoids for more than 3 months at a dose of prednisolone of <10mg daily (2.5-10mg).

Bone density was assessed by DXA at the lumbar spine and femoral neck only in 14 patients (56%). In these, 4 (28.75%) had OP; other 4 (28.57%) had osteopenia and 6 (42.57%) were normal. Only 3 (21.4%) patients were under anti-osteoporosis treatment. 14 patients (56%)

were under supplementation with vitamin D, and 7 (28%) simultaneously with calcium plus vit.D. One patient had previous low impact fracture.

Conclusions: A low proportion of SSc patients in this observational study seems to have OP, but instead the majority presented low vitamin D levels. In other studies, low

BMD and fracture are frequently seen in SSc patients and a number of clinically relevant factors are associated with low BMD. Further research is needed to evaluate these factors and the role of bone-specific treatments in SSc.

PO 42 • AXIAL SPONDYLOARTHRITIS AND OSTEOPOROSIS: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE

D. Ferreira¹, P. Abreu^{1,2}

¹Faculty of Health Sciences, Beira Interior University, Covilhã, Portugal; ²Department of Rheumatology, ULS Castelo Branco, EPE, Castelo Branco, Portugal

Background: Osteoporosis (OP) is common in ankylosing spondylitis, related to both systemic inflammation and decreased mobility. Vertebral fracture risk is increased. Most of the studies show that patients with axial spondyloarthritis (axSpA) have a higher prevalence of OP than that expected in the general population.

Objectives: We performed a transversal, descriptive, observational study on osteoporosis(OP) in adults with axSpA.

Methods: We performed a monocentric observational, transversal study involving patients fulfilling ASAS spondyloarthritis classification criteria followed in a Rheumatology Unit, in Portugal, between 2011 and 2022. We used the database retrospectively collecting axSpA related variables (sociodemographic and clinical variables) including biological parameters.

Bone health parameters were added including bone densitometry (DXA), presence for syndesmophytes, history of fragility fractures and anti-osteoporotic treatment. OP was defined by a femoral or lumbar spine T-score below -2.5 and/or history of main osteoporotic fracture and/or prescription of anti-osteoporotic drugs.

Results: A total of 43 patients (22 female (51.2%); 21 male (48.8%)) took part in the study with a mean age of 52.19 ± 10.9 years and disease duration 6.69 ± 8.9 years. BMI median was 26.84 Kg/m². Regarding disease-modifying antirheumatic drugs, only 1 patient (2.33%) was under methotrexate. 21 patients (48.84%) were on biologics. Five patients (11.63%) were smokers. The two most prevalent comorbid conditions were hypertension and obesity (each with 11 and 9 patients, respectively). Vitamin D levels (T0) were lower (19.54 ng/ml) than the normal range (>30 ng/ml). Bone density was assessed by DXA at the lumbar spine and femoral neck in 10 patients (26.26%). According to World Health Organization criteria (WHO), 3 (30%) of patients displayed OP and 5 (50%) osteopenia. Three were on anti-osteoporosis treatment. 15 patients (34.88%) were on supplementation with vitamin D, and 1 (2.33%) simultaneously with calcium plus vit. D. Two patients had previous low impact fractures. The presence of syndesmophytes was found in 3 patients (6.99%).

Conclusion: Screening for OP was possible in 10 patients being followed for axSpA. Due to limited resources, access to DXA was reduced, contributing for a potential delay in diagnosing low BMD. In this 10 patients this study showed that 30% displayed OP and 50% osteopenia according to WHO criteria. The prevalence of vertebral fractures in our study was 4.65%, lower than those usually reported in the literature. The relationship between OP and vertebral fractures in axSpA needs to be established but the sample size was not large enough to enable us to draw definite conclusions.

PO CCLIN 43 - UM CASO RARO DE UMA MIOPATIA NECROTIZANTE IMUNOMEDIADA

Mónica Jorge¹, Maria Manuel Guerra², Olga Capontes³, Inês Esteves Cruz³

¹Serviço de Reabilitação de Adultos-3, Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão; ²Serviço de Nefrologia, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; ³Serviço de Medicina; ⁴Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: A miopatia necrotizante imunomediada (MNIM) é uma miopatia inflamatória pouco frequente. Caracteriza-se pela instalação de fraqueza muscular proximal e simétrica, de forma aguda ou subaguda e positividade do anticorpo anti-hidroximetilglutaril-CoA-redutase (anti-HMGCR). A fisiopatologia desta entidade não está totalmente esclarecida.

Caso Clínico: Homem de 58 anos referenciado à consulta de Medicina Interna por cansaço de agravamento progressivo, sem causa identificada. Antecedentes pessoais de hipertensão arterial essencial, acidente vascular cerebral isquémico em 2010 de etiologia desconhecida, dislipidemia, esteatohepatite não alcoólica e nefroureterectomia radical direita por carcinoma de células renais. O doente era polimedicado, destacando-se terapêutica com pitavastatina 1 mg em dias alternados desde há 4 meses, sendo que previamente cumpria com rosuvastatina. As queixas de cansaço eram principalmente associadas à marcha, com necessidade de parar por dor muscular e falta de força ao nível dos membros inferiores (MIs). Atividades como subir escadas e planos inclinados, bem como levantar de cadeira, despoletavam também os sintomas. Objetivamente com força muscular (FM) grau 5/5 em todos os segmentos dos MIs, exceto ao nível da flexão, adução e abdução da anca com FM grau 4-/5, com necessidade de apoio para levantar da cadeira. As análises revelaram valores elevados de transaminases, lactato desidrogenase (LDH) de 510 U/L e creatinoquinase (CK) de 6546 U/L. O painel de miosites revelou positivo o anticorpo anti-HMGCR. Foi referenciado a consulta de Neurologia e realizou eletromiograma com expressão de padrão miopático, bem como biópsia muscular que revelou fibras em necrose, miofagocitose e regeneração simultânea. Fez ecocardiograma para despiste de atingimento cardíaco, sem alterações. Suspendeu estatina e iniciou tratamento com pulsos de metilprednisolona 1 g durante 5 dias, com reabilitação motora posterior. Nas análises seguintes com redução dos valores de transaminases, de LDH (262 U/L) e CK (846

U/L). Clinicamente com melhoria da fadiga muscular, apesar de ressurgir perante maior esforço físico, e mantém autonomia nas atividades de vida diária.

Discussão: O diagnóstico diferencial de doenças neuromusculares com atingimento proximal é amplo e requer um alto grau de suspeição para a exclusão de miopatia inflamatória. O diagnóstico da MNIM só é possível com dados laboratoriais e imunológicos que fundamentem a mionecrose e identifiquem o anticorpo causal. Acredita-se que a doença surge perante uma resposta imunitária exacerbada a infecções virais, neoplasias ou fármacos, incluindo estatinas, em indivíduos geneticamente suscetíveis. As estatinas são fármacos amplamente utilizados e geralmente seguros, mas têm efeitos adversos conhecidos de toxicidade muscular, que deverão ser considerados.

Conclusões: Perante o diagnóstico de MNIM é necessário suspender a terapêutica com estatina, caso aplicável, e ponderar a introdução de alternativas para o tratamento da dislipidemia, como os inibidores da PCSK9. O tratamento da MNIM passa pela implementação de corticoterapia e, na ausência de melhoria clínica e analítica, excluir outras causas. É também fundamental a implementação de um plano de reabilitação, mantendo a monitorização contínua do doente. Esta entidade é potencialmente grave e requer intervenção precoce.

PO CCLIN 44 - CATASTROPHIC ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME AS THE INITIAL PRESENTATION OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Laura Gago^{1,2}, Mariana Emília^{1,2}, Ana Catarina Moniz^{1,2}, Maria João Gonçalves^{1,2}, Carina Lopes^{1,2}, Inês Silva^{1,2}, Ana Filipa Mourão^{1,2}, Manuela Costa^{1,2}, Jaime C. Branco^{1,2}
¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; ²CHRC, Comprehensive Health Research Centre, Nova Medical School

Introduction: Catastrophic antiphospholipid syndrome (CAPS) is a rare, life-threatening disease characterised by multiple vascular occlusive events, presenting over a short period of time, in patients with Antiphospholipid Syndrome (APS). These patients frequently have thrombocytopenia and associated with antithrombotic treatment contribute to risk of bleeding. In order to manage antithrombotic therapy, the frail balance between bleeding and thrombotic complications needs to be estimated.

Clinical Case: A 32-years-old women with no relevant medical history was admitted in the emergency department with a one-week history of fever (39.0°C), dizziness, myalgia, cough and arthralgia. She also noted the development of small red lesions on her face and described arthralgias of both ankles with associated joint swelling and ecchymosis in the feet.

She denied hemoptysis or epistaxis. On objective examination, she was febrile (TT 38.7°C), with palpable purpura on the face, trunk, and lower limbs, and presented several cervical adenopathies. Bloodwork showed microcytic hypochromic anemia (hemoglobine 6.9 g/dL; VGM 63 fL; HGM 20.0 pg), leucopenya (3500 u/L), thrombocytopenia with 13000 u/L platelets. She also presented elevated ferritin (898 ng/mL), lactate dehydrogenase (LDH) (653 U/L), haptoglobin (402 mg/dL), and C-Reactive Protein (CRP) (14.8 mg/dL). Presented positive direct Coombs test, lupus anticoagulant (negative anti-cardiolipin and anti-B2 glycoprotein1 antibodies) and antinuclear antibodies (1/160), negative anti-dsDNA antibody, C3 consumption (57 mg/dL), normal C4 level. She developed renal disfunction with creatinine of 1.27 mg/dL (GFR 60 mL/min/1.73m²), with proteins, hemoglobin and some granular cylinders in urinalysis. She had no changes in liver function or changes in coagulation times. The peripheral blood smear showed very few schistocytes. Viral serologies were negative and bacterial infections that could explain the analytical changes were also excluded.

A myelogram was performed and showed increased cellularity with an increased number of megakaryocytes, but no dysmorphisms. Bone marrow immunophenotyping showed only reactive changes. She presented positive antiplatelet antibody and moderately decreased ADAMTS13 activity (although it is not valued since it was collected after platelet transfusion).

The biopsy of a purpuric lesion of the lower leg was compatible with leukocytoclastic vasculitis.

Given the severe thrombocytopenia, she was transferred to the intensive care unit, where she underwent several blood transfusions and platelet pool with no improvement. Anticoagulation was not started since the patient had platelets around 3000 u/L. Due to suspicion of APS secondary to autoimmune pathology, we started high doses of methylprednisolone, with no improvement.

The admission computed tomography (CT) scan showed cervical adenopathies with necrotic tissue and signs of splenic infarction with hepatomegaly. A cranial CT was also performed where cerebral venous thrombosis was evident in the transverse and sigmoid sinuses.

Two days after being admitted to hospital, the patient developed left lower limb edema associated with flushing of the gemellar region. EcoDoppler was compatible with deep vein thrombosis. Due to complaints of photopsia, ophthalmologic

evaluation was requested and she was diagnosed with ocular microangiopathy.

Considering the analytical and imaging results, and the worsening of the purpuric lesions mainly on the toes, CAPS secondary to Systemic Lupus Erythematosus was assumed as the most probable diagnosis. Plasmapheresis was performed for 2 days and later treatment with IV Immunoglobulin 2g/kg and Rituximab 1000 mg. There was a clear improvement in hematology, renal function, and clinical symptoms. She also started anticoagulation initially with unfractionated heparin with later switch to warfarin. Now the patient is asymptomatic with no new thrombotic events.

Conclusion: CAPS is associated with high morbidity and mortality. Therefore, an aggressive multidisciplinary treatment strategy is indicated. Anticoagulation, immunosuppression, plasma exchange, intravenous immunoglobulins, and anti-platelet agents, used in various combinations, have resulted in improved patient outcome.

PO CCLIN 45 - A CASE OF MULTISYSTEM INFLAMMATORY SYNDROME IN A YOUNG FEMALE WITH JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS

Laura Gago^{1,2}, Maria Helena L. Lourenço^{1,2}, Mariana L. SantoS^{1,2}, Ana Filipa Mourão^{1,2}, Jaime Branco²,
¹Rheumatology, Hospital Egas Moniz; ²Comprehensive Health Research Centre (CHRC)

Introduction: COVID-19 can cause a rare multisystemic post-infectious syndrome in children, called multisystem inflammatory syndrome in children (MIS-C). Treatment with intravenous immunoglobulin (IVIg) and high dose corticotherapy is currently recommended, and in refractory cases, it may be necessary to initiate biological therapy. Mortality in these cases is low.

Clinical case: We describe a case of a 12-year-old girl, followed in the rheumatology department with polyarticular RF + juvenile idiopathic arthritis since she was 4 years old, currently medicated with methotrexate 5 mg/week (in remission), with 6 days of fever (38.5°C) associated with cervical spine pain, hands, wrists and knees arthralgias, fatigue, diffuse myalgias, dry cough, thoracalgia and vomit. She had contacted a patient with SARS-CoV-2 infection two weeks before the onset of symptoms. At physical exam she had swelling of the right ankle, pain on palpation of the thighs and arms and on mobilization of the cervical spine. Cardiopulmonary auscultation was normal and there were no muscle strength deficits. The chest radiogram was normal. Abdominal ultrasound revealed mild hepatosplenomegaly. Blood tests showed elevated C-reactive protein (CRP) (24.1 mg/dL),

erythrocyte sedimentation rate (ESR) of 56 mm/h and ferritin 7426 ng/mL. PCR test to COVID-19, blood and urine cultures were negative. However, due to suspicion of elevation of inflammatory parameters in an infectious context, therapy with intravenous (IV) ceftriaxone 1 g was initiated, without improvement of symptoms. Echocardiogram revealed slight mitral regurgitation, without pericardial effusion or images suggestive of vegetations. Analytically she presented troponin T (TnT) 102 ng/mL and NT-proBNP 5372 pg/mL. The electrocardiogram showed ST segment elevation in DI, DII and DIII, aVF, V2 and V3 derivations. Acute pericarditis was assumed and treatment with methylprednisolone 15 mg/kg/day IV (3 days) was initiated, yet the patient maintained fever (38°C-39°C) and an exanthematous rash appeared on the limbs and torso. Viral serologies were ordered, and the anti-SARS-CoV-2 nucleopside antibody was positive. Taking into account the analytical changes, the previous contact with a patient infected with SARS-CoV-2 and the exclusion of other pathogenic microorganisms, the diagnosis of MIS-C was made and therapy was started with a single IVIg 50 grams. There was a marked improvement in blood tests (CRP 7.9 mg/dL, ESR 15 mm/h, ferritin 563, TnT 17, NT-proBNP 510 mg/dL) however, due to maintenance of diffuse pain complaints therapy with IL-1 inhibitor was started, with clinical improvement. The patient is now asymptomatic.

Conclusion: Diagnosis of MIS-C can be challenging due to the variability of symptoms and often the PCR COVID-19 test is negative. We pretend to alert to MIS-C associated to COVID19 in children with fever, a well-defined epidemiological history and evidence of multi-organ involvement. Early treatment can be crucial to prevent shock in these patients.

PO CCLIN 46 - UM CASO COMPLEXO DE ARTRITE PSORIÁTICA

José Ribeiro¹, Sofia Rodrigues², Renata Aguiar³, Inês Costa⁴

¹UCSP Miranda do Douro; ²UCSP Miranda do Douro; ³Hospital de Bragança; ⁴UCSP Miranda do Douro

Introdução: A artrite psoriática (APs) é uma artropatia inflamatória crónica altamente heterogénea, que pode afetar articulações periféricas, esqueleto axial, pele e enteses, estando associada a múltiplas comorbidades.

Caso Clínico: Homem de 51 anos, caucasiano, com antecedentes de psoríase, APs (seguido em consulta particular de Reumatologia), dislipidemia e cirurgia a catarata (secundária a corticoterapia), habitualmente medicado com Prednisolona, 5 mg bid, Certolizumab, 200 mg quinzenal, Naproxeno + Esomeprazol, 500 mg + 20 mg bid, Rosuvastatina, 10 mg id e Paracetamol, 1000 mg (SOS). Estivera anteriormente medicado com Etanercept 50 mg semanal, Adalimumab 40 mg quinzenal e Secucinumab 300 mg mensal, com falência secundária aos três.

Recorreu ao Centro de Saúde em 06/2022 por agravamento sintomático da APs - dor, rigidez e tumefação, sobretudo nos joelhos e tibiotársicas. Apresentava também síndrome febril, emagrecimento e hipersudorese noturna. Perante a suspeita diagnóstica de TB, suspendeu o anti-TNF e realizou TC do tórax, que mostrou "... impactação das vias aéreas de pequeno calibre nos lobos superiores, nos segmentos apical e posterior à direita e no segmento ápico-posterior à esquerda, e no lobo médio e língula, associada a micro-nodulação centri-lobular tree-in-bud."

Foi realizada broncoscopia e lavado broncoalveolar, sem identificação de BK. Dado o mau controlo sintomático da APs e aparecimento de clínica sugestiva de tuberculose, o doente foi referenciado para consulta de Reumatologia no hospital de referência.

Aqui, perante a oligoartrite incapacitante, foram realizadas artrocentese e infiltração dos joelhos e tibiotársicas para alívio sintomático. No exame objectivo, identificaram-se também adenopatias inguinais, que foram biopsadas, tendo-se identificado granulomas, mas, mais uma vez, sem identificação de BK. Verificou-se ainda que a prova tuberculínica realizada antes do primeiro biológico era de 5 mm, quando o doente já estava sob imunossupressão, sem que tivesse realizado tratamento de tuberculose latente. Dada a elevada suspeição diagnóstica de tuberculose, o doente

iniciou terapêutica quádrupla. Duas semanas mais tarde, a cultura do líquido sinovial identificaria a presença de *Mycobacterium tuberculosis*, confirmando o carácter disseminado da infecção. Foi ainda realizada RM das articulações afetadas, que mostrou extensa osteomielite: "...edema medular ósseo envolvendo a cúpula e a vertente posterior do tálus, a vertente ântero-superior do calcâneo e a extremidade distal da tibia e a fíbula. Visualizam-se algumas áreas de erosão subcondral na articulação túbio-talar e nas articulações sub-talares. Com gadolínio as áreas de edema medular evidenciam realce traduzindo processo de osteíte."

O doente manteve elevada atividade da APs, pelo que foi reiniciada terapêutica com Secucinumab após dois meses da terapêutica anti-bacilar. Perante a sua falência, após 4 meses iniciou Tofacitinib, também sem qualquer resposta. Dado o agravamento progressivo, com elevada atividade da doença e síndrome inflamatória sistémica, passados 4 meses iniciou Guselcumab, após aprovação pela Comissão de Farmácia e Terapêutica, desta feita com excelente resposta sintomática e dos parâmetros inflamatórios.

Discussão: A APs é uma doença crónica que pode permanecer bem controlada por anos. As intercorrências que destabilizaram este controlo obrigaram a investigação exaustiva e multidisciplinar, de forma a distinguir causa e consequência, e travar a espiral de comorbidades e efeitos adversos farmacológicos.

Conclusões: O médico de família é o primeiro contacto com o utente e, na maioria das vezes, aquele a quem são relatados sintomas inespecíficos que podem traduzir doença grave e complexa. Só uma boa articulação entre os cuidados de saúde primários e secundários poderá levar a diagnósticos precoces e atuação dirigida.

PO 47 - OSTEOGÉNESE IMPERFEITA: O DESAFIO CONTINUA NO SÉCULO XXI

Cláudia Pinto Oliveira^{1,2}, Sofia Ferreira Azevedo^{1,2}, Carolina Vilafanha^{1,2}, Ana Rita Prata^{1,2}, Anabela Barcelos^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro – Portugal; ²Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance

Introdução: A osteogénese imperfeita (OI) é uma doença rara que se caracteriza por fragilidade óssea, fraturas recorrentes e deformidades esqueléticas de aparecimento progressivo¹. Na maioria dos casos, está relacionada com mutações autossómicas dominantes afetando os genes COL1A1 e COL1A2, associados à biossíntese do colagénio tipo I2. As manifestações clínicas são variáveis, desde fenótipos relativamente ligeiros a formas letais. Para além de não existir cura, a melhor estratégia terapêutica na OI ainda não se encontra totalmente estabelecida.

Objetivo: Caracterização dos doentes com OI seguidos no nosso centro de Reumatologia.

Material e Métodos: Realizámos um estudo transversal incluindo todos os doentes com diagnóstico clínico de OI acompanhados no nosso centro. Foram colhidas variáveis clínicas e sociodemográficas através da consulta do processo clínico, seguindo-se uma análise estatística

descritiva.

Resultados: Foram identificados cinco doentes, cujas características clínicas se encontram sumariadas na tabela 1. Três doentes eram do sexo feminino. A média de idades foi de 47 ± 8.01 anos. A maioria dos doentes foram diagnosticados na adolescência ou idade adulta ($n=3$), sendo que os diagnósticos de OI tipo I e III, segundo a classificação de Sillence³, ocorreram em igual frequência ($n=2$). As fraturas inaugurais ocorreram principalmente nos membros inferiores ($n=4$). Mutações no gene COL1A1 foram identificadas em quatro doentes. Ao exame objetivo, três doentes apresentavam cifose e dois escleróticas azuladas. Todos os doentes cumpriam suplementação com vitamina D. O ácido zoledrónico foi o tratamento anti-osteoporótico de eleição ($n=4$).

Discussão/Conclusões: Dada a sua raridade e diversidade de manifestações clínicas, a gestão dos doentes com OI permanece um desafio. Os bifosfonatos continuam a ser importantes armas terapêuticas, apesar da sua eficácia na redução da incidência de fraturas na OI não estar totalmente estabelecida⁴. Formas mais leves da doença podem passar despercebidas, levando a um atraso no diagnóstico e início de tratamento⁵. A sensibilização dos clínicos e da população geral para esta patologia poderá possibilitar diagnósticos mais precoces e uma melhor orientação terapêutica dos doentes.

Referências:

1. Travessa, André M., et al. "Characterization of three adults and an adolescent with Osteogenesis Imperfecta type VI and a novel founder SERPINF1 variant." *European Journal of Medical Genetics* (2023): 104867.
2. Marini, Joan C., and Wayne A. Cabral. "Osteogenesis imperfecta." *Genetics of bone biology and skeletal disease* (2018): 397-420.
3. Sillence, DOetal, Alison Senn, and D. M. Danks. "Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta." *Journal of medical genetics* 16.2 (1979): 101-116.
4. Ralston, Stuart H., and Mark S. Gaston. "Management of osteogenesis imperfecta." *Frontiers in endocrinology* 10 (2020): 924.
5. Nguyen, Eric B., et al. "Delayed Diagnosis of Osteogenesis Imperfecta: A Differential Diagnosis Guided by Competing Ocular Findings and a Lack of Family History." *Cureus* 14.6 (2022).

PO CCLIN 48 - WHEN HYDROXYCHLOROQUINE IS NOT ENOUGH TO PREVENT THE RECURRENCE OF FETAL ATRIO-VENTRICULAR BLOCK IN A WOMAN WITH ANTI-RO/SSA ANTIBODIES

Ana Teodósio Chicharo^{1,2}, Ana Rita Lopes^{1,3}, Maria João Saavedra^{1,3}, Tomás Sim-Sim⁴, Maria Filipa Paramés⁵, Ana Rita Araújo⁴, Mónica Centeno⁶, Ana Rita Cruz Machado^{1,3}, Mónica Rebelo⁴, Luísa Pinto⁶, Susana Capela^{1,3}

¹Rheumatology and Metabolic Bone Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisbon Academic Medical Center, European Reference Network on Rare Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases Network (ERN-ReCONNET) and RITA Full Member, Lisbon, Portugal; ²Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Hospital de Faro, Portugal; ³Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisbon, Portugal; ⁴Department of Pediatric Cardiology, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisbon, Portugal; ⁵Department of Clinical Pathology, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Fetal immune atrioventricular block (AVB) is a rare but life-threatening condition. It results from the transmission of maternal autoantibodies into the fetal circulation, leading to inflammation and fibrosis of the atrioventricular node, often causing irreversible damage. AVB in patients with anti-SSA and SSB antibodies occurs in 2–5% of pregnancies, but the recurrence rate can be as high as 17% in subsequent gestations.¹

We present the case of a 29-year-old Caucasian female with hypothyroidism that was referred to a multidisciplinary preconceptional appointment due to a hydrops fetalis caused by a 3rd degree AVB at 21 weeks of gestation (WG). Medical termination of pregnancy was performed at 23 WG. This woman complained of chilblains, fatigue and sporadic mechanical arthralgia. Laboratory work-up revealed ANA 1:640, SSA/SSB antibodies strongly positive, negative antiphospholipid antibodies and anti-dsDNA, normal C3/C4, ESR, CRP and thyroid function. No other significant changes were detected through capillaroscopy, echocardiogram, thoracic CT, salivary gland ultrasound or biopsy. She received preconception counseling and started hydroxychloroquine (HCQ) 400mg/day. Six months later, she got pregnant again and was managed at our obstetric-rheumatology unit. Anti-SSA titers remained high (anti-Ro52 4236; antiRo60 >27496 UQ). Weekly fetal echocardiograms were started at 16 WG. At 19 WG, she complained of extreme fatigue, and two fetal echocardiograms revealed a prolonged PR interval (150-157 msec), suggestive of a 1st-degree AVB. Dexamethasone 8mg/day (DEXA) and intravenous immunoglobulin (IVIg) 1g/Kg biweekly were initiated. Four days later, the 1st-degree fetal AVB had reversed and anti-SSA antibody titers had decreased (anti-Ro52 1232; anti-Ro60 15647 FLU). DEXA was gradually tapered. At 21 WG, a fetal echocardiogram

revealed paroxysmal supraventricular tachycardia without PR prolongation (fetal heart rate 260/140 bpm). Flecainide 100mg 8/8h was initiated at 22 WG, with close monitoring (potential risk of AVB). DEXA was maintained until 28 WG, but IVIG was discontinued, as we found reports of tachyarrhythmia in infants potentially triggered by IVIG. Flecainide was continued with dose adjustments based on serum drug levels. At 37 WG, the patient complained of extreme fatigue and antibody titers had risen once more (anti-Ro52 695; anti-Ro60 8,498 FLU). We decided to repeat IVIG infusion before delivery to enhance immunomodulation in the newborn. At 38 WG, she experienced spontaneous membrane rupture and underwent a vacuum extractor operative delivery. A healthy female baby weighing 2490g was born. The baby started propranolol and at 10 days-old, a Holter monitoring revealed a short PR interval and a slurred QRS complex, consistent with Wolff-Parkinson-White Syndrome (WPWS).

In conclusion, our patient had 3 significant risk factors for AVB: a prior history of hydrops fetalis, high anti-SSA antibody levels and hypothyroidism. HCQ reduces significantly the recurrence risk of immune AVB. However, there is still no international consensus on the treatment of incomplete heart block. In our case, the additional use of DEXA and IVIG might have contributed to revert AVB at 19 WG. To our knowledge, there is only one other case in the literature describing WPWS as a possible neonatal lupus manifestation². The coexistence of immune AVB and WPWS has never been described.

PO CCLIN 49 - MATERNAL AND PERINATAL OUTCOMES IN PREGNANT WOMEN WITH RHEUMATIC DISEASES TREATED WITH BIOSIMILAR TNF INHIBITORS

Ana Teodósio Chicharo^{1,2}, Ana Rita Lopes^{1,3}, Sofia Barreira^{1,3}, Luísa Pinto⁴, Ana Rita Cruz- Machado^{1,3}, Susana Capela^{1,3}

¹Rheumatology and Metabolic Bone Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisbon Academic Medical Center, European Reference Network on Rare Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases Network (ERN-ReCONNECT) and RITA Full Member, Lisbon, Portugal; ²Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Hospital de Faro, Portugal; ³Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisbon, Portugal; ⁴Department of Obstetrics, Gynecology and Reproductive Medicine. Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisbon, Portugal

Biosimilar (Bs) drugs are agents with highly similar characteristics to original biologic DMARDs and have shown clinically similar effectiveness and safety compared to originator drugs. These medications are typically more affordable than their reference biologic

counterparts, making treatment more accessible. There is scarce data about the use of Bs drugs in pregnancy, and for this reason they are not addressed in the latest EULAR and ACR guidelines on reproductive health, nor the British Society Guidelines. To date, there is only one observational study reporting women treated with TNF inhibitors biosimilar drugs during pregnancy. (1)

We aimed to describe maternal and perinatal outcomes in women using Bs TNFi during conception and pregnancy, in order to identify possible safety or efficacy issues.

We performed a single-center observational retrospective study of pregnant women with rheumatic diseases exposed to Bs TNFi at a Portuguese rheumatology-obstetric clinic.

Five pregnancies in three caucasian women were included. Rheumatic diagnoses were rheumatoid arthritis (RA), axial spondyloarthritis (axSpA) and psoriatic arthritis (PsA). Table 1 summarizes maternal and perinatal outcomes and relevant clinical data. At the time of conception, all patients were in remission under Bs therapy: one on Bs infliximab (IFXb) and two on Bs etanercept (ETAb). The first case refers to a nulliparous woman aged 35, diagnosed with axSpA HLAB27+ with axial and peripheral involvement and history of uveitis. At the time of conception, she was in remission under IFXb 5 mg/kg every 9 weeks, which she continued until 18 weeks of gestation (WG). No adverse pregnancy outcomes (APO) or disease activity flares were noticed. Three years later, during a subsequent pregnancy, the same patient remained on IFXb monotherapy at the same dosing scheme. However, she experienced a sacroiliitis flare at 18th WG, which resolved after joint injection with methylprednisolone. IFXb was last administered at the 24th WG and the remaining pregnancy was uneventful. The second patient was a 30-year-old woman diagnosed with seropositive RA, treated with ETAb 50mg weekly, sulfasalazine 1g/day and prednisolone (≤ 5 mg/day). After conception, ETAb dosage was adjusted to 50mg every other week due to sustained remission, which she continued until 30th WG. The pregnancy progressed without any RA flares and no APO were recorded. This woman had experienced a miscarriage at 8th WG the year before, while on remission and under the above-mentioned treatment. The last case involves a 32-year-old woman with PsA with dominant peripheral involvement, under ETAb 50mg weekly in monotherapy. This patient continued ETAb up to the 26th WG, when it was stopped due to a

Streptococcus agalactiae mild urinary tract infection (UTI), successfully treated with a course of antibiotics (cefuroxime 8 days). Although the arthritis remained under control, psoriasis relapsed after discontinuing the Bs, requiring the use of topical emollients. All women gave birth to healthy full-term babies. No congenital abnormalities were recorded. All women decided to breastfeed. The male neonate of the woman with PsA, who had no known congenital urinary tract abnormalities, developed a UTI on the 9th day, requiring hospital admission. There were no maternal disease flares at postpartum. The Bs were resumed in the postpartum period in all cases. In conclusion, we want to highlight that no new safety or efficacy issues arose from the use of IFXb or ETAb during conception or pregnancy. Our data is reassuring that patients with stable disease under Bs TNFi should continue this therapy during pregnancy as this can help prevent disease flares and can reduce maternal and perinatal complications.

Table 1. Maternal and perinatal outcomes in women with rheumatic diseases treated with biosimilar TNF inhibitors during conception and pregnancy.

Patient	Age at conception (1)	Obstetric history	Diagnosis	Disease duration (2)	DMARD at conception and during pregnancy (with dosing scheme)	Biosimilar last dose (3)	Flare in pregnancy	Flare in postpartum	Maternal infections	Gestational age at delivery (3)	Birth weight (g)	Breastfeeding	Timing of biosimilar reinstitution (4)	Newborn infections	Adverse pregnancy outcomes
A	Pregnancy 1	35	G1	Axial spondyloarthritis	12	IFXb 5mg/kg every 9 weeks	18	No	No	39+3	3160	Yes ⁵	28	No	No
	Pregnancy 2	38	G2P1		15	IFXb 5mg/kg every 9 weeks	24	Yes - Sacroiliitis at 18 th WG					No	40+1	2990
B	Pregnancy 3	29	G1	Rheumatoid arthritis	8	SSZ 1000mg/day and ETAb 50mg (weekly before conception, every 2 weeks during pregnancy)	7	No	No ⁵	N/A	N/A	Yes ⁵	N/A	N/A	Miscarriage at 8 WG
	Pregnancy 4	30	G2P0A1		9	30	No	No					40+2	2915	4
C	Pregnancy 5	32	G3P0A2	Psoriatic arthritis	7	ETAb 50mg weekly	26	No	Yes - urinary tract infection at 26 th WG	37+5	2982	6	6	Yes - urinary tract infection at 9 days-old	No

Legend: DMARDs - Disease-modifying antirheumatic drugs; IFXb - infliximab biosimilar; ETAb - etanercept biosimilar; SSZ - sulfasalazine; WG - weeks of gestation, N/A - not applicable

1. In years
2. In years before conception
3. In weeks of gestation
4. In weeks postpartum

⁵ N/A for patient B pregnancy 3

PO CCLIN 50 - UMA FORMA RARA DE UMA DOENÇA RARA - RAQUITISMO HIPOFOSFATÉMICO

João Oliveira¹, Maria João Cadório¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Sara Costa¹, Filipa Canhão¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Mariana Luís¹, Armando Malcata¹

¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A raquitismo é uma doença do metabolismo ósseo, caracterizada por uma deficiente mineralização da matriz óssea (1). Embora seja uma patologia rara em países desenvolvidos, a incidência

References:

- (1) Scott R, Parker H, McCartney S, Harrow P, Williams D, Giles I. Outcomes following biosimilar TNF inhibitor use for inflammatory-mediated immune disorders in pregnancy. *Obstet Med.* 2022;15(2):104-107. doi:10.1177/1753495X211028779

tem aumentado ao longo dos últimos anos (2). A causa mais comum é a deficiência de colecalciferol. No entanto, existem formas mais raras de raquitismo, nomeadamente devido a alterações genéticas no metabolismo dos fosfatos (3). Em particular, mutações do gene PHEX foram associadas a perda renal de fosfato, levando ao raquitismo hipofosfatémico (4).

Caso Clínico: Homem, caucasiano, com 49 anos, apresenta baixa estatura na idade adulta. Desde os 3 anos, ele demonstrou restrição do crescimento e

arqueamento de ambos fêmures, tendo sido submetido a várias cirurgias ortopédicas até aos 16 anos. Ao longo da vida adulta, o doente sofreu múltiplas fraturas espontâneas, principalmente nos ossos dos membros inferiores, sem consolidação adequada. Em Março de 2023 o doente foi referenciado à consulta de Reumatologia por queixas de rigidez articular a nível dos membros superiores, pescoço e dificuldade progressiva na abdução das coxas, que dificultou a marcha e levou à necessidade do uso de canadianas. Apresentava dor de ritmo mecânico muito acentuada, principalmente dos membros inferiores. O doente negava lombalgia inflamatória ou noção de tumefacção articular. Na revisão sistemática o doente negou outras queixas de relevo.

Ao exame objetivo apresentava mobilidade globalmente limitada e dolorosa em ambos ombros e coxo-femorais, compromisso quase total da pronosupinação dos cotovelos e limitação de flexão-extensão da coluna cervical e lombar.

A radiografia da coluna lombar apresentava sindesmofitose generalizada e radiografia da bacia com sinais de dismorfia e o fémur direito arqueado, com fractura do colo do fémur direito, com marcado desvio (Figura 1). Analiticamente apresentava: cálcio sérico 8.9 mg/dL, fosfato sérico 1.7 mg/dL, 25-hidroxivitamina D 11 ng/mL, paratormona 189 pg/mL. Realizou densitometria óssea com valores compatíveis com osteoporose.

Após correção da hipovitaminose D, manteve-se a hipofosfatémia. O doente foi observado na consulta de Doenças Ósseas Raras no Adulto

(DORA) e colocou-se a hipótese de raquitismo hipofosfatémico. Pedido estudo genético, foi detectada uma variante em hemizigose do intrão 14 do gene PHEX, que estava reportada previamente em doentes com raquitismo hipofosfatémico ligado ao cromossoma X (4).

Após diagnóstico, iniciou tratamento com fósforo e vitamina D. Em consulta de follow-up dois meses depois, doente referiu melhoria marcada da rigidez e completo desaparecimento das dores.

Conclusão: Com o relato deste caso, os autores pretendem salientar a importância de manter uma elevada suspeita diagnóstica de raquitismo em doentes com deformidades do esqueleto e múltiplas fraturas espontâneas desde a infância. Neste caso, a ausência de resposta dos níveis de fosfato à terapêutica com vitamina D levantou a suspeita de raquitismo hipofosfatémico, posteriormente confirmada por estudo genético.

Figura 1: Radiografia - É evidente o arqueamento dos fêmures, com vários traços de fratura (linhas de Milkman). Doente apresenta uma cavilha no fémur direito, colocada quando o doente tinha 16 anos e com rutura há cerca de 15 anos. Notar também coluna lombar com sindesmofitose.



Referências:

1. Wharton B, Bishop N. Rickets. *Lancet*. 2003 Oct 25;362(9393):1389-400.
2. Valério M, Pimentel Marcos S, Santos C, Leiria MJ. Rickets: Emerging From the Past. *Acta Med Port*. 2015 Apr. 30;28(2):263-6.
3. Bitzan M, Goodyer PR. Hypophosphatemic Rickets. *Pediatr Clin North Am*. 2019 Feb;66(1):179-207.
4. Holm IA, Huang X, Kunkel LM. Mutational analysis of the PEX gene in patients with X-linked hypophosphatemic rickets. *Am J Hum Genet*. 1997 Apr;60(4):790-7.

PO 51 - SERÁ A MEDICINA PALIATIVA IMPORTANTE NO ACOMPANHAMENTO DAS DOENÇAS REUMÁTICAS SISTÉMICAS? - UMA REVISÃO SISTEMÁTICA DA LITERATURA

Joana Carneiro¹, Carla Meira², Filipa Teixeira³

¹Serviço Integrado Cuidados Paliativos - ULSAM;

²Unidade Cuidados Intermedios Polivalente – ULSAM;

³Serviço Reumatologia – ULSAM

Introdução: O conceito atual da Medicina Paliativa aceita no princípio de um acompanhamento precoce aos doentes com uma doença incapacitante, incurável e que diminua a qualidade de vida da pessoa ao longo do seu percurso de doença. Este novo modelo vai além do anterior conceito que assentava no apoio ao fim de vida ou estadios finais de doença. Há cada vez mais a consciência da importância do acesso aos cuidados paliativos não apenas das doenças oncológicas, mas também das doenças médicas nomeadamente aquelas que são crónicas, incuráveis e que levam a limitação da autonomia com comprometimento da qualidade de vida, como são algumas doenças reumáticas sistémicas, nomeadamente a Artrite Reumatoide (AR), o Lupus Eritematoso Sistémico (LES) e a Esclerose Sistémica

Objetivos: O objetivo deste trabalho é perceber qual o impacto do acompanhamento de doentes com doenças reumáticas sistémicas em estadios avançados pela Medicina Paliativa.

Material e Métodos: Foi efetuada uma revisão sistemática da literatura publicada na PubMed desde 01 de Janeiro de 2010 até Setembro de 2023. Foram incluídos os artigos relevantes sobre esta temática e excluídos os artigos que não se encontravam em Português e Inglês e sem resumo disponível.

Resultados: Dos 137 artigos inicialmente encontrados, apenas 5 cumpriam os critérios de seleção. Dois estudos demonstram que os doentes com AR e ES, independentemente do estadio da doença, apresentam sintomas de depressão, ansiedade, stress e

perda de qualidade de vida por dor não controlada, critérios de referência para a Medicina Paliativa. Outro estudo demonstra que as doenças reumáticas sistémicas em estadio avançado apresentam o mesmo burden sintomático que as doenças oncológicas e que beneficiaram do apoio dos cuidados paliativos. Todos os artigos são concordantes na dificuldade que os médicos reumatologistas possam ter na identificação dos doentes e do timing correto para a referência para a Medicina Paliativa.

Discussão/Conclusões: Os artigos demonstram que as doenças reumáticas sistémicas ao longo da sua evolução apresentam sintomas que alteram a qualidade de vida dos doentes e das suas famílias. Também mostram a dificuldade em encontrar “o momento certo” para a referência para a Medicina Paliativa dada as características da evolução da doença assim como dos avanços terapêuticos que se registaram na última década. No entanto, sabe-se que a introdução atempada dos cuidados paliativos tem o potencial de melhorar a qualidade de vida, através de um maior controlo sintomático, maior apoio à família e pelo acesso à criação de um plano antecipado de vontade. Estas características associadas refletem-se num ganho individual e social atendendo que há uma maior satisfação nos cuidados de saúde e uma menor recorrência aos serviços que se traduz numa poupança económica efetiva.

PO CCLIN 52 - TOFACITINIB E CANCRO DA PELE (NÃO MELANOMA)

Beatriz de Carvalho Mendonça¹, Susana Fernandes¹, Helena F. Santos¹

¹Instituto Português de Reumatologia

Introdução: A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença inflamatória sistémica que afeta principalmente as articulações. Para evitar dano articular irreversível deve-se iniciar o tratamento o mais rápido possível com o objetivo de induzir a remissão da doença. O tratamento inclui vários fármacos modificadores de progressão de doença reumática (DMARD), sendo o mais usado o Metotrexato (MTX). Em 2017 foi aprovado o Tofacitinib, um DMARD sintético, inibidor da JAK (JAK), usado para doentes com falência ou intolerância ao MTX. No entanto, tem riscos comparáveis aos biológicos que justificam uma monitorização mais apertada. Segundo duas meta-análises de 2023 1,2, o risco de cancro está aumentado nos doentes sob Tofacitinib versus sob anti TNF, sendo que a neoplasia mais frequente é

o cancro do pulmão^{3,4}. Apresenta-se um caso de um doente que desenvolveu cancro da pele após 35 meses de tratamento com Tofacitinib.

Caso Clínico: Homem de 73 anos, calvo, agricultor no ativo, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, dislipidemia, hiperplasia benigna da próstata e queratose actínica do couro cabeludo. Medicado habitualmente com telmisartan + hidroclorotiazida, omeprazol e sinvastatina. Sem alergias medicamentosas. O diagnóstico de AR com FR e anti CCP positivos foi realizado em Outubro de 2017 e o doente tinha envolvimento poliarticular de punhos, metacarpofalângicas (MCF), coxofemorais e ombros. Por persistência da atividade inflamatória (DAS 28 3,24) sob terapêutica com MTX 25mg/semana, Hidroxicloroquina 400mg/dia, Prednisolona 5mg/dia, ácido fólico 40mg/semana

e reposição de vitamina D e cálcio, foi proposto para iniciar Tofacitinib 10mg/dia, após rastreio de tuberculose, avaliação do risco cardiovascular (CV) e vacinação contra pneumonia e gripe sazonal. Por rastreio positivo para tuberculose latente, cumpriu profilaxia com isoniazida por 9 meses e seguimento num centro de diagnóstico pneumológico. Após 4 meses foi possível a remissão clínica (DAS 28 = 1.8), pelo que se reduziu progressivamente o MTX e a corticoterapia, mantendo-se em remissão clínica sob Tofacitinib em monoterapia. Durante o seguimento no hospital de dia, foi encaminhado para consulta de dermatologia para vigilância de queratose actínica no couro cabeludo e cerca de 1 ano e meio após, houve modificação das características e aumento significativo dessas lesões, com necessidade de esclarecimento por biópsia. A extensão das lesões levou à excisão de área significativa de couro cabeludo com necessidade de enxerto. A análise anatomopatológica revelou carcinoma espinocelular. Após esse diagnóstico foi suspenso de imediato o Tofacitinib, reiniciou MTX 15mg/semana, ácido fólico 10mg/semana, prednisolona 5mg/dia e iniciou radioterapia (RT). Meses depois, sob RT, apresentou recidiva de lesões cutâneas com o diagnóstico de carcinoma pavimentocelular invasivo, com necessidade de novo enxerto. Realizou RT durante 1 ano, com aparente cura e com melhoria da artrite sob MTX 15mg/semana, ácido fólico 10mg/semana e prednisolona 5mg/dia.

Discussão: Este caso clínico espelha um dos riscos associados aos iJAK e aos biológicos, o de desenvolver neoplasia. Quanto ao cancro da pele, apesar de não ser o mais comum, está associado a este fármaco, sendo os mais frequentes o carcinoma de células de Merkel e o carcinoma espinocelular^{4,5}. Para além disso, é importante salientar que a própria AR tem risco

neoplásico⁴ e que este doente apresentava fatores de risco para neoplasia cutânea, tais como: idade; exposição solar diária e prolongada e queratose actínica do couro cabeludo prévia.

Conclusão: Apesar da eficácia do Tofacitinib, existem riscos associados, pelo que se deve ter em conta todos os fatores de risco do doente (idade >65 anos, risco CV, história de neoplasia e risco de eventos tromboembólicos) antes de iniciar este fármaco ou outro iJAK6.

Referências bibliográficas:

- 1 Bezzio, C.; Vernero, M.; Ribaldone, D.G. et al. Cancer Risk in Patients Treated with the JAK Inhibitor Tofacitinib: Systematic Review and Meta-Analysis. *Cancers* (2023), 15, 2197.
- 2 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); 82:1059–1067.
- 3 Ytterberg, S.R.; Bhatt, D.L.; Mikuls, T.R. et al. Cardiovascular and Cancer Risk with Tofacitinib in Rheumatoid Arthritis. *The New England Journal of Medicine* (2022) 386;4.
- 4 Sivaraman, P.; Cohen, S.B. Malignancy and Janus Kinase Inhibition. *Rheum Dis Clin N Am* 43 (2017) 79–93.
- 5 Jalles, C.; Lepelley, M.; Mouret, S. et al. Skin cancers under Janus kinase inhibitors: A World Health Organization drug safety database analysis. *Therapies* (2022) Volume 77, Issue 6, Pages 649-656.
- 6 Smolen, J.S.; Landewé, R.B.M.; Bergstra, S.A. et al. EULAR recommendations for the management of rheumatoid arthritis with synthetic and biological disease-modifying antirheumatic drugs: 2022 update. *Ann Rheum Dis* 2023; 82:3–18.

PO CCLIN 53 - ARTRITE REATIVA: UM DIAGNÓSTICO DE EXCLUSÃO

Sara Alves Costa^{1,2}, Inês Sofia Gonçalves², Leandro Augusto Silva^{2,3}, Maja Petrova², José Moura^{2,4}, Lêila Santos^{2,4}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ²Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ³Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil; ⁴Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A artrite reativa é um processo inflamatório localizado às articulações, de afeção assimétrica, que ocorre tipicamente entre os 20 e os 40 anos, com predomínio no sexo masculino. Geralmente tem início uma a quatro semanas após

uma infecção extra-articular, habitualmente do trato gastrointestinal ou genitourinário. Nem sempre a infecção prévia é documentada pelos doentes. Assim, o diagnóstico diferencial torna-se um desafio.

Caso Clínico: Feminino, 67 anos, com quadro de poliartralgia aditiva, assimétrica, de ritmo inflamatório, com 2 semanas de evolução. Adicionalmente, quadro constitucional caracterizado por febre vespertina, sudorese noturna, perda ponderal de 8% e adenopatia cervical não dolorosa presentes há 1 mês. Antecedentes pessoais de carcinoma da mama direita com metastização ganglionar (submetida a tumorectomia com esvaziamento ganglionar axilar, quimioterapia, radioterapia e hormonoterapia em 2008), Hipertensão arterial, Diabetes tipo 2 e Osteoporose. Medicada com Azilsartan medoxomilo/Clorotalidona, Metformina/ Sitagliptina e Ácido ibandronico. Ao exame objetivo: artrite do punho esquerdo, 3 interfalângicas proximais direitas (1º, 3º e 5º dedos), joelho direito e tibiotársica esquerda. Sem limitação das cinturas escapular e pélvica. Subfebril. Analiticamente: aumento dos parâmetros inflamatórios (leucocitose 13.6 com neutrofilia 8.58 x 10⁹/L e PCR 25.98 mg/dL), estudo de autoimunidade, incluindo HLA-B27, e serologias infecciosas negativos, marcador tumoral CA 15-3 negativo. Artrocentese do joelho: líquido sinovial de características inflamatórias (leucócitos 2771 células/uL, 61% polimorfonucleares), cultura negativa e ausência de cristais. Ecografia articular confirma artrite das articulações mencionadas. TC-CTAP: gânglios cervical direito e axilares bilaterais proeminentes e adenomegalias mediastínicas. Realizada biópsia ecoguiada de gânglio cervical com citologia aspirativa: aspetos sugestivos de adenite reacional. Doente admite quadro autolimitado de diarreia, náuseas, febre e mal-estar geral, a anteceder o quadro articular em uma semana. Considerou-se como hipótese diagnóstica mais provável uma artrite reativa. Obteve-se uma boa evolução clínica após terapêutica antiinflamatória. Doente foi referenciada a consulta de Reumatologia para vigilância.

Discussão: Perante um quadro de poliartrite de novo importa excluir os diagnósticos mais graves. Neste caso, tendo em conta os sintomas sistémicos e antecedentes pessoais da doente, ponderou-se inicialmente um quadro de artrite paraneoplásica. Relativamente às adenomegalias, que podem ser explicadas por múltiplas patologias, a biópsia aspirativa é fundamental para estabelecer um diagnóstico definitivo.

Conclusão: Este caso destaca a importância de uma anamnese cuidada e uma revisão de sistemas completa, não só para identificação de sinais sugestivos de uma possível neoplasia primária e/ou secundária como

também para descobrir a existência de infecção prévia, que nem sempre é referida prontamente pelos doentes.

Referências:

- 1 - García-Kutzbach A, Chacón-Súchite J, García-Ferrer H, Iraheta I. Reactive arthritis: update 2018. *Clin Rheumatol.* 2018 Apr;37(4):869-874. doi: 10.1007/s10067-018-4022-5. Epub 2018 Feb 17. PMID: 29455267.
- 2 - Zeidler H, Hudson AP. Reactive Arthritis Update: Spotlight on New and Rare Infectious Agents Implicated as Pathogens. *Curr Rheumatol Rep.* 2021 Jul 1;23(7):53. doi: 10.1007/s11926-021-01018-6. PMID: 34196842; PMCID: PMC8247622.
- 3 - Jubber A, Moorthy A. Reactive arthritis: a clinical review. *J R Coll Physicians Edinb.* 2021 Sep;51(3):288-297. doi: 10.4997/JRCPE.2021.319. PMID: 34528623.

PO CCLIN 54 - RS3PE. WHAT ELSE?

Inês Almeida¹, Liliana Saraiva¹, Inês Santos¹, Joana Andrade², Paulo Monteiro¹, Maura Couto¹

¹Unidade de Reumatologia do Centro Hospitalar Tondela-Viseu; ²Serviço de Medicina Interna do Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introduction: Remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema syndrome (RS3PE) is a rare inflammatory arthritis characterized by an abrupt onset of symmetrical synovitis and/or tenosynovitis of the hands and/or ankles and marked pitting edema of the dorsum of the hands and/or feet, elevated acute phase reactants and negative rheumatoid factor (RF). It typically affects people over the age of 50 and is more frequent in men. It has a good response to medium-dose glucocorticoids (10–20 mg/day), with most cases been tapered off within 6 to 18 months of treatment, with long term remission. Ultrasound can show tenosynovitis of the flexor and extensor tendons of the wrist and extensor tendons of the feet. Blood tests typically show a normal white cell count, various degrees of chronic disease anemia and elevated acute phase reagents with low or absent ANA titers.

Case report: A 71-year-old woman presented to the emergency department with asthenia, fever, swelling, pain and warmth on the back of her right hand, after a peripheral venous puncture a week ago. Blood tests revealed leukocytosis, neutrophilia, macrocytic anemia, normal procalcitonin, elevated CRP and erythrocyte

sedimentation rate (ESR): 40.18 mg/dl and 81 mm/h, respectively. She was admitted to the general surgery ward for suspected cellulitis and started on vancomycin and meropenem. After 17 days of antibiotic therapy, the pitting edema progressed, affecting both hands and the left tibiotarsal, despite the maintenance of apyrexia accompanied by a reduction in inflammatory markers (CRP: 25.52 mg/dl; ESR: 76 mm/h). Blood and urine cultures were negative. On the 17th day of hospitalization, the rheumatology team was asked to collaborate. X-rays showed no joint erosions. The ultrasound showed grade 2 radiocarpal synovitis with grade 2 Doppler signal, exuberant tenosynovitis of the extensor digitorum communis bilaterally and left peroneal tenosynovitis. RF, anti-CCP, ANA and ANCA were negative. Protein electrophoresis suggested an inflammatory state, with no other alterations. Based on the clinical and ultrasound findings, RS3PE was suspected and the patient was started on prednisolone 0,3mg/kg/day. Due to the unsatisfactory response, a pulse of methylprednisolone 250mg was performed and prednisolone was increased to 0,4mg/kg/day, with benefit. There was a significant reduction in hand edema and resolution of the left tibiotarsal edema. Suspecting a paraneoplastic condition, the patient underwent computed tomography of the neck, chest, abdomen, pelvis and colonoscopy, which revealed no findings suggestive of a neoplasm. After 17 days of glucocorticoid therapy, CRP decreased to 12.74 mg/dl, ESR to 61 mm/h and the patient showed significant clinical improvement, but continued to have moderate edema of the right hand. The patient was discharged on methotrexate sc 20mg/week, folic acid 10mg/week, prednisolone 0,3mg/kg/day, daily calcium and vitamin D and oral bisphosphonate. Three months later, there is still some edema in the right hand, accompanied by a decrease in ESR to 21 mm/h and CRP to 3.5 mg/dl. Prednisolone is being slowly reduced.

Discussion: RS3PE can be a harbinger of an underlying malignancy. Solid tumors (lung, gastrointestinal, genitourinary) and haematological malignancies have been reported. Typically, these cases have a more severe presentation, are resistant to medium doses of glucocorticoids and recur after treatment. The prognosis depends on the tumor's prognosis.

Conclusion: In this case, an appropriate investigation should be carried out to exclude other malignant tumors, such as hematological ones, given the possibility of a paraneoplastic syndrome.

PO CCLIN 55 - THE ROLE OF ULTRASOUND IN SUSPECTED GIANT CELL ARTERITIS - A CASE REPORT

Inês Almeida¹, Liliana Saraiva¹, Paulo Monteiro¹, Maura Couto¹

¹Unidade de Reumatologia do Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Introduction: Giant Cell Arteritis (GCA) is a systemic large-vessel vasculitis that mainly affects adults over the age of 50 and typically presents with headache, jaw claudication, visual loss, polymyalgia rheumatica and increased erythrocyte sedimentation rate (ESR). Arterial inflammation can lead to stenosis, occlusions and even aneurysms. Given the risk of serious ocular and systemic complications, GCA is a medical emergency. Early therapy with steroids is important to avoid catastrophic results. Duplex ultrasound (US) of the temporal and axillary arteries is increasingly being used to diagnose GCA.

Case report: 82-year-old man, diagnosed with polymyalgia rheumatica since 2018, previously medicated with prednisolone, methotrexate and folic acid, with good control of disease activity until 01/2020, when he lost medical follow-up due to the Covid19 pandemic and self-discontinued medical therapy. He remained clinically stable until 22/04/2023, when he went to the emergency department with epigastralgia, nausea, watery vomiting and anorexia, after accidentally ingesting waste from a tractor exhaust pipe. Previous medical history included type 2 diabetes mellitus and hypertension, with normal renal function in blood tests carried out on 09/2022. On admission, the patient was hemodynamically stable, afebrile, with no relevant alterations on physical examination, except pain on abdominal palpation. Complementary diagnostic tests included urea 198 mg/dl, creatinine 8.4 mg/dl, metabolic acidosis (pH 7.32, lactate 1.8 mmol/L, HCO₃⁻ 13.9 mmol/L) and hyperkalemia (K⁺ 6.2 mmol/l). The patient was admitted on 23/04/2023 to clarify the etiology of a probable chronic kidney disease, having started haemodialysis for symptomatic uremia. At 7am on 08/05/2023, he complained of sudden loss of vision in his right eye, preceded by tenderness in the scalp, radiating to the ipsilateral periorbital region. There was no claudication of the jaw or tongue, the ESR was 60 mm/hour and the CRP was 5.7 mg/dl. Blood pressure measurements in both arms were concordant and there were no murmurs or arterial bruits. Computed tomography of the head revealed no changes suggestive of

acute vascular lesions, infections or space-occupying lesions. Due to the suspicion of GCA, a pulse of 1g of intravenous methylprednisolone (MPD) was administered and the collaboration of the rheumatology team was requested. A duplex US study was performed: flow was practically absent in the frontal branches of both temporal arteries, consistent with vasculitic involvement; no changes were observed in the flow of the common trunks or parietal branches of the temporal arteries, nor in the flow of the axillary arteries. The patient completed 3 days of MPD followed by oral prednisolone 1 mg/Kg/day and low-dose aspirin (100 mg/day). On the 11th day of corticosteroid therapy, ESR was 16 mm/hour and CRP was 4.1 mg/dl. There was a gradual improvement in visual acuity in the right eye and no loss of vision in the left eye. He was maintained on 1 mg/Kg/day of oral prednisolone for one month, followed by a gradual reduction over the long term. FDG-PET ruled out extracranial arterial involvement.

Discussion: It is of the utmost importance not to delay treatment of suspected GCA with high-dose glucocorticoids. Recent EULAR recommendations consider that US should be the first imaging modality to investigate inflammatory changes in the routine clinical care of patients with suspected GCA. Temporal artery biopsy should be considered in patients with a normal duplex US in the context of a high pre-test probability.

Conclusion: Early recognition and immediate treatment of GCA can prevent permanent loss of vision. US plays an important role in diagnosis, avoiding invasive procedures.

PO 56 • PREGNANCY OUTCOMES IN WOMEN WITH NON-RADIOGRAPHIC SPONDYLARTHRTIS COMPARED TO ANKYLOSING SPONDYLITIS

Tiago Beirão¹, Rafaela Nicolau^{2,5}, Francisca Guimarães³, Inês Santos², Francisca Aguiar^{4,5}, Sara Ganhão^{4,5}, Mariana Rodrigues^{4,5}, Nádia Filipa², Iva Brito^{4,5}

¹Rheumatology department, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Porto Portugal; ²Rheumatology department, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal; ³Pediatric department, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Portugal; ⁴Pediatric and young adult Rheumatology unit, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; ⁵Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal

Introduction: Axial Spondylarthritis (SpA) is a chronic inflammatory disease. There are two main subtypes: ankylosing spondylitis (AS) and non-radiographic spondylarthritis (nr-SpA). The difference in pregnancy outcomes and preterm delivery risk between these subtypes remains unclear.

Aim: The aim of this study is to compare pregnancy outcomes between these two groups.

Methods: In this retrospective multicentric study, data was collected from medical records of 34 women with axial spondylarthritis who gave birth from 2020 to 2022. Demographic and clinical data were collected. For comparison analysis, the subjects were divided in two subgroups: ankylosing spondylitis and non-radiographic spondylarthritis. Maternal and fetal outcomes were evaluated.

Results: Fifteen women (44.12%) had nr-SpA and the other 19 (55.88%) patients were diagnosed with AS. The AS subgroup included older women, longer disease duration and higher number of previous pregnancies compared with nr-SpA, although with no statistical significant difference. Similar rates of preconception consultation and previous therapy with bDMARDs were observed in both groups. The subgroup with AS had higher percentage of flared during pregnancy than those with nr-SpA (7.70% vs 31.60%, p=0.108). On the contrary, significantly higher risk of preterm delivery was found in nr-SpA group (33.33% vs 0.00%, p=0.010). No statistical difference was found on birth outcomes between the two groups.

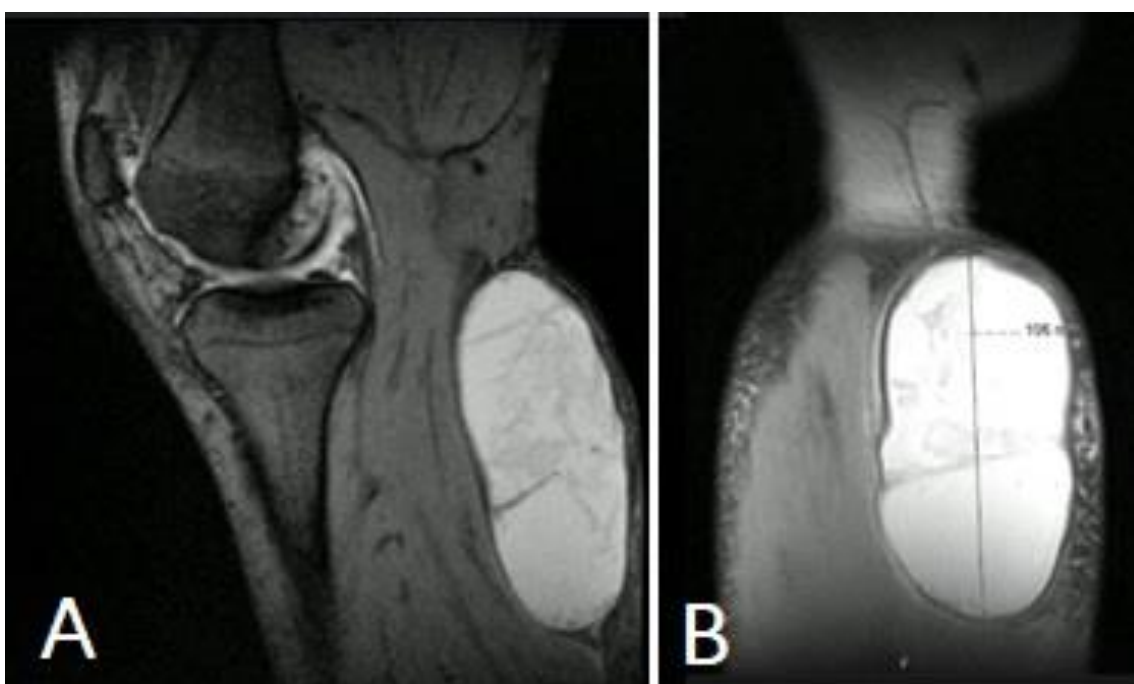
Conclusion: This study suggests the existence of an increased risk of preterm delivery in women with nr-SpA compared to women with AS and the need for clinicians to be aware of that. One possibility is that non-radiographic spondylarthritis is less well-defined and may encompass a wider range of diseases with varying levels of severity. This could make it more difficult to manage the disease and monitor the pregnancy, leading to a higher risk of complications such as preterm delivery. In contrast, ankylosing spondylitis is a well-defined disease with clear diagnostic criteria and a more predictable disease course, which may make it easier to manage during pregnancy. Further research is needed to clarify this.

	Non-radiographic spondyloarthritis	Ankylosing spondylitis	Total	p-score
<i>Patient Characteristics</i>				
Age (years)	33.74±4.83 (22-41)	35.33±3.90 (28-40)	34.40±4.45 (22-41)	0.319
Months since onset disease	61.67±39.69 (12-168)	66.73±46.63(24-182)	62.1±43.05(2-182)	0.732
Previous pregnancies	1.29±1.05(0-3)	1.58±1.16(0-4)	1.1±1.24(0-4)	0.442
Previous abortion	4/15 (26,67%)	4/19 (21,05%)	8/34(23,52%)	0.702
<i>Preconception</i>				
Preconception consultation	8/12 (66.67%)	12/17(70.59%)	20/29(68.96%)	0.822
bDMARD started in preconception	4/15 (26.67%)	2/19 (10,52%)	6/34 (17.65%)	0.220
<i>Medication</i>				
Prednisolone	2/15 (13,33%)	5/19 (26,32%)	7/34 (20,58%)	0.353
Sulfasalazine	2/15 (13,33%)	4/19 (21,05%)	6/34 (17,65%)	0.558
Certolizumab	5/15 (33,33%)	6/19 (31,58%)	11/34 (32,35%)	0.914
<i>Pregnancy outcomes</i>				
Flare during pregnancy	1/12 (7.69%)	6/13 (46.15%)	7/25 (28.00%)	0.108
Flare after pregnancy	1/11 (9.09%)	3/15 (20.00%)	4/26 (15.38%)	0.511
Successful pregnancy	12/15(80.00%)	17/19(89.47%)	29/34(85.29%)	0.439
<i>Birth outcomes</i>				
Gestational age	39.05±1.03 (37-41)	37.67±1.78(35-40)	33.1±13.19(2-41)	0.051
Newborn weight (grams)	3296.71±403.26(2330-4340)	3116.67±288.10(2720-3480)	2748.6±1205.63(2-4340)	0.104
Fetal malformation	0/12 (0.00%)	1/16 (6.25%)	1/28 (3.57%)	0.393
Preterm birth	4/12(33.33%)	0/17(0.00%)	4/29(13.79%)	0.010
Intrauterine growth restriction	1/11(9.09%)	0/17(0.00%)	1/28(3.57%)	0.414

PO CCLIN 57 · UNUSUAL KNEE MASS IN A PATIENT WITH PSORIATIC ARTHRITIS: A CASE REPORT

Tiago Beirão¹, Beatriz Samões¹, Catarina Rua¹, Romana Vieira¹, Joana Abelha-Aleixo¹, Taciana Videira¹, Patrícia Pinto¹, Flávio Costa¹, Diogo Fonseca¹

¹Rheumatology department, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho, Vila Nova de Gaia



Introduction: Baker's cysts are a common condition that can develop in individuals with underlying knee joint pathology. It is usually benign, but in some cases, it can cause pain and discomfort. This case report presents a 53-year-old male with psoriatic arthritis who presented with a massive 10cm Baker's cyst on his right knee.

Case Report: A 53-year-old male with a history of psoriatic arthritis, complained of knee pain during a rheumatology check-up. The patient reported pain and discomfort in his knee joint, which had been gradually worsening over a few months. Physical examination revealed a large, tender, and fluctuant mass in the popliteal fossa. Ultrasound examination confirmed the presence of a Baker's cyst. The patient underwent aspiration of the cyst, and approximately 300ml of fluid was drained. The fluid was clear and had a viscosity similar to synovial fluid. This patient had a clinical relapse 3 months later, and 140mL was drained again. The patient was referred to orthopaedics and, after a MRI assessment (Figure 1A and 1B), a synovectomy was performed.

Discussion: Baker's cyst is a common condition that can develop in individuals with underlying knee joint pathology. It is usually associated with synovial fluid accumulation due to joint inflammation or injury. In this case, the patient's psoriatic arthritis led to the production of excess synovial fluid, resulting in the development of a massive Baker's cyst. The treatment of Baker's cysts depends on the size and symptoms. In this case, the patient's cyst was drained, resulting in significant symptom improvement. However, larger cysts have a higher risk of recurrence and may require more aggressive treatment, such as synovectomy.

Conclusion: This case report presents a 53-year-old male with psoriatic arthritis who developed a massive 10cm Baker's cyst on his right knee. While Baker's cysts are a common condition, this case highlights the importance of monitoring patients with psoriatic arthritis for the development of a Baker's cyst. Treatment options for Baker's cysts depend on the size and symptoms, and larger cysts may require more aggressive treatment, such as synovectomy.

PO 58 • HEALTH-RELATED QUALITY OF LIFE IN SYSTEMIC SCLEROSIS - A CASE-CONTROL STUDY

Inês Genrinho^{1,2,3}, Carolina Mazeda^{2,3}, Anabela Barcelos^{2,3}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar Tondela Viseu, Portugal; ²Rheumatology Department, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro, Portugal; ³Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance

Introduction: There is a great heterogeneity in clinical presentation among systemic sclerosis (SSc) patients resulting in different impairments of health-related quality of life (HRQoL). The European Quality of Life-5 Dimensions (EQ-5D) is a widely used questionnaire that evaluates the generic quality of life developed in Europe. The aim of this study was to evaluate HRQoL in patients with SSc using the EQ-5D and to correlate EQ-5D scores with social and clinical data.

Material and Methods: A single-centre, case-control study was conducted enrolling SSc patients who fulfilled the 2013 ACR/EULAR criteria for the classification of diffuse SSc (dSSc) or limited SSc (lSSc) form and a healthy control group matched by sex. All patients were requested to answer EQ-5D questionnaire to assess HRQoL. Social demographic and clinical data were collected. General descriptive analysis and independent parametric or non-parametric tests were performed using SPSS Statistics v26.

Results: A total of 25 SSc patients (8 with dSSc and 17 with lSSc form) and 25 healthy controls were included, being 21 females (84%) in both groups, with a mean age of 58.12 ± 11.9 and 45.68 ± 12.74 years old, respectively. SSc patients presented significantly lower EQ-5D visual analogic scale (VAS) (mean 69.0 ± 14.65 patients vs 84.0 ± 12.04 control) and total scores (mean 0.86 ± 0.10 patients vs 0.94 ± 0.10 control) when compared to the control group ($p=0.001$). No differences in HRQoL were found between both SSc subtypes. In patients group, older age showed a negative correlation with EQ-5D VAS score ($r=0.47$, $p=0.02$). Regarding to clinical data, the presence of skin thickening of the fingers of both hands, telangiectasias, and pulmonary disease were associated with lower EQ-5D VAS and total scores ($p<0.05$).

Conclusions: SSc patients presented significantly impaired HRQoL, with lower EQ-5D VAS and total scores. Older age, skin thickening of the fingers, telangiectasias, and pulmonary disease contribute to significantly decreased EQ-5D scores. Further investigations with bigger samples are needed to clarify the degree of impairment in HRQoL with other relevant clinical data since these results were limited by the small cohort included.

PO CCLIN 59 - MIOPERICARDITE COMO MANIFESTAÇÃO DE GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE EOSINOFÍLICA

Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Filipa André Canhão¹, Sara Costa¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Isabel¹, André Saraiva¹, Luís Inês¹, Mariana Luís¹, Mariana Santiago¹, Cátia Duarte¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A Granulomatose com Poliangeíte Eosinofílica (EGPA) é uma vasculite sistémica de pequenos e médios vasos que afeta indivíduos na 4ª e 5ª décadas de vida. Caracteriza-se por asma, rinosinusite e eosinofilia, com envolvimento preferencial pulmonar. O sistema cardiovascular encontra-se comprometido em 16-29% dos doentes, sendo responsável por cerca de metade da mortalidade atribuível à doença.

Caso Clínico: Mulher, 49 anos, seguida em Imunoalergologia por asma e rinosinusite alérgica diagnosticadas no ano pregresso. Iniciou quadro de astenia e dor retrosternal agravada à inspiração profunda e decúbito dorsal, com 2 semanas de evolução. Foi diagnosticada com pericardite sem critérios de gravidade no Serviço de Urgência (SU), medicada com AINE e colchicina e orientada para consulta de Cardiologia. Por agravamento do quadro, retornou ao SU 1 semana depois, tendo sido internada na Unidade de Cuidados Intermédios Cardíacos por miopericardite severa. À admissão, apresentava anemia normocítica e normocrómica (Hb 11.3 g/dL), leucocitose ($15.1 \times 10^9/L$) por eosinofilia ($4.26 \times 10^9/L$), elevação da PCR (7.47 mg/dL), do NT-ProBNP (7557 pg/mL) e da troponina I de alta sensibilidade (15998.9 ng/L). O rastreio de infeções foi negativo e o estudo da autoimunidade revelou ANAs com padrão nuclear mosqueado fino num título de 1:160, com ENAs negativos e ANCAs negativos. O ECG revelava aplanamento da onda T e o ecocardiograma transtorácico mostrava hipocinesia difusa do ventrículo esquerdo com fração de ejeção (FEj) de 20% e derrame pericárdico moderado sem colapso das cavidades. Face aos achados de eosinofilia superior a 10% dos leucócitos totais e antecedentes de asma e rinosinusite, levantou-se a suspeita de EGPA. Iniciou tratamento com 3 pulsos de metilprednisolona 1000 mg, seguido de prednisolona 1 mg/kg/dia em esquema de desmame, com resolução da sintomatologia e normalização progressiva dos parâmetros analíticos e da FEj. A coronariografia excluiu doença coronária significativa e ressonância magnética cardíaca revelou envolvimento cardíaco por

miocardite eosinofílica. Realizou ecografia abdominal para exclusão de hepatosplenomegália, TC torácica de alta resolução sem alterações, e TC dos seios paranasais que mostrou alterações inflamatórias em todos eles. Assumiu-se diagnóstico presuntivo de EGPA e iniciou ciclofosfamida endovenosa (total de 6 ciclos), mantendo-se assintomática, sem alterações analíticas e com FEj de 52% no follow-up.

Discussão: A EGPA manifesta-se tipicamente por 3 fases clínicas sequenciais, nem sempre distinguíveis: fase prodrómica caracterizada por asma (presente em >90% dos doentes), rinite alérgica e atopia; fase eosinofílica com eosinofilia e infiltrados eosinofílicos multiorgânicos, especialmente no pulmão; e fase vasculítica, potencialmente fatal. É a vasculite sistémica que mais frequentemente afeta o coração, provocando arritmias, insuficiência cardíaca ou miopericardite. Doentes com este envolvimento de órgão têm menor probabilidade de apresentar ANCAs positivos e maior propensão para eosinofilia marcada.

Conclusão: As vasculites ANCA são doenças amplamente heterogêneas e potencialmente fatais, exigindo grande suspeição clínica. Na EGPA, a asma de início tardio e de difícil controlo é comum e deve motivar estudo complementar dirigido. Contudo, nem sempre é possível um diagnóstico até ao desenvolvimento de outra sintomatologia, muitas vezes grave.

PO 60 - WHAT IS THE REAL IMPACT OF DEPRESSION ON CLINICAL RESPONSE TO THERAPY IN PATIENTS WITH PSORIATIC ARTHRITIS TREATED WITH BIOLOGIC DISEASE-MODIFYING ANTIRHEUMATIC DRUGS?

Ana Martins¹, Daniela Oliveira¹, Rafaela Nicolau², Teresa Martins-Rocha^{1,3}, Alexandra Bernardo¹, Sofia Pimenta^{1,3}, Miguel Bernardes^{1,3}, Lúcia Costa¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; ²Rheumatology Unit, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal; ³Departamento de Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Background: The estimated prevalence of depression in patients with psoriatic arthritis (PsA) ranges from 20 to 30% and is higher than in the general population. The relationship between depression, systemic inflammation, disease activity and response to therapy in PsA patients remains unclear and under investigation. Patients with

depression seems to have overexpression of pro-inflammatory cytokines involved in the pathogenesis of PsA (IL-6, IL-17 and TNF- α). On the other hand, depression leads to pain sensitization and plays a pivotal role in the shaping of pain responses.

Objectives: To compare the response to therapy in PsA patients with or without depression, treated with biologic disease-modifying antirheumatic drug (bDMARD) for the first time.

Methods: An observational monocentric retrospective cohort study of patients with PsA (according to CASPAR criteria) registered in the national database (Reuma.pt), who started their first bDMARD, was conducted. Demographic data, disease activity data, functional parameters and response to therapy 12 months after the start of bDMARD were collected.

Depression was defined according to Hospital Anxiety and Depression scale (HADS) or diagnosed previously by a psychiatrist. For patients with peripheral involvement, DAS28 (4V), CDAI and SDAI were collected at baseline. For patients with axial involvement, ASDAS-CRP was also collected. ACR response criteria, change in ASDAS(Δ ASDAS), BASDAI50 response, change in HAQ (Δ HAQ) and EULAR response (good, moderate or no response) were calculated at month 12 (T12). Chi-square test and t-test were conducted and p-value <0.05 was considered statistically significant.

Results: A total of 129 PsA patients were included, 66 (51.2%) females, with a mean age of 52.2 \pm 10.9 years and a disease duration of 13.9 \pm 7.2 years. Regarding PsA subtypes, 70 (54.3%) had symmetric polyarthritis, 28 (21.7%) had asymmetric oligoarthritis, 28 (21.7%) had predominant axial involvement, 2 (1.5%) had distal interphalangeal predominant involvement and 1 (0.8%) had arthritis mutilans. All patients were treated with bDMARD, 122 (94.6%) with anti-TNF α agents and 7 (5.4%) with anti-IL-17 agents. Thirty-two (24.8%) patients had depression and the mean value of HADS was 10.0 \pm 3.8. The majority of these patients were treated with antidepressants (n=25, 78.1%). Patients with and without depression had similar sociodemographic characteristics, except for gender (more females in the depression group, p<0.001). These 2 groups had similar disease activity scores at baseline. Patients with depression and peripheral involvement had a significantly lower ACR20/50/70 responses (p=0.001, p=0.002 and p=0.001 respectively) and poorer EULAR response (p=0.002) at T12. Furthermore, patients with depression and axial involvement had a lower Δ -ASDAS (p=0.03) and a lower BASDAI50 response (p=0.06) at T12. Switch due to ineffectiveness in the first 12 months was higher in patients with depression (p=0.002).

Conclusion: In our study, depression was associated with poorer response to therapy and higher bDMARD discontinuation rates. Depression might be associated with a pro-inflammatory state but also has a close relationship with chronic widespread pain which can influence some composite disease activity measures. Clinical judgement of the degree of disease activity, using objective measures of disease activity, is important in patients with depression, in order to avoid inappropriate escalation of therapy. Furthermore, recognition and treatment of depression in patients with PsA are crucial, as this might improve their quality of life and their ability to manage their rheumatic disease.

PO 61 - ESOPHAGEAL DYSMOTILITY IN SYSTEMIC SCLEROSIS: DEMOGRAPHIC AND CLINICAL FINDINGS

Inês Santos^{1*}, Raquel Miriam Ferreira^{2,3*}, Carlos Gomes^{2,3}, Mariana Diz Lopes^{2,3}, Georgina Terroso², Lúcia Costa²

¹Rheumatology Unit, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal; ²Rheumatology Department, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal; ³Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal

*Co-first author

Introduction: The relationship between manometric changes and esophageal dilation on high-resolution computed tomography (HRCT) is well established in Systemic Sclerosis (SSc), but its association with extra-esophageal manifestations is inconsistent.

Purpose: This study aims to characterize manometric findings in SSc patients and to determine predictive factors of manometric esophageal body involvement.

Material and Methods: This is a retrospective single-center study including adult patients with SSc registered in Reuma.pt fulfilling ACR/EULAR 2013 classification criteria who had undergone conventional or high-resolution esophageal manometry (HRM). Patients with prior upper gastrointestinal (UGI) surgery or myositis overlap were excluded. Demographic and clinical data were collected. The associations between esophageal motility and disease duration, immunologic profile, cutaneous and pulmonary involvement, as well as endoscopic or tomographic esophageal alterations were evaluated.

Results: A total of 76 patients were included. Manometric characterization was performed (table 1). Sixty patients (78.9%) underwent a conventional manometry. The most common

finding was aperistalsis in 23 (38.3%), followed by normal peristalsis in 21 (35.0%), hypoperistalsis in 13 (21.7%) and nutcracker esophagus in 3 (5.0%). A normotonic lower esophageal sphincter (LES) was present in 45 (75.0%), hypotonic in 14 (23.3%) and hypertonic in 1 (1.7%). HRM was performed in 16 patients (21.1%). Normal motility was seen in 9 (56.3%), ineffective esophageal motility and absent contractility in 3 each (18.8%) and esophagogastric junction outflow obstruction in 1 (6.3%). A normotonic LES was present in 9 (56.3%) and a hypotonic LES in 7 (43.8%). Altogether, manometric studies revealed a total of 46 patients (60.5%) with esophageal body dysmotility and 54 (71.1%) with normotonic LES.

Baseline characteristics were analyzed globally and by motility group (table 2). Sixty-four patients (84.2%) had limited cutaneous disease. The median disease duration was 5 years (IQR 11) with mean age of 54.1 ± 12.4 years. Seventy-one patients (93.4%) were females.

Potential predictive factors of manometric involvement were compared between patients with normal motility and dysmotility (table 3). Esophageal dilation on HRCT was more frequent in patients with dysmotility ($p=0.005$). There were no statistically significant differences regarding disease duration, immunologic profile (antinuclear, anti-Scl70 or anticentromere antibodies), modified Rodnan skin score, esophagitis, Barrett's esophagus, interstitial lung disease, forced vital capacity or single-breath carbon monoxide diffusing capacity.

Conclusion: Esophageal involvement was frequent in our sample, although LES was more commonly spared. An association between esophageal dysmotility and its dilation on HRCT was found, highlighting the utility of HRCT for identification of UGI involvement in SSc. No association was found between manometric changes and extra-esophageal manifestations.

Table 1: Manometric characterization of patients

	n (%)
Conventional manometry	60 (78.9)
Esophageal body motility	
Normal	21 (35.0)
Hypoperistalsis	13 (21.7)
Aperistalsis	23 (38.3)
Nutcracker esophagus	3 (5.0)
Lower esophageal sphincter tonus	
Normotonic	45 (75.0)
Hypotonic	14 (23.3)
Hypertonic	1 (1.7)
High resolution manometry	16 (21.1)
Chicago classification	
Version 3.0	2 (12.5)
Version 4.0	14 (87.5)
Esophageal body motility	
Normal	9 (56.3)
EGF outflow obstruction	1 (6.3)
Ineffective esophageal motility	3 (18.8)
Absent contractility	3 (18.8)
Lower esophageal sphincter tonus	
Normotonic	9 (56.3)
Hypotonic	7 (43.8)
Total of esophageal body motility findings	
Normal motility	30 (39.5)
Dysmotility	46 (60.5)
Total of lower esophageal sphincter findings	
Normotonic	54 (71.1)
Disfunction	22 (28.9)

Footnote: EGF - Esophagogastric junction

Table 2: Baseline characterization of patients

	All patients (n=76)	Normal esophageal motility (n=30)	Esophageal dysmotility (n=46)
Disease subtype - n (%)			
Diffuse	5 (6.6)	2 (6.7)	3 (6.5)
Limited	64 (84.2)	23 (76.7)	41 (89.1)
Sine scleroderma	1 (1.3)	1 (3.3)	0 (0.0)
Preclinical	1 (1.3)	0 (0.0)	1 (2.2)
Overlap syndrome	5 (6.6)	4 (13.3)	1 (2.2)
Disease duration at time of manometry*, years - median (IQR)	5 (11)	5 (17)	4.5 (10)
Age at time of manometry, years - mean±SD	54.1±12.4	52.3±12.4	55.2±12.4
Sex - n (%)			
Female	71 (93.4)	27 (90.0)	44 (95.7)
Male	5 (6.6)	3 (10.0)	2 (4.3)
Ethnicity* - n (%)			
Caucasian of European origin	42 (97.7)	14 (93.3)	28 (100.0)
Caucasian of non-European origin	1 (2.3)	1 (6.7)	0 (0.0)
Body mass index*, Kg/m ² - mean±SD	25.6±4.6	26.6±4.8	25.0±4.6
Tobacco use* - n (%)			
Current smoker	6 (10.5)	2 (8.3)	4 (12.1)
Never smoker	40 (70.2)	14 (58.3)	26 (78.8)
Quit	11 (19.3)	8 (33.3)	3 (9.1)
Alcohol use* - n (%)			
Current drinker	5 (11.4)	2 (9.1)	3 (13.6)
Never or occasional drinker	38 (86.4)	19 (86.4)	19 (86.4)
Quit	1 (2.3)	1 (4.5)	0 (0.0)
Comorbidities - n (%)			
Hiatus hernia	15 (19.7)	5 (16.7)	10 (21.7)
Diabetes mellitus	3 (3.9)	0 (0.0)	3 (6.5)
Obesity	5 (6.6)	3 (10.0)	2 (4.3)
≥1 medication that decreases LES pressure* - n (%)	41 (67.2)	18 (69.2)	23 (65.7)
Calcium channel blockers	38 (62.3)	18 (69.2)	20 (57.1)
Tricyclic antidepressants	4 (6.6)	2 (7.7)	2 (5.7)
Benzodiazepines	4 (6.6)	1 (3.8)	3 (8.6)
Opioids	5 (8.2)	2 (7.7)	3 (8.6)

Footnote: SD - Standard deviation. IQR - Interquartile range. LES - Lower esophageal sphincter. *Total of 19 missing values for disease duration (7+12); total of 33 missing values for ethnicity (15+18); total of 55 missing values for body mass index (22+33); total of 19 missing values for tobacco use (6+13); total of 32 missing values for alcohol use (8+24); total of 15 missing values for medication (4+11).

Table3: Potential predictive factors of manometric esophageal involvement with comparison by esophageal motility group

	Normal esophageal motility (n=30)	Esophageal dysmotility (n=46)	p-value
Disease duration at time of manometry*, years - median (IQR)	5 (17)	4.5 (10)	0.720
Antibodies - n (%)			
Antinuclear	30 (100)	44 (95.7)	0.516
Anti-Sc170	7 (23.3)	9 (19.9)	0.694
Anticentromere	19 (63.3)	29 (63.0)	0.980
Modified Rodnan skin score* - mean±SD	6.2±5.3	10.7±7.3	0.674
Time between manometry and mRSS, months - median (IQR)	53.5 (56)	66 (120)	0.590
Upper endoscopy*			
Time between manometry and EGD, months - median (IQR)	0 (26)	0.5 (28)	0.899
Under PPI at time of EGD* - n (%)	5 (41.7)	12 (63.2)	0.242
Under NSAID at time of EGD* - n (%)	5 (41.7)	6 (31.6)	0.705
Esophagitis - n (%)	2 (15.4)	8 (33.3)	0.440
Barrett's esophagus - n (%)	0 (0.0)	4 (16.7)	0.276
High resolution computed tomography of the chest*			
Time between manometry and HRCT, months - median (IQR)	4 (184)	3 (37)	0.919
Interstitial lung disease - n (%)	5 (20.0)	11 (27.5)	0.495
Esophageal dilation - n (%)	0 (0.0)	11 (27.5)	0.005
Pulmonary function tests*			
Time between manometry and PFT, months - median (IQR)	0 (27)	1.5 (17)	0.578
FVC - mean±SD	107.9±18.4	100.7±15.9	0.714
DLCOsb* - mean±SD	77.4±15.0	73.3±17.5	0.202

Footnote: IQR - Interquartile range. SD - Standard deviation. mRSS - Modified Rodnan skin score. EGD - Esophagogastroduodenoscopy (=upper endoscopy). PPI - Proton pump inhibitor. NSAID - Nonsteroid anti-inflammatory drug. HRCT - High resolution computed tomography. PFT - Pulmonary function tests. FVC - Forced vital capacity. DLCOsb - Single-breath carbon monoxide diffusing capacity. *Total of 19 missing values for disease duration (7+12); total of 36 missing values for mRSS (14+22); total of 39 missing values for EGD (17+22); total of 6 missing values for PPI or NSAID at time of EGD (1+5); total of 11 missing values for HRCT (5+6); total of 8 missing values for PFT (4+4); total of 10 missing values for DLCOsb (4+6).

PO 62 - ABORDAGEM DA CRISE DE GOTA EM CUIDADOS SAÚDE PRIMÁRIOS

Joana Oliveira¹

¹Interna de Formação Específica de MGF na UCSP Montemor-o-Velho

Introdução: A gota é uma doença reumática inflamatória resultante da deposição de cristais de monourato de sódio (MUS), em locais privilegiados (articulações, tecidos subcutâneos, rim). Afeta sobretudo homens, ocorrendo geralmente a partir dos 40 anos no sexo masculino e dos 60 no sexo feminino. Tratamento da Crise Aguda: O tratamento deve começar pelas medidas gerais anti-álgicas: repouso do membro e aplicação de gelo localmente. São habitualmente utilizados anti-inflamatórios não esteróides (AINEs) e doses baixas de colchicina, isolados ou em combinação. No caso de intolerância ou contraindicação a algum destes fármacos, doses

baixas de corticosteróides (como a prednisolona) podem ser também utilizados.

Não foram encontradas diferenças no grau ou velocidade de alívio da dor (corticosteróide versus AINEs). Os AINEs são eficazes como classe, não havendo necessidade de limitar a escolha da indometacina.

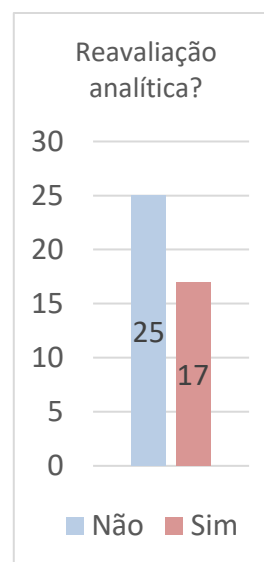
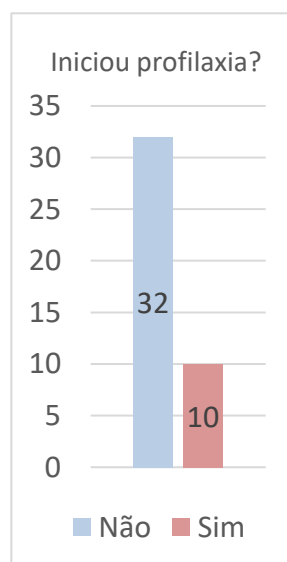
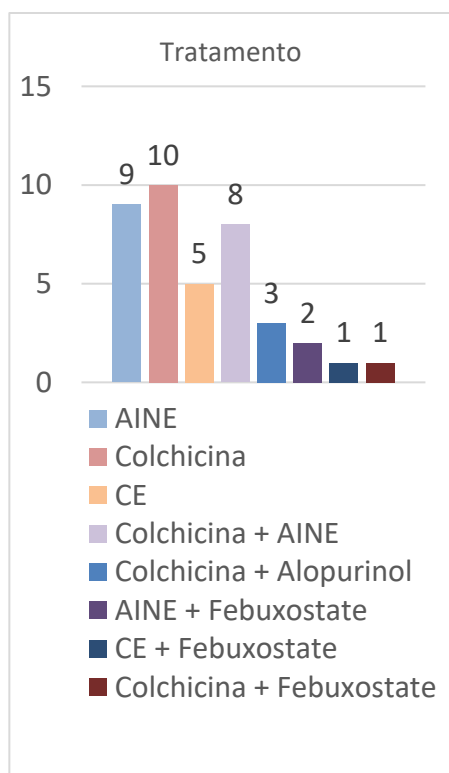
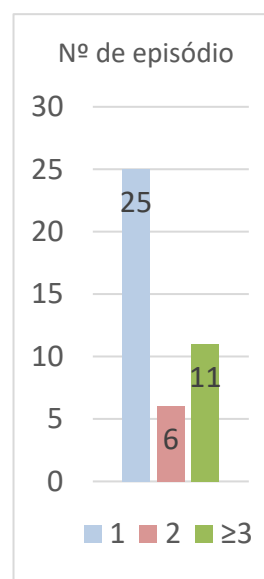
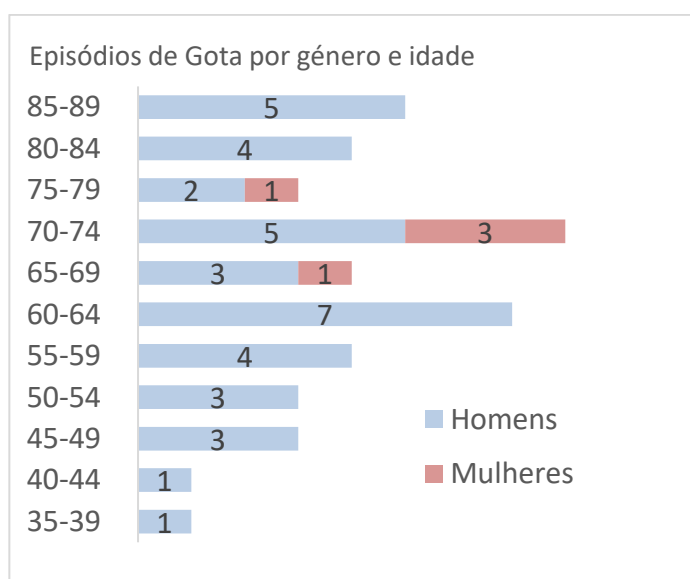
Tratamento Hipoureçemiante: O tratamento não é necessário em casos isolados ou recorrências pouco frequentes (<2/ano). Em casos de gota recorrente (≥2/ano) ou complicações (por exemplo, gota associada a tofos, doença renal crónica ou urolitíase), é necessária uma decisão partilhada. Se iniciada terapia hipouricemiante, deve-se realizar concomitantemente, pelo menos durante dois meses, baixa dose de colchicina ou baixa dose de AINE, para reduzir o risco de episódios agudos de gota.

O febuxostate e o alopurinol são igualmente eficazes. Recomenda-se continuar a terapêutica indefinidamente. A evidência sugere que a medicação reduz o risco de ataques agudos de gota após 1 ano, mas não nos primeiros 6 meses de tratamento. Recomenda-se a continuação do tratamento para atingir e manter uma meta de ácido úrico sérico < 6 mg/dl.

Objetivo: Descrever a realidade da abordagem da crise de gota nos CSP.

Material e métodos: Revisão da Literatura (NOCs Nacionais/Internacionais); Abordagem e Tratamento Gota.

Resultados:



PO 63 • DIFFICULT-TO-TREAT JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS: INSIGHTS INTO A CHALLENGING PATIENT POPULATION

Vanessa Fraga¹, Catarina Abreu¹, Sandra Sousa¹, Maria José Santos^{1,2}

¹ Hospital Garcia de Orta (Rheumatology Department) - Almada, Portugal; ² Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa (Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular) - Lisboa, Portugal

Introduction: Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA) is a heterogeneous group of chronic inflammatory joint diseases with onset before the age of 16 years. While many patients achieve disease control with standard treatment, a subset of patients experience persistent disease activity or inadequate response. Understanding the characteristics and treatment outcomes of this difficult-to-treat JIA (D2T-JIA) population is crucial for developing tailored therapeutic approaches and improving patient outcomes.

Objective: Characterize the D2T-JIA population and compare with the non-D2T-JIA.

Methods: We performed a retrospective study of JIA patients followed in our pediatric rheumatology outpatient clinic registered in Reuma.pt. D2T-JIA was defined according to the European Alliance of Associations for Rheumatology criteria for D2T Rheumatoid Arthritis. Demographic characteristics, clinical manifestations, disease activity, laboratory findings and treatment options are reported and compared in both groups.

Results: A total of 91 JIA patients were included, 58.2% females and mostly Caucasians (82%). The mean age at disease onset was 7.5 ± 4.8 years and the mean age at diagnosis was 8.9 ± 6.6 years. The most common JIA subtypes were persistent oligoarticular (n=23) and extended oligoarticular arthritis (n=16).

The D2T-JIA group represented 4.4% (n=4) of all JIA patients, with a 1:1 male-to-female ratio. The median age at disease onset and diagnosis were 11 ± 7.4 years and 11.5 ± 7.8 years, respectively. Each patient belonged to a different JIA category: extended oligoarthritis, persistent oligoarthritis, systemic, and rheumatoid factor (RF) positive polyarthritis.

Comparison between D2T-JIA (n=4) and the non-D2T-JIA group (n=87) revealed no statistically significant differences in demographic characteristics, extra-articular manifestations or immunology markers (table 1). Nevertheless, Juvenile Arthritis Disease Activity Score at first bDMARD's baseline was higher in D2T-JIA (21.6 vs 12, p=0.695).

Regarding treatment, while both groups exhibited similar use of nonsteroidal anti-inflammatory drugs and conventional disease-modifying antirheumatic drugs (DMARD), the D2T-JIA group was more likely

to require the use systemic glucocorticoids (p=0.020) and a greater number of bDMARD, with all D2T-JIA patients receiving at least 3 bDMARDs. In contrast, only 40.2% of non-D2T patients required bDMARDs. The mean disease duration until first bDMARD was inferior in the D2T-JIA group (1.6 ± 14.4 vs 10 years, p=0.265). The first bDMARD most commonly used in D2T-JIA was anti-tumor necrosis factor (anti-TNF), 75% Etanercept and 25% Adalimumab. All D2T-JIA patients needed a switch due to secondary treatment failure, with a mean drug persistence of 36.3 ± 39.3 months. In 75% of cases, an alternative mechanism of action, primarily anti-IL6 therapy (n=2), was chosen as the first switch.

Discussion: The comparison between the D2T-JIA and non-D2T-JIA groups did not reveal statistically significant differences in demographic or disease characteristics. However, patients with D2T-JIA were more likely to need systemic glucocorticoids, a greater number of bDMARDs and earlier in the disease course, emphasizing the more aggressive treatment approach required for this challenging population. Further research using a larger sample is needed to elucidate who will more be likely to develop D2T disease and the underlying mechanisms contributing to treatment resistance.



CONCURSO DE IMAGENS

CI 01 • THE CHALLENGING OF PYCNODYSTOSIS' FRACTURES - HOPEFULLY RARE!

Carlota Nóbrega¹, Tiago Pereira², Eva Campos Pereira³

¹Serviço de Ortopedia - Hospital de Cascais Dr. José de Almeida; ²Serviço de Ortopedia - Hospital de Santa Maria;

³Serviço de Ortopedia - Hospital Central do Funchal Dr. Nélio Mendonça

Case Presentation: Pycnodysostosis is a rare disease caused by a dysfunction of the osteoclasts. Radiologically, it is characterized by increased bone density and fragility. The hard but brittle bone characteristics of the disease required an unconventional approach when atypical fractures are diagnosed. Instead of nailing the bone, conservative treatment and long term follow ups are frequently adopted.

The authors present a 34-year-old woman with the above mentioned syndrome, after a minor fall and trauma of her left leg, presenting with an atypical transverse fracture of the tibial diaphysis.

Image description: Anteroposterior (left) and lateral (right) conventional radiographs revealing an increased bone density and an atypical transverse fracture of the diaphysis of the left tibia. Multiple previous fractures, already consolidated, can also be observed, with areas of bone sclerosis.

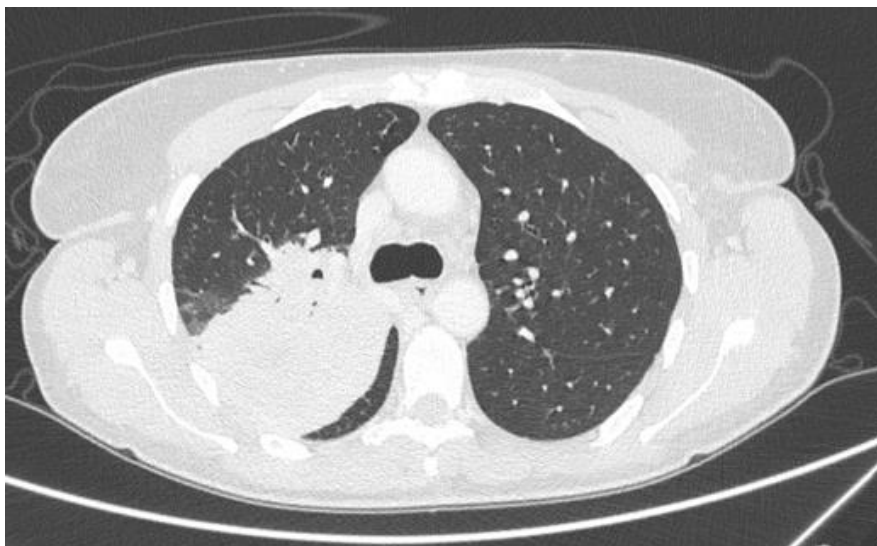


CI 02 • COUGH AND DYSPNOEA IN A PATIENT WITH SJÖGREN SYNDROME

Carolina Zinterl¹, Daniel Carvalho², Sofia C Barreira¹

¹Serviço de Reumatologia e Doenças ósseas metabólicas,

Centro Hospitalar Lisboa Norte; ²Serviço de Reumatologia do Hospital Central do Funchal



This image depicts a CT-scan of a 49-year-old Brazilian female patient with a diagnosis of Sjögren syndrome (SS) since she was 23 years old. She had arthralgias, sicca syndrome and recurrent parotitis, undergoing long-term treatment hydroxychloroquine. In 2016 she had an episode of cryoglobulinemia and underwent treatment with Rituximab in Brazil, with an anaphylactic reaction after the second infusion. When evaluated at our clinic in 2023 she was off any medication for more than one year. She complained of dyspnoea and low-grade fever, weight loss, and a painful supra-clavicular nodule (3cm diameter). Her laboratory results demonstrated microcytic anaemia, elevated inflammatory markers (erythrocyte sedimentation rate of 88mm/hr and C-reactive protein of 6.15mg/dL), positive anti-nuclear antibodies (1/320 with an AC-4 pattern), negative anti-citrullinated protein antibodies, a slightly elevated rheumatoid factor of 15 UI/mL, positive anti-Ro52 (41 FLU) and anti-Ro60 (173 FLU) antibodies, increased β -2 microglobulin at 3.15 ($N < 3$ mg/L) and normal LDH values. She was promptly referred to Hematology.

A CT-scan revealed multiple pulmonary, mediastinal, and axillary nodules, as well as hepatosplenomegaly. A biopsy of one of the pulmonary nodules revealed a stage 4 marginal zone lymphoma, also called BALToma (bronchus-associated lymphoid tissue lymphoma). She started chemotherapy with R-CHOP but developed an anaphylactic reaction despite pre-treatment measures, leading to admission in the Intensive Care Unit due to respiratory insufficiency, ultimately requiring ECMO. After two months in the ICU, she was discharged and is now on chemotherapy with CHOP.

CI 03 - UM RARO CASO DE LUXAÇÃO PÓS TRAUMÁTICA CARPO-METACÁRPICA

Tiago Pereira¹, Eva Pereira¹, Carlota Nóbrega¹, João Nóbrega¹, Fábio Sousa¹

¹Hospital Dr Nelio Mendonça, Funchal



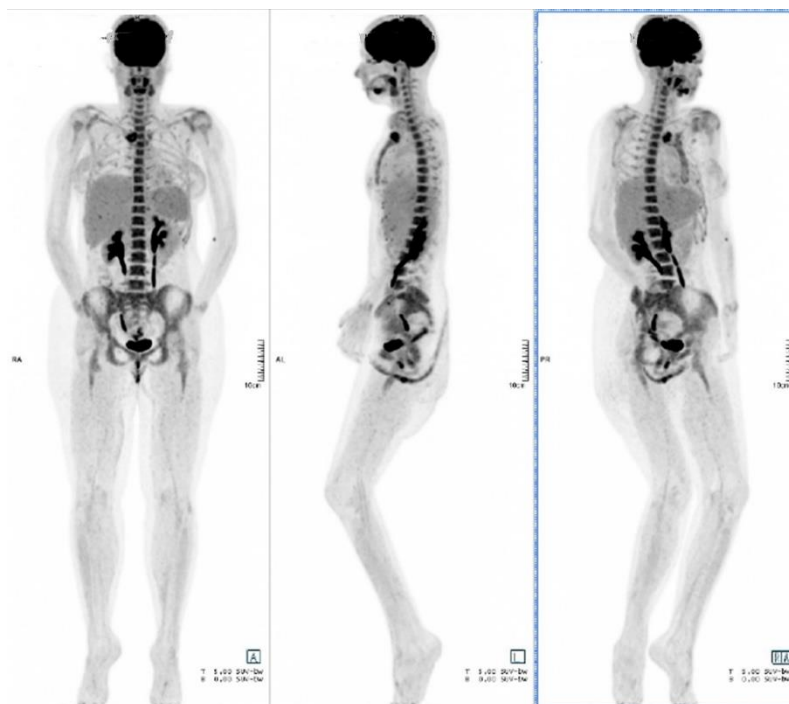


CI 04 • POSITRON EMISSION TOMOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF ADULT ONSET STILL DISEASE

Catarina Abreu¹, Alice Morais Castro¹

¹Hospital Garcia de Orta

The image shows a positron emission tomography (PET) with diffuse osteo-medullary and splenic hypermetabolism along with hyperfixation in the sternoclavicular joint and axillary lymph nodes suggesting the diagnosis of Adult onset Still disease. It was performed to a 25-year-old patient with a history of migratory joint pain, odynophagia and cutaneous rash with increased serum inflammatory markers.



CI 05 - UNRECOGNIZED INSUFFICIENCY FRACTURES - A BILATERAL FEMORAL NECK OSTEOLYSIS

Carlota Nóbrega¹, Tiago Pereira², Eva Campos Pereira³, Fábio Sousa³

Case Presentation:

A 87-years-old woman, wheelchair dependent, presented with left hip pain. Traumatic events and falls were excluded. Rapid osteolysis may represent a peculiar form of spontaneous insufficiency fracture. Infection, neoplasms and vascular diseases must be excluded.

Image Description:

Anteroposterior conventional pelvis radiograph: bilateral femoral neck osteolysis with a proximal migration of the greater trochanters and sparing of the articular surfaces.



CI 06 - HÁ INFLAMAÇÃO NA TERCEIRA IDADE: ARTRITE PSORIÁTICA AXIAL ATIVA EM IDOSO

Filipe Cunha Santos¹, Sara Paiva Dinis¹, Duarte Augusto¹, Joana Fonseca Ferreira^{1,2}, Claudia Vaz^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda; ²Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior

Homem, 84 anos, artrite psoriática axial, com dano estrutural. Queixas recentes: lombalgia matinal, rigidez e despertares noturnos. Boa resposta a anti-inflamatório. RMN revelou espondilite de L3, apagamento parcial da cortical óssea das plataformas somáticas adjacentes e edema da vertente supero-anterior de L2. Matriz óssea com aspeto heterogéneo por substituição adiposa, sem edema ósseo.

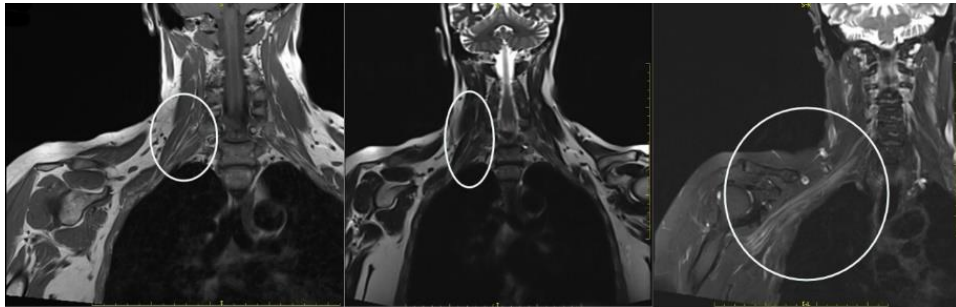


CI 07 - SÍNDROME PARSONAGE-TURNER: UMA CAUSA DE OMALGIA INCAPACITANTE

Filipe Cunha Santos¹, Sara Paiva Dinis¹, Duarte Augusto¹, Joana Fonseca Ferreira^{1,2}, Claudia Vaz^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda; ²Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior

Mulher, 50 anos, espondilartrite axial não radiográfica HLA-B27+ sob adalimumab, em remissão. Omalgia intensa, irradiada para a região escapular, 1 semana de evolução. RMN mostrou hipersinal do plexo braquial entre os escalenos e trajecto infraclavicular, com conflito de espaço. Diagnóstico de Síndrome Parsonage-Turner, medicada com prednisolona 0.5mg/kg/dia, recuperação funcional completa.



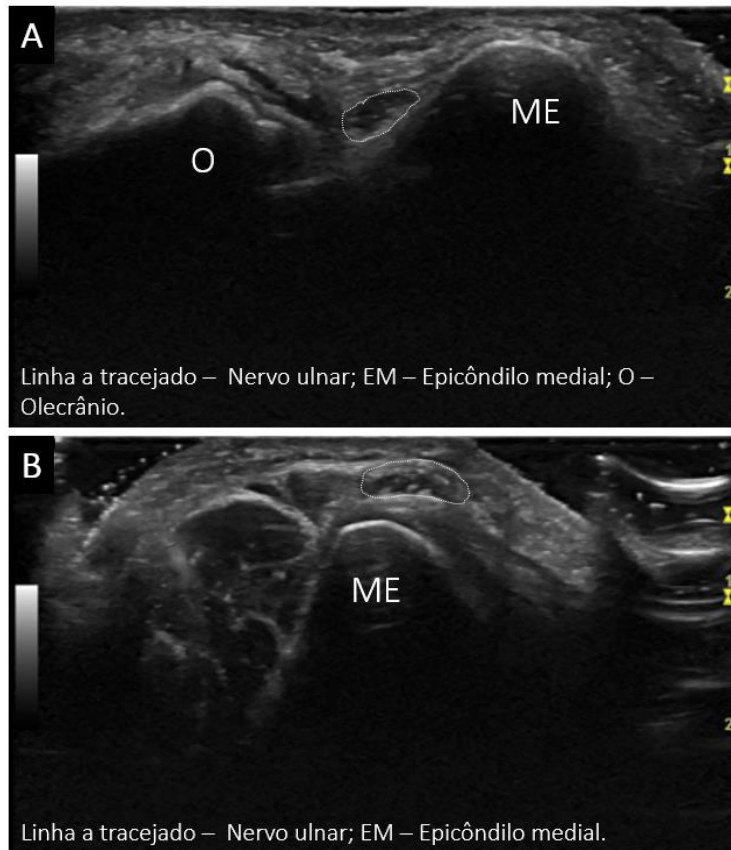
CI 08 - INSTABILIDADE DO NERVO ULNAR DOCUMENTADA ECOGRAFICAMENTE

Filipe Cunha Santos¹, Sara Paiva Dinis¹, Duarte Augusto¹, Joana Fonseca Ferreira^{1,2}, Claudia Vaz^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda; ²Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior

Doente do sexo masculino, 32 anos, com parestesias do membro superior esquerdo no território do nervo ulnar, com instabilidade do nervo documentada ecograficamente.

Imagem A: canal cubital, plano transversal, cotovelo em extensão, com nervo ulnar na sua posição anatómica habitual; **Imagem B:** canal cubital, plano transversal, cotovelo em flexão, com migração do nervo ulnar sobre o epicôndilo medial.



CI 09 - DISPLASIA FIBRO-ÓSSEA POLIOSTÓTICA

Nuno Delgado¹, Miguel Guerra¹, Ana Águeda¹, José Marona¹, Joana Rodrigues¹, Margarida Oliveira¹
¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário da Cova da Beira, Covilhã

Breve descrição das imagens: Doente do sexo feminino, 23 anos com diagnóstico de displasia fibrosa poliostótica.

Imagem A,B,C,D: Radiografias (crânio, úmero direito, bacia e membros inferiores) com lesões estruturais típicas de displasia.;

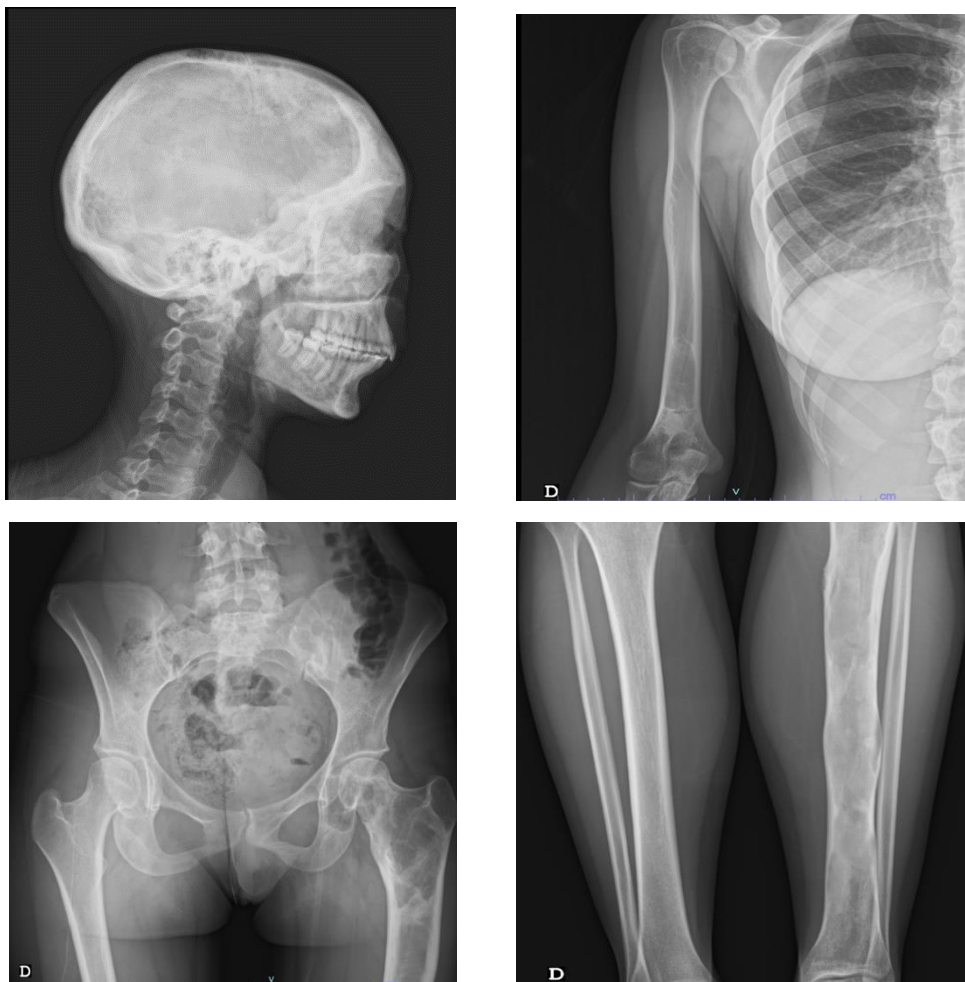
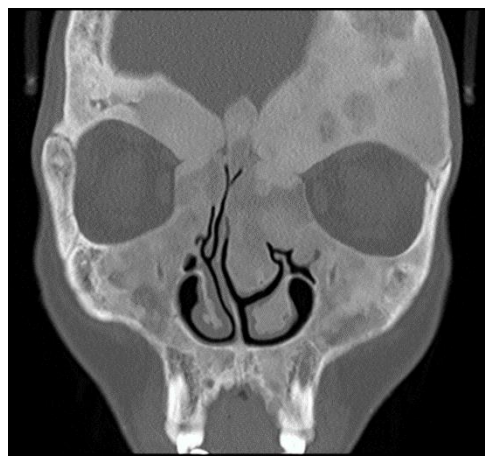


Imagem E: TC dos sérios perinasais com dimorfismo do maciço maxilo-facial e base do crânio, com expansão óssea/alteração do padrão trabeculação e padrão em vidro despolido.

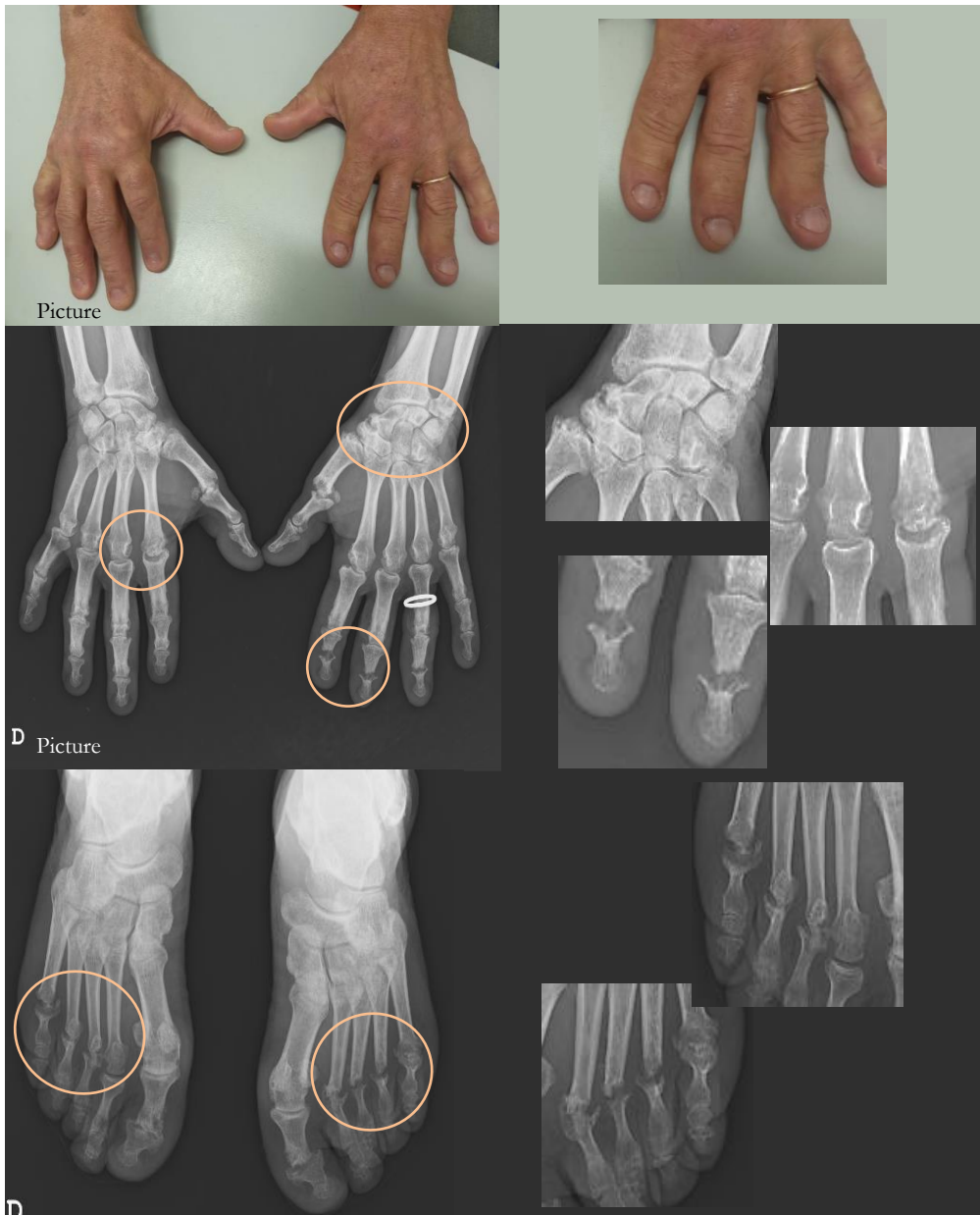


CI 10 • WHEN STOICISM LEADS TO IRREVERSIBLE JOINT DAMAGE: A CASE OF MUTILANS PSORIATIC ARTHRITIS

Maria Pontes Ferreira¹, Anita Cunha¹, Catarina Dantas Soares¹, Hugo Parente¹, José Tavares-Costa¹, Francisca Guimarães¹

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

A 58 years-old man with joint swelling for over 20 years, never seeking medical care, presented with telescoping of 2nd -4th fingers (pic 1a) and radiographic changes suggestive of mutilans PsA, such as erosions of radial styloid process, carpal bones, metacarpo-, metatarso- and interphalangeal joints, osteolysis and pencil in cup deformities (pic 1b-c), colluding in irreversible sequelae.



CI 11 • SEVERE BENDING BONES: X-LINKED HYPOPHOSPHATEMIA'S EXTREMESHugo Parente¹, Anita Cunha¹, Richard Keen², Judith Bubbear²¹Rheumatology department, Hospital Conde Bertiandos, Ponte de Lima, Portugal; ²Rheumatology department, Metabolic Bone Disease Unit, Royal National Orthopaedic Hospital, London, United Kingdom

A 47-year-old man, previously diagnosed with osteogenesis imperfecta, presents with a multiple fracture history, recurrent dental abscesses, renal stones, drastic lower limb deformities and marked hypophosphatemia, in the context of X-linked hypophosphatemic rickets. X-rays depict harsh bone deformities, mainly on the fibula and tibia, impeding walking. He conducted serial corrective osteotomies.

CI 12 • UNRAVELING LOOSER MILKMAN FRACTURES IN HYPOPHOSPHATEMIC RICKETS

André Saraiva¹, Filipa Canhão André¹, Sara Costa¹, João Oliveira¹, Maria João Cadório¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Isabel Maduro¹, Armando Malcata^{1,2}
¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ²Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra



CI 13 • BONE METAMORPHOSIS: THE ENIGMA OF CAMURATI-ENGELMANN DISEASE

Filipa Canhão André¹, André Saraiva¹, Sara Costa¹, João Oliveira¹, Maria João Cadório¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Isabel Maduro¹, Armando Malcata^{1,2}
¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ²Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

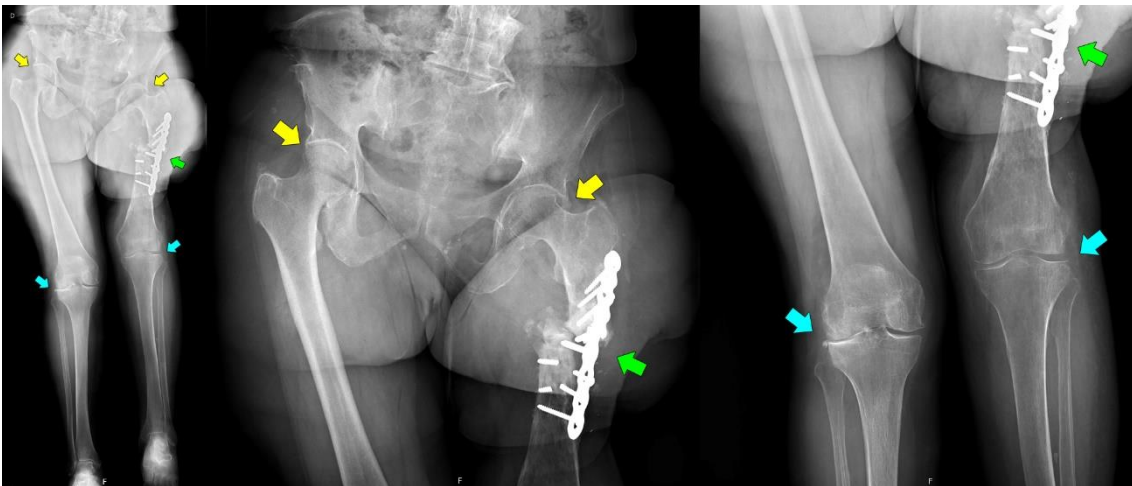


CI 14 - MORBILIDADE TARDIA DE UM OSTEOSSARCOMA

Inês Santos¹, José Pinto², Ana Martins², Daniela Oliveira², Lúcia Costa²

¹Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar Tondela – Viseu; ²Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João

Mulher de 73 anos com antecedente de osteossarcoma da diáfise femoral esquerda há 12 anos. Inicialmente submetida a cirurgia, quimioterapia e radioterapia, com necessidade de reintervenção cirúrgica por pseudoartrose após 4 anos. Em filme extra-longo dos membros inferiores, de notar pseudoartrose com falência do material de osteossíntese, coxartrose, gonartrose e dismetria dos membros inferiores.

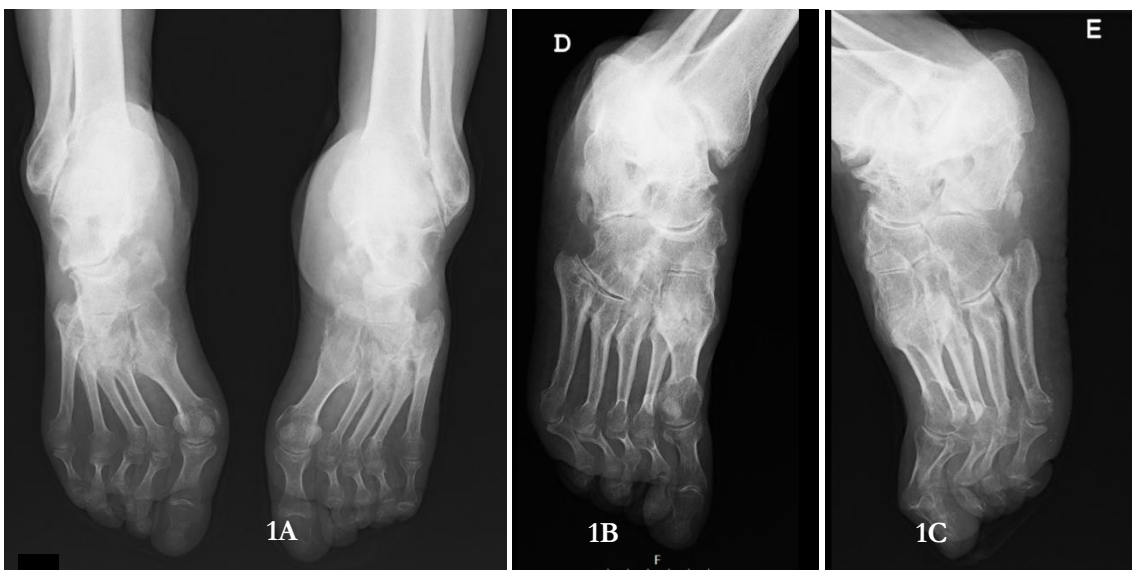


CI 15 - PÉS CAVOS SECUNDÁRIOS A SÍNDROME DE MARFAN

Carla Campinho Ferreira¹, Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Paulo Pereira¹, Joana Leite Silva¹

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga

Radiografias (fig 1A, 1B e 1C) e fotografia (fig 1D) dos pés de um doente com síndrome de Marfan, que apresenta pé cavo bilateral, mais pronunciado à esquerda. São visíveis alterações das articulações do tornozelo e médio-pé, bem como subluxação das metatarsofalângicas, com a presença de dedos em garra bilateralmente.



**CI 16 • PAQUIDERMODACTILIA: UM MIMETIZADOR DE ARTROPATIA INFLAMATÓRIA**

Carla Campinho Ferreira¹, Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Paulo Pereira¹, Joana Leite Silva¹, Ana Paula Vieira², Ana Roxo Ribeiro¹

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga; ²Serviço de Dermatologia, Hospital de Braga

Doente do sexo masculino, com 14 anos, enviado à consulta por tumefações nodulares e indolores nas articulações interfalângicas proximais de ambas as mãos (fig.A). Realizou radiografia (fig.B) e ecografia das mãos que mostraram edema subcutâneo, sem sinovite. A biópsia cutânea mostrou lesões hiperqueratósicas com acantose e hipertrofia da derme, compatível com o diagnóstico de paquidermodactilia.



CI 17 - ARTROSE DO PUNHO E MÃO EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE

João Valadas¹, Joana Miranda¹, Adriana Neves¹, Mafalda Lopes¹, Patrícia Gomes¹

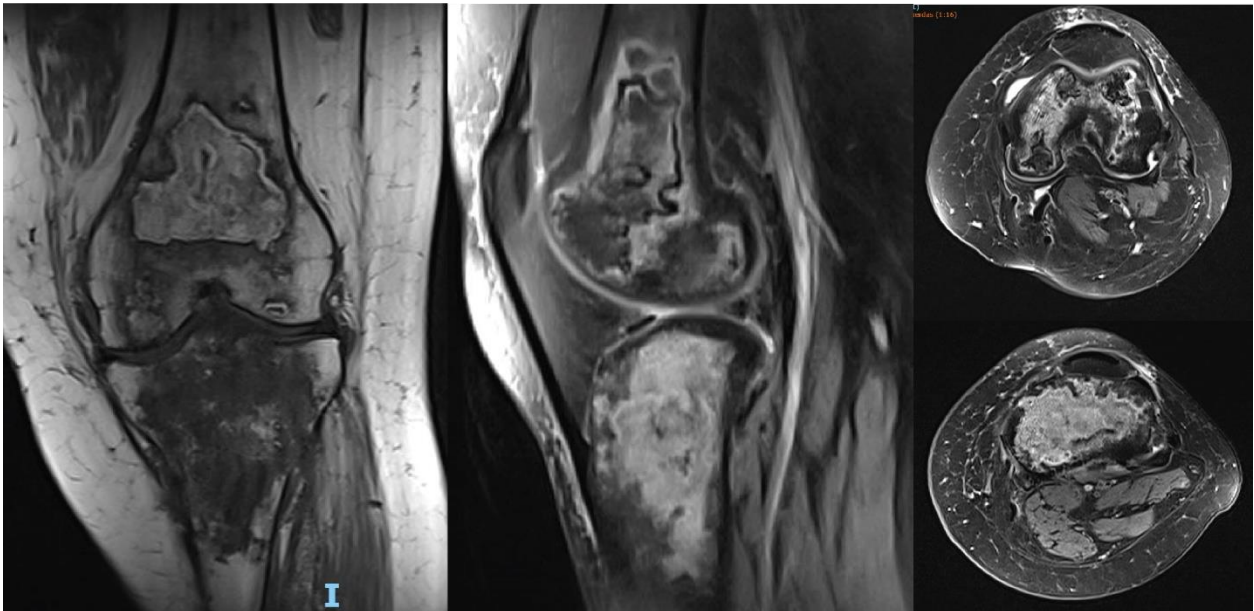
¹Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, EPE.



CI 18 - OSTEONECROSE EM CONTEXTO DE CORTICOTERAPIA

Joana Miranda¹, João Valadas¹, Adriana Neves¹, Bárbara Teles¹, Catarina Pereira¹

¹Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca



CI 19 - USO DE BIFOSFONATOS EM METÁSTASES ÓSSEAS

Joana Miranda¹, João Valadas¹, Adriana Neves¹, António Barcelos¹, Patricia Gomes¹

¹Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca



CI 20 - LESÃO LIQUENÓIDE LABIAL SECUNDÁRIA À SULFASSALAZINA

Joana Miranda¹, João Valadas¹, Adriana Neves¹, António Barcelos¹, Patricia Gomes¹

¹Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

IMAGEM:



LEGENDA:

Mulher, 72 anos, com diagnóstico de Poliartrite seronegativa, sob terapêutica com sulfassalazina 2g/dia. Desde o início do fármaco, há cerca de 6 meses, surgimento de queilite e pequena placa queratósica esbranquiçada no lábio inferior, sugestivo de lesão liquenóide (A). Suspensa a sulfassalazina com melhoria franca das lesões em apenas 2 meses (B) e com resolução em 4 meses (C).

CI 21 - FENÓMENO DE GEISER NA OMARTROSE EVOLUÍDA DO OMBRO

Margarida Correia¹, Paulo Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Joana Sousa Neves¹, José Redondo¹, Ana Roxo Ribeiro¹, Marcos Cerqueira¹
¹Serviço de Reumatologia do Hospital de Braga

IMAGEM:



LEGENDA:

Mulher, 84 anos, com volumosa tumefação dolorosa no ombro esquerdo, com 6 meses de evolução, sob tensão, sem sinais inflamatórios ou de sofrimento cutâneo (A). Realizada Ressonância Magnética que revelou rotura massiva dos tendões da coifa dos rotadores com omartrose evoluída e a presença de quisto subcutâneo sobre a articulação acrómio-clavicular, sugestivo de fenómeno de Geiser (B).

CI 22 - SHORT FINGERS, POWERFUL GENETICS

Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Sara Costa¹, Filipa Canhão André¹, Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Sara Serra¹, Armando Malcata^{1,2}
¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; ²Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

SHORT FINGERS, POWERFUL GENETICS



Fig1. Brachydactyly presented by the mother (hands A-B) and son (hands C-D and feet E-F) on objective examination and respective radiographic findings, due to shortening of several metacarpals, phalanges of the hands and metatarsals.

Albright Hereditary Osteodystrophy (AHO) results from a GNAS1 gene mutation and is characterized by brachydactyly, short stature and obesity.
 Maternal inheritance causes **Pseudohypoparathyroidism (PHP) Type1 (AHO with PTH resistance)**. Paternal allele leads to **Pseudopseudohypoparathyroidism (PPHP) (AHO alone)**.
 Mother and son with a GNAS1 mutation and brachydactyly (Fig1). Son also had PTH resistance and was diagnosed with PHP-type1, while the mother had PPHP.

CI 23 - CRISTAIS DE DESTRUIÇÃO: UM RETRATO RADIOGRÁFICO DA GOTA TOFÁCEA CRÓNICA

Carolina Vilafanha¹, Pedro Miguel Teixeira¹, Cláudia Pinto Oliveira¹, Gisela Eugénio¹, Ana Rita Prata¹, Anabela Barcelos¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal; Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance, Aveiro, Portugal

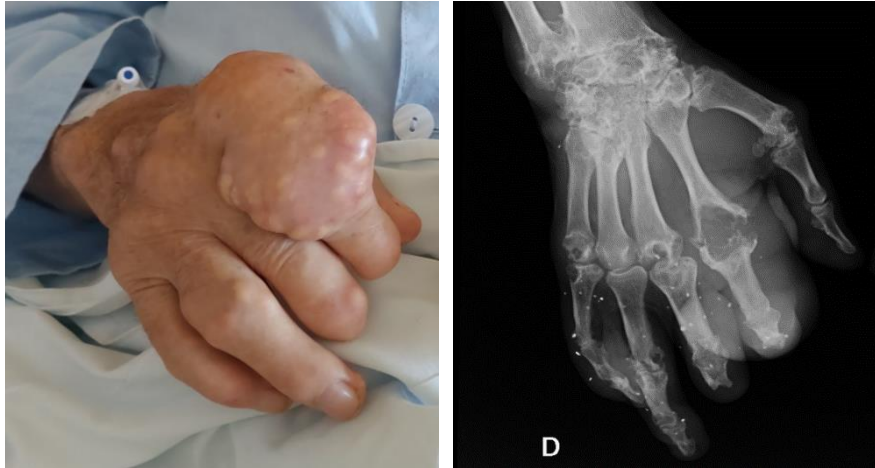


Figura 1. Gota tofácea poliarticular crónica.

A. Múltiplos tofos gotosos a nível dos dedos da mão direita, o mais exuberante na superfície extensora da falange proximal de D2.

B: Radiografia simples da mão direita com múltiplas erosões em overhanging edge nas articulações MCFs, 4^a IFP e carpo. Tumefação de tecidos moles a nível de D2 e pequenas calcificações correspondentes a tofos gotosos.

CI 24 - SCAPHOLUNATE ADVANCED COLLAPSE (“SLAC WRIST”) IN A PATIENT WITH RHEUMATOID ARTHRITIS

Sofia Ferreira Azevedo^{1,2}, Carolina Mazedo^{1,2,3}, Inês Cunha^{1,2}, Anabela Barcelos^{1,2,3,4}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal; ²Centro Académico Clínico Egas Moniz, Health Alliance, Aveiro, Portugal; ³EpiDoc Unit, Nova Medical School, NOVA University Lisbon, Lisboa, Portugal; ⁴Comprehensive Health Research Center (CHRC), Universidade NOVA de Lisboa, Lisboa, Portugal.



Figure 1- Posterior-anterior radiography (1A) and coronal computed tomography (1B) of the wrist of a patient with seropositive, erosive Rheumatoid Arthritis (RA). The picture depicts widening of the scapholunate interval, degenerative changes of the carpal bones, and proximal migration of the capitate, characteristic of Scapholunate advanced collapse (SLAC) - a condition not commonly seen in RA and mostly associated with osteoarthritis and traumatic injuries of the wrist, leading to deformity and instability.

CI 25 • GEYSER SIGN – A FORM OF SWELLING OF THE SHOULDER

Maria Pontes Ferreira¹, Anita Cunha¹, Catarina Dantas Soares¹, Hugo Parente¹, José Tavares-Costa¹
¹Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

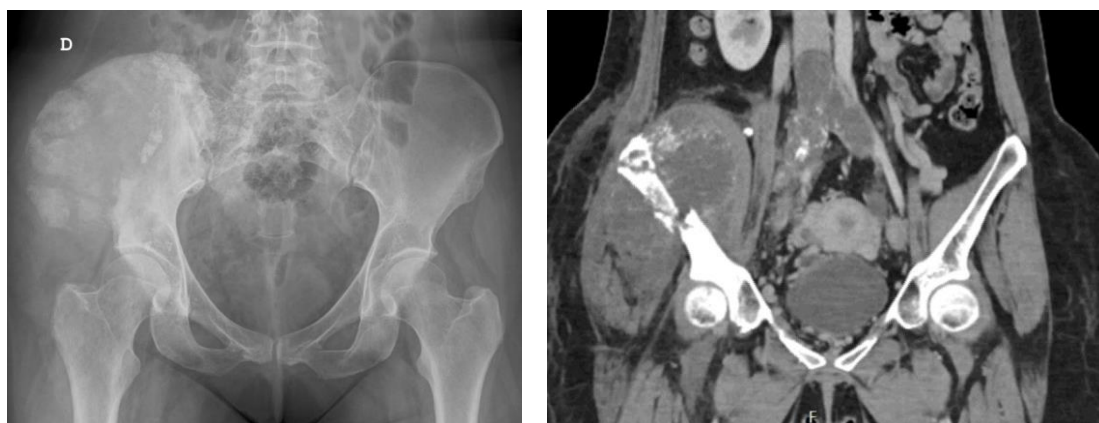


We observed a 75 yo man with a massive chronic swelling above the acromioclavicular (AC) joint (fig1a). His x-ray showed humeral cephalization and marked joint space narrowing, periarticular calcifications and soft tissue swelling (fig 1b). CT scan (fig1c-d) showed osteoarthritis of AC and glenohumeral joint and a synovial cyst originating in the AC joint. He was proposed for shoulder prosthesis.

CI 26 • THE IMPORTANCE OF PLAIN X-RAY IN A SUSPICIOUS PAIN - A MALIGNANT CAUSE OF HIP PAIN

Maria Pontes Ferreira¹, Anita Cunha¹, Catarina Dantas Soares¹, Hugo Parente¹, José Tavares-Costa¹, Sérgio Alcino¹
¹Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal

A 40 yo woman with constant non-responsive to medication hip pain was referred to our consult. The x-ray solicited showed deformity and irregular contours of the right iliac loop and blurring of surrounding tissues (fig1). A CT showed a tumoral lesion with bone and soft tissue component in the right iliac bone, suggestive of osteosarcoma, and pathological fracture of the iliac crest (fig2).



CI 27 - APRESENTAÇÃO IMAGIOLÓGICA DA DOENÇA DE PAGET

Adriana Neves¹, Joana Miranda², João Valadas³, João Castro⁴, Patrícia Gomes⁵, Pedro Beckett¹

¹⁻⁵Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca



CI 28 - 30 ANOS DE RAQUITISMO

Adriana Neves¹, Joana Miranda², João Valadas³, João Castro⁴, Patrícia Gomes⁵, Pedro Beckett⁶

¹⁻⁵Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca



CI 29 - A CASE OF VITAMIN D RESISTANT RICKETS

Hugo Parente¹, Francisca Guimarães¹, Richard Keen², Judith Bubbear²

¹Rheumatology department, Hospital Conde Bertiandos, Ponte de Lima, Portugal; ²Rheumatology department, Metabolic Bone Disease Unit, Royal National Orthopaedic Hospital, London, United Kingdom

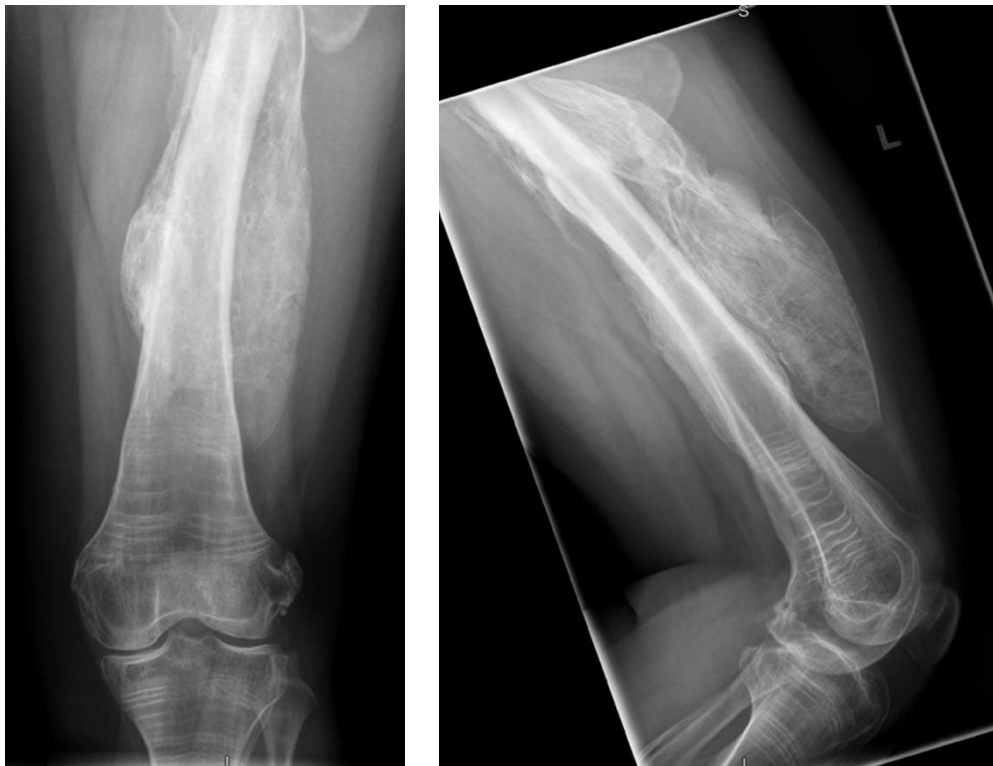
A 36-year-old man presents with a history of stress fractures, neurosensorial deafness and lower limb deformities, consequential to X-linked hypophosphatemia, confirmed by a PHEX gene mutation. X-rays show non-union of mid diaphysis of both the femur and tibia, with multi apical C- and S-shaped deformities, respectively.



CI 30 - ZEBRA LINES AND HYPERPLASTIC CALLOSITIES: UNVEILING THE DIAGNOSIS

Hugo Parente¹, Francisca Guimarães¹, Richard Keen², Judith Bubbear²

¹Rheumatology department, Hospital Conde Bertiandos, Ponte de Lima, Portugal; ²Rheumatology department, Metabolic Bone Disease Unit, Royal National Orthopaedic Hospital, London, United Kingdom



A 23-year-old woman presented with a chronic left thigh pain and stony swelling. X-rays revealed a massive hyperplastic callous, and pamidronate sclerotic "zebra" lines emerging from metaphysis (nondecalcified cartilage by osteoclasts inhibition during growth), representing the number and spacing of pamidronate infusions. IFITM5 gene mutation confirmed type 5 osteogenesis imperfecta's diagnosis.

CI 31 - WHEN MEDICATION MEETS GUMS: METHOTREXATE'S IMPACT ON GINGIVA

Rua, Catarina¹; Samões, Beatriz¹; Beirão, Tiago¹; Fonseca, Diogo¹; Costa, Flávio¹; Vieira, Romana¹; Videira, Taciana¹; Abelha-Aleixo, Joana¹; Pinto, Patrícia¹; Pinto, Ana Sofia¹; Fonseca, Diogo¹

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



When Medication Meets Gums: Methotrexate's Impact on Gingiva

Rua, Catarina¹; Samões, Beatriz¹; Beirão, Tiago¹; Costa, Flávio¹; Vieira, Romana¹; Videira, Taciana¹; Abelha-Aleixo, Joana¹; Pinto, Patrícia¹; Pinto, Ana Sofia¹; Fonseca, Diogo¹

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



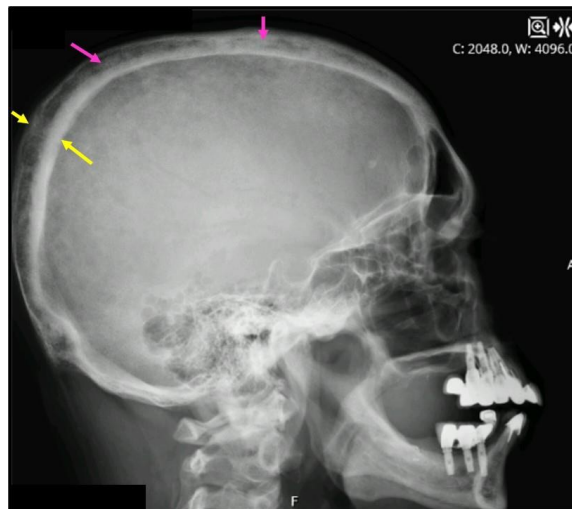
A 73-year-old female with polymyalgia rheumatica responded well to prednisolone 12.5mg once daily (OD). Attempted prednisolone taper 7.5mg OD, led to symptom resurgence. Methotrexate (MTX) was added, but three weeks later, she developed MTX-induced gingivitis.

Discontinuation of MTX, prednisolone increase, and dental care improved symptoms. MTX-induced gingivitis is rare but manageable with folic acid and cessation MTX if needed.

CI 32 - PAGET'S DISEASE: A PEEK INSIDE THE SKULL

Rua, Catarina¹; Samões, Beatriz¹; Beirão, Tiago¹; Fonseca, Diogo¹; Costa, Flávio¹; Vieira, Romana¹; Videira, Taciana¹; Abelha-Aleixo, Joana¹; Pinto, Patrícia¹; Pinto, Ana Sofia¹; Fonseca, Diogo¹

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



A 71-year-old male, referred due to Paget's family history, had elevated ALP (277 U/L) and iliac bone abnormalities on CT. Although asymptomatic, cranial X-ray showed diploic widening (yellow arrows) and cotton wool spots (pink arrows). Treatment with zoledronic acid normalized ALP (127 U/L), confirming polyostotic Paget's disease.

CI 33 - EROSIVE OSTEOARTHRITIS: THE GULL-WING CLUE

Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, João Oliveira¹, Maria João Cadório¹, Sara Costa¹, Filipa Canhão¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Maria João Salvador¹
¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra



CI 34 - SARCOID CALCINOSIS: UNVEILING THE ENIGMA WITHIN SARCOIDOSIS

Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, João Oliveira¹, Maria João Cadório¹, Sara Costa¹, Filipa Canhão¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Maria João Salvador¹
¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra



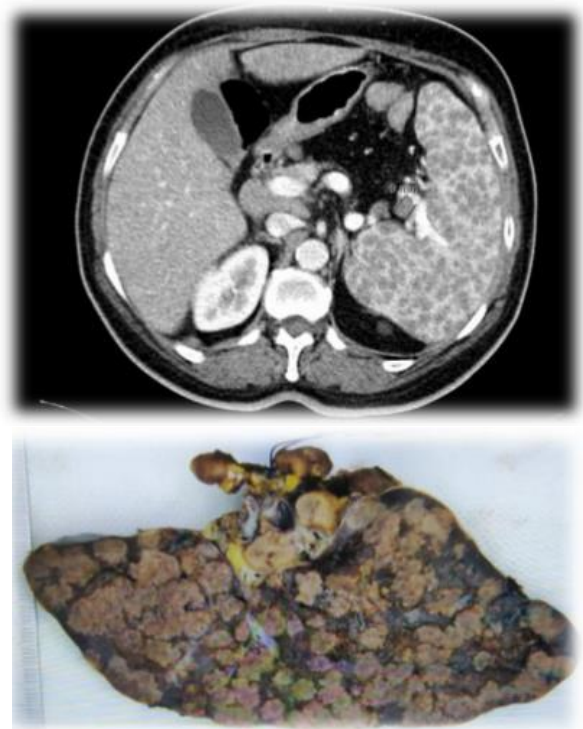
CI 35 - SPLENOMEGALY AS THE INITIAL PRESENTATION OF SARCOIDOSIS

Paulo Vilas-Boas¹, Sofia Martins², João Pacheco³
¹Centro Hospitalar do Baixo Vouga; ²Centro Hospitalar
 Universitário São João

A 58-year-old female patient was referred to a general surgery consultation due to abdominal pain and a feeling of postprandial fullness with progressive worsening after one year of evolution. Her past medical-surgical history included essential arterial hypertension, non-insulin-dependent diabetes mellitus and multi-nodular goiter. At the first evaluation in the hospital context, she mentioned anorexia and weight loss. The patient denied respiratory, genitourinary, musculoskeletal, mucocutaneous symptoms in the previous year. On physical examination it was noted diffuse abdominal pain on palpation, accompanied by a decrease in bowel sounds and dullness on percussion in the left hypochondrium and flank. There were no other alterations on objective cardiopulmonary or musculoskeletal examination. Analytically, she also had previous records of persistent elevation of aminotransferases (about 2 times the normal limit) and sustained elevation of gamma glutamyl transferase and alkaline phosphatase. Her blood count was normal

Abdominal CT was requested due to suspicion of hepatosplenomegaly, which demonstrated an enlarged spleen (15.5x9x5.8 mm), heterogeneous, with multiple dispersed pericentimetric hypodense nodules (image 1), as well as adenomegaly in the splenic hilum and multiple ganglionic formations along the inter-aortic chain. The findings described raised the suspicion of a lymphoproliferative or granulomatous disease. Splenectomy was performed with subsequent anatomopathological study, which revealed numerous epithelioid granulomas compatible with a granulomatous inflammatory process of the sarcoidotic type, with extensive involvement of the spleen, lymph nodes and epiploon (image 2). Given the suspicion of sarcoidosis, a high-resolution chest CT scan, bone scintigraphy and ophthalmological evaluation were requested in order to exclude involvement of other organs and systems. Chest CT showed multiple peribronchovascular nodules and mediastinal ganglia that were larger than usual, a process compatible with stage II thoracic sarcoidosis. The ophthalmologic evaluation and the scintigraphy showed no alterations. In view of all these data, a diagnosis of hepatic, splenic, and thoracic sarcoidosis was made.

This case represents a case of multisystemic sarcoidosis with splenic involvement as the initial presentation. Approximately 6% of patients have splenomegaly initially or during the course of the disease, which is considered an infrequent finding. Complications of splenomegaly include abdominal pain, anorexia, portal hypertension, anemia, leukopenia and thrombocytopenia. Previous studies have shown splenic nodules in 50% of the autopsies of patients with sarcoidosis, which suggests that the involvement may be mostly subclinical. Sarcoidosis should therefore be considered as a differential diagnosis in the presence of splenomegaly, with pulmonary, cutaneous and ophthalmological evaluation being pertinent to exclude involvement of other organs and systems. Other differential diagnoses include infectious diseases and lymphoproliferative disorders.



CI 36 - CONDROMATOSE SINOVIAL NUM QUISTO DE BAKERRita Costa Chu¹, Carina Lopes²¹Serviço de MFR, Hospital Beatriz Ângelo; ²Serviço de Reumatologia, Hospital Egas Moniz - Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Mulher, 69 anos

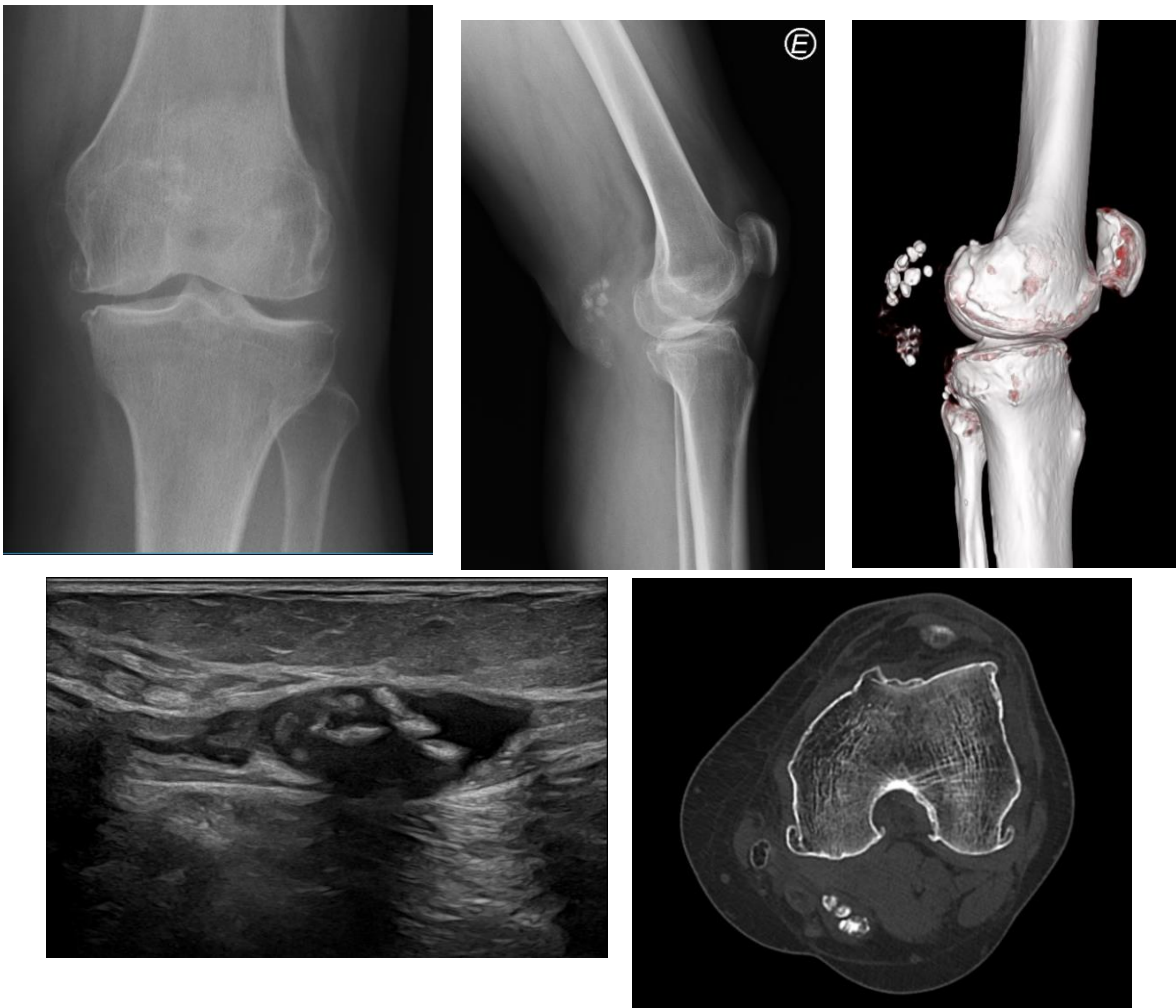
Gonalgia crónica esquerda de ritmo mecânico

Ecografia revelou distensão da bursa gastrocnemius-semimembranoso, compatível com Quisto de Baker, com conteúdo anecoico com focos hiperecóticos.

RX confirmou osteoartrose grau III (Kellgren e Lawrence), com fragmentos radiopacos posteriores ao joelho.

TC com múltiplos corpos livres osteocondrais.

Os diferentes achados imagiológicos são sugestivos de condromatose sinovial.



CI 37 - ASPERGILOMA - UMA COMPLICAÇÃO INESPERADA

João Oliveira¹, Maria João Cadório¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Sara Costa¹, Filipa Canhão¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Isabel Maduro¹, André Saraiva¹, Mariana Luís¹

¹Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Caso imagem: Homem de 61 anos com antecedentes de arterite de células gigantes, fez corticoterapia em alta dose e posteriormente metotrexato com poupador corticóide. Recorreu ao Serviço de Urgência por febre sem clínica focalizadora. A radiografia do tórax revelava lesão nodular (Fig. 1). Aspecto imagiológico em TC tórax de alta resolução (Fig. 2, 3) foi sugestivo de infecção fúngica. Posteriormente, a broncofibroscopia confirmou presença de *Aspergillus*.

Figura 1: Radiografia - Nódulo pulmonar em doente imunossuprimido



Figura 2: Nódulo pulmonar por infecção por *Aspergillus* - corte transversal

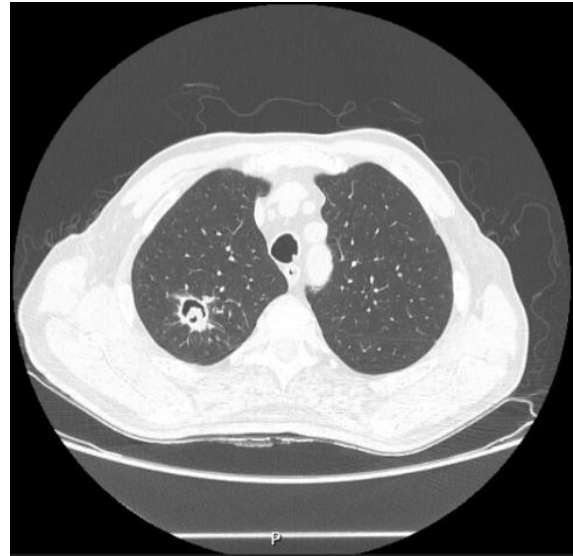
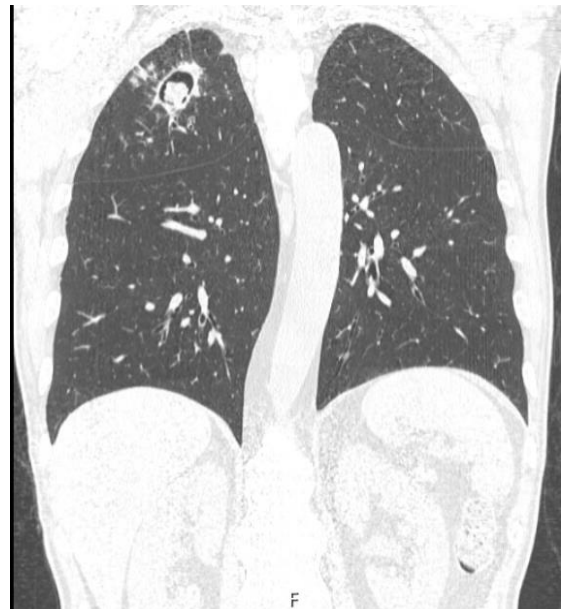


Figura 3: Nódulo pulmonar por infecção por *Aspergillus* - corte coronal



CI 38 • BEYOND THE SKIN: MUSCULOSKELETAL MANIFESTATIONS OF DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA DISEASE

Margarida Lucas Rocha^{1,2}, Nikita Khmelinskiĭ^{2,3}

¹CHUA, Faro, Portugal; ²Serviço de Reumatologia, CHULN, CAML, Lisboa, Portugal; ³Unidade de Investigação em Reumatologia, IMM, FMUL, Lisboa, Portugal

Dystrophic epidermolysis bullosa (DEB) disease is a rare hereditary disease characterized by skin fragility, blister formation, and severe scarring following minor trauma. Skeletal and soft tissues abnormalities are common and often severe. Here we present a female patient in her 60s with DEB who exhibited soft tissue atrophy and flexion contractures of the interphalangeal joints. Radiographic examination of the hands revealed generalized osteopenia, bony ankylosis of the proximal interphalangeal joints, and wedge-shaped thinning distal phalanges with acro-osteolysis. The observed abnormalities, reminiscent of systemic sclerosis (SSc), can be attributed to the extensive blistering experienced since childhood, which resulted in severe scarring and vascular obliteration. Furthermore, the patient presented with esophageal strictures and dysphagia for solids. The resemblance to SSc may be explained by the similar pathogenic mechanisms of vascular damage and fibrosis. Overall, this case highlights the musculoskeletal manifestations of DEB, particularly in the hands, and emphasizes the impact of chronic blistering on the development of SSc-like abnormalities.

Legend: Musculoskeletal manifestations of dystrophic epidermolysis bullosa disease.



CI 39 • DIFFICULT-TO-TREAT DIGITAL ULCERS IN SYSTEMIC SCLEROSIS

Inês Almeida¹, Liliana Saraiva¹, Maura Couto¹

¹Unidade de Reumatologia do Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Left image: digital ulcers refractory to nifedipine 60mg/day, ASA 100mg/day, sildenafil 150mg/day, bosentan 125mg twice a day and 15 days of iloprost through elastomeric pump. Right image: 5 months later, after IV iloprost infusion, antibiotherapy, nifedipine optimised to 90mg/day, atorvastatin 10mg/day, enoxaparin 60mg twice a day and local treatment with enzymatic alginogel and growth factors.

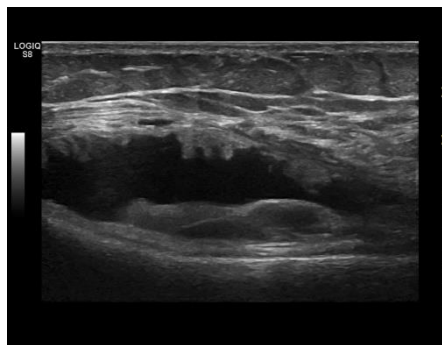


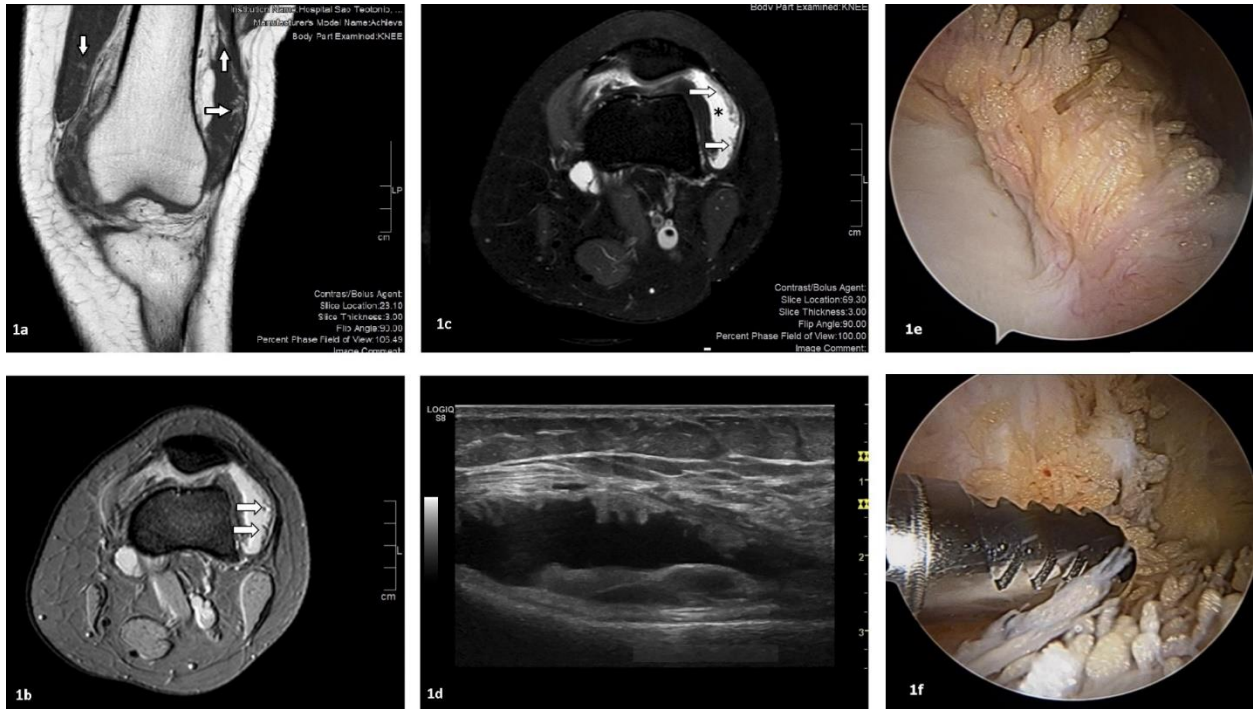


CI 40 - DISTINCT FEATURES OF LIPOMA ARBORESCENS ON MRI, ULTRASOUND AND ARTHROSCOPY

Inês Almeida¹, Liliana Saraiva¹, Maria Inês Seixas¹, Inês Santos¹, José António Gomes², Luísa Negrão², Maura Couto¹
¹Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; ²Serviço de Ortopedia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Subtitle: Coronal T1WI(1a), axial T2WI(1b) and T2 fat-saturated(1c) MRI show frond-like projections (arrows) in the suprapatellar recess of the left knee with associated joint effusion (asterisk), consistent with lipoma arborescens. Ultrasonod(1d) reveals hyperechoic projections of the synovium. Arthroscopy(1e) shows intra-articular fatty villous projections. Arthroscopic synovectomy was successful(1f).





CI 41 - VÉRTEBRAS FANTASMA – UM DIAGNÓSTICO INVULGAR

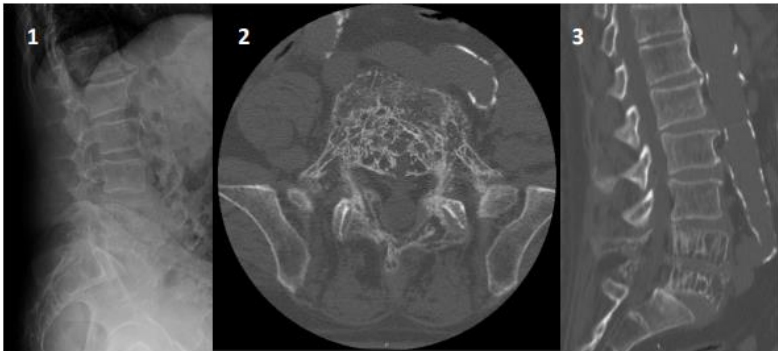
Inês Genrinho^{1,3}, Inês Cunha^{2,3}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar Tondela Viseu, Portugal; ²Rheumatology Department, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro, Portugal; ³Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance, Portugal

Vértex fantasma – um diagnóstico invulgar

I. Genrinho^{1,3}, I. Cunha^{2,3}

¹ Rheumatology Department, Centro Hospitalar Tondela Viseu, Portugal
² Rheumatology Department, Centro Hospitalar Baixo Vouga, Aveiro, Portugal
³ Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance, Portugal



Homem 79 anos, com doença indiferenciada do tecido conjuntivo, refere lombalgia de ritmo misto com dor à palpação dos processos espinhosos lombares. Radiografia lombar: osteopenia de L4 e L5 e anterolistese L5-S1 (imagem 1). TC lombar: múltiplas áreas de rarefação óssea e redução da altura dos corpos vertebrais de L4 e L5, traduzindo vértebras angiomasos (imagem 2 axial e 3 sagital).

CI 42 - QUISTO PARAMENISCAL - UMA CAUSA IMPROVÁVEL DE JOELHO TUMEFAC TO

Maria João Cadório¹, João Oliveira¹, Filipa André Canhão¹, Sara Costa¹, Fernando Albuquerque¹, Marcelo Neto¹, Adriana Carones¹, Beatriz Mendes¹, Ana Isabel¹, André Saraiva¹, Cátia Duarte¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Mulher, 72 anos, com gonartrose grau IV, apresenta tumefação dolorosa da face anterointerna do joelho direito de agravamento progressivo e com posterior drenagem espontânea de líquido serohemático. Sem trauma associado, sinais inflamatórios ou elevação de reagentes de fase aguda. Líquido sinovial mecânico com pesquisa de cristais e cultura negativas. A RM do joelho estabeleceu o diagnóstico de quisto parameniscal

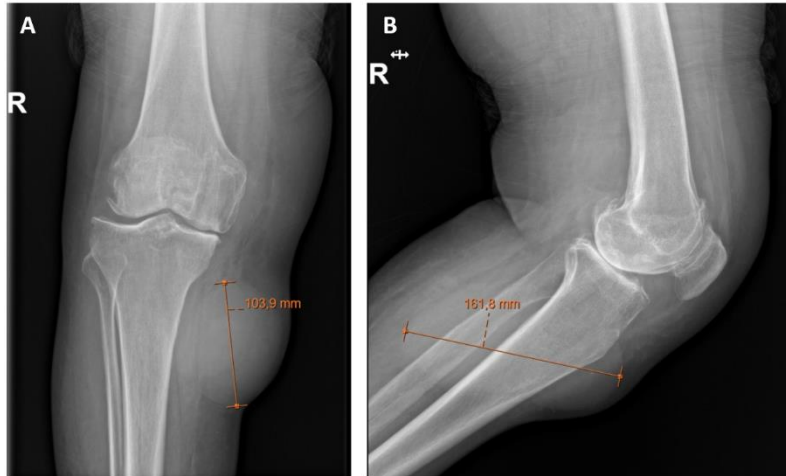


Figura 1. Radiografia joelho direito a 07/2023 em visão (A) anteroposterior e (B) perfil: lesão ovalada hipotransparente, homogênea e bem delimitada a nível face anteromedial da tibia, com cerca de 16 cm de maior diâmetro.

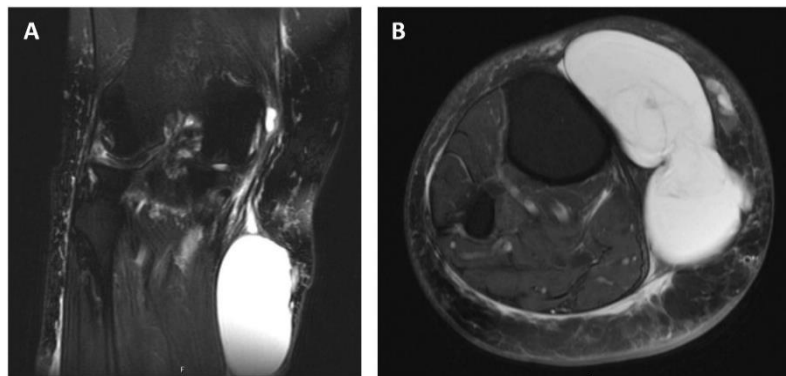


Figura 2. Ressonância Magnética (RM) do joelho direito a 01/2023 em (A) plano coronal e (B) plano transversal – Coleção quística lobulada com fina septação interna, medindo cerca de 11,4 x 9,5 x 5 cm, no tecido celular subcutâneo da face interna do joelho direito. Localiza-se internamente em relação às fibras distais do ligamento lateral interno e não tem relação direta com os tendões da pata de ganso. A nível articular observam-se evidentes alterações degenerativas e, embora não direcionado para as estruturas articulares, há sinais de rotura meniscal interna e externa e do cruzado anterior. Observa-se também sinais de sinovite articular. Há evidente edema do tecido celular subcutâneo da perna.

CI 43 • HEREDITARY MULTIPLE OSTEOCHONDROMAS - PICTURES THAT SPEAK FOR THEMSELVES

Augusto Silva¹

¹Rheumatology and Metabolic Bone Diseases Department, Hospital de Santa Maria, EULAR Center of Excellence in Rheumatology Research, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisbon Academic Medical Center, European Reference Network on Rare Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases Network (ERN-ReCONNET) and RITA Full Member, Lisbon, Portugal





CI 44 - MECHANICAL LOWER BACK PAIN IN ADULTS - WHEN THE PAIN CHARACTERISTICS MAY HIDE A DARKER CAUSE

Augusto Silva¹

¹Rheumatology and Metabolic Bone Diseases Department, Hospital de Santa Maria, EULAR Center of Excellence in Rheumatology Research, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisbon Academic Medical Center, European Reference Network on Rare Connective Tissue and Musculoskeletal Diseases Network (ERN-ReCONNET) and RITA Full Member, Lisbon, Portugal¹Rheumatology

