



**POSTERS**

---

## Posters

ACTA REUMATOL PORT. 2016;31:55-169 (SUP)

## GRUPO 1

**P122 – APPLYING LUPUS LOW DISEASE ACTIVITY STATE DEFINITION TO A COHORT OF PORTUGUESE LUPUS PATIENTS**Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Mary Lucy Marques<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Filipa Farinha<sup>2</sup>, JAP da Silva<sup>1</sup>, Ines L<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal,  
 2Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal

**Introduction:** A definition of Lupus Low Disease Activity State (LLDAS) was very recently proposed. LLDAS is defined by: (1) SLEDAI 2K score = 4, with no activity in major organ systems; (2) no new lupus disease activity compared with previous assessment; (3) a SELENA SLEDAI physician global assessment (PGA) (scale 0-3) = 1; (4) a current prednisolone (or equivalent) daily dose = 7,5mg; and (5) well tolerated stable maintenance doses of immunosuppressive drugs and approved biological agents. Objective of this study was to assess the rate of achievement of LLDAS in SLE patients from a tertiary care Lupus Clinic.

**Methods:** Consecutive Patients with SLE, fulfilling the SLICC'12 classification criteria, from a single tertiary lupus clinic were included in this cross-sectional study. Achievement of LLDAS was determined for each patient, at time of last visit. Reasons for non-achievement of LLDAS were recorded.

**Results:** We included 285 SLE patients (85.3% female; median age of SLE diagnostic -  $34 \pm 14$  years; median SLE duration -  $14 \pm 9.6$  years). From these patients, 89.1% were on LLDAS. Within the patients who did not reach LLDAS: 26 patients presented a SLEDAI score >4, in which 9 exhibit activity in major organ systems (renal involvement being the most prevalent), 14 were on treatment with a prednisolone dose >7.5mg daily and 2 presented a PGA >1.

**Conclusions:** The LLDAS state can be achieved by most patients followed in tertiary Lupus Clinics. Pros-

pective studies are needed to determine if the LLDAS can be maintained over time.

**P175 – SYSTEMIC SCLEROSIS (SSC) AND INTERSTITIAL LUNG DISEASE (ILD): PREDICTORS OF PROGRESSION OF ILD IN PATIENTS WITH SSC**Alice Castro<sup>1</sup>, Leonardo Ferreira<sup>2</sup>, Dolores Moniz<sup>2</sup>, Cristina Ponte<sup>1</sup>, Catarina Resende<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Santa Maria, CHLN, Lisbon Academic Medical Center, Lisboa, Portugal  
 2. Pneumology Department, Hospital de Santa Maria/Hospital Pulido Valente, CHLN, Lisbon Academic Medical Center, Lisboa, Portugal

**Background:** Systemic sclerosis (SSc) carries a high risk of progressive interstitial lung disease (ILD) which is associated with significant morbidity and mortality. The thoracic high-resolution computed tomography (HRCT) is the gold standard method to evaluate ILD in SSc. SSc-related ILD has an insidious onset and data that allow the early stratification of SSc patients into those with a high risk of ILD and those with a low risk of ILD is still needed.

**Objectives:** Our aim was to characterize patients with SSc and ILD followed in our Rheumatology outpatient clinic and identify baseline predictors of ILD progression.

**Methods:** We reviewed all cases of SSc identified between January 2000 and September 2015. Inclusion criteria were fulfillment of the ACR/EULAR 2013 classification criteria for SSc and the presence of ILD in baseline evaluation. Only patients who had HRCT of the chest and pulmonary function tests (PFTs) at baseline and at least one year after were included in the study. Disease characteristics, medication and biomarkers of inflammation were evaluated at baseline. Patients with or without progression of pulmonary involvement (defined by >10% increase in fibrosis at the follow-up HRCT) were compared.

**Results:** Among the 109 patients reviewed we identified ILD in 32 (30%) patients (31 women and 1 man). Mean age was  $59.9 \pm 17.2$  years and average disease duration was  $9.8 \pm 6.7$  years. Limited SSc was more

common than diffuse SSc (68.8% vs 31.3%). In 16 patients (50%) ILD was suggestive of NSIP (nonspecific interstitial pneumonia), in 7 (21.9%) of UIP (usual interstitial pneumonia) and 9 (28.1%) were unclassifiable. Smoking habits were found in 11 (34.4%) patients and pulmonary hypertension in 11 (34.4%). Univariate analyses showed significant associations between progression of ILD and prevalence of anti-topoisomerase I antibodies ( $p=0.037$ ), extent of fibrosis at the baseline HRCT ( $p=0.001$ ) and reduction of diffusing capacity for carbon monoxide (DLCO) at baseline. Patients with HRCT progression needed more aggressive immunosuppression (37.5% with cyclophosphamide and 50% with mycophenolate mofetil) than patients with stable fibrosis.

**Conclusions:** We found an association between anti-topoisomerase I antibodies positivity, extent of fibrosis at baseline and reduction of DLCO at baseline and the progression of ILD; however, the limited number of patients prevents further analyses.

#### REFERENCES

1. Tyndall AJ et al. Causes and risk factors for death in SSc: a study from the EUSTAR database. *Ann Rheum Dis* 2010;69: 1809-1815

#### P14 – DERMATOMYOSITIS AND MALIGNANCY – A NONNEGLECTIBLE RELATIONSHIP

Ana Catarina Duarte<sup>1</sup>, Lídia Teixeira<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Introduction:** Association between Dermatomyositis (DM) and malignancy has been extensively reported, particularly in patients newly diagnosed in adulthood.

Types of malignancies include either adenocarcinomas of the lung, ovaries, breast, stomach and colon or haematological tumours such as lymphoma.

Cancer can be diagnosed before, simultaneously or after the diagnosis of DM, with incidence of cancer diagnosis within the first year of DM diagnosis being estimated in 57.4%.

**Objective:** Characterize a cohort of DM patients, including possible association with malignancy and their immunological phenotype.

**Methods:** We conducted a retrospective analysis of all patients aged = 18 years old with the diagnosis of DM, followed in the Rheumatology department of Hospital Garcia de Orta, between 2003 and 2015. We collected data regarding age, gender, age at DM diagnosis, the presence of cancer and temporal relationship between DM and malignancy diagnosis. Immunological characterization included antinuclear antibodies (ANAs) and myositis-specific autoantibodies (anti-Jo-1 and anti-Mi-2).

**Results:** Our cohort included 15 patients, 14 females and 1 male, with a mean age of 59.6 years. Mean age at DM diagnosis was 55.4 (ranged between 20-79) years.

Malignancy was present in 7 patients, aged between 35 and 80 years old. In 6 of them, cancer was diagnosed during the initial malignancy screening procedures after DM diagnosis. Only 1 patient had previously been diagnosed with melanoma, 1 year before.

Regarding malignancy location, 2 had breast cancer, 1 lung, 1 thyroid, 1 renal cell carcinoma, 1 melanoma and 1 retroperitoneal cancer without primary tumour identified.

There were 5 deaths reported, all in patients with cancer. In 4 of them death occurred in less than 2 years after DM diagnosis.

**TABLE I. DATA REFERRING TO DM PATIENTS FOLLOWED IN THE RHEUMATOLOGY DEPARTMENT, HOSPITAL GARCIA DE ORTA**

	All DM patients	DM patients with malignancy	DM patients without malignancy
Number of patients	15	7	8
Mean age at DM diagnosis	55.4 (ranged 20-79)	62.3 (ranged 35-79)	49.5 (ranged 20-76)
Mean age at malignancy diagnosis		62.6 (ranged 35-80)	
Deaths reported	5	5	0
Mean period time between DM diagnosis and death (years)	1.8 (ranged 0-6)	1.8 (ranged 0-6)	
ANAs +	8 patients	3	5
Other antibodies	3 patients (SSA+)	1	2

From the 15 patients, 8 had positive ANAs, but none had myositis-specific autoantibodies (although 2 patients didn't have a complete immunological profile assessment). Three patients had anti-SSA antibodies.

Analysis of data referring to DM patients with and without malignancy is shown in Table I.

**Conclusions:** In our cohort malignancy was present in 46.7% of the patients diagnosed with DM. Cancer was diagnosed mostly within the first year after DM diagnosis, which is concordant with the current literature. Our patients were not tested for antibodies that were recently associated with an increased risk of malignancy, such as antibodies anti-p155/p140 and anti-MJ and this is one of the limitations in such a retrospective analysis.

These results reinforce that all newly diagnosed DM patients, in adulthood, must be evaluated with a careful history and physical examination, complemented with the appropriate analytical and imaging exams. Immunological characterization may be helpful in assessing malignancy risk in DM patients.

## P253 – PATOLOGIA REUMATOLÓGICA EM DOENTES COM TIROIDITE AUTOIMUNE

Ana Catarina Lucas<sup>1</sup>, Pedro Abreu<sup>2</sup>

1. MGF Department, Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados de Belmonte, Covilhã, Portugal

2. Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde de Castelo Branco, Castelo Branco, Portugal

**Introdução:** A patologia autoimune da tiróide é a forma mais comum de doença autoimune, com maior representação no género feminino. A sua associação com doenças reumatológicas está demonstrada, sugerindo a presença de factores etiológicos, ambientais, genéticos e mecanismos patogénicos comuns. Esta relação tem sido documentada em doentes com Síndrome de Sjögren (SS), Artrite Reumatóide (AR), e Lúpus Eritematoso Sistémico (LES). Evidências recentes demonstram que a tiroidite autoimune (TAI) está também intimamente ligada às síndromes de dor crónica generalizada incluindo a Fibromialgia (FM), e que o défice de vitamina D poderá desempenhar um papel significativo no desenvolvimento de doenças autoimunes da tiróide.

**Objectivo:** Determinar a prevalência de patologia reumatológica nos doentes codificados com o diagnóstico de TAI, na consulta da Unidade de Reumatologia da ULS Castelo Branco.

**Métodos:** Estudo observacional, transversal e descritivo. Consulta da lista de doentes com o diagnóstico de

TAI, com anticorpos antiperoxidade e/ou antitiroglobulina positivos, codificado entre Março/2011 e Dezembro/2015. Análise retrospectiva dos respectivos processos clínicos de modo a avaliar nesses doentes a presença de doença reumatológica, sintomas/sinais reumatológicos, autoanticorpos associados e níveis de Vitamina D, quando efectuados. Realização de análise descritiva.

**Resultados:** Dos 79 doentes com diagnóstico de TAI, 77 (98%) eram do género feminino. A média de idades foi de 52 anos, e a duração média da doença foi 29 meses (2,4 anos). A positividade para anticorpos antinucleares (ANA) foi encontrada em 38/55 doentes (69%), anti-dsDNA em 6/56 doentes (11%), ENAs em 9/53 doentes (17%), anti-CCP em 3/18 doentes (17%) e factor reumatóide em 8/37 doentes (22%). A prevalência de patologia reumatológica associada foi de 30% para FM (n=24), 11% para doença indiferenciada do tecido conjuntivo (n=9), 6% para AR (n=5), 5% para SS (n=4), 4% para LES (n=3) e espondilartropatia (n=3). Quanto aos sintomas/sinais, 80% apresentaram artralguas (n=63), 43% dor muscular (n=34), 34% dor generalizada (n=27), 14% síndrome do túnel cárpico (n=11), e 8% tendinopatia (n=6) e artrite/sinovite (n=6). O défice de vitamina D foi encontrado em 39/48 doentes (81%).

**Discussão:** À semelhança de investigações anteriores, este estudo demonstrou uma elevada prevalência de ANA em doentes com TAI. Foram detectadas diversas condições e patologias reumatológicas nestes doentes, sendo a mais observada a FM. Embora a sua prevalência (30%) tenha sido semelhante à publicada noutros estudos, a evidência científica demonstra que a doença reumatológica autoimune mais frequente em doentes com TAI é a SS, com prevalência 10 vezes superior em relação à população em geral. Este estudo evidenciou uma elevada prevalência de défice de vitamina D em doentes com TAI, o que sugere uma possível relação patogénica e a importância da sua suplementação, indo ao encontro de dados já publicados que demonstraram a associação do défice de vitamina D com a elevada incidência de TAI. Este trabalho realça a importância de avaliar os sinais e sintomas de doenças autoimunes sistémicas em doentes com TAI.

## P215 – IDIOPATHIC INFLAMMATORY MYOPATHIES: REPORT FROM A RHEUMATOLOGY UNIT

Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Ana Raposo<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>, José A. Costa<sup>1</sup>, Sérgio Alcino<sup>1</sup>,

Carmo Afonso<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>

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

**Background:** Idiopathic inflammatory myopathies (IIMs) are rare immune-mediated diseases, characterized by chronic muscle weakness, cutaneous features, different extra-muscular manifestations and circulating autoantibodies. They constitute clinically and immunologically heterogeneous conditions, responding differently to therapy. IIMs include polymyositis (PM), dermatomyositis (DM), inclusion body myositis (IBM) and others less frequent diseases, namely childhood DM, cancer-associated myositis (CAM) and myositis associated to other connective tissue diseases.

**Objectives:** To evaluate the clinical characteristics, current disease activity, health status, quality of life and outcome of patients with IIMs, followed at our Rheumatology Unit.

**Methods:** Clinical charts of patients diagnosed with IIMs were retrospectively examined and epidemiological, clinical, laboratory and histological features of the patients, at the time of diagnosis, were collected. After identification, all patients were reevaluated for current clinical, laboratory and ultrasound data. To assess impairment in daily activities and health-related quality of life (HRQL), the Health Assessment Questionnaire (HAQ) and Short Form-36 (SF-36) were applied.

**Results:** A total of 13 patients, 11 females and 2 males, with median age and duration of disease of 46 and 5.15 years, respectively, were evaluated. The diagnoses were 4 DM, 3 PM, 1 IBM, 2 patients with childhood DM (including 1 amyopathic DM), 1 case with recurrent focal myositis (RFM), and 2 cases with myositis associated to other connective tissue diseases (Systemic Lupus Erythematosus and scleroderma). There weren't any patients with cancer-associated myositis. In the current evaluation, we found a disease flare (muscle weakness and abnormal laboratory and ultrasound features) in three patients. These were 1 DM, 1 IBM and 1 RFM, all of them being treated with immunosuppressive agents. The mean SF-36 was 59.09 and the mean HAQ 0.73. In general, high scores of HAQ and low SF-36 were found in patients with higher disease activity, but some patients with controlled disease also reported comparable scores. Low emotional domain score was the predominant contributor to low SF-36. In contrast to the other patients, the RFM patient in flare reported a lower level of SF-36, with a better health status and quality of life.

**Conclusions:** IIMs are a very heterogeneous group of clinical conditions and the lack of precise measures of disease activity may complicate the care of patients. Disease activity could be a determinant of disability but for the evaluation of HRQL it is also necessary to incorporate coexisting conditions and demographic data.

#### REFERENCES

1. Jones J, Wortmann R. Idiopathic inflammatory myopathies—a review. *Clin Rheumatol.* 2015;34(5):839-844.
2. Cavazzana I, Fredi M, Selmi C, Tincani A, Franceschini F. The Clinical and Histological Spectrum of Idiopathic Inflammatory Myopathies. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2015.

#### P97 – DETERMINANTES DO ENVOLVIMENTO PULMONAR NA ESCLEROSE SISTÊMICA – UM ESTUDO TRANSVERSAL

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>,  
Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>,  
Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A doença do interstício pulmonar (DIP) é um dos tipos mais frequentes de envolvimento pulmonar na Esclerose Sistémica (ES) e a sua ocorrência determina pior prognóstico destes doentes. Assim, é importante explorarmos determinantes desta complicação.

**Objectivo:** Determinar possíveis factores de risco para DIP em doentes com ES.

**Métodos:** Foi realizado um estudo transversal em 104 doentes com ES (critérios ACR/EULAR 2013) de um hospital universitário. As variáveis analisadas foram: idade, sexo, idade no início da doença, duração da doença, estado para anticorpos ANA, anti-Scl70 e anti-centrómero, presença de fenómeno de Raynaud, subgrupo de esclerose cutânea (ES forma cutânea limitada e ES difusa), história de úlceras digitais (UD), *pitting scar* digital, telangiectasias e capacidade de difusão de monóxido de carbono/volume alveolar (DLCO/VA, % do valor previsto) e presença de envolvimento esofágico ao diagnóstico. Foi usada a estatística descritiva para as diversas características demográficas e clínicas. Para avaliar a correlação entre DIP e as diferentes variáveis contínuas e categóricas, foram usadas a correlação de Pearson ou Spearman e os testes chi-quadrado ou de Fisher, respectivamente. Posteriormente, uma análise de regressão logística (método de selecção enter) foi conduzida usando a DIP como variável dependente. Como variáveis independentes foram incluídas variáveis com significado estatístico ou clínico.

**Resultados:** A maioria (89,4%) dos doentes era do sexo feminino com uma média (DP) de idade de 59 (13) anos. A duração mediana (min;max) de doença foi de 6 (0;38) anos. Noventa e três (89,4%) doentes tinham ES cutânea limitada. A maioria (98,1%) dos doentes tinham ANA positivo (maioria padrão centrómero – n=61 – seguido de padrão nucleolar – n=15), 61 (58,7%) doentes apresentavam serologia positiva para anti-centrómero e 21 (20,2%) para anti-Scl70. A DLCO/VA média ao diagnóstico foi 74,8% (13,6) e 64 (61,5%) apresentavam envolvimento esofágico. Vinte e três (22,1%) doentes apresentaram DIP. Os coeficientes de correlação com significado estatístico foram observados para a duração da doença e idade embora a correlação fosse fraca ( $r=0,22$ ,  $p=0,03$  and  $r=0,29$ ,  $p=0,004$ ; respectivamente). Para as variáveis categóricas observamos significado estatístico para os subgrupos de ES (prevalência de DIP de 15,1% na ES limitada vs 72,7% na ES difusa;  $p<0,001$ ), para a serologia anti-centrómero e Scl70 (6,6% vs 57,1%, respectivamente;  $p<0,001$ ) e história de UD (33,3% se história de UD vs 15,5% na sua ausência,  $p=0,02$ ). Não observamos correlação significativa com a DLCO/VA ao diagnóstico nem com o género ( $p=0,064$ ). Na regressão logística foram introduzidas as seguintes variáveis: idade, duração de doença, subgrupos de ES, imunologia, estado para UD e DLCO/VA ao diagnóstico. A análise mostrou que a idade ( $OR=1,13$ ,  $p=0,003$ ), os subgrupos de ES ( $OR=22,95$ ,  $p<0,001$ ) e serologia para anti-centrómero ( $OR=0,08$ ,  $p=0,001$ ) influenciam a DIP no modelo.

**Conclusão:** Estes resultados estão de acordo com estudos prévios ao mostrar que a idade mais elevada e a esclerose sistémica difusa aumentam o risco de DIP e a positividade para anti-centrómero diminui. Estudos longitudinais prospectivos com uma amostra maior de doentes é desejável para confirmar e acrescentar dados a estes resultados.

### P214 – FATORES DE PROGNÓSTICO PARA OS RESULTADOS DE INSUCESSO DA INTERVENÇÃO MULTIMODAL EM FISIOTERAPIA EM UTENTES COM DOR LOMBAR CRÓNICA

Costa, D<sup>1</sup>, Pires, D<sup>2</sup>, Caeiro, C<sup>3</sup>, Cruz, E<sup>3</sup>

1. Fisioterapia, Unidade Local de Saúde de Castelo Branco - Hospital Amato Lusitano, Castelo Branco, Portugal
2. Fisioterapia, Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias – Instituto Politécnico de Castelo Branco, Castelo Branco, Portugal

3. Fisioterapia, Escola Superior de Saúde - Instituto Politécnico de Setúbal, Setúbal, Portugal

**Introdução:** As elevadas taxas de insucesso, segundo o benefício clínico da intervenção da Fisioterapia, sugerem haver características dos utentes que influenciam o sucesso/insucesso da intervenção. No entanto, os estudos dos fatores de prognóstico neste âmbito são escassos e inconsistentes.

**Objetivo:** Este estudo pretende determinar se um modelo baseado em fatores de prognóstico é capaz de prever os resultados de insucesso da Fisioterapia em utentes com Dor Lombar Crónica (DLC) a curto e médio prazo, para os *outcomes* incapacidade funcional, intensidade da dor e perceção global de melhoria.

**Metodologia:** A amostra deste estudo de coorte prospectivo foi composta por 95 utentes referenciados para a Fisioterapia, avaliados antes da intervenção, 6 semanas após o seu início e 3 meses após o seu término. O insucesso foi determinado segundo a Diferença Mínima Clinicamente Importante para cada instrumento de medida: incapacidade da funcional pela *Quebec Back Pain Disability Scale* (QBPDSPT), a intensidade da dor pela Escala Visual Análoga (EVA) e a perceção global de melhoria pela *Patient Global Impression of Change Scale* (PGIC-PT). Foram recolhidos dados sociodemográficos, clínicos e medo do movimento.

**Resultados:** Dos 95 participantes, 90 completaram o *follow-up* de 3 meses. Através dos modelos preditivos multivariados observam-se várias associações com os *outcomes*. Utentes com DLC com níveis de incapacidade na *baseline* mais elevados têm menor probabilidade de insucesso às 6 semanas ( $OR=0,936$ ; 95% IC: 0,904-0,969). Aos 3 meses utentes com níveis de incapacidade na *baseline* mais elevados têm menor probabilidade de insucesso ( $OR=0,943$ ; 95% IC: 0,911-0,977) enquanto utentes com irradiação da dor têm maior probabilidade de insucesso na incapacidade funcional ( $OR=3,237$ ; 95% IC: 1,225- 8,555). Para a intensidade da dor às 6 semanas, utentes com intensidade da dor mais elevada na *baseline* têm menos probabilidade de ter insucesso ( $OR=0,928$ ; 95% IC: 0,899-0,959) mas utentes com excesso de peso ( $OR=2,866$ ; 95% IC: 1,025- 8,013) têm mais probabilidade de insucesso. Aos 3 meses, utentes com intensidade da dor mais elevada na *baseline* ( $OR=0,940$ ; 95% IC: 0,914-0,968) têm menos probabilidade de ter insucesso, mas utentes com dor irradiada para o membro inferior ( $OR=3,657$ ; 95% IC: 1,277- 10,470) têm mais probabilidade de insucesso. Na perceção global de melhoria,



utentes do género feminino (OR=3,225; 95%IC: 1,039-10,194) e com excesso de peso (OR=3,334; 95%IC: 1,113-9,806) têm mais probabilidade de insucesso às 6 semanas. Aos 3 meses de *follow-up* o modelo preditivo não reteve quaisquer variáveis associadas significativamente com o este outcome.

**Conclusões:** Na generalidade os modelos preditivos têm capacidades classificativas, preditivas e discriminativas razoáveis. Este estudo pode ser um contributo para futuramente se conseguir agrupar utentes segundo as suas características associadas com o insucesso, oferecendo-lhes tratamentos mais específicos que melhorem a resposta à intervenção da Fisioterapia.

### P99 – A NOVEL FEATURE SELECTION ALGORITHM BASED ON BONE MICRO ARCHITECTURE ANALYSIS TO IDENTIFY OSTEOARTHRITIS

Richard Ljuhar<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>2</sup>, Helena Canhão<sup>3</sup>, Rodrigues AM<sup>3</sup>, Nelia Gouveia<sup>2</sup>, Benjamin Norman<sup>1</sup>, Tobias Haftner<sup>1</sup>, Jiri Hladuvka<sup>4</sup>, Marianne Bui Thi Mai<sup>4</sup>, Stefan Nehrer<sup>5</sup>, Astrid Fahrleitner<sup>6</sup>, Hans Peter Dimai<sup>6</sup>

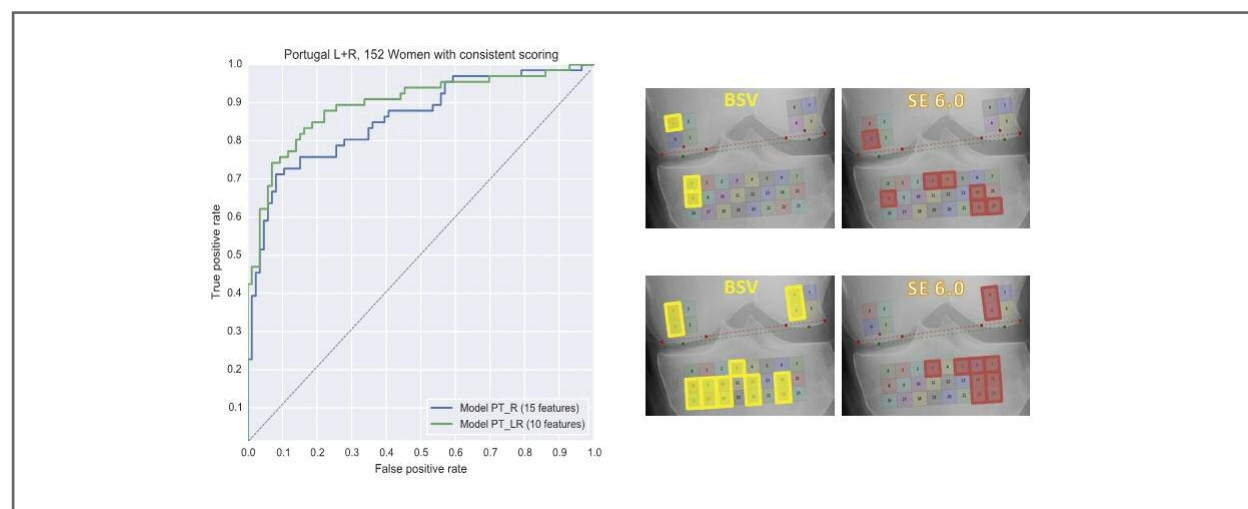
1. Research & Development, Braincon Technologies, Vienna, Austria
2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal
3. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
4. VRVis Research Competence Center, Vienna, Austria

5. Center for Regenerative Medicine & Orthopedics, Danube Universit, Krems, Austria

6. Department of Internal Medicine, Division of Endocrinology and Metabolism, Medical University of Graz, Graz, Austria

**Objective:** Texture information of the subchondral bone area of 2D radiographs represents a promising possibility for evaluating the state of osteoarthritis (OA) in addition to traditional clinical means such as visual and semi-quantitative assessments. Algorithms based on fractal analysis have shown to be capable of identifying differences in trabecular bone structure. However such features are likely to vary within the subchondral bone area and therefore the appropriate selection of the region of interest (ROI) plays a crucial role for the result of the analysis. Thus, a feature selection algorithm is being applied in order to determine ROIs that enable an optimum discrimination between patients with and without OA.

**Methods:** The study included 152 standardized knee radiographs from 66 female patients with OA, and 86 controls. Subchondral bone micro architecture was assessed by using both fractal analysis and a Shannon Entropy (SE) algorithm at predefined regions of the proximal tibia and the distal femur. For fractal analysis the distinct parameter Bone Structure Value (BSV) was defined. The selected area of the proximal tibia involved a matrix of 3x8 ROIs, whereas a 2x2 matrix was defined for each condyle of the distal femur. SE and the BSV were calculated for each of the 32 ROIs, respec-



**FIGURA 1.** Feature selection based on BMA analysis results

tively. Based on these 64 variables, a feature selection algorithm was applied to determine the variables that showed the best discrimination power between Case and Control subjects.

**Results:** By combining the BSV and SE, the odds ratio increased significantly from 3.08 (95% CI: 1.78-5.30) to 14.82 (95% CI: 6.69-32.83) when using 15 features, and to 39.75 (95% CI: 15.41-102.51) based on 10 features. By using the selected 10 features the accuracy was found to be 0.86. This showed to be a significant improvement compared to the accuracy achieved when calculating a single mean value for the 3x8 ROIs of the proximal tibia alone (0.62 vs. 0.86).

**Conclusions:** The application of a feature selection algorithm in accordance with the combination of the two bone micro architecture analysis methods shows a significant improvement with respect to the discrimination power between subjects with and without OA. The high odds ratios confirm that reliable results can be achieved by combining the BSV and the SE. This novel algorithm for the assessment of bone micro architecture may not only be useful in osteoarthritis subjects but also for the early prediction and assessment of other degenerative bone diseases like osteoporosis and rheumatoid arthritis.

## GRUPO 2

### P169 – RHEUMA SPACE: STANDARD PRACTICE AIMING CLINICAL EXCELLENCE IN RHEUMATOLOGY

Carla Macieira<sup>1</sup>, Luís Cunha-Miranda<sup>2</sup>, Alexandre Lourenço<sup>3</sup>, Anabela Santos<sup>4</sup>, Joana Sousa<sup>5</sup>, Monica Bogas<sup>6</sup>, Pedro Almeida Laires<sup>7</sup>, Pedro Lucas<sup>5</sup>, Sara Farinha<sup>8</sup>, JE Fonseca<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>9</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Santa Maria, CHLN, Lisbon Academic Medical Center, Lisboa, Portugal

2. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

3. Hospital Administrators, Associação Portuguesa de Administradores Hospitalares, Lisboa, Portugal

4. Medical Department, Pfizer Biofarmacêutica, Lisboa, Portugal

5. Healthcare, IMS Healthcare, Lisboa, Portugal

6. Medical Department, Roche Farmacêutica, Amadora, Portugal

7. Outcomes Research, MSD, Lisboa, Portugal

8. Market Access, Abbvie, Lisboa, Portugal

9. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Introduction:** The evaluation of the quality of medical practice and the implementation of corresponding measures to improve it are crucial steps for the development of Rheumatology in Europe. Herein we describe the implementation of a national program, Rheuma Space, aiming at quality improvement in the field of Rheumatology.

**Objectives:** To develop standards for the quality of care accepted by most of the rheumatology services in Portugal.

**Methods:** Quality indicators were obtained through a four-step RAND-modified Delphi methodology. The first step involved a literature search for international benchmarking of quality of care initiatives and indicators, followed by a preselection of a initial set of criteria by a task force. The final steps, aiming at defining a smaller set of criteria that could best analyse rheumatology quality of care, encompassed an online Delphi round with all Portuguese rheumatologists and a consensus meeting with a panel of invited experts representing all the Portuguese Rheumatology Departments of the National Health Service.

**Results:** A total of 412 different indicators were collected throughout the first project phase and the final set of 26 quality indicators was defined, within the three Donabedian dimensions of healthcare quality: nine “structure”, eleven “processes” and seven “outcome” indicators. These criteria cover eleven domains of quality of care: personnel and organizational structure, training and research, facilities, equipment and IT, budgeting and financial resources, access to care, clinical records, patient communication, multidisciplinary management, clinical outcomes, and patient and personnel satisfaction.

**Conclusions:** The 26 quality indicators set constitutes the basis for a quality management tool, which is now being implemented in all the Portuguese Rheumatology Departments of the National Health Service. Direct surveys derived from the 26 quality indicators are being applied to health professionals and patients allowing to benchmark departments and to identify strengths and weakness for future improvement. This initiative is deemed to improve the process of care for Portuguese rheumatic patients, thereby ensuring quality standards of structure and process criteria, for a patient oriented clinical practice, favouring desirable continuous quality improvement on health outcomes.



**ACKNOWLEDGEMENT**

Portuguese Rheumatologists participating in the online Delphi and all the participants in the expert consensus meeting

**P38 – PREVALÊNCIA E CORRELATOS DE FIBROSE PULMONAR NUMA COORTE DE MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS IDIOPÁTICAS**

Carlos Costa<sup>1</sup>, Marília Rodrigues<sup>1</sup>, Mariana Santiago<sup>1</sup>, Pedro David Carvalho<sup>1</sup>, Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Jorge Silva<sup>1</sup>, JAP da Silva<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A prevalência do envolvimento pulmonar nos doentes com Miopatias Inflamatórias Idiopáticas (MII) tem sido estimada entre 5-65 %. A alteração mais comum é a doença pulmonar intersticial (DPI), da qual a Fibrose Pulmonar (FP) constitui a fase mais avançada. O diagnóstico do envolvimento pulmonar é estabelecido através da tomografia axial computadorizada torácica de alta resolução (TAC-AR).

**Objetivos:** O objetivo deste estudo foi avaliar a prevalência de Fibrose Pulmonar num grupo de doentes com MII seguidos durante os últimos 20 anos no nosso serviço e apreciar as características clínicas e imunológicas que se relacionem com a mesma.

**Métodos:** Este estudo transversal incluiu pacientes com MII seguidos na consulta de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, nos últimos 20 anos. O diagnóstico de MII foi efetuado baseando-se nos critérios de Bohan e Peter. Foram excluídos os doentes com miopatia tóxica, miopatia amiloide, distrofia muscular ou neuropatias motoras. As características clínicas da MMI, o envolvimento de órgão-alvo, o perfil imunológico e as comorbilidades foram analisadas. As variáveis categóricas são apresentadas como proporções/percentagens e as variáveis contínuas como média  $\pm$  desvio-padrão. As diferenças significativas entre os grupos foram estimadas pelos testes de Chi-quadrado e Mann-Whitney, respetivamente. A FP foi definida pela presença na TAC-AR torácica, de espaços aéreos císticos (padrão em “favo de mel”), bronquiectasias de tração, áreas em “vidro despolido” e/ou espessamento dos septos interlobulares envolvendo mais de 20% do parênquima pulmonar. Na análise multivariada, incluímos todas as variáveis identificadas com valor de  $p < 0,1$  na análise univariada. O valor de  $p < 0,05$  foi considerado como sendo estatisticamente significativo. Na análise estatística foi utilizada a versão 20.0 de SPSS® para Windows.

**Resultados:** O grupo de estudo incluiu 40 doentes com MII, dos quais 29 (72,5%) eram mulheres, com uma idade média de  $54,1 \pm 16,9$  anos e com uma duração média de doença de  $8,2 \pm 6,3$  meses. Dezoito (45%) dos pacientes apresentavam Dermatomiosite, 13 (32,5%) Polimiosite, 4 (6,2%) síndrome de sobreposição Polimiosite/Esclerose Sistémica, 3 (4,6%) Dermatomiosite Juvenil e 2 (3,1%) Miopatia por Corpos de Inclusão. Dezanove (47,5%) doentes apresentaram FP. A FP era mais frequente ( $p < 0,1$ ) nos doentes que apresentavam *rash* heliotropo, *rash* da zona do decote, presença de padrão restritivo nas provas de função respiratória (PFR), maior tempo de evolução de doença e valores mais elevados de lactato desidrogenase. Não se detetaram diferenças estatisticamente significativas entre o perfil imunológico e a presença de FP. Apenas o tempo de duração da doença manteve relação significativa (direta) com a presença de FP, após análise de regressão logística.

**Conclusão:** A FP é relativamente frequente nos doentes com MII, traduzindo doença mais agressiva. No nosso grupo de doentes com MII, após análise de regressão logística, apenas o tempo de duração de doença se relacionou diretamente com a presença de FP.

**P157 – CONSULTA DE ARTRITE INICIAL: VALOR DOS CRITÉRIOS DE REFERENCIAÇÃO**

Filipa Farinha<sup>1,2</sup>, Gisela Eugénio<sup>2</sup>, Mary Lucy Marques<sup>2</sup>, Diogo Jesus<sup>2</sup>, Alexandra Daniel<sup>2</sup>, Joana Ferreira<sup>2</sup>, Marília Rodrigues<sup>2</sup>, Carlos Costa<sup>2</sup>, Pedro David Carvalho<sup>2</sup>, Armando Malcata<sup>2,3</sup>, JAP da Silva<sup>2,3</sup>, Cátia Duarte<sup>2,3</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal

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

3. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

**Introdução:** O diagnóstico e tratamento precoces das doenças reumáticas inflamatórias, nomeadamente a Artrite Reumatoide, permitem alcançar maiores taxas de remissão, melhorando o prognóstico dos doentes. A identificação e referenciação precoces destes doentes são cruciais neste processo.

O nosso objetivo foi avaliar, para os diversos critérios, a concordância entre o médico referenciador e o médico reumatologista. Como objetivo secundário pretendeu-se avaliar o valor preditivo positivo e negativo

dos vários critérios.

**Métodos:** Estudo observacional retrospectivo unicêntrico, no qual se incluíram os doentes observados em primeira consulta de Artrite Inicial entre 24/11/2010 e 13/01/2016, que apresentavam sintomas com menos de 12 meses de evolução. Constituíram-se dois grupos: grupo 1 – com doença reumática inflamatória; grupo 2 – sem doença reumática inflamatória. Através da consulta dos processos clínicos e do Registo Nacional de Doentes Reumáticas, Reuma.pt, foram obtidos dados demográficos, proveniência e critérios de referência e diagnóstico final. A concordância nos critérios de referência, entre o médico que referencia e o médico que avalia o doente na primeira consulta foi determinada através do coeficiente Kappa de Cohen, atribuindo-se significância estatística a valores de  $p < 0,05$ . Considerou-se existir concordância fraca se  $k < 0,40$ , moderada a boa se  $k = 0,41-0,75$  e excelente se  $k > 0,76$ . Para cada um dos critérios, foram calculados os valores preditivos positivo (VPP) e negativo (VPN) para doença reumática inflamatória.

**Resultados:** Dos 185 doentes observados em consulta de Artrite Inicial, foram incluídos 145 (excluídos 40 doentes que apresentavam sintomatologia com >12 meses de evolução), 61% do sexo feminino, com idade média de  $51 \pm 17,6$  anos à data da primeira consulta. O maior grupo de doentes foi referenciado a partir dos Cuidados de Saúde Primários (49%), seguindo-se o Serviço de Urgência (26,9%) e a consulta externa de outras especialidades (11%). Dos 145 doentes, 123 (84,8%) foram incluídos no grupo 1 e os restantes 22 doentes no grupo 2.

Observou-se baixa concordância entre os critérios referidos pelo referenciador e os objetivados pelo reu-

matologista, sendo esta concordância menor nos critérios clínicos do que nos laboratoriais. De acordo com o referenciador, a presença de artrite (VPP=0,91) e os critérios laboratoriais (VPP=0,92-0,93) foram os que apresentaram maior VPP para doença reumática inflamatória (Tabela I).

**Discussão e conclusão:** Verificou-se uma concordância relativamente baixa entre referenciadores e reumatologistas, especialmente no que se refere ao carácter inflamatório das artralguas e a duração da rigidez matinal. Os critérios clínicos subjetivos apresentaram menor valor preditivo positivo para doença reumática inflamatória.

Estes resultados sugerem a necessidade de reforçar a formação aos médicos que referenciam doentes à consulta de Artrite Inicial. Por outro lado, sugerem que os critérios de referência poderão ser reequacionados de modo a melhorar a referência de doentes com artrite.

#### P71 – THE USE OF ANALGESIC AND OTHER PAIN RELIEF DRUGS TO MANAGE CHRONIC LOW BACK PAIN – RESULTS FROM A NATIONAL SURVEY

Gouveia N<sup>1,2</sup>, Rodrigues AM<sup>2,3</sup>, Sofia Ramiro<sup>1,2,4</sup>, Mónica Eusebio<sup>2</sup>, Pedro Machado<sup>2,5</sup>, Helena Canhão<sup>2,3</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2,6</sup>

1. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

2. Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal

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

4. Rheumatology, Leiden University Medical Center,

**TABELA I. CONCORDÂNCIA NOS CRITÉRIOS DE REFERÊNCIAÇÃO, ENTRE O MÉDICO REFERENCIADOR E O MÉDICO REUMATOLOGISTA QUE AVALIA O DOENTE NA PRIMEIRA CONSULTA DE ARTRITE INICIAL; VALORES PREDITIVOS POSITIVOS (VPP) E NEGATIVOS (VPN), DOS VÁRIOS CRITÉRIOS, PARA DOENÇA REUMÁTICA INFLAMATÓRIA**

Critério de referênciação	N Ref/ Reum	kappa	IC 95%	p	VPP Ref/ /Reum	VPN Ref/ Reum
Artrite	91/111	0,24	0,07; 0,42	0,05	0,91/0,98	0,27/0,59
Squeeze	17/46	0,13	-0,04; 0,29	0,13	0,88/0,89	0,15/0,26
Artralguas inflamatórias	81/133	0,07	-0,05; 0,19	0,26	0,79/0,85	0,04/0,17
Rigidez matinal > 30'	46/100	0,17	0,06; 0,29	0,01	0,87/0,91	0,15/0,41
Fator Reumatoide	28/41	0,55	0,38; 0,71	0,00	0,93/0,98	0,16/0,20
Velocidade de Sedimentação	60/81	0,34	0,18; 0,50	0,00	0,92/0,95	0,19/0,29
Proteína C Reativa	61/96	0,32	0,17; 0,46	0,00	0,92/0,95	0,20/0,35

**TABLE. ASSOCIATION OF THE PRESENCE OF ACLBP WITH THE INTAKE OF EACH CLASS OF ANALGESIC/PAIN RELIEF DRUGS (SEPARATE MULTIVARIABLE MODELS)**

Dependent variables*	Active CLBP (yes/no)	
	OR (95% CI)	p-value
Anxiolytics, sedatives & hypnotics§	8.86 (6.08-12.90)	<0.001†
NSAIDs±	8.56 (5.84-12.53)	<0.001†
Antidepressants§	12.56 (7.96-19.81)	<0.001†
Analgesics, Antipyretics±	7.68 (3.38-17.48)	<0.001†
Anticonvulsants	9.27 (4.16-20.69)	<0.001†
Analgesic Opioids	8.13 (2.78-23.77)	<0.001†
Central Muscle Relaxants	12.01 (5.88-24.51)	<0.001†

\*All the analysis were adjusted for: age, gender, geographic area, education level, number of self-reported comorbidities, and self-report of rheumatic and musculoskeletal diseases

§Additionally adjusted for: anxiety and depressive symptoms;

±Additionally adjusted for: heart disease and gastrointestinal diseases.

Leiden, Netherlands

5. Centre for Rheumatology Research & MRC Centre for Neuromuscular Diseases, University College London, London, United Kingdom

6. Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal

**Background:** Managing chronic pain is challenging due to the long-term safety profile of most drugs. The treatment of chronic Low Back Pain (CLBP) represents a significant medical and financial burden and aims at relieving pain, improving functional ability, and preventing recurrence and chronicity. It is therefore important to gain insight into how CLBP is managed in the population.

**Objectives:** To characterize the intake profile of analgesic and other pain relief drugs in the Portuguese adult population with CLBP, taking the World Health Organization (WHO) analgesic ladder and pain intensity into account. To assess the relationship between having CLBP and the intake of analgesic and other pain relief drugs.

**Methods:** EpiReumaPt was a cross-sectional Portuguese population-based study (10,661 subjects). Self-reported active CLBP (ACLBP) was considered: LBP on the day of enrollment and for =90 days. Prevalence and profile of analgesic intake was characterized among those self-reporting ACLBP, taking into account the intensity of pain and the WHO analgesic ladder. To understand whether the presence of ACLBP was a factor associated with drug intake, multivariable logistic regressions were conducted for each of the anal-

gesic/pain relief therapeutic groups (in separate models), adjusted for confounders.

**Results:** Among 1,487 subjects with ACLBP, 18.7% were using analgesic/pain relief drugs. Estimated prevalences were: anxiolytics, 14.1%; NSAIDs, 12.3%; antidepressants, 10.1%; analgesic antipyretic, 6.6%; anticonvulsants, 3.4%; central muscle relaxants, 2.6%; opioids, 1.6%. Most subjects with severe pain were in the 1st step of the WHO analgesic ladder: NSAIDs plus anxiolytics, sedatives & hypnotics (4.6%); NSAIDs plus antidepressants (3.2%); NSAIDs plus central muscle relaxants (2.5%). The presence of ACLBP was significantly associated with the intake of all therapeutic groups (Table).

**Conclusions:** ACLPB was associated with the intake of drugs belonging to all analgesic drug classes. Nevertheless, this drug intake was very low, even for those with severe pain. The WHO analgesic ladder was carefully followed with an extremely conservative use of analgesic opioids even for those with severe pain. There is clearly an unmet need in what concerns pain management in patients with ACLBP, particularly taking into account the well-know burden of LBP.

#### **P231 – VITAMINE D STATUS: A TRANSVERSAL EVALUATION IN RHEUMATIC PATIENTS**

Joana Borges<sup>1</sup>, Susana Fernandes<sup>1</sup>, Vera Vieira<sup>2</sup>, Alexandra Cardoso<sup>3</sup>, Helena Madeira<sup>1</sup>, Maria Jesus Mediavilla<sup>1</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

2. Centro Hospitalar de Leiria, Leiria, Portugal  
 3. Nutrition Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

**Background:** Vitamine D deficiency is a condition reported both in young adults and in elderly and institutionalized patients. It has been increasingly recognized and, although conflicting data subsists, hypovitaminosis D has been related to a variety of rheumatic conditions from osteoporosis (OP) to inflammatory diseases and generalized pain syndromes.

**Objectives:** To assess vitamine D status in a rheumatic outpatient setting.

**Methods:** Observational, transversal, retrospective study encompassing rheumatic outpatients with at least one 25-hydroxyvitamin D determination since 2014. Data ascertained included gender, age, parathyroid hormone (PTH) and vitamin D levels, rheumatic conditions (<3/patient), co morbidities and therapeutics. Bone mineral density was assessed by densitometry (DXA) and results classified as normal (Tscore >-1), osteopenia (-2.5 < Tscore <-1) and osteoporosis (T score <-2.5). Statistics: Mann-Whitney, Kruskal-Wallis, ANOVA and Chi-Squared tests and Pearson's correlation; p<0.05. Software: SPSS 17.

**Results:** 370 patients included, 87.3% female, mean age 64.9 (SD 13.9 years), 151 patients <65years (y). Most prevalent rheumatic conditions: osteoarthritis (OA; 47.8%), OP (43.5% - 33.5% of which with reported fractures), fibromyalgia (FM; 14.6%) and rheumatoid arthritis (RA; 13.2%); 43.9% patients had inflammatory diseases. Most common co morbidities: arterial hypertension (38.6%), dyslipidemia (32.4%) and depression (22.9%). 38.4% were on synthetic Disease Modifying Anti-Rheumatic Drugs (DMARD); 34.1% on corticosteroids (CTC), 49.2% on bisphosphonates (BF) and 69.5% on calcium/vitamin D (Ca/D) supplements. As for patients with available DXA, 41.4% were classified as having osteopenia and 43.6% as having osteoporosis. Mean vitamin D was 29.7 (SD 24.5 g/L); 65.4% patients had vitamin D levels <30 g/L. Mean PTH was 56.6 (SD 31.3ng/L) and alkaline phosphatase (ALP) was 73.8 (SD 31.8U/L). In the group >65y, mean PTH was higher than in the <65y group (61.3+/-33.6 vs 49.7+/-26.1, p=0.015); 70.9% of the patients <65y and 61.6% of the patients >65y had vitamin D<30 – not significant. We compared vitamin D in OP vs OP with fractures vs OA vs associated OP/OA and found lower vitamin D levels in patients with isolated OA (38.7+/-32.5 vs 38.1+/-33.9 vs 25.9+/-23.3 vs

30.6+/-20.7, p=0.012); 76.6% with isolated OA had vitamin D<30. 55.7% of the patients on BF >5y, 61.2% on BF <5y and 72.3% without BF had vitamin D<30 (p=0.013). 68.7% in the group with inflammatory conditions and 62.9% in the group with non-inflammatory conditions had vitamin D <30 – not significant. We further compared vitamin D levels in OA vs AR, AR vs FM and OA vs FM, DMARD and CTC use and Ca/D supplementation and found no difference. There was a positive correlation between age and vitamin D (r=0.111, p=0.033), age and PTH (r=0.208, p=0.010) and vitamin D and ALP levels (r=0.311, p<0.0001).

**Conclusions:** In this study, vitamin D levels <30 g/L were found in nearly 2/3 of patients, across disease groups. There was a tendency for higher vitamin D levels in elderly patients, in the group with OP comparing with OA and in the group on BF, which may be related to previous supplementation. A potential bias is the fact rheumatologists request vitamin D dosing in patients with risk factors/clinical features of hypovitaminosis.

## P225 – ENVOLVIMENTO CARDÍACO NAS DOENÇAS REUMÁTICAS – DOIS CASOS CLÍNICOS

Lídia Teixeira<sup>1</sup>, Inês Cruz<sup>2</sup>, Raquel Roque<sup>1</sup>, Luís Lopes<sup>2</sup>, Filipe Vinagre<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

2. Serviço de Cardiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

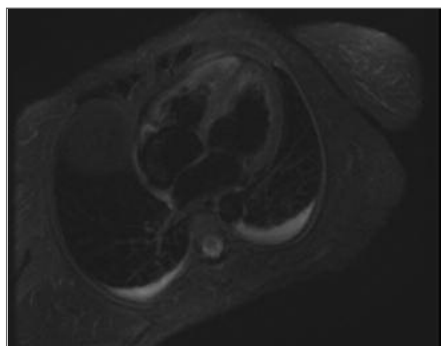
**Introdução:** O envolvimento cardíaco é uma causa significativa de morbidade e mortalidade nas doenças reumáticas. Pode surgir em doentes com diagnóstico de doença reumática conhecida ou ser a primeira manifestação clínica. O envolvimento pode ser do miocárdico, do pericárdio, valvular ou do sistema de condução e cursar com aterosclerose precoce, frequente nas doenças reumáticas, quer pelo próprio processo inflamatório, quer pelas terapêuticas. A evolução dos meios de diagnóstico associado ao reconhecimento clínico mais frequente tem permitido a detecção atempada da doença cardíaca, terapêutica dirigida e prevenção de complicações.

**Objectivo:** Descrição de dois casos clínicos de doentes com envolvimento cardíaco no contexto de doenças reumáticas.

**Caso Clínico 1:** Mulher de 42 anos internada por quadro de febre, aftas orais recorrentes, lesões de pseudofol-

liculite e duas extensas lesões de pioderma gangrenoso cuja investigação conduziu ao diagnóstico de doença de Behçet. Ao 8º dia de internamento desenvolve quadro de precordialgia associado a instabilidade hemodinâmica. O electrocardiograma não revela alterações dinâmicas de ST-T sugestivas de isquemia aguda, mas laboratorialmente havia uma elevação dos marcadores de necrose miocárdica (Troponina Ths 450>>778>>1520) e ecograficamente um ligeiro derrame pericárdio, sem alterações da cinética segmentar. Perante estes achados, foi assumido o diagnóstico de perimicardite, posteriormente confirmado em ressonância magnética (fig1). Com ajustamento da imunossupressão (ciclosporina 3mg/Kg e prednisolona 1mg/Kg), houve melhoria clínica e analítica. Actualmente, 2 anos após o diagnóstico, a doente apresenta queixas de cansaço inespecífico e alterações ecocardiográficas – ventrículo esquerdo com hipocinésia difusa das paredes e com função sistólica global diminuída (fracção de ejeção Simpson biplano de 49%), apesar de apresentar redução das áreas de edema na ressonância magnética (traduz menor atividade da doença inflamatória).

**Caso Clínico 2:** Mulher de 38 anos, hipertensa, com lúpus eritematoso sistémico (envolvimento mucocutâneo e hematológico) e síndrome dos anticorpos antifosfolípidos secundário, é internada por quadro de cefaleias e cansaço para médios esforços. Durante a marcha diagnóstica é pedido ecocardiograma transtorácico que mostrou uma hipocinésia difusa do ventrículo esquerdo com uma fracção de ejeção de 40%, de novo (em 2013 tinha um ecocardiograma normal). Analiticamente apresentava valores normais de biomarcadores cardíacos e de NT ProBNP, bem como um eletrocardiograma normal. Iniciou como terapêutica um diurético, IECA e beta-bloqueante e aumentou-se dose de



**FIGURE 1.** Imagem RM - edema do miocárdio nos segmentos basal e médio do septo interventricular

prednisolona para 20mg/dia, sem melhoria significativa do cansaço para médios esforços, pelo que, e para exclusão de doença coronária, fez coronariografia que não mostrou lesões significativas. Embora a doente esteja a aguardar a realização de ressonância magnética cardíaca, a hipótese de diagnóstico mais provável é a de envolvimento cardíaco secundário à doença reumática de base.

**Conclusão:** O envolvimento cardíaco nas doenças reumáticas pode ser consequência da própria doença, da terapêutica ou de comorbilidades associadas. A exposição destes casos serve para relembrar que o envolvimento cardíaco pode surgir mesmo em doentes jovens, ter um curso mais agudo ou mais indolente e que do ponto de vista clínico podem ter sintomatologia mais florida ou mais frustrante. O seu reconhecimento precoce e tratamento dirigido são fundamentais para permitir a recuperação funcional, prevenção de complicações e diminuição da mortalidade.

#### **P234 – ECOGRAFIA NA SÍNDROME DO CANAL CÁRPICO**

Lídia Teixeira<sup>1</sup>, Sandra Sousa<sup>1</sup>, Filipe Vinagre<sup>1</sup>, Pedro Gonçalves<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Introdução:** A síndrome do canal cárpico (SCC) é a neuropatia compressiva mais comum, atingindo cerca de 2,7% da população geral<sup>1</sup>. O seu diagnóstico é baseado na história clínica, exame objectivo e estudo eletrofisiológico<sup>1,2</sup>. Contudo a ecografia, com medição área da secção transversal do nervo mediano a nível do túnel do carpo, tem vindo a ganhar importância como exame para diagnóstico desta síndrome. Em estudos recentes o uso da ecografia como ferramenta para diagnóstico, mostrou ter uma sensibilidade e especificidade que se aproximam de estudos de eletrofisiológicos<sup>3,4</sup>.

**Objectivo:** Caracterização dos doentes com síndrome do canal cárpico referenciados à consulta de Reumatologia e analisar o papel da ecografia no seu diagnóstico.

**Métodos:** Estudo retrospectivo que incluiu doentes referenciados à consulta de Reumatologia por síndrome do canal cárpico submetidos a ecografia com medição da área transversal do nervo mediano. Foram registados dados clínicos, informações de ecografias do punho realizadas no nosso centro por dois operadores independentes, tendo-se estabelecido como aumento patológico do nervo mediano uma área igual ou acima de 10mm<sup>2</sup> e os resultados do estudo eletrofisiológico

(quando realizado e disponível).

**Resultados:** Incluídos 58 doentes, dos quais 54 (93,1%) apresentavam parestesias no território do nervo mediano, 18 (31%) queixas algicas no punho e 11 (19%) diminuição da força muscular, 15 (25,9%) tinham um teste de *phalen* e de tincl positivos, sendo que, 19 (32,8%) tinham qualquer um dos testes positivos. Apenas 8,6% tinham atrofia da eminência tenar. De todas as ecografias, 89,7% apresentava uma área entre 10 e 19 mm<sup>2</sup>, e 10,3% com pelo menos um nervo mediano com 20 ou mais mm<sup>2</sup> de área. De todos os doentes apenas 11 realizaram estudo electrofisiológico e apenas numa situação houve discordância entre o achado deste exame e a ecografia, havendo portanto uma concordância em 90,9% dos casos.

Comparando os sintomas com os achados ecográficos, 98,2% dos doentes com parestesias tinham ecografia positiva.

**Discussão/Conclusão:** Embora os nossos resultados tenham por base uma pequena amostra, é possível ver a correlação entre a sintomatologia mais frequente da SCC (as parestesias seguindo trajecto do nervo mediano) e o resultado de ecografia., mais de 90% apresentavam ecografia positiva. Houve também na maioria dos casos uma concordância nos achados do estudo eletrofisiológico (ainda o gold standard para o diagnóstico da SCC) e os achados da ecografia, o que demonstra a importância da ecografia, nomeadamente como um dos exames que pode substituir o estudo eletrofisiológico no diagnóstico do SCC. São necessários estudos para determinar a correlação entre os achados electrofisiológicos e a ecografia

#### **P160 – YEARS OF WORKING LIFE LOST CAUSED BY OSTEOARTHRITIS IN PORTUGAL – ANALYSIS FROM THE EPIREUMAPT STUDY**

Pedro A Lares<sup>1,2</sup>, Miguel Gouveia<sup>3</sup>, Helena Canhão<sup>1,4</sup>, Rodrigues AM<sup>1,4,5</sup>, Gouveia N<sup>1,5</sup>, Mónica Eusébio<sup>1</sup>, Jaime C Branco<sup>1,3,6</sup>

1. Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal
2. Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal
3. Católica Lisbon School of Business, Lisboa, Portugal
4. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
5. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal, 6Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal

**Objectives:** The aim of this study was to calculate the years of working life lost (YWLL) from early exit from work associated with Osteoarthritis (OA).

**Methods:** We used data from the population-based EpiReumaPt study (Sep2011-Dec2013). 10,661 inhabitants were surveyed to capture all cases of RD within a representative sample of the Portuguese population. We analyzed all aged 50-65 years old (yo), near the official retirement age. YWLL were determined for OA cases with premature exit from work caused by RD (self-reported) estimated as the difference between each participant's age and the respective age ("observed stock"), while the potential YWLL (PYWLL: YWLL+"expected stock" of YWLL still to occur if there is no return-to-work) was the difference between official and actual retirement ages. We also calculated the percentage of time in inactivity (inactivity ratio=YWLL/Active age-range[15-65yo]). We excluded all OA participants with concomitant inflammatory rheumatic diseases with possible impact on retirement, such as rheumatoid arthritis and spondylarthritis. All cases with retirement prior to onset of OA symptoms were also excluded. All results were based on weighted data.

**Results:** The estimated prevalence of OA in the Portuguese population (50-64 yo) is 29.7% (knee:18.6%; hand:12.6%; hip:3.6%). Among these, 61.8% were out of work versus 47.6% for those without OA (p=0.004), which potentially led to 162,735 YWLL (95 per 1000 inhabitants). Early retirement contributed the most for these YWLL (58%; 94,432 YWLL), followed by unemployment (35%; 57,209 YWLL) and disability pensions (7%; 11,094 YWLL). Women accounted for 80% of these YWLL (153 per 1000 female inhabitants). A total of 161,621 PYWLL were estimated if early retirement is considered and 369,839 PYWLL for all forms of exit from work. The mean YWLL and PYWLL inactivity ratios were 16% and 30%, respectively.

**Conclusions:** We estimated a considerable amount of working life years losses associated with OA in Portugal.

#### **P45 – BIÓPSIA DE GLÂNDULAS SALIVARES MINOR – SETE ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA**

Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Walter Castelão<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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



2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Objectivos:** A síndrome de Sjögren (SS) é uma doença reumática sistémica cujos critérios de classificação incluem achados histopatológicos típicos na biópsia de glândulas salivares *minor* (BGSM) do lábio. O objectivo do trabalho foi fazer uma revisão destas biópsias realizadas no serviço de Reumatologia nos últimos sete anos, e concluir sobre a sua importância para o diagnóstico da SS.

**Métodos:** Foram revistos os registos clínicos dos doentes que foram submetidos a BGSM pelos reumatologistas do nosso serviço entre Janeiro 2009 e Dezembro de 2015.

**Resultados:** Realizaram-se 100 BGSM no lábio inferior num total de 100 doentes sob anestesia local no bloco de cirurgia de ambulatório. Não houve registo de intercorrências e obtiveram-se em média 3,3 peças de biópsia. Noventa doentes eram do sexo feminino, com uma média de idades de  $54,5 \pm 13,5$  anos. O tempo de seguimento médio em consulta de Reumatologia até à data da técnica foi de 11,5 meses. Oitenta e seis por cento dos doentes não tinham diagnóstico prévio, 4% tinham artrite reumatóide e 3% lúpus eritematoso sistémico. Em 90% dos doentes a indicação para biópsia foram os sintomas secos: 83% apresentavam xerostomia e 68% xerofalmia (11 com *Keratoconjunctivitis sicca*). Dezoito doentes (18%) apresentaram cintigrafia de glândulas salivares positiva. Nove doentes (9%) apresentaram achados histopatológicos de SS (fibrose do estroma, atrofia glandular e infiltrado inflamatório crónico focal). Nos restantes doentes a histopatologia foi inconclusiva: 41 com processo inflamatório inespecífico, 1 com presença de substância amiloide, 11 amostras inadequadas ou insuficientes para análise do tecido glandular e 38 sem alterações. Do estudo imunológico salientam-se: 34 (34%) doentes com anti-SSA e/ou anti-SSB positivos, 10 com factor reumatóide positivo (10%) e 65 com anticorpos anti-nucleares positivos (65%; 45 dos quais com título = 1/320 com maior prevalência do padrão mosqueado). O diagnóstico de SS primário foi feito em 21 doentes (21%), 13 destes cumpriam critérios de classificação do *Revised American-European Consensus Group- AECG* e/ou do *American College of Rheumatology- ACR*, e o de SS secundário em 6 doentes (6%, 2 destes cumpriam critérios de classificação AECG e/ou ACR).

**Conclusões:** A BGSM é uma técnica segura que apresentou uma rentabilidade de 89%. A identificação do padrão histológico de SS pela BGSM contribuiu nesta amostra para 8% dos diagnósticos de SS.

## P111 – HAEMOPHILUS INFLUENZAE SEPTIC ARTHRITIS IN THE ERA OF IMMUNIZATION

Vitor Teixeira<sup>1</sup>, Catarina Resende<sup>1</sup>, Luís Lito<sup>2</sup>, José Carlos Romeu<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

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

**Introduction:** *Haemophilus influenzae* (Hi) is a gram-negative coccobacilli. Strains of Hi that possess a polysaccharide capsule are serotyped into 6 different types (a-f) based on their antigenically distinct capsules. Some Hi strains however have no capsule and are termed nonencapsulated or nontypeable. Hi is an uncommon cause of bacterial arthritis in adults. We report what we believe to be the first Portuguese case of septic arthritis with isolation of non-capsulated Hi in the synovial fluid.

**Clinical Case:** A 39 years old healthy man was admitted in our department with fever, night sweats and nine days duration left knee pain with swelling. At physical examination there was tenderness at knee palpation with joint effusion and limited motion, with a  $<20^\circ$  arch of flexion. Left knee X-rays detected a soft tissue swelling, a marked reduction of the lateral compartment and a bipartite patella. The left knee ultrasound revealed extensive synovial proliferation in the subquadricepsal recess with a small amount of synovial effusion. Lab tests presented leukocytosis ( $16.55 \times 10^9/L$ ) and neutrophilia (74.9%), reactive thrombocytosis ( $626 \times 10^9/L$ ) and elevated C-reactive protein (32.2 mg/dl). The synovial fluid was purulent.

He was treated empirically for septic arthritis with flucloxacilin and ceftriaxone and submitted to closed joint lavage and physiotherapy. At the 6th day of hospitalization, a Hi ampicillin resistant ( $\beta$ -lactamase producer) was isolated in the synovial fluid. Antibiotherapy was switched to amoxicillin and clavulanic acid (2.2 g 8/8h) according to the antibiogram. Blood cultures were sterile. Because of persistent synovitis, limited recovery of joint flexion and delay of the decline of acute phase reactants, he was proposed for arthroscopic lavage. He completed a total of 3 weeks of endovenous and 3 weeks of oral amoxicillin and acid clavulanic with normalization of acute phase reactants and symptoms improvement. Synovial fluid was sent

to the National Institute of Health Ricardo Jorge for typing tests, which revealed to be a nonencapsulated strain of Hi.

**Discussion:** Nonencapsulated Hi is responsible for most invasive Hi infections across all age groups in countries where immunization programmes include Hi serotype b (Hib) vaccine (Gkentzi D, 2012). In Portugal, Hib conjugate vaccination was included in the National Immunization Program in the year 2000. Data from the Portuguese Group for Study of Haemophilus influenzae Invasive Infection obtained between 2002 and 2010 informed that 77.1% isolates were non-capsulated, representing a significant increase compared to the pre-vaccination era (19.0%), and this was associated with a large decrease in serotype b strains (from 81.0 to 13.2%) (Bajanca-Lavado MP, 2014). However, none of the isolates sent to the Portuguese National Institute of Health Ricardo Jorge between the years 1989 and 2010 (Bajanca-Lavado MP, 2014; Bajanca P, 2004), were obtained from the synovial fluid, making our case likely the first case report in Portugal. Those data also revealed that resistance was associated to non-capsulated Hi isolates when compared with serotypeable isolates, making the frequently applied empirical treatment for septic arthritis ineffective against  $\beta$ -lactamase-producing Hi.

### GRUPO 3

#### P142 – COMBINATION THERAPY OF MYCOPHENOLATE MOFETIL AND CYCLOSPORINE A FOR INDUCTION TREATMENT OF REFRACTORY LUPUS NEPHRITIS: A CASE SERIES

Diogo Jesus<sup>1</sup>, Marília Rodrigues<sup>1</sup>, JAP da Silva<sup>1</sup>, Ines L<sup>1</sup>  
1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

**Background:** Cases of resistance of lupus nephritis (LN) to induction treatment with mycophenolate mofetil (MMF) or cyclophosphamide (CYC) regimens are common and difficult to manage. There is lack of evidence for alternative rescue therapy. Combination of MMF and calcineurin inhibitors was suggested but studies on this strategy are scarce.

**Objective:** To report efficacy and tolerability of combined immunosuppression with MMF and cyclosporine A (CsA) for induction treatment of LN who failed to respond to standard induction therapy (CYC and/or MMF).

**Methods:** We report efficacy and tolerability on all patients with biopsy-proven LN (class III/IV/V of ISN/RPS 2003 classification) from a single tertiary Lupus Clinic that since 2012 received combined MMF+CsA induction treatment after failure of at least one standard regimen (CYC and/or MMF) for 6 months.

**Results:** Six patients with lupus nephritis (100% female, 100% Caucasian, age - 23-52 years) were evaluated. The LN was class IV in 3, class V in 2 and class III in 1. Four patients first received i.v. pulse CYC and all 6 received MMF as first or second induction regimen in association with ACE inhibitor or ARB and prednisone. After failure of achieving response, CsA was added to MMF. Mean proteinuria was 2407 mg/24h and serum creatinine was 0.53 mg/dl at start of MMF+CsA regimen. Daily dose of MMF was 2-3 g and CsA was dosed up to 2.6-3.7 mg/kg/day. Mean prednisone dosage was 17.5 mg/day and 6 mg/day at baseline and after 6 months of MMF+CsA, respectively. Mean proteinuria at 3 and 6 months of MMF+CsA was 1484 mg/day and 544 mg/day, respectively. Mean serum creatinine at 6 months was 0.68 mg/dl. Four patients achieved complete renal remission, one patient had a 48.8% reduction in proteinuria and one failed to respond. The mean time to remission was 5 months. One patient presented hirsutism and another stopped CsA after 36 months due to nausea and vomiting. No patients presented raised blood pressure or serum creatinine with CsA or other adverse events with this regimen.

**Conclusion:** Combination of MMF and CsA was effective and well tolerated as a rescue induction treatment of class III/IV/V LN after failure of standard therapy with MMF and/or CYC in this small series.

#### P61 – CONTRIBUTION OF ULTRASONOGRAPHY TO ASSESS DISEASE ACTIVITY IN PATIENTS WITH INFLAMMATORY MYOPATHIES

Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Daniela Santos Faria<sup>1</sup>,  
Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, José A. Costa<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>,  
Filipa Teixeira<sup>1</sup>

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

**Background:** Inflammatory myopathies (IM) comprise a group of rare and heterogeneous diseases, challenging to diagnose, treat and follow-up. Monitoring patients with IM is difficult as there is a lack of precise measures for assessing disease activity. Ultrasonography (US) is a non-invasive, relatively inexpensive technique that is increasingly being used to evaluate mus-

cular system.

**Objective:** To assess the utility of US evaluation in the monitoring of patients with IM.

**Methods:** Patients diagnosed of IM from 2005 to 2015 followed up at a Rheumatology Department were included. Fourteen patients (11 female) with a mean age of  $50.1 \pm 21.4$  years and mean disease duration of  $4.8 \pm 3.2$  years were evaluated. The different diagnosis were as follows: 6 dermatomyositis (DM), 3 polymyositis (PM), 2 myositis associated with Systemic Lupus Erythematosus, 1 inclusion body myositis (IBM), 1 recurrent focal myositis (RFM) and 1 undifferentiated IM. Physical examination, including muscle strength tests, laboratorial tests (comprising levels of serum muscle enzymes) and a selective muscle US assessment were performed to each patient. For US evaluation a General Electric LOGIQ S8 equipment with a 6-15 MHz linear transducer was used. Muscles were subjectively evaluated for echogenicity (determined by gray-scale) and muscle morphology. Power Doppler (PD) was used to assess vascularity.

**Results:** Nine of the 14 patients evaluated were on clinical remission, with absence of symptoms or signs of disease, preserved muscle strength, normal muscle enzyme levels and conserved muscle pattern on US assessment. One female with DM presented with an acute exacerbation of disease, with proximal muscular weakness of the upper limb and US findings of increased muscle echogenicity of biceps revealing a muscle oedema pattern. The patient with IBM also experienced a flare which was associated with proximal muscle weakness and asthenia; US assessment showed focal oedema through right biceps muscle but also proximal lower limb muscle atrophy characterized by increased echogenicity with diminished volume of the quadriceps compartment and change of normal architecture of tibialis anterior muscle of both legs. These findings are consistent with a long term disease with acute flare. Another patient with longstanding PM in remission revealed no signs or symptoms of active disease, normal muscle strength but low creatine phosphokinase levels and symmetrical proximal muscle atrophy pattern in US evaluation. On the other hand, the patient with shorter duration of disease, recently diagnosed as myositis (undifferentiated IM), revealed proximal weakness and elevated serum muscle enzymes; in this case, US assessment showed diffuse increased echogenicity of proximal muscle compartment and increased PD signal. Finally, the patient with RFM presented with left arm swelling and weakness and US evaluation showed

enlargement and diffuse increased echogenicity within the left carpal extensor compartment.

**Conclusion:** US findings in patients with IM seem to correlate well with disease activity suggested by clinical and laboratory data. As a result, US imaging may be a useful tool to assess disease activity and damage in these patients as well as to monitor disease progression.

#### REFERENCES

Ronald S. Adler and Giovanna Garofalo. Ultrasound in the evaluation of the inflammatory myopathies. *Curr Rheumatol reports*. 2009. 11:302-308.

#### P49 – FROM BURISITIS TO FASCIITIS

Magda Varelas Alves<sup>1</sup>, Pedro Campos<sup>1</sup>,  
Naida Gonçalves<sup>1</sup>, Gloria Magalhaes<sup>1</sup>

1. General Surgery, Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

**Introduction:** We report a case of olecranon bursitis in an immunocompromized patient which evolved to extensive cellulitis, fasciitis and an upper limb compartment syndrome. Haematogenous infection was due to *S. Pyogens*, a very uncommon pathogen. Antibiotics, fasciotomies, negative pressure dressings and skin flaps were required to treat this severe lesion.

Olecranon bursitis a pathology accounting for 0.01-0.1% of overall hospital admissions and is more frequent in males aged 30-60. It can be classified as acute, chronic and acute on chronic, either septic or nonseptic. Post-traumatic etiology is the most frequent.

Rheumatoid arthritis seems to predispose to non-septic olecranon bursitis, nevertheless the real cause-effect relation is not yet established.

**Objective:** Alert to an unusual and serious complication of olecranon bursitis.

**Results:** We report a patient admitted with a non-traumatic bursitis which revealed to be infected without apparent point of departure. Regardless empiric antibiotherapy for 3 days, it became an upper limb necrotizing fasciitis and forearm compartment syndrome. Multiple revision surgeries were performed each 24-48h negative pressure dressings in between. A skin graft was applied 16 days after the first procedure, with closure achieved. He maintained the functional capacity and limb sensitivity in few days post-operatively.

**Discussion/Conclusion:** The development of septic bursitis depends on several predisposing factors, such as history of trauma, immunocompromised state, Diabetes and Rheumatoid Arthritis. It is usually associated with reduced morbidity, however, in rare cases, septi-



**FIGURE.** Drenaige+fasciotomies

cal bursitis might cause massive skin necrosis and severe surrounding soft tissue infection with the evolution to necrotizing fasciitis having been described. Needle aspiration and incisional drainage in septic bursitis have also been associated to the extension of infection to previously healthy tissues. Necrotizing fasciitis is a life-threatening soft tissue infection and it has been associated with a mortality rate of 24%. Treatment involves early and aggressive surgical debridement in association with antibiotherapy.

In this case, the patient presented some risk factors for infection, such as Diabetes Mellitus, Rheumatoid Arthritis and corticotherapy. Furthermore, he was submitted to needle aspiration on admission. *Streptococcus pyogenes*, which is a rare pathogenic agent for this condition, was identified in the harvested sample of purulent exudate. One must be alert to this unusual complication of septic bursitis in order to prevent its occurrence, avoiding its associated devastating consequences.

### **P88 – ESPOROTRICOSE PULMONAR E GANGLIONAR ASSOCIADA A IMUNOSSUPRESSÃO COM ANTAGONISTA DO TNF-A**

Nádia Martins<sup>1</sup>, Vítor Teixeira<sup>1</sup>, Maria Inês Seixas<sup>1</sup>, Maria João Gonçalves<sup>1,2</sup>, Ana Valido<sup>1</sup>, Helena Canhão<sup>1,2</sup>, Tiago Marques<sup>3</sup>, Maria João Saavedra<sup>1</sup>, JE Fonseca<sup>1,2</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria, Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal
2. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
3. Department of Infectious Diseases, Hospital de Santa Maria, Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A esporotricose, historicamente conhecida por doença de Beurmann ou Schenck foi descrita em 1898. É causada pelo *Sporothrix schenckii*, um fungo dimórfico que existe como saprófita no solo, na madeira e nas plantas. Várias síndromes clínicas foram associadas a esta infeção e incluem: a esporotricose cutânea, extra-cutânea (osteoarticular, pulmonar, ocular, ganglionar, renal, do SNC) e disseminada. A forma cutâneo-linfática é a mais comum. A forma pulmonar é rara e em mais de metade dos casos ocorre em imunocomprometidos.

**Caso Clínico:** Homem de 79 anos de idade seguido em consulta de Reumatologia com o diagnóstico de Artrite Reumatóide (AR) seropositiva (FR e CCP), não erosiva, sob terapêutica tripla com metotrexato per os 25 mg/semana, hidroxiquina 400mg id, sulfassalazina 1,5g id e prednisolona 7,5mg id. Por manter elevada atividade da doença (DAS28: 6,4) foi proposto para terapêutica biotecnológica, sem indicação para profilaxia de tuberculose latente (radiografia do tórax normal, prova tuberculínica e IGRA negativos). 3 meses depois do início do Golimumab, teve uma infeção respiratória que motivou a sua suspensão. Realizou radiografia do tórax que mostrou uma lesão expansiva pulmonar no lobo inferior (LI) do pulmão esquerdo. Clinicamente referia toracalgia esporádica com 5 meses de evolução. Analiticamente: anemia (Hb 10,2 g/dl, VGM 93fl) e agravamento dos parâmetros inflamatórios (VS 76mm/1<sup>a</sup>H; PCR 2,76mg/dl). Manteve-se a suspensão do Golimumab e foi discutido o caso com o Serviço de Pneumologia que considerou tratar-se de lesão tumoral. A TAC torácica mostrou uma massa com contornos irregulares e espiculados no LI do pulmão esquerdo. A broncofibroscopia foi inconclusiva (estudo do LBA, secreções brônquicas e biópsias negativas para células neoplásicas). A inacessibilidade da lesão inviabilizou a realização de biópsia dirigida por TC, pelo que o doente foi submetido a cirurgia de ressecção pulmonar, admitindo-se como principal hipótese diagnóstica a de neoplasia pulmonar. A anatomia patológica revelou no entanto numerosas estruturas fúngicas e granulomas com necrose no gânglio sentinela, sugestivos de tuberculose ganglionar (IGRA negativo). Iniciou terapêutica antibacilar em associação ao itraconazol 200mg 12/12h. A peça não foi enviada para exames culturais pois a hipótese de neoplasia do pulmão foi suportada pela opinião do cirurgião no ato operatório. Foram solicitadas várias serologias para fungos, todas negativas à exceção da serologia para Esporotricose. Foi colocada a hipótese diagnóstica de esporotricose gra-

nulomatosa pulmonar e ganglionar, questionando-se a necessidade de continuar a terapêutica anti-bacilar, que foi no entanto mantida. Ao 6º mês de *follow-up*, o doente está assintomático e em remissão articular. Mantém terapêutica com itraconazol que irá continuar durante 12 meses.

**Conclusão:** O tratamento com antagonistas do TNF-a tem sido associado a infecções fúngicas, bacterianas e por micobactérias. O estudo da reposta imunitária do hospedeiro à infecção por *S. schenckii* mostra que o TNF-a tem um papel importante no controlo imunológico da infecção, sugerindo-se um mecanismo pelo qual os antagonistas do TNF-a possam predispor o indivíduo a esta micose. Há 3 casos de infecção pelo *S. schenckii* que surgiram no contexto de exposição a antagonistas do TNF-a publicados na literatura mundial. Neste caso, a exposição a plantas e a progressiva imunossupressão, prescrita no contexto da AR, proporcionaram o desenvolvimento de uma forma pulmonar e ganglionar de esporotricose tratada com sucesso com o itraconazol.

#### P257 – MORTALITY AFTER HIP FRACTURE: RETROSPECTIVE STUDY

Pedro Abreu<sup>1</sup>, João Santos<sup>2</sup>

1. Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde de Castelo Branco, Castelo Branco, Portugal
2. Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã, Portugal

**Introduction:** Osteoporosis (OP) is a disease characterized by low bone mass and microarchitectural deterioration of bone tissue, leading to increased risk of fracture. Hip fractures stand out from among the most frequent and serious complications of OP, which are associated with high mortality rates and dependence.

**Objectives:** Calculate the rate of mortality after hip fracture in women aged over 65 years, admitted to the Orthopedic's Department of Hospital Amato Lusitano (HAL), between January 2012 and December 2013 and assess its association with parameters regarding the patient, the clinics and the treatment provided.

**Material and Methods:** Observational, retrospective, longitudinal and analytical study of women over 65 years, admitted to the Orthopedic's Department of HAL. Data was collected through clinical process consultation. Statistical analysis was performed using the t-student test and were considered significant for  $p < 0.05$ .

**Results:** It was calculated an annual incidence of hip fracture in women aged over 65 years of 775,5 per 100 000 inhabitants. Average age  $84,75 \pm 6,52$  years.

25,3% of patients had low impact fracture history, and the most common was hip fracture (9,5%). Only 6,6% of patients had a record of OP diagnosis in their clinical process. Likewise, only 7,6% and 14,8% of the patients were medicated with anti-osteoporosis treatment prior to, as well as after, the fracture. Surgical delay averaged  $1,91 \pm 2,85$  days. One year after the fracture, mortality rate was 18,8%. Risk factors associated with hip fracture mortality were age, ASA classification and conservative treatment.

**Conclusions:** It was proven the increased importance of the OP and hip fracture in populations where elderly people are a relevant part. By examining the parameters studied, it is possible to verify that an immediate response after hip fracture exists, however very little is being done in terms of prevention, diagnosis and treatment of OP.

#### P57 – MCARDLE'S DISEASE: CLINICAL AND GENOTYPIC DESCRIPTION OF PATIENTS FOLLOWED IN A PORTUGUESE TERTIARY CENTRE

Pedro David Carvalho<sup>1</sup>, Ana Brás<sup>2</sup>, Olinda Rebelo<sup>2</sup>, Luciano Almendra<sup>2</sup>, Argemiro Geraldo<sup>2</sup>, Luís Negrão<sup>2</sup>, Anabela Matos<sup>2</sup>

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

**Introduction:** McArdle's disease is the most common muscle glycogenosis. It is a rare autosomal recessive metabolic myopathy with significant molecular heterogeneity caused by homozygous or compound heterozygous mutations in the muscle glycogen phosphorylase gene (PYGM). Most people present as a pure myopathy in the second or third decade, although symptoms are often reported retrospectively from childhood.

**Objective:** The purpose of our study is to report the clinical and genotypic findings of all patients with diagnosis of this condition followed in a Portuguese tertiary neurology centre.

**Methods:** We used the database of the Neurology Department of a Portuguese tertiary centre to find the patients with McArdle disease. In all cases the diagnosis was made with a compatible muscle biopsy or with genetic testing. The clinical file of those patients was then analysed.

**Results:** We report 12 patients who started their symptoms mostly on childhood; however, the mean age at

diagnosis was 46.0 years. There was one case of consanguinity (8.3%) and familiar history in 3 of the 12 patients (25.0%). Clinically, exercise intolerance and fatigue were frequent (66.7%) and, less frequently, patients complained of cramps or subjective discomfort in the lower limbs (50.0%). All patients with data about CK levels had documented, at least once, raised plasma CK levels. Nine patients underwent muscular biopsy which revealed myophosphorilase deficiency. Nine patients had molecular diagnosis confirmation with genetic testing.

As reported in the literature, in these cases this was a mild and well-tolerated disease and there was no need of a specific treatment. However, ramipril, vitamin supplements and a carbohydrate-rich diet were prescribed as needed.

**Conclusion:** Besides being the most common muscle glycogenosis, McArdle's disease is still a relatively rare diagnosis, even in a tertiary centre. As the symptoms are usually mild and the daily activities are rarely compromised, this clinical entity may remain underdiagnosed in clinical practice. However, this condition should be kept in mind when a patient presents with typical symptoms and elevated CK levels.

### P93 – ANTI-SSA/RO ANTIBODIES IN A COHORT OF SYSTEMIC SCLEROSIS PATIENTS: THE ASSOCIATION WITH INTERSTITIAL LUNG DISEASE

Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>,  
Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>,  
Tiago Meirinhos<sup>2</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>,  
Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

2. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal

**Background:** Anti-SSa/Ro antibodies are among the most common antibodies found in Systemic Sclerosis (SSc) patients (prevalence range 15-38%). Recent studies have suggested the association of anti-SSa/Ro with interstitial lung disease (ILD) as well as their prognostic role in SSc patients, however its definitive importance is yet to be determined.

**Objectives:** To determine the prevalence of anti-SSa/Ro antibodies in a cohort of SSc patients and its association with clinical and serological features.

**Methods:** Observational retrospective cohort study was performed including consecutive patients with clinical diagnosis of SSc (based on expert opinion) followed in

our Rheumatology Department. Demographic, clinical and laboratorial data were obtained from clinical records. Lung involvement was considered if ILD was detected by an experienced radiologist in high-resolution computed tomography. Extractable Nuclear Antigen Antibodies, including anti-SSa/Ro, were measured in all the patients included, using enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA) method. Patients with positive anti-SSa/Ro were compared with the other patients using Mann-Whitney U, t-student and Chi-square tests (SPSS 23.0). Significance level was set as <0.05.

**Results:** 108 patients were included, 96 (90%) were females with a mean age of 58.2±12.8 years and a median disease duration of 6 years [0-38]. 12 (11%) patients had diffuse SSc and 96 (89%) limited SSc. Anti-SSa/Ro antibodies were present in 13 (12%) patients and were the third most common antibodies after anti-centromere (57%) and anti-Scl70 (20%). In the anti-SSa/Ro group, 11 (84.9%) were females and the mean age was of 61.1 ± 12 years. Comparing to non-anti-SSa/Ro patients, both groups were similar regarding demographical data, disease duration and type of skin involvement. Anti-SSa/Ro group had more frequent SSc-Overlap syndromes (SSc-OS) (54% vs 15%, p=0.003). Anti-SSa/Ro group had significantly more frequent ILD (54% vs 18%, p=0.01) with no differences regarding the pattern of lung disease. No statistically significant differences were found regarding frequencies of myopathy, pulmonary hypertension, gastrointestinal, renal and cardiac involvement. There was a greater proportion of neoplasia and joint involvement in the anti-SSa/Ro group (23% vs 6% and 54% vs 27%, respectively), not reaching statistical significance. Anti-SSa/Ro patients had significantly more frequent anti-Scl70 antibodies (46% vs 17%, p=0.02) and Rheumatoid Factor (31% vs 6%, p=0.018), without differences regarding other antibodies. No differences were found in mortality between the groups.

**Conclusions:** Anti-SSa/Ro antibodies were among the most common antibodies in our cohort of SSc patients. Consistently with previous data, our study supports their association with SSc-OS and ILD without evidence for other clinical features. Finally, our study also demonstrates a greater proportion of anti-Scl70 antibodies in these patients.

### P203 – DOENÇA ÓSSEA DE PAGET – CASUÍSTICA DE 15 ANOS DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA

Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>,



João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A doença óssea de Paget (DOP) é uma doença rara que resulta de uma alteração da remodelação óssea. A sua prevalência aumenta com a idade, sendo estimado que atinja 2 a 4% dos adultos com idade superior a 55 anos, com um ratio M:F de aproximadamente 1,8:1. O espectro clínico de apresentação é variado, dependendo do(s) osso(s) atingido(s), sendo muitas vezes assintomática. Neste trabalho é caracterizada a população de doentes com o diagnóstico de DOP seguidos durante os últimos 15 anos num serviço de reumatologia.

**Material e Métodos:** Trata-se de um estudo longitudinal retrospectivo e descritivo dos registos clínicos de doentes com o diagnóstico de DOP da consulta de reumatologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz (HEM), entre os anos 2000 e 2015. A análise das variáveis demográficas, clínicas, laboratoriais e imagiológicas da população foi realizada utilizando a análise estatística do programa Microsoft Excel® 2007.

**Resultados:** Durante os 15 anos em estudo, foi estabelecido o diagnóstico de DOP em 84 doentes, sendo 56% do género masculino e 44% do género feminino (ratio M:F de 1,3:1). A média de idades no diagnóstico foi de 66,7 anos, com um atraso médio desde o início dos sintomas de 3,6 anos. A manifestação clínica mais frequente foi dor óssea, tendo ocorrido em 34 casos (40,5%). O envolvimento foi poliostótico em 40 casos (52,4%), predominando o atingimento do esqueleto axial (62 casos, 73,8%) seguido pelo dos ossos longos (35 casos, 41,7%) e crânio (15 casos, 17,9%). Os ossos mais frequentemente afectados foram o ilíaco (53 casos, 63,1%) e o fémur (24 casos, 28,6%). Dos doentes com atingimento da calote craniana, 7 (46,7%) tinham hipoacusia. Analiticamente, 45 doentes (64,3% dos que tinham o valor registado) apresentaram elevação da fosfatase alcalina sérica (média 240 UI/L) e 21 doentes (70% dos que tinham o valor registado) elevação da desoxipiridinolina urinária (média 11,58 nmol/mmol creatinina) à altura do diagnóstico. Como complicações decorrentes da evolução da DOP salientam-se: 37 casos (44,0%) de gonartrose e/ou coxartrose, 7 casos (8,3%) de fractura de osso pagético e 1 caso

(1,2%) de osteossarcoma. Dos doentes com osteoartrite, em apenas 2 (5,4% destes) foram colocadas próteses articulares da anca ou joelho. A localização mais frequente de fractura envolvendo osso pagético foi a diáfise femural, tendo atingido 4 doentes (4,8%). Ocorreram 7 óbitos (8,3% dos doentes), por motivos alheios à DOP. Houve necessidade de terapêutica com bifosfonatos em 74 doentes (88,1%), sendo os mais utilizados o ácido zoledrónico 5 mg (em 37 casos, 44,0%) e o pamidronato 60-90 mg (29 casos, 34,5%), ambos por via endovenosa. Foram administrados bifosfonatos por via oral em 25 casos (30,0%), incluindo o alendronato 70 mg/semana, o ibandronato 150 mg/mês e o etidronato 400 mg/dia, por ordem decrescente de frequência. Dos 51 doentes (60,7%) que mantêm seguimento actualmente, 49 (96,1%) encontram-se em remissão clínica e laboratorial. O maior período de remissão clínica e analítica foi em média de 48,7 meses (máximo 144 meses e mínimo de 4 meses).

**Conclusões:** A amostra de doentes com DOP seguidos no HEM durante o período referido demonstrou uma predominância do género masculino. A apresentação clínica e o padrão topográfico de envolvimento ósseo são semelhantes aos descritos na literatura. O elevado índice de suspeita diagnóstica e o controlo da actividade da doença minimizaram o número de complicações registadas.

## GRUPO 4

### P83 – SERUM AMYLOID A PROTEIN IN SPONDYLOARTHRITIS PATIENTS UNDER ANTI-TUMOUR NECROSIS FACTOR-ALPHA: AN USEFUL BIOMARKER?

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>

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

**Background:** Inflammation is known to play a major role in rheumatologic disorders. Hence quantitating the degree of inflammation has become essential to tailor the treatment strategy. Traditionally used measures to assess disease activity in spondyloarthritis (SpA) are ESR, CRP, Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index (BASDAI) and Ankylosing Spondylitis Disease Activity Score (ASDAS). Serum amyloid A (SAA) is an acute-phase reactant predominantly synthesized in the liver by hepatocytes in response to proinflamm-

matory cytokines. Some studies have shown that SAA correlates with disease activity in SpA and suggest it as a valuable indicator of disease activity, however it has not been extensively used in clinical practice.

**Objectives:** To investigate if SAA levels have better correlation with conventional clinical and serological assessments in SpA than CRP and ESR.

**Methods:** Cross-sectional study, including SpA patients under anti-TNF $\alpha$  treatment at a Rheumatology Department of a Portuguese University Hospital. We compared the correlation between SAA, CRP and ESR levels with BASDAI, ASDAS-CRP, ASDAS-ESR, BASFI, BASMI, swollen and tender joints counts (SJC and TJC), MASES, SPARCC, and patient global assessment, physician global assessment, total back pain, nocturnal back pain rated on a visual analogue scale (VAS). The statistical analysis was performed using SPSS 21.0 software, and  $p < 0.05$  was taken to indicate statistical significance. Correlation was calculated using the Spearman rank correlation ( $r$ ).

**Results:** 88 patients were included, 61.4% ( $n=54$ ) were male. The median age was 44.0 years (range 21.0-74.6). Median disease duration was 19.0 years (2-51.6). According to ASDAS criteria, 23 patients (26.1%) had inactive disease, 21.7% moderate disease activity, 40.9% high disease activity and 11.4% very high disease activity.

SAA levels were moderately correlated with CRP levels ( $r=0.51$ ,  $p < 0.001$ ) and had lower correlation with ESR ( $r=0.36$ ,  $p=0.001$ ). There was no statistically significant correlation between SAA levels and the following parameters: physician global assessment-VAS, total back pain-VAS, nocturnal back pain-VAS, MASES, SJC and TJC. SAA levels correlated with patient global assessment-VAS ( $r=0.218$ ,  $p=0.04$ ) but also did ESR ( $r=0.277$ ,  $p=0.01$ ). There was no significant correlation between SAA and BASDAI ( $r=0.161$ ,  $p=0.134$ ), however CRP levels and ESR showed little correlation ( $r=0.232$ ,  $p < 0.03$  and  $r=0.366$ ,  $p < 0.001$ ).

We found statistically significant correlation between SAA levels and ASDAS-ESR ( $r=0.298$ ,  $p=0.005$ ), ASDAS-CRP ( $r=0.330$ ,  $p=0.002$ ), SPARCC ( $r=0.221$ ,  $p=0.034$ ), BASFI ( $r=0.327$ ,  $p=0.002$ ) and BASMI ( $r=0.262$ ,  $p=0.014$ ). CRP and ESR also showed significant correlation with BASFI, but it was weaker than that observed with SAA ( $r=0.285$ ,  $p=0.007$  and  $0.310$ ,  $p=0.004$ , respectively). ESR and CRP did not correlate with BASMI.

**Conclusions:** This study suggests that SAA can be a valuable indicator not only of disease activity but also

of damage and functional impairment, that could be introduced in clinical practice. However more studies, with larger sample sizes, and prospective ones should be undertaken to better assess this subject.

### P111 – HAEMOPHILUS INFLUENZAE SEPTIC ARTHRITIS IN THE ERA OF IMMUNIZATION

Vítor Teixeira<sup>1</sup>, Catarina Resende<sup>1</sup>, Luís Lito<sup>2</sup>, José Carlos Romeu<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

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

**Introduction:** *Haemophilus influenzae* (Hi) is a gram-negative *coccobacilli*. Strains of Hi that possess a polysaccharide capsule are serotyped into 6 different types (a-f) based on their antigenically distinct capsules. Some Hi strains however have no capsule and are termed nonencapsulated or nontypeable. Hi is an uncommon cause of bacterial arthritis in adults. We report what we believe to be the first Portuguese case of septic arthritis with isolation of non-encapsulated Hi in the synovial fluid.

**Clinical Case:** A 39 years old healthy man was admitted in our department with fever, night sweats and nine days duration left knee pain with swelling. At physical examination there was tenderness at knee palpation with joint effusion and limited motion, with a  $< 20^\circ$  arch of flexion. Left knee X-rays detected a soft tissue swelling, a marked reduction of the lateral compartment and a bipartite patella. The left knee ultrasound revealed extensive synovial proliferation in the subquadricepsal recess with a small amount of synovial effusion. Lab tests presented leukocytosis ( $16.55 \times 10^9/L$ ) and neutrophilia (74.9%), reactive thrombocytosis ( $626 \times 10^9/L$ ) and elevated C-reactive protein (32.2 mg/dl). The synovial fluid was purulent.

He was treated empirically for septic arthritis with flucloxacilin and ceftriaxone and submitted to closed joint lavage and physiotherapy. At the 6th day of hospitalization, a Hi ampicillin resistant ( $\beta$ -lactamase producer) was isolated in the synovial fluid. Antibiotherapy was switched to amoxicillin and clavulanic acid (2.2 g 8/8h) according to the antibiogram. Blood cultures were sterile. Because of persistent synovitis, limited recovery of joint flexion and delay of the decline of acute phase reactants, he was proposed for arthros-

copric lavage. He completed a total of 3 weeks of endovenous and 3 weeks of oral amoxicillin and acid clavulanic with normalization of acute phase reactants and symptoms improvement. Synovial fluid was sent to the National Institute of Health Ricardo Jorge for typing tests, which revealed to be a nonencapsulated strain of Hi.

**Discussion:** Nonencapsulated Hi is responsible for most invasive Hi infections across all age groups in countries where immunization programmes include Hi serotype b (Hib) vaccine (Gkentzi D, 2012). In Portugal, Hib conjugate vaccination was included in the National Immunization Program in the year 2000. Data from the Portuguese Group for Study of *Haemophilus influenzae* Invasive Infection obtained between 2002 and 2010 informed that 77.1% isolates were non-capsulated, representing a significant increase compared to the pre-vaccination era (19.0%), and this was associated with a large decrease in serotype b strains (from 81.0 to 13.2%) (Bajanca-Lavado MP, 2014). However, none of the isolates sent to the Portuguese National Institute of Health Ricardo Jorge between the years 1989 and 2010 (Bajanca-Lavado MP, 2014; Bajanca P, 2004), were obtained from the synovial fluid, making our case likely the first case report in Portugal. Those data also revealed that resistance was associated to non-capsulated Hi isolates when compared with serotypeable isolates, making the frequently applied empirical treatment for septic arthritis ineffective against  $\beta$ -lactamase-producing Hi.

#### P128 – SWITCHING BIOLOGIC AGENTS IN A “REAL-LIFE” POPULATION OF RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS

Marília Rodrigues<sup>1</sup>, Mariana Santiago<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, Diogo Jesus<sup>1</sup>, Pedro David Carvalho<sup>1</sup>, Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>, JAP da Silva<sup>1</sup>, Margarida Coutinho<sup>1</sup>, Cátia Duarte<sup>1</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>

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

**Background:** Rheumatoid arthritis(RA) management has greatly improved due to the introduction of biologic disease-modifying antirheumatic drugs (bDMARDs). However, a substantial proportion of patients will discontinue therapy with their first bDMARD for different reasons.

**Objectives:** Assess drug survival time and the causes

for switch concerning the first bDMARD.

**Methods:** Unicentric retrospective study of consecutive patients with RA(ACR/EULAR 2010) who switched biological treatment between January 2006 and December 2014. We extracted from reuma.pt and medical records baseline characteristics, previous synthetic DMARDs therapy, first and second biologic therapy and causes for switch. Composite measures for disease activity and laboratory parameters (erythrocyte sedimentation rate ESR and C-reactive protein CRP) were assessed at baseline, at switch time point and at the last evaluation. Patients were grouped considering average scores of disease activity composite measures at these dates or according to the presence of unfavorable prognostic factors (erosive disease,RF and ACPA). Comparisons between groups were performed using chi square, Mann-Whitney and Wilcoxon test. Kaplan-Meier curve was generated to assess time of discontinuation of the first bDMARD and logrank test for comparison between curves.P-values <0,05 were considered statistically significant.

**Results:** Forty patients were included(mean age 62 years, 85% female, mean disease duration 19,2 years). RF and ACPA were positive in 85% and 72,5% of the patients, respectively. Joint damage was present in 65% of the patients and 27,5% patients presented extra-articular involvement at date of switch. All these patients had been treated with bDMARDs after conventional synthetic DMARDs' failure or intolerance. At the time of decision to introduce biologic therapy the average scores of disease activity composite measures were DAS28=4,61 [ $\pm$ 1,28], SDAI=29,7[ $\pm$ 11,8], CDAI=27 [ $\pm$ 11]. Ninety per cent of the patients were treated with TNF inhibitors as first biologic(INF n=21,ETA n=7,ADA n=5,GOLI n=1). Six patients were treated with TCZ (12,5%).At the time of switch the majority of the patients had combination therapy with MTX and/or GC, and the average values of disease activity scores were DAS28=4,32 [ $\pm$ 1,25], SDAI=28,5[ $\pm$ 13,7] and CDAI=27[ $\pm$ 13]. According to Kaplan-Meyer analysis, median time to switching was 44,5 months(IQR 20,3–71,0) for fifty per cent of the patients. Patients that presented association of three prognostic unfavourable factors switched biologic therapy later in comparison to the others(median 61,6 vs 38,4 months;p=0,03). These patients more frequently received combination treatment with MTX+SSZ+HCQ+glucocorticoid(28% vs 5% p=0,04) and earlier treatment with biologic therapy(median 77 vs 163 months, p=0,01). Most of the biologic therapy change was due

to loss of response (72,5%) or adverse effects (15%). After the first TNF inhibitor treatment, 45% of the patients were retreated with another TNF inhibitor. Retention rate to the second biologic was 82,5% after a median follow-up since switch of 37,3 months. At the time of last evaluation the patients presented a significant decrease of disease activity scores (DAS28 = 2,8 [ $\pm$ 1,4], SDAI=8,4[ $\pm$ 4,1] and CDAI=8[ $\pm$ 4,5];  $p < 0.0001$ ).

**Conclusions:** In our cohort, reasons for switching were mostly related to loss of efficacy. Patients with erosive disease and RF and ACPA positivity presented longer duration of the first biologic therapy. These differences may be due to more intensive and targeted treatment.

### P26 – GENDER EFFECT ON SYSTEMIC SCLEROSIS PHENOTYPE AND SURVIVAL

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>,  
Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Tiago Meirinhos<sup>2</sup>,  
Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>,  
Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

2. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal

**Background:** Systemic sclerosis (SSc) has a female predominance (up to 8 affected women for one men). However, unlike other autoimmune diseases, the effects of gender on disease clinical characteristics and outcome are poorly known.

**Objectives:** The objectives of our study were to evaluate differences in disease manifestations, and survival rates between males and females with SSc.

**Methods:** Observational retrospective cohort study was performed including consecutive patients with clinical diagnosis of SSc (based on expert opinion), followed in our rheumatology department. Clinical and demographic characteristics were retrospectively collected by consulting the clinical files.

The two groups of patients (male and female) were compared using Student t-test, Mann-Whitney test, chi-square or fisher test. Kaplan-Meier survival analysis and log rank were used to compare survival. (SPSS 23.0). Significance level was set as  $< 0.05$ .

**Results:** 108 patients were included, 96 (88.9%) females and 12 (11,1%) males, with a female:male ratio of 8:1.

Male patients were younger at diagnosis (47.25 $\pm$ 7.4 years compared to 53.17 $\pm$ 12.6;  $p = 0.04$ ), had more fre-

quently a diffuse skin involvement (41.6% compared to 0.7%;  $p = 0.04$ ), and puffy hands (50% compared to 15.6%;  $p = 0.012$ ).

They developed more frequently digital ulcers (41.7% compared to 30.2%) and pulmonary arterial hypertension (16.7% compared to 4.1%), yet none of the above reached statistical significance.

No significant difference was found in disease duration between the two groups neither in other clinical manifestations like telangiectasia, capillaroscopy patterns, arthritis, myositis, tendon rubs, interstitial lung disease, arthritis, gastrointestinal involvement or renal crisis.

Concerning autoantibodies, male patients had more frequently anti-Scl70 (50% compared to 15.6%;  $p = 0.04$ ) and anti-centromere was predominant in female patients (50% compared to 33.3%;  $p = 0.04$ ). The presence of ANAs was similar between the groups.

No statistically significant difference was found in mortality rate or survival between the groups.

**Conclusions:** In our cohort, male subgroup was clinically different from female subgroup. We found a predominance of diffuse skin involvement, puffy hands, positivity for anti-Scl70, presence of digital ulcers and pulmonary arterial hypertension. We didn't find differences in survival, maybe because of the small size of our cohort as well as the small number of deaths registered (6).

### P222 – OSTEOPOROSIS IN MEN – A CONCERN ONLY IN ELDERLY PATIENTS?

Joana Borges<sup>1</sup>, Susana Fernandes<sup>1</sup>,  
Alexandra Cardoso<sup>1</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>,  
Manuela Micaelo<sup>1</sup>, Vera Las<sup>1</sup>, Helena Santos<sup>1</sup>,  
Helena Madeira<sup>1</sup>, Luís Cunha-Miranda<sup>1</sup>,  
Eugénia Simões<sup>1</sup>, José Vaz Patto<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

**Background:** Although more prevalent in women, osteoporosis (OP) is a problem in men, resulting in a higher fracture risk. Screening is adequate for men over 70 years or over 50 with risk factors for OP. Secondary causes should be sought for and addressed.

**Objectives:** To characterize a population of male patients with OP.

**Methods:** Transversal, retrospective study evaluating male outpatients with OP. Patients were labeled as having OP based on bone mineral density (BMD) and/or presence of low impact fractures. Socio-demographic

and clinical data gathered included: age, age at diagnosis, time from diagnosis, risk factors for OP, treatments, fractures, luteinizing hormone, follicle stimulating hormone, thyroid stimulating hormone, sex hormones, prolactin, cortisol, vitamin D, parathyroid hormone (PTH), serum and urinary calcium, osteocalcin and N-terminal telopeptide. BMD was assessed by densitometry (DXA). Statistics: Mann-Whitney, Kruskal-Wallis, Spearman's correlation,  $p < 0.05$ . Software: SPSS® 17.

**Results:** 55 male patients were included, mean current age 64.6±13.9 years (y) old (43.6% <65y) and mean age at diagnosis 54.4±14.1y (54.5% <55y and 12.7% >70y at diagnosis). Mean time from baseline: 9.96±5.7y. Mean initial Tscore was -2.89±0.95 at the spine and -2.1±0.95 at the hip; mean current Tscore was -2.23±1.17 at the spine and -1.7±0.9 at the hip; 92.3% of patients experienced BMD improvement at the spine and 84.2% experienced improvement at the hip. 15.8% were smokers at baseline. Mean body mass index (BMI) was 25.5±3.95Kg/m<sup>2</sup>; 2 patients were underweight. 37.5% had family history of OP. 65.5% reported low impact fractures (at baseline or during follow-up), vertebral radiographic in 34.3% cases. 81.8% were on bisphosphonates (BF), 55.1% for longer than 5 years. Mean vitamin D level was 46.1±30.3 g/L (hypovitaminosis in 44.0%) at baseline and 46.9±20.8 g/L (hypovitaminosis in 24.0%) at present; mean PTH at diagnosis was 48.5±34.6ng/L at baseline and 44.8±18.9ng/L at present. 31.6% were diagnosed with spondyloarthritis (SpA) and 15.8% with rheumatoid arthritis (RA); 29.1% had a history of corticoid (CTC) use, doses <10mg prednisolone in 62.5% of cases. 3 patients were diagnosed with hyperparathyroidism, 5 with asthma, 4 with gastritis, 3 with hypogonadism, 3 with inflammatory bowel disease, 3 had hypercalciuria and 2 were gastrectomized. Three patients were exposed to anticonvulsant, 2 to antigonadotropic drugs and 2 to thyroxine. All the patients underweight, with SpA, RA, on CTC and with hypogonadism were diagnosed with OP <70y; the 3 patients with hypercalciuria were diagnosed with OP <55y. In patients <55y at diagnosis, serum calcium and PTH levels were higher than in the >55y group (9.4±0.4 vs 9.1±0.3,  $p < 0.05$  and 51.9±18.1 vs 38.6±17.1,  $p = 0.41$ , respectively).

**Conclusions:** In this study, male OP was a concern at a relatively early age, with 87.3% being diagnosed before 70 years. Risk factors included inflammatory rheumatic conditions, exposure to CTC, hypogo-

nadism and hypercalciuria, which occurred on patients under 70 years at diagnosis. A potential bias relates to a higher prevalence both of inflammatory rheumatic conditions and of severe OP due to our center's characteristics (unique attendance of rheumatic patients).

#### P240 – HYPOGAMMAGLOBULINAEMIA AND RISK OF INFECTION IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS TREATED WITH RITUXIMAB

Pedro Ribeiro<sup>1</sup>, Carla Macieira<sup>1</sup>, Catarina Resende<sup>1</sup>, Cristina Ponte<sup>1</sup>, Filipa Oliveira Ramos<sup>1</sup>, Helena Canhão<sup>1</sup>, Joaquim Polido Pereira<sup>1</sup>, Maria Inês Seixas<sup>1</sup>, Maria João Saavedra<sup>1</sup>, Rita Barros<sup>1</sup>, Susana Capela<sup>1</sup>, Vasco C Romão<sup>1</sup>, Maria João Gonçalves<sup>1</sup>, Nikita Khmelinskii<sup>1</sup>, Alice Castro<sup>1</sup>, Nádia Martins<sup>1</sup>, Rui Lourenço Teixeira<sup>1</sup>, Vítor Teixeira<sup>1</sup>, Elsa Vieira-Sousa<sup>1</sup>, JE Fonseca<sup>1</sup>  
1. Rheumatology Department, Hospital Santa Maria, CHLN, Lisbon Academic Medical Center, Lisboa, Portugal

**Background:** Hypogammaglobulinaemia is a side effect of Rituximab, a B-cell depleting agent, and low IgG has long been associated with an increased risk for infection in patients with Rheumatoid Arthritis (RA). However, recent data coming from clinical trials extensions has questioned whether this risk is associated with hypogammaglobulinaemia itself or with other characteristics of those patients who develop low levels of immunoglobulins.

**Objective:** To determine the frequency of infections and low levels of immunoglobulins in patients with RA undergoing therapy with Rituximab; to assess the relationship between infection and immunoglobulin levels in these patients.

**Methods:** All patients currently undergoing therapy with Rituximab for RA at Hospital de Santa Maria, Lisboa, were identified using Reuma.pt. The date and occurrence of infections was assessed using the registry data. Laboratory results were collected from the hospital laboratory database. These data were crossed and used to determine the relationship between infections and hypogammaglobulinaemia.

**Results:** 33 patient with RA were treated with Rituximab, 94% (n=31) female, mean age 60 years (±15). 12 (36%) had an infection during follow-up, 3 of them were considered severe infections (9%). No patients had low immunoglobulin levels at baseline (start of Rituximab treatment). 11 patients developed hy-

pogammaglobulinaemia during follow-up (33%), isolated low IgM levels in 9 of them (27%); 1 patient had isolated low IgG levels and 1 other had combined low IgM and IgG levels; there were no patients with low IgA. Infection occurred under hypogammaglobulinaemia in 4 patients (33% of all infections). Another 4 patients had an infection with normal immunoglobulin levels despite later development of hypogammaglobulinaemia. 3 patients who had an infection had normal immunoglobulin levels across follow-up and 1 patient had no available data on immunoglobulins. Considering those patients who developed hypogammaglobulinaemia during follow-up (n=11), 8 of them had an infection (73%) and 3 did not (27%). Mean age of patients with hypogammaglobulinaemia did not differ significantly from the overall cohort (56 years $\pm$ 15). **Conclusion:** These data from a small retrospective cohort suggest that RA patients who developed hypogammaglobulinaemia after Rituximab treatment have a high risk of infection but it may not be related to the immunoglobulin levels themselves, since half of the infections occur before hypogammaglobulinaemia develops. Although the accuracy of these results are dependent on the report of adverse events in Reuma.pt, other characteristics of these patients may account for both the greater risk of infection and of hypogammaglobulinaemia.

### P27 – SURVIVAL AND CAUSES OF DEATH IN A PORTUGUESE POPULATION WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>,  
Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Tiago Meirinhos<sup>2</sup>,  
Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>,  
Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

2. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal

**Background:** Systemic sclerosis (SSc) is known for its poor prognosis. However, it is apparent that subsets of patients have bad outcomes sometimes after a short time of disease duration whether some others will remain stable with a milder disease. The factors that have impact in the prognosis and mortality are yet to be determined.

**Objectives:** To study the causes of death and survival predictors in a Portuguese SSc population.

**Methods:** Observational retrospective cohort study

was performed including consecutive patients with clinical diagnosis of SSc (based on expert opinion), followed in our rheumatology department since 1990. Clinical and demographic characteristics were retrospectively collected by consulting the clinical files.

Patients who have died were compared with the others using Student t-test, Mann-Whitney test, Chi-square or Fisher test. Kaplan-Meier survival analysis and log rank were used to compare survival (SPSS 23.0). Significance level was set as <0.05.

**Results:** 114 patients were included, 99 (86.8%) females and 15 (13.2%) males, with a mean age of 57.61 ( $\pm$ 11.3) and a median disease duration of 7 years (0-38). 100 (87.7%) had localized and 14 (11.1%) had diffuse disease form.

The mortality rate observed was 1.1 cases per 100 person-years. Among the 10 patients that have died, 60% (6) were female, 60% (6) had diffuse and 40% (4) had limited skin involvement, and 20% (2) had overlap syndromes (1 overlap with rheumatoid arthritis and 1 with systemic lupus erythematosus). The median age was 63.5 [57 – 84] years and median disease duration was 10 [1-20] years.

The causes of death were: infections in 5 (3 sepsis, 1 septic arthritis, 1 pneumonia), cardiovascular events in 3 (right heart failure secondary to pulmonary arterial hypertension) and neoplasia in 2 (1 brain metastases of occult tumour and 1 gastric adenocarcinoma).

Mortality occurred more frequently in male patients (26.7% compared to 6% in females, p=0.03), in patients with diffuse skin involvement (40% compared to 4% in limited forms, p<0.001), digital ulcers (16.7% compared to 5%, p=0.04), pitting scars (20.6% compared to 3.8%, p=0.007), pulmonary arterial hypertension (50% compared to 6.5%, p=0.009), interstitial lung disease (19.2% compared to 5.7%, p=0.04) and anti-Scl70 antibodies (20.8% compared to 5.6%; p=0.03).

Kaplan-Meier univariate analysis showed a lower survival in patients with diffuse skin involvement (log rank 14.2 p<0.001), interstitial lung disease (log rank 6.3 p=0.04) and positive anti-Scl70 antibodies (log rank 6.4 p=0.04).

**Conclusions:** Our results are in accordance with previous studies that show a high frequency of infections and cardiovascular events as major causes of death, but we also find malignancy as an important factor too. Diffuse skin disease, interstitial lung disease and positive anti Scl70 unfavourably influenced the survival and these patients are the ones in need for carefully evaluation and aggressive treatment.



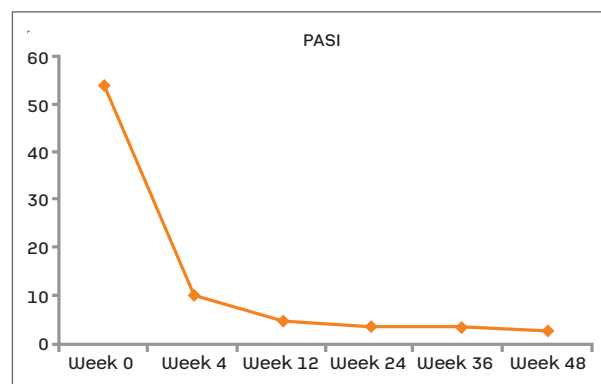
### P193 – A FIRST REPORT OF JUVENILE PSORIATIC ARTHRITIS SUCCESSFULLY TREATED WITH USTEKINUMAB

Rui Lourenço Teixeira<sup>1,2,3</sup>, H Pragosa<sup>4,5</sup>, I Esteves<sup>5</sup>, Filipa Oliveira Ramos<sup>1,2</sup>, S Magina<sup>6</sup>, L Soares-de-Almeida<sup>7</sup>, J Gonçalo<sup>5</sup>, P Filipe<sup>7</sup>, JE Fonseca<sup>1,2,3</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Santa Maria, CHLN, Lisbon Academic Medical Center, Lisboa, Portugal
2. Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal
3. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal
4. Pediatric Department, Hospital de S. Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisbon, Portugal, Lisboa, Portugal
5. Pediatric Infectious Diseases Unit, Pediatrics Department, Hospital de S. Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisbon Academic Medical Center, Lisboa, Portugal
6. Dermatology Department, Centro Hospitalar de São João, Porto, Porto, Portugal
7. Dermatology Department, Hospital de S. Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisbon Academic Medical Center, Lisbon, Portugal, Lisboa, Portugal

**Introduction:** Juvenile psoriatic arthritis (JPsA) is diagnosed in children in whom joint inflammation develops in the setting of psoriasis. In refractory pediatric psoriasis and psoriatic arthritis, TNF inhibitors are commonly used. Severe infections, namely tuberculosis, have been reported in this context.

**Case Report:** We present a case of a fifteen-year-old male of Roma ethnicity who was diagnosed with psoriasis at the age of eight-year-old. He had a severe and difficult to control disease over the years, with several



**FIGURE 1.** The Psoriasis Area Severity Index (PASI) evolution during the first year of UST treatment

exacerbations and generalized pustular psoriasis (von Zumbusch variant). At eleven-year-old he started with joint complaints compatible with Juvenile Psoriatic Arthritis (JPsA). When he was fifteen-year-old he had a very severe flare of JPsA. He was proposed for treatment with Ustekinumab (UST), attending to the high risk of infections and specifically of tuberculosis in his ethnic community. The patient had an excellent response to treatment, with joint remission and minimal skin disease activity, and an acceptable safety profile.

**Discussion:** UST is a human monoclonal antibody that targets interleukin-12 (IL-12) and IL-23. This drug is approved for the treatment of adult patients with moderate to severe plaque psoriasis and for adults with active psoriatic arthritis. It is not approved in the pediatric population, but there have been reports of its use in severe cases of psoriasis. This is the first report of UST successful use in JPsA.

### P151 – ARTROPATIA GOTOSA TOFÁCEA GRAVE EM MULHERES: A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS

Tiago Costa<sup>1</sup>, Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Fernando Pimentel-Santos<sup>1,2</sup>, Sandra Falcao<sup>1,2</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal
2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A artropatia gotosa tofácea nas mulheres é uma doença pouco frequente. Nas mulheres antes da menopausa costuma associar-se a uma história familiar positiva; na pós-menopausa associa-se principalmente à terapêutica com diuréticos e à doença renal crónica. Considera-se doença grave quando têm pelo menos 5 tofos gotosos o que acontece em doentes com hiperuricemia grave não tratada durante anos. Este trabalho visa avaliar as características dos doentes do sexo feminino com artropatia gotosa tofácea grave seguidos na consulta do nosso Serviço.

**Resultados:** Foram encontrados 3 casos de mulheres com diagnóstico de artropatia gotosa tofácea grave. Todas tiveram o início da doença antes da menopausa. Uma doente apresentava história familiar da doença e antecedentes de litíase renal. As outras duas doentes, sem historia familiar positiva, tinham antecedentes de uso de diuréticos. Todos os casos apresentavam hiperuricemia de longa data, com múltiplos tofos gotosos

nas mãos, cotovelos e pés. Após o início do tratamento, 2 casos apresentaram boa evolução com controlo da doença e normalização da uricémia, após terapêutica com alopurinol e colquicina e alteração da terapêutica anti-hipertensora na doente sob diuréticos. O outro caso apresentou má evolução, numa doente que para além de ter história de uso de diuréticos, apresentava história de abuso de álcool e doença renal crónica, e recusou terapêutica com alopurinol. Esta última doente para além da alteração da terapêutica anti-hipertensora foi referenciada a consulta de Cirurgia Plástica.

**Discussão/Conclusão:** Os 3 casos clínicos apresentam concordância com a literatura relativamente ao facto destes doentes apresentarem hiperuricemia de longa data sem tratamento. Contudo, apesar de apresentarem o início da doença antes da menopausa, apenas uma doente tinha história familiar. As outras duas doentes apresentavam história de uso de diuréticos, o que pode contribuir para a maior incidência de tofos gotosos e menor incidência de litíase renal. Assim, constata-se que aqueles que cumprem a terapêutica hipouricemiante e corrigem outros fatores associados (como uso de diuréticos ou abuso de álcool) geralmente apresentam boa evolução da doença.

## GRUPO 5

### P112 – TOCILIZUMAB – A NOVEL PROMISING THERAPY IN SYSTEMIC SCLEROSIS

Ana Catarina Duarte<sup>1</sup>, Inês Cordeiro<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Background:** Systemic sclerosis (SSc) is a connective tissue disease characterized by progressive skin thickening and a wide spectrum of internal organ involvement. Pathogenesis includes fibrosis, vasculopathy and immunological abnormalities, in the setting of a proinflammatory environment.

**Methods:** We report a case of a 54-years old caucasian female diagnosed at 36-years old with diffuse SSc, Scl70 positive and multiorgan involvement (skin, vascular, musculoskeletal, cardiac, pulmonary and gastrointestinal). In the disease course, she developed progressive asthenia and fatigue, as well as microcytic, hypochromic anemia, with ferropenia (without a bleeding source) and recurrent need for blood transfusions and intravenous iron supplementation.

Due to persistent polyarthritis and fatigue, with elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR) and C-reactive protein (CRP), without response to oral corticosteroids (CE), hydroxychloroquine, methotrexate and cyclophosphamide, she started rituximab (1000 mg, two administrations).

At 6th month of rituximab, she referred daily, vespertine febrile/subfebrile temperatures, that partially resolved with paracetamol and nonsteroidal anti-inflammatory drugs, associated with pain exacerbation at right tibiotarsal joint and local inflammatory signs (not suggestive of cellulitis or erysipela). She underwent extensive investigation to rule out infection, including leukocyte scintigraphy and tibiotarsal CT scan that excluded osteomyelitis, showing only diffuse erosive and calcifying arthropathy. Microbiological examination of blood and urine cultures was sterile and IGRA test negative. As these complaints persisted for 9 months, with periods of anemia's exacerbation without signs of bleeding, biological switch was considered.

**Discussion:** In the setting of a systemic disease, with elevated inflammatory parameters and polyarthritis refractory to CE, several synthetic disease-modifying antirheumatic drugs (DMARDs) and rituximab, she initiated tocilizumab (8mg/kg every 4 weeks). Thereafter, fever has progressively disappeared and fatigue and arthralgia have improved. Hemoglobin (Hb), CRP and ESR levels became within normal range.

**Conclusion:** Many immune cells and cytokines have been recognized as key-role molecules in SSc's pathophysiological process. Several studies have already

**TABLE I. LABORATORIAL EVOLUTION PREVIOUS AND DURING BIOLOGICAL TREATMENT**

Parameter	Previous rituximab treatment	8th month rituximab	Before switch to tocilizumab	6th month tocilizumab
Hb (g/L)	8.4	7.8	7.4	12.3
ESR (mm/H)	73	40	49	10
CRP (mg/dL)	1.6	1.2	4.4	0.4

demonstrated that interleukin-6 (IL-6) is responsible for chronic inflammation, endothelial cell dysfunction and fibrogenesis, making it as an attractive target for new treatment approaches in SSc. Although tocilizumab (monoclonal antibody directed against the IL-6 receptor) is still not approved for SSc, it has demonstrated promising results in recent clinical trials and in several clinical cases recently published.

#### **P242 – REUMA.PT/SCL – THE PORTUGUESE REGISTRY FOR SCLERODERMA PATIENTS**

Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Cristina Ponte<sup>2</sup>, Couto M<sup>3</sup>, Inês Cordeiro<sup>1</sup>, Maria João Salvador<sup>4</sup>, Filipe Araújo<sup>5</sup>, Paulo Clemente Coelho<sup>6</sup>, Mónica Eusébio<sup>7</sup>, Martins FM<sup>7</sup>, Maria José Santos<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

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

3. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal

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

5. Rheumatology Unit, Hospital Ortopedico de SantAna, SCML, Cascais, Portugal

6. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal, 7Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal

**Introduction:** Patient registries and databases are crucial for the expansion of knowledge in rare diseases. The Portuguese Rheumatic Diseases Register (Reuma.pt), created 10 years ago, has been an essential tool in our clinical setting allowing the registry of patients with different systemic rheumatic diseases. Continuous updates have been done with a recent extension of the registry to include scleroderma patients - Reuma.pt/Scl.

Our aim is to describe the structure of Reuma.pt/Scl and the population registered since it was launched (September 2015).

**Methods:** Reuma.pt is an easy accessible web based platform developed and owned by the Portuguese Society of Rheumatology (SPR). Data is collected in a standardized form system and all the disease protocols are translated into English. The database access is protected by unique usernames and passwords. Reuma.pt has the approval of the Portuguese Data Protection Authority and local Ethics Committees. The patient's informed consent are obtained prior to their entry into

the database. Data management and access policy were previously published. Reuma.pt/Scl was specifically constructed to answer to disease specificities including interactive reminders regarding specific manifestations. The activity scales and patient reported outcomes (PRO) included in this registry were discussed in a national specific meeting and received inputs from scleroderma patients.

**Results:** Identification, demographic data, lifestyle, work status, diagnosis (systemic sclerosis vs localized scleroderma), classification criteria, clinical and immunological features, presence of digital ulcers, modified Rodnan Skin Score, the DETECT algorithm, comorbidities, disease activity, disease specific and general PROs, current and past medication and adverse events are among the information collected longitudinally.

Reuma.pt allows patient's online access to self-assessment questionnaires, available within the Reuma.pt webpage protected by a personal login and password. The completed information is displayed to the caring physician in the following patient appointment.

During the first month of Reuma.pt/Scl online 120 patients were included, 87.5% females, mostly with systemic sclerosis (SSc) (only 2 patients had localized disease). The relative percentages for the SSc subsets were 28.1% for diffuse cutaneous, 49.1% for limited cutaneous disease. SSc sine scleroderma and preclinical disease accounted for less than 2% each. Three percent of patients had no SSc subtype defined and 16% had overlap syndromes.

**Conclusions:** Reuma.pt/Scl is a collaborative effort of several Rheumatology centres that will provide useful information on the natural history of this rare disease, as well as on the safety and effectiveness of new interventions in a real-world setting. Furthermore, co-operation with international databases can be easily accomplished.

#### **P220 – ARTRITE COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE CIRROSE BILIAR PRIMÁRIA**

Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Ana Raposo<sup>1</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Sérgio Alcino<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A cirrose biliar primária (CBP) é uma doença imunomediada cujo diagnóstico assenta na presença de sinais de colestase intra-hepática, positividade para os anticorpos anti-mitocondriais (AMA) e acha-

dos histológicos compatíveis. As manifestações clínicas mais comuns são astenia, prurido, má absorção, xantasma e icterícia<sup>1</sup>. As manifestações articulares, na sua maioria artralgiás, ocorrem em cerca de 20% dos casos<sup>2</sup>. A artrite associada à CBP, normalmente simétrica, pouco exuberante e sem evolução erosiva, envolve, preponderantemente, as pequenas articulações das mãos e punhos. Cursa, habitualmente, com um período inicial mais sintomático (com duração de semanas ou meses), seguindo-se uma fase de resolução, mais ou menos longa. Em cerca de 80% dos casos o diagnóstico de CBP precede o aparecimento de artrite, que não tem qualquer relação com o estadio evolutivo da doença hepática<sup>2</sup>. No entanto, embora mais raramente, como ilustrado no caso clínico que se apresenta, a artrite pode ser a manifestação inaugural de um quadro de CBP, podendo dificultar o seu diagnóstico.

**Caso Clínico:** Doente do sexo feminino, admitida na consulta de Reumatologia aos 48 anos de idade por quadro de poliartrite seronegativa, não erosiva, com envolvimento das pequenas articulações das mãos e punhos. Inicialmente foi medicada com metotrexato e sulfassalazina e, posteriormente, devido a elevação de todas as enzimas de função hepática e suspeição de toxicidade hepática do metotrexato, este fármaco foi suspenso e foi tentada a associação de hidroxiquina com sulfassalazina. Mais tarde, mantendo alteração persistente das enzimas hepáticas e queixas articulares oscilantes e resistentes à terapêutica, decidiu-se a suspensão de toda a medicação e de seguida o quadro articular foi resolvendo espontaneamente. Um ano depois apresentou elevação ainda mais marcada das enzimas hepáticas, particularmente das tradutoras de colestase. Nesta altura o estudo complementar revelou positividade dos AMA, anti-M2, anti-gp210, anti-Sp100 e anti-3E (BPO) e a biópsia hepática foi compatível com CBP. A doente manteve uma evolução favorável, hepática e articular, sem evidência de deformidades ou erosões.

**Conclusão:** Ainda que a possibilidade de toxicidade medicamentosa possa ser uma das principais causas de elevação das enzimas de função hepática num doente com artrite sob terapêutica imunomoduladora, a existência de outras patologias, como por exemplo uma patologia imunomediada primária do fígado, deverá ser investigada, particularmente se na presença de um padrão colestativo. No diagnóstico diferencial de um quadro de poliartrite, principalmente na ausência de resposta à terapêutica, um quadro de CBP deve ser considerado, uma vez que as manifestações articulares po-

dem surgir isoladamente e numa fase precoce.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Polido-Pereira J, Rodrigues AM, Canhão H, et al. Primary biliary cirrhosis in a rheumatoid arthritis patient treated with rituximab, a case-based review. *Clin Rheumatol.* 2012;31:385-389.
2. Marques PP, Da Fonseca J, Gonçalves P, Leal FC. Artropatia associada à cirrose biliar primária. *Acta Med Port.* 2002;15:447-450.

#### P233 – CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE DOENTES COM ESPONDILARTRITE: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Joana Borges<sup>1</sup>, Helena Santos<sup>1</sup>, Nathalie Madeira<sup>1</sup>, Susana Fernandes<sup>1</sup>, Alexandra Cardoso<sup>2</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, Cláudia Miguel<sup>1</sup>, Manuela Micaelo<sup>1</sup>, Luís Cunha-Miranda<sup>1</sup>, Filipe Barcelos<sup>1</sup>, Helena Madeira<sup>1</sup>, Margarida Silva<sup>1</sup>, Maria Jesus Mediavilla<sup>1</sup>, Sara Cortes<sup>1</sup>, Manuela Parente<sup>1</sup>, Paulo Clemente-Coelho<sup>1</sup>, Vera Las<sup>1</sup>, Eugénia Simões<sup>1</sup>, José Vaz Patto<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal
2. Nutrition Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

**Introdução:** As manifestações clínicas da espondilartrite axial (AxSpA) caracterizam-se pelo envolvimento axial preferencial, com raquialgia de ritmo inflamatório. São relevantes outras manifestações reumatológicas e não reumatológicas, incluindo uveíte e associação com doenças inflamatórias do intestino (DII) e psoríase.

**Objetivos:** Avaliar as características clínicas numa coorte de doentes com AxSpA.

**Métodos:** Estudo observacional, retrospectivo numa coorte de doentes com diagnóstico de AxSpA, incluindo os doentes registados no Registo Nacional de Doentes Reumáticos (Reuma.pt). Avaliadas características sócio-demográficas (género, idade, habilitações literárias, situação laboral), clínicas (alterações radiográficas, raquialgia inflamatória, elevação de parâmetros de fase aguda, DII, psoríase, uveíte, história familiar, artrite, entesite) e comorbilidades. Análise estatística: Qui-Quadrado,  $p < 0,05$ . Software: SPSS® 17.

**Resultados:** Avaliados 380 indivíduos, 46,8% do género masculino com idade média de 48,9 (DP 12,3) anos. 25,9% completou o ensino secundário e 30,4% a licenciatura/bacharelato. 86,5% encontrava-se empregado a tempo inteiro no diagnóstico; atualmente 50,6% estão empregados a tempo inteiro e 20,9% reformados por incapacidade. A idade média de início

de sintomas foi 30,7 (DP 11,01) anos (77,2% antes dos 40); idade de diagnóstico 38,4 (DP 12,2) anos (57,6% antes dos 40). O tempo médio entre início de sintomas e diagnóstico foi 7,1 (DP 8,5) com um tempo de seguimento de 10,02 (DP 8,1) anos; 80,4% foram diagnosticados após o ano 2000. Características clínicas: raquialgia inflamatória (83,4%), entesite (qualquer localização) (40,0%), artrite (38,2%) e dactilite (2,9%); elevação da proteína C reativa (PCR) em 62,1%, elevação da velocidade de sedimentação (VS) em 28,4% e HLA-B27 positivo (56,1%); uveíte (19,5%), história familiar (14,2%), psoríase (8,7%) e DII (5,3%); sacroileíte radiográfica (59,7%) e lesão estrutural vertebral (25,0%). Co morbilidades mais prevalentes: hipertensão arterial (23,9%), dislipidemia (20,8%), osteoporose (13,9%) e depressão (13,9%). Nos indivíduos com início de sintomas antes dos 40 anos (n=234) verificou-se maior prevalência de lesão radiográfica na coluna (25,6% vs 18,8%, p=0,048) e sacroileíte radiográfica (64,5% vs 53,6%, p=0,025). Nos com diagnóstico antes dos 40 anos (n=185) verificou-se menor prevalência de lesão radiográfica na coluna (19,5% vs 32,4%, p=0,001) e elevação de VS (21,6% vs 36,0%, p=0,007) e maior prevalência de sacroileíte radiográfica (65,9% vs 58,1%, p=0,02), história familiar (20,0% vs 8,1%, p=0,009) e HLA-B27 positivo (61,6% vs 50,7%, p=0,029).

**Discussão:** Nesta série, a distribuição etária e as características clínicas estão globalmente de acordo com a literatura, realçando-se que a PCR foi um marcador inflamatório mais importante do que a VS. Salienta-se que, apesar dos esforços para um diagnóstico mais precoce, a demora diagnóstica nesta coorte se manteve elevada (cerca de 7.1 anos). Destaca-se também o elevado número (1/5) de doentes reformados por incapacidade e o facto de cerca de 35% dos doentes ter perdido o emprego a tempo inteiro desde o diagnóstico. Em relação às co morbilidades, refere-se a prevalência de indivíduos com depressão, que poderá surgir em consequência de uma doença crónica e frequentemente incapacitante.

#### P17 – OSTEONECROSE MULTIFOCAL EM DOENTE COM SINDROMA DE GUILLAIN-BARRE

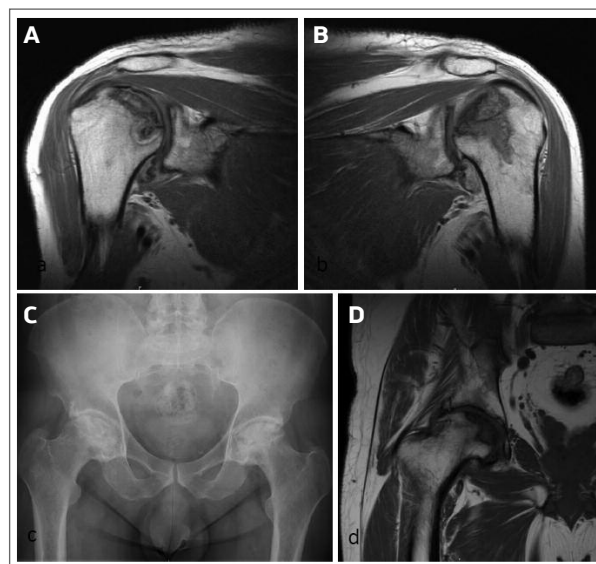
Pedro David Carvalho<sup>1</sup>, Pedro Aroso<sup>2</sup>, Carla Amaral<sup>2</sup>

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

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

**Introdução:** A osteonecrose multifocal (ONM), definida pelo envolvimento de 3 ou mais locais anatómicos do esqueleto por um processo isquémico, é uma entidade rara, observada apenas em 3 a 11% dos doentes diagnosticados com osteonecrose (ON)<sup>1,2</sup>. A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é um distúrbio mediado imunologicamente, de instalação aguda, afectando o sistema nervoso periférico. Apresentamos o caso de um doente com diagnóstico de SGB que posteriormente desenvolveu ONM. Procedeu-se a uma pesquisa da literatura para averiguar a frequência da associação entre estas duas entidades e investigar as condições mais frequentemente associadas à ONM em casos reportados nos últimos 10 anos.

**Caso clínico:** Apresentamos um doente de 40 anos, do género masculino, com diagnóstico de SGB, cujos sintomas neurológicos surgiram uma semana após infecção das vias respiratórias superiores. Inicialmente, dado o envolvimento neurológico e os sinais compatíveis com possível infecção, foi medicado empiricamente com antibiótico. Por agravamento do quadro neurológico foi instituída corticoterapia (CT) em doses altas. Mediante os resultados do estudo electromiográfico e do líquido cefalo-raquídeo compatíveis com SGB, iniciou tratamento com imunoglobulina humana intravenosa. Concomitantemente realizou um programa de reabilitação integral, tendo o quadro clínico melhorado progressivamente.



**FIGURA 1.** Imagens de RM mostrando depressão em ambas as cabeças umerais (a e b). RX compatível com ON (c). RM compatível com ON (d).

TABLE I. DADOS RELATIVOS A REVISÃO DA LITERATURA EFECTUADA

<b>Dados demográficos</b>	
Idade, média (desvio-padrão)	42.83 (13.63)
Género feminino, n° (%)	44 (55.7%)
Número de localizações afectadas por doente, média (desvio-padrão)	5.20 (1.21)
<b>Localizações, n°</b>	
Ancas	240
Joelhos	204
Ombros	196
<b>Comorbilidades associadas, n (%)</b>	
Doença de células falciformes	89 (53.6)
Vírus de imunodeficiência humana (VIH)	9 (5.4)
Consumo de álcool	8 (4.8)
Lúpus eritematoso sistémico	5 (3.0)
Leucemia	4 (2.4)
Transplante hepático	4 (2.4)
Transplante de medulla óssea	3 (1.8)
Dermatomiosite	3 (1.8)
Vulite ulcerosa	2 (1.2)
Outros*	12 (7.2)
<b>Outros factores de risco, n (%)</b>	
Tratamento com corticosteróides	47 (60.30)
Coagulopatia	12 (23.50)
Síndrome antifosfolípídica	6 (4.3)

\*Incluindo: hepatite auto-imune, doença pulmonar obstrutiva crónica, hipogamaglobulinémia, dermatomiosite juvenil, transplante renal, esclerose sistémica, linfoma, esclerose múltipla, pan-hipopituitarismo, prolactinoma prévio, encefalite tuberculosa, ONM induzida por vibração

Cerca de um ano depois do início do quadro, iniciou queixas de artralguas que foram progredindo de forma insidiosa. O diagnóstico de ONM foi estabelecido com recurso a ressonância magnética, que mostrou envolvimento bilateral de ancas e ombros (Figura 1). Foram realizadas radiografias de outras articulações sintomáticas, não tendo sido encontradas alterações.

O tratamento consistiu numa artroplastia total da anca direita associada a programa de reabilitação com objectivos de analgesia, melhoria da mobilidade articular e recuperação da independência funcional, com resultados clínicos satisfatórios. Além disso, foi feita proposta de implantação de prótese total da anca esquerda.

**Métodos:** Foi realizada uma revisão da literatura na *Medline*, que incluiu casos clínicos, séries de casos e revisões publicados entre Janeiro de 2005 e Outubro de 2015. Os artigos incluídos tinham pelo menos um resumo em inglês com informação sobre o número de articulações afectadas por doente, idade, género e factores de risco conhecidos.

**Discussão:** Foram descritos 166 casos de ONM na literatura nos últimos 10 anos. A idade média foi de 42,83 anos ( $\pm 13,63$ ), 55,7% eram do género feminino e o número médio de locais afectados foi de 5,20 ( $\pm 1,21$ ). As ancas foram as articulações mais frequentemente envolvidas e a doença de células falciformes foi a entidade que maior número de vezes se associou com ONM. A CT esteve presente em 60,30% dos casos. Não foram encontradas descrições de associação entre SGB e ONM.

No presente caso clínico, foram estudados os possíveis factores de risco para esta situação. O inquérito sistemático e os estudos imunológicos não revelaram achados sugestivos de patologia auto-imune e os exames laboratoriais excluíram estados pró-coagulantes. Desta forma, o único factor de risco encontrado neste caso para esta entidade foi CT.

**Conclusões:** A ONM é uma causa importante de incapacidade e uma entidade que deve ser considerada em doentes expostos a CT em altas doses e queixas articulares persistentes. Não foi encontrada associação

descrita entre a osteonecrose multifocal e a SGB, no entanto, trata-se de uma complicação que se deve ter em conta em doentes com factores de risco e queixas articulares sugestivas.

### P251 – A MEDICINA FÍSICA E DE REABILITAÇÃO NA ESPONDILITE ANQUILOSANTE

Rui Carvalho Santos<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>2</sup>, Daniela Santos Faria<sup>2</sup>, Joana Sousa Neves<sup>2</sup>, Marcos Cerqueira<sup>2</sup>, Filipa Teixeira<sup>2</sup>, Carmo Afonso<sup>2</sup>, José A. Costa<sup>2</sup>

1. Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de Braga, Braga, Portugal

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

**Introdução:** A Espondilite Anquilosante (EA) é uma doença inflamatória crónica potencialmente debilitante, que envolve o esqueleto axial e as articulações periféricas. Os grupos de trabalho da *Assessment of Spondyloarthritis International Society-European League Against Rheumatism* (ASAS/EULAR) defendem que a optimização do tratamento da EA resulta da combinação entre terapêuticas farmacológicas e não farmacológicas.

**Objetivos:** O objetivo deste estudo foi avaliar a frequência dos doentes com EA em programas de Medicina Física e de Reabilitação (MFR).

**Métodos:** Foram analisados todos os doentes com o diagnóstico de EA observados consecutivamente na consulta de Reumatologia de uma unidade hospitalar, durante o período de um mês. Os seguintes parâmetros foram consideradas: idade, gênero, data de diagnóstico, frequência de programa de fisioterapia, Questionário do estado de saúde (SF36) e o *Ankylosing Spondylitis Quality of Life* (ASQoL).

**Resultados:** Foram analisados os registos clínicos de 26 doentes, 73% do sexo masculino e 27% do sexo feminino, com idades compreendidas entre 17 e 72 anos (idade média de 46 anos). A data de inicial de diagnóstico tinha sido, em média, há  $9,3 \pm 5,9$  anos. Encontravam-se 12 doentes sob terapêutica biotecnológica.

Quando questionados se já tinham realizado qualquer tipo de programa de MFR desde que tinham sido diagnosticados com EA, 38% dos doentes responderam de forma afirmativa. No entanto, nenhum doente o tinha feito nos 6 meses anteriores a data de início do estudo.

A pontuação média dos doentes no ASQoL foi supe-

rior nos doentes que não participaram em nenhum programa de MFR ( $8,75 \pm 5,44$  vs  $6,00 \pm 4,84$ ). No entanto, não houve diferenças significativas entre as médias da pontuação ( $F=1,45$ ,  $p\text{-value}=0,24$ ). As componentes Estado Geral de Saúde, Dor Corporal e Vitalidade do SF36 tiveram pontuações médias inferiores a 50 pontos.

**Conclusões:** A avaliação clínica e caracterização da população de doentes com EA através de instrumentos/ferramentas específicos poderá ser útil para orientar o seu tratamento, nomeadamente através do reconhecimento de um papel crescente da reabilitação fisiátrica numa patologia com importantes implicações no estado geral de saúde e qualidade de vida.

### P147 – DMARD E OUTRAS TERAPÊUTICAS CONTRA-INDICADAS NA GRAVIDEZ: QUAIS OS RISCOS?

Nádia Martins<sup>1</sup>, João Madruga Dias<sup>1</sup>, Maria Manuela Costa<sup>1</sup>, Pereira da Silva JA<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introdução:** O controlo farmacológico da atividade das doenças reumáticas inflamatórias é essencial para garantir o sucesso da gravidez. Contudo, existem terapêuticas que pela teratogenicidade ou por outros motivos estão contra-indicadas neste período. Destas, salientam-se a ciclofosfamida (CFF), o metotrexato (MTX), o micofenolato de mofetil (MFM) e a leflunomida. No caso das terapêuticas biotecnológicas, e apesar das indicações atuais recomendarem a sua suspensão, deve ser ponderado o risco-benefício de forma individual em cada gravidez.

**Pacientes e métodos:** Estudo retrospectivo, longitudinal e descritivo das gestações seguidas na consulta de doenças reumáticas na gravidez num centro hospitalar terciário entre os anos de 2010-2015, que decorreram sob terapêuticas contra-indicadas na gravidez. Realizou-se a caracterização demográfica, diagnóstica e terapêutica da amostra. Foi avaliado o desfecho gestacional analisando a frequência de nados vivos, aborto, morte fetal e interrupção médica da gravidez. A idade gestacional do parto e a ocorrência de malformações fetais foram secundariamente avaliadas.

**Resultados:** Das 234 doentes seguidas em consulta de doenças reumáticas na gravidez no período mencionado, foram identificadas 13 gestações cuja conceção decorreu sob terapêuticas contra-indicadas na gravidez. A idade média das doentes foi de  $30,7 \pm 6,1$  anos e os



diagnósticos maternos foram os seguintes: lúpus eritematoso sistémico (10 casos), síndrome anti-sintetase (1 caso), espondilartrite com envolvimento axial exclusivo (1 caso) e um caso de artrite psoriática. A exposição farmacológica ocorreu em todos os casos durante o 1º trimestre e foi suspensa após confirmação da gravidez. As terapêuticas efetuadas foram as seguintes de acordo com a classificação do FDA: categoria X (MTX em 3 casos), categoria D (CFF num caso, varfarina em 3 casos), categoria C (dabigatran, belimumab, rituximab), categoria B (infiximab em 2 casos, MFM em 3 casos). Verificaram-se 3 casos de aborto (1 sob MFM 3g id, 1 sob CFF com exposição concomitante prévia inferior a 28 dias ao MFM 3g id e 1 sob dabigatran 75 mg id); 2 casos de morte fetal após exposição à varfarina e 3 casos de interrupção médica da gravidez (2 sob MTX 20mg/semana e um sob varfarina). Houve 5 nados-vivos (38,5%), com um peso médio dos recém-nascidos de 2546g. Destes, 3 foram prematuros com uma idade gestacional média de 36,2±1,5 semanas e corresponderam aos casos com exposição ao belimumab 10 mg/Kg/mês, MFM 1,5g id e associação de rituximab/MTX 15mg/semana. Nos dois casos cuja conceção ocorreu sob exposição ao Infiximab 5 mg/Kg de 6/6semanas, a gravidez decorreu sem intercorrências com partos de termo às 37 e 38 semanas. Não foram registadas malformações fetais. Nenhuma destas doentes foi avaliada em consulta pré-concepcional.

**Conclusões:** Fármacos com risco teratogénico comprovado devem ser suspensos antes de ocorrer a gravidez. A falta de dados suficientes, obriga à manutenção da recomendação da suspensão dos fármacos biotecnológicos na gestação. Contudo, a ponderação do risco-benefício pode justificar a manutenção deste tipo de terapêuticas em alguns casos. Por isso, a consulta pré-concepcional em mulheres com doenças reumáticas é fundamental. O planeamento e a suspensão atempada destes fármacos, assim como a sua substituição por outros que mantenham a doença em remissão diminui os riscos materno-fetais e aumenta a probabilidade de sucesso da gestação.

### P152 – ESPONDILITE ANQUILOSANTE EVOLUÍDA E NÃO SÓ

Tiago Costa<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Margarida Mateus<sup>1</sup>, Sandra Falcao<sup>1,2</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A Espondilite Anquilosante é uma doença inflamatória crónica que afeta predominantemente o esqueleto axial. Esta doença pode ter uma progressão rápida do dano estrutural com formação de sindesmófitos entre as vértebras, levando a longo prazo à chamada “coluna em Bambu”, com perda severa da mobilidade e aumento do risco de fratura vertebral. Por sua vez, a tuberculose vertebral também conhecida por mal de Pott, é o tipo de tuberculose extrapulmonar mais comum. Nesta doença, a destruição óssea progressiva das vértebras leva ao colapso vertebral e à cifose, essencialmente quando atinge a coluna vertebral torácica.

**Caso clínico:** Apresenta-se o caso de um homem de 67 anos, com sintomatologia de lombalgia inflamatória desde os 30 anos, mas com diagnóstico tardio de Espondilite Anquilosante apenas aos 60 anos. Apresenta ainda história aos 20 anos de mal de Pott com atingimento de D10 e Doença pulmonar obstrutiva crónica tabágica com infeções respiratórias de repetição. Previamente medicado com AINE e sulfasalazina que foram suspensos por insuficiência renal crónica, e metotrexato que se suspendeu por bicitopenia. Ao exame objetivo destaca-se: cifoescoliose dorsal exuberante, com limitação funcional grave (*Bath Ankylosing Spondylitis Functional Index* (BASFI) 7.2) e metrologia com *Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index* (BASMI) 6.6. Analiticamente destaca-se: HLA B27 positivo. As provas de função respiratória revelaram um padrão misto (obstrutivo e restritivo). O estudo radiográfico evidencia “coluna em Bambu” com colapso do corpo vertebral de D10 e articulações sacro-iliacas “fantasmas”. Estas al-



FIGURA 1. “Coluna em Bambu” e mal de Pott em D10

terações estruturais de longa data provocam limitação grave nas atividades da vida diária, agravamento da função respiratória e dor de ritmo mecânico de difícil controlo.

**Conclusão:** O doente apresenta o diagnóstico de Espondilite Anquilosante de longa evolução com alterações estruturais graves e status pós-mal de Pott na coluna torácica com colapso vertebral de D10 e consequentemente uma cifose dorsal grave. Trata-se de duas entidades raras que quando associadas conferem pior prognóstico funcional. De salientar, que nem sempre uma só doença justifica a clínica do doente, como nesta situação o colapso vertebral foi decorrente de outra doença que não a Espondilite Anquilosante evoluída.

## GRUPO 6

### P123 – DOES THE SLICC DAMAGE INDEX UNDERESTIMATE COMORBIDITY-ASSOCIATED IMPACT ON THE SURVIVAL OF ELDERLY SLE PATIENTS?

Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Mary Lucy Marques<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, JAP da Silva<sup>1</sup>, Ines L<sup>1</sup>

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

**Background:** The SLICC Damage Index (SDI) is a predictor of survival of patients with Systemic Lupus Erythematosus (SLE). However, the SDI only scores damage that occurred after the SLE diagnosis and does not account for increased mortality risk due to other comorbidities.

**Objectives:** To investigate whether the SDI underestimates impact of comorbidities on survival of elderly SLE patients.

**Methods:** Patients with SLE fulfilling the SLICC'12 classification criteria and aged  $\geq 50$  years from a single tertiary lupus clinic were included in this cross-sectional study. For each patient we scored the Charlson Comorbidity Index (CCI) and the SDI at time of last visit. The ten-year-survival probability was estimated for each patient applying the CCI. Association of the SDI and CCI scores was analysed with Spearman correlation. We compared the CCI scores in the group of patients with and without damage in the SDI (SDI=0 and SDI=1) applying the Mann-Whitney U test. Statistical significance was considered if  $p < 0.05$ .

**Results:** We included 81 SLE patients [77.8% female; median age - 68 years, interquartile range (IQR) 63.5-73.5; median SLE duration - 15 years, IQR 7.0-25.0].

From these patients, 75.3% presented a SDI score =1. Score in the SDI and CCI was moderately correlated ( $\rho=0.427$ ,  $p=0.0003$ ). In the group of patients without SDI damage, 66.6% presented comorbidities scored in the CCI. CCI score was higher in the group with SDI =1 ( $p=0.012$ ). Estimated median 10-year survival probability was 53.4% and 21.4% for the group with SDI=0 and =1, respectively ( $p=0.013$ ).

**Conclusion:** Many patients without SDI damage present comorbidities associated with higher estimated risk of mortality according to the CCI. The SDI may underestimate comorbidities with impact on survival.

### P248 – PULMONARY ARTERIAL HYPERTENSION ASSOCIATED WITH CONNECTIVE TISSUE DISEASE. A SINGLE CENTER COHORT REPORT.

Alice Castro<sup>1</sup>, Rui Plácido<sup>2</sup>, António Nunes Diogo<sup>2</sup>, Nuno Lousada<sup>2</sup>, Catarina Resende<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

2. Cardiology Department, Hospital de Santa Maria/Hospital Pulido Valente (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introduction:** Pulmonary hypertension (PH) is a hemodynamic and pathophysiologic state that can be found in multiple clinical conditions. It is defined as a mean pulmonary artery pressure (mPAP) of 25 mm Hg or greater at rest [1]. The World Health Organization (WHO) has classified PH into five categories; the first group is pulmonary arterial hypertension (PAH), which can be associated with conditions such as connective tissue diseases (PAH-CTD). PAH affects approximately 0.5-15% of patients with connective tissue diseases (CTD) and is a major cause of mortality and morbidity in these patients [2]. Despite the use of specific treatments, PAH-CTD survival remains poorer than in idiopathic PAH.

**Objectives:** Our aim was to retrospectively describe the subgroup of patients with PAH-CTD followed up at the PH consultation between January 2008 and December 2015.

**Materials and methods:** We retrospectively reviewed the clinical charts of all PAH-CTD patients followed at PH outpatient clinic of Centro Hospitalar Lisboa Norte. PAH was defined by right heart catheterization [mPAP  $\geq 25$  mmHg at rest and pulmonary artery wedge pres-

sure (PAWP)  $\leq 15$  mm Hg] and classified according to the pulmonary systolic artery pressure (PSAP) by echocardiography in mild (SPAP 40-54 mmHg), moderate (SPAP 55-64 mmHg) or severe (SPAP  $\geq 65$  mmHg). Clinical data (demographic features, underlying disease, WHO-functional class, exercise capacity assessed by the 6-minute walking test), biomarkers (B-type natriuretic peptide) and hemodynamic parameters were recorded.

**Results:** In 133 PH patients, 24 PAH-CTD patients were identified (91.6% female) with a mean age of 61.2 [25-92] years. The most frequent CTD were Systemic Sclerosis (limited 41.6%; diffuse 12.5%), Mixed CTD (16.7%) and Systemic Lupus Erythematosus (8.3%). Mean CTD duration was  $10.35 \pm 6.96$  years, with an average time of PAH progression of  $3.50 \pm 1.41$  years. HAP was classified as mild, moderate and severe in 10 (41.6%), 8 (33.3%) and 5 (20.8%) patients, respectively. Patients were treated with calcium channel blockers (9.1%), phosphodiesterase-5 inhibitors (66.7%), endothelin receptor antagonists (50.0%), prostanoids (13.6%) and guanylate cyclase stimulators (9.1%). A combination therapy was observed in 40.9% of cases [double (27.3%) and triple (13.6%)]. During follow-up 41.6% of the patients were hospitalized for heart failure. At the end of follow-up, 62.5% patients were at WHO functional class II and 33.3% at class III; mean B-type natriuretic peptide was  $4060.44 \pm 8048.79$  pg/mL. Eleven (45.8%) patients remained stable, 6 (25%) had functional deterioration and two patients had complete PH remission after stabilization of the underlying disease (LES and Mixed CTD).

**Conclusion:** In our cohort, PH of at least moderate severity was present in the majority of patients (54.2%), with the need of combination therapy and hospitalization for cardiac decompensation. Despite optimized therapy 6 (25%) patients worsened. Our series highlights the challenging process of treating such patients, in agreement with results described in the literature. We believe that a multidisciplinary approach in referral centers is mandatory for PAH-CTD management in order to reduce the mortality and morbidity.

#### REFERENCES

1. N Galie, M Humbert et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. European Heart Journal. 2015
2. Danesh Khanna, et al. Recommendations for screening and detection of Connective Tissue Disease-Associated Pulmonary Arterial Hypertension, Arthritis & Rheumatism 2013;65:3194-3201.

#### P194 – ADENOPATIAS E RASH CUTÂNEO NUMA DOENTE COM ESCLEROSE SISTÊMICA: DOENÇA LINFOPROLIFERATIVA?

Carina Lopes<sup>1</sup>, Alexandre Sepriano<sup>1,2</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>, Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Margarida Mateus<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Introdução:** O risco de neoplasias - nomeadamente hematológicas - está estabelecido tanto na Esclerose Sistémica como nos doentes sob fármacos modificadores de doença. Uma particularidade do metotrexato (MTX) é que as alterações hematológicas podem regredir com a suspensão do fármaco. O caso apresentado é ilustrativo da dificuldade diagnóstica diferencial entre a respetiva toxicidade e doença linfoproliferativa.

**Caso Clínico:** Apresenta-se um caso de uma mulher de 71 anos com Esclerose Sistémica com envolvimento vascular, articular, pulmonar, esofágico e imunológico (Anticorpos anti-nucleares 1/640, anti-centrómero positivo forte e anti-SCL 100 positivo forte); medicada com MTX 5 mg/semana, ácido fólico, prednisolona 2,5 mg, ácido alendrónico, cálcio e vitamina D, pentoxifilina, AINE, glucosamina, esomeprazol, telmisartan/hidroclorotiazida, fenofibrato, fluticasona/salmeterol e salbutamol. Após um ano de terapêutica com MTX e com bom controlo da doença, iniciou um quadro de eritema papular urticariforme e tumefações nodulares cervicais com posterior extensão à região inguinal e axilar. De salientar a presença de sintomas sistémicos (anorexia e astenia), mas sem perda de peso, suores noturnos ou febre, ou qualquer evidência de atividade da doença. Na observação destacavam-se adenopatias duras, não dolorosas, menores que 2 cm, nas regiões anatómicas descritas.

Para exclusão de neoplasia hematológica realizou-se biópsia cutânea cujo resultado foi sugestivo de toxidermia. Na ecografia do pescoço identificaram-se múltiplas formações ganglionares aumentadas em número e de córtex espessado, tendo-se realizado citologia aspirativa por agulha fina que revelou citologia benigna compatível com linfadenopatia reativa e citometria de fluxo com imunofenotipagem sem populações linfóides anormais; foi realizada biópsia excisional de um gânglio também sugestiva de hiperplasia linfóide

reativa a fármacos.

Além das adenopatias cervicais a tomografia computadorizada revelou ainda gânglios mediastínicos, lombo-aórticos e mesentéricos. Analiticamente apresentava elevação da Velocidade de Sedimentação (65 mm/h) mas com a Proteína C Reativa negativa; as serologias para o Vírus da Hepatite C, Hepatite B, Epstein-Barr, Citomegalovírus, Vírus da Imunodeficiência Humana, Brucella e Toxoplasma e *Treponema pallidum* foram negativas; o teste de Mantoux foi anérgico e o IGRA (*Interferon-Gamma Release Assays*) negativo.

Admitindo-se o diagnóstico de toxidermia, foram suspensos vários fármacos de forma progressiva, mas apenas após a suspensão do MTX (2 meses depois) ocorreu resolução completa do quadro cutâneo e redução da maioria das adenopatias para infracentimétricas.

**Conclusão:** Uma vez que o MTX apresenta uma extensa variedade de efeitos adversos é importante o seu reconhecimento e o descontinuar do fármaco perante a suspeita clínica. Neste caso o diagnóstico mais provável é de toxicidade medicamentosa cutânea e hematológica. Todavia, a doente mantém vigilância clínica apertada de forma articulada entre a Reumatologia e Hematologia.

#### P117 – DETERMINANTS OF QUALITY OF LIFE, LABOR-MARKET STATUS AND HEALTHCARE UTILIZATION IN ANKYLOSING SPONDYLITIS PATIENTS

Fernando Pimentel-Santos<sup>1,2</sup>, I Peyroteo<sup>2</sup>, Ana Filipa Mourão<sup>1,2</sup>, E Vieira-Sousa<sup>3,4</sup>, J Costa<sup>5</sup>, Helena Santos<sup>6</sup>, Anabela Barcelos<sup>7</sup>, P Pinto<sup>8</sup>, JE Fonseca<sup>3,4</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>, Pedro Pita Barros<sup>9</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal
2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal
3. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
4. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria, Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal
5. Rheumatology Department, Hospital Conde de Bertiandos (ULSAM), Ponte de Lima, Portugal
6. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal
7. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal

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

9. NOVA School of Business and Economics, Universidade NOVA de Lisboa, Lisboa, Portugal

**Background:** Ankylosing Spondylitis (AS) typically affects young people, leading to progressive deterioration of physical function and quality of life (QoL) with higher use of healthcare services. Work disability and early retirement is also higher in AS patients than in the general population, with a remarkable negative impact on productivity and social costs.

**Objectives:** The objectives of this study were to assess the gradient of AS severity, measured by several well established scores, for QoL, labour-market status and healthcare services demand, in a group of AS patients.

**Methods:** We collected cross-sectional data in patients under 65 years, concerning demographic characteristics, disease duration, time to diagnosis, BASDAI, BASFI, BASMI, SF-36, ASQoL, EQ-5D and evaluated the ASDAS. The number of appointments and emergency room visits during the year before and working status in active ages people, were also collected. To measure the gradient of AS on QoL scores, healthcare use and working status, regression models, with application of stepwise procedure for removal of statistically non-significant effects, were performed.

**Results:** A total of 369 patients were included (62.3% men and 37.1% women), with a mean age of 45.4±13.2 years (range 20–79 years). For SF-36 and ASQoL, only BASDAI and BASFI scores matter and both mean higher value associated with lower health and it seems that a one point increase in one score is roughly equal to one point increase in the other score. The same conclusion holds for EQ-5D. The only difference lies with the group of patients with 7-12 years of schooling, who have higher utility score than the others. The probability of being employed is negatively related to age and to BASMI. Only the BASFI is positively associated with the number of medical appointments. Age and ASDAS are the only determinants of emergency rooms visits.

**Conclusions:** BASDAI and BASFAI, which are modifiable scores, are negatively associated with utility/ QoL scores. Age and BASMI (no modifiable scores) are negatively associated with being employed. In addition, earlier or later disease detection, have no influence on these gradients. Accuracy of therapy intervention has a pivotal role on impacts, more than a precise time in detection.

### P84 – ASSOCIATION OF ANTERIOR UVEITIS AND OTHER CLINICAL FINDINGS IN PATIENTS WITH SPONDYLOARTHRITIS

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>

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

**Background:** Anterior uveitis (AU) is considered to be one of the most common extra-articular manifestations of spondyloarthritis (SpA), and its prevalence may vary according to the genetic background of the study population. Uveitis can appear both before and after the onset of osteoarticular symptoms. It can lead to serious complications that can compromise the visual function.

**Objectives:** The aim of this study was to compare demographic, clinical and laboratory data among SpA patients with and without AU.

**Methods:** Cross-sectional study including 190 SpA patients. The patients were asked to complete a questionnaire assessing their disease type, age at diagnosis, clinical presentation, disease-activity (BASDAI, ASDAS) and functional-indices (BASFI) and BASMI was calculated. The following parameters were taken out of the patients' files: the presence of HLA-B27 antigen, inflammation biological markers (ESR, CRP), and conventional radiographs of spine, hip and sacroiliac joints were evaluated. Ocular involvement passively reported by the patients and confirmed by ophthalmological exams was noted and the group with AU diagnosis (current or past) was compared to those without uveitis. The statistical analysis was performed using SPSS 21.0 software, and  $p < 0.05$  was taken to indicate statistical significance. To compare the differences between the groups, Mann-Whitney U, Qui-square and Fisher tests were used.

**Results:** 190 patients were included, of which 56.3% were males, with median age of 46.0 (range 21-79) years. 58 (30.5%) patients had AU, which was significantly more frequent in patients with ankylosing spondylitis (84.5% of patients with AU) comparing with the other subtypes of SpA ( $p=0.01$ ). There were no statistically significant differences in age at diagnosis, time to diagnosis or gender between the two groups. However, median age and disease duration were significantly greater in SpA patients with AU than those without AU (50.5 vs 44.0 years,  $p=0.015$  and 24.0 vs 15.9 years,  $p < 0.001$  respectively). HLA-B27 was positive in 60,3% of patients with AU, comparing with 43.2% in those without AU ( $p < 0.005$ ). Ankylosis of bilateral

sacroiliac joints was more frequent in patients with AU (46.6% vs 20.9%,  $p < 0.001$ ). The patients with AU had less frequently skin lesions and dactylitis (10.3% vs 30.3%,  $p=0.02$  and 0% vs 7.5%,  $p=0.024$ ), but there were no differences in the prevalence of peripheral arthritis or enthesitis. BASMI was significantly higher in patients with AU (median 4.9 vs 4.0,  $p=0.041$ ), but there were no significant differences in disease activity, functional outcomes. Conclusions: This study showed that AU could be more frequently seen in HLA-B27 positive patients with long-standing SpA, especially ankylosing spondylitis, and may be less frequent in patients with skin lesions and dactylitis.

### P89 – CONTRACEPTIVE PRACTICES AND KNOWLEDGE AMONG WOMEN WITH SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS IN A PORTUGUESE TERTIARY CARE HOSPITAL

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>

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

**Background:** Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is a disease that primarily affects women of reproductive ages. Unplanned pregnancy in women with SLE can have various complications both for the child and the woman, due to the disease itself or to eventual exposure to teratogenic medications. Most of these patients are candidates for extremely effective contraceptive methods, including implants, intrauterine devices (IUD) or permanent sterilization. However, some of these patients do not receive proper counseling and these methods are often underutilized.

**Objectives:** To determine contraceptive use, knowledge and counseling among patients with SLE attending a portuguese tertiary care hospital.

**Methods:** Cross-sectional study in which women aged 15-50 followed in our Rheumatology Department with a diagnosis of SLE were approached to complete a researcher-administered survey.

**Results:** 74 women were included, median age 34 years (range 15-50), with median disease duration of 9.0 years (range 0.50-30.0). 8 patients were in menopause, 2 were pregnant at the time of the survey, and 18 had not been sexually active with a man in the 3 months prior to the survey. 46 women (62.1%) were sexually active and were considered to be at risk for unintended pregnancy. 41.3% ( $n=19$ ) of these patients were using extremely effective contraceptive methods with a typical use failure rate of =3% (10 of them using

(IUD), 7 permanent sterilization, and 2 implants), 32.6% (n=15) were using highly effective contraceptive methods with a typical use failure rate of =3% but =10% (combined oral contraceptive in 7 and progestin-only oral contraceptive in 8) and 26.1% (n=12) were using either no method, or low effective methods with a typical use failure rate of >10% (masculine condom in 11 and one patient was not using any method). 52.2% (n=24) of the sexually active women were taking one or more of methotrexate, mycophenolate mofetil, cyclophosphamide or warfarin. Amongst these subgroup of patients one third was using extremely effective contraceptive methods, one third was using highly effective methods and another third was using low effective methods either or no method. Among women at risk for unintended pregnancy 13% (n=6) were not aware of the complications associated with pregnancy in their medical condition, and in patients using teratogenic medications 8.3% (n=2) were not aware of the the risks and 37.5% (n=9) had never been counseled about contraception. In women using teratogenic medications and low effective methods, 87.5% (n=7) were aware of the risks of pregnancy but 87.5% (n=7) had never been counseled about contraception.

**Conclusions:** In this study, most women with SLE who are at risk for unintended pregnancy were aware that their medical condition increases the health risks for themselves and their fetuses. However a significant number of patients, especially those under potentially teratogenic medications did not receive any contraceptive counseling. It is essential to educate these women about their reproductive health and contraceptive options and risks.

#### P167 – PHYSICIAN’S GLOBAL ASSESSMENT OF DISEASE ACTIVITY IN RHEUMATOID ARTHRITIS, REFLECTS SOLELY OBJECTIVE MEASURES AND DISREGARDS PATIENT REPORTED OUTCOMES

Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Ricardo Ferreira<sup>1,2</sup>, Cristiana Silva<sup>3</sup>,

Cátia Duarte<sup>1,3</sup>, JAP da Silva<sup>1,3</sup>

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
2. Health Sciences Research Unit: Nursing (UICiSA:E), Coimbra, Portugal
3. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

**Background:** Physician’s global assessment of disease activity (PhGA) has been shown to be a determinant factor for therapeutic decisions in Rheumatoid Arthritis (RA). The adequacy of this assessment is, therefore crucial, to assure that the best options are taken in the perspective of the patient’s interest.

**Objective:** To evaluate the determinants of PhGA, including clinical variables and patient reported outcomes. **Material and Methods:** Consecutive RA patients followed in a Tertiary Rheumatology Department were included in this cross-sectional study. Patient demographics and clinical assessments were collected through a standardized protocol which included age, gender, disease duration, DAS(28)4v-CRP (and its individual measures), DAS(28)4v, pain (VAS 0-100mm), Patient Global Assessment (PGA) of disease activity (VAS 0-100mm) and function (Health Assessment Questionnaire (HAQ)). From physicians were collected PhGA (VAS 0-100 mm), summary score of the patient’s mobility and deformity (VAS 0-100mm).

To identify independent predictors of PhGA, Pearson’s Correlation Coefficient was used to select variables ( $p < 0.05$ ) to subsequent inclusion in multivariable linear regression (stepwise model).

**Results:** 311 patients were included: 81.7% females,  $60 \pm 12$  years,  $11 \pm 9$  years of disease duration,  $8 \pm 5$  years of formal education and a mean DAS(28)4v-CRP =  $2.9 \pm 1.2$ . PhGA was statistically and strongly associated only with swollen joint count (SJC28) ( $r = 0.71$ ). Moderate correlations were observed with tender joint count (TJC28) ( $r = 0.41$ ), DAS(28)3v-CRP ( $r = 0.655$ ) and DAS(28)3v ( $r = 0.550$ ). Weak correlations ( $r < 0.4$ )

TABLE I. MULTIVARIABLE LINEAR REGRESSION (STEPWISE MODEL) TO EXPLAIN PHGA IN RA PATIENTS

Variable	Adjusted R-Squared	p-value	$\beta$	p-value	95% Confidence Interval for $\beta$	
					Lower bound	Upper bound
SJC28	0.747	<0.001	5.02	<0.001	4.29	5.73
CRP (mg/dl)			3.0	<0.001	1.56	4.46
PhGA mobility			0.085	0.04	0.027	0.14



were observed with pain, PGA, C-reactive protein (CRP), erythrocyte sedimentation rate (ESR) and HAQ, as well as with mobility and deformity in the physician's perspective. In multivariable analysis, SJC28 ( $\beta=5.02$ , 95%CI: 4.29;5.73,  $p<0.001$ ) and CRP ( $\beta=3.0$ , 95%CI: 1.56;4.46,  $p<0.001$ ) were the most significant predictors of PhGA, with a small contribution of the physicians assessment of patient mobility.

**Conclusion:** Physicians consider objective measures when assessing disease activity, apparently disregarding pain and the PGA. This may lead to suboptimal management approaches from the patient's perspective, especially regarding disease dimensions that are not directly affected by immunosuppressive therapy.

### P209 – A NEW ULTRASONOGRAPHY PROTOCOL FOR THE ASSESSMENT OF PRIMARY KNEE OSTEOARTHRITIS

João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Alexandre Sepriano<sup>1,2</sup>, Sandra Falcao<sup>1,2</sup>, Joaquim Polido Pereira<sup>3,4</sup>, Fernando Saraiva<sup>3,4</sup>, Helena Canhão<sup>3,4</sup>, Fernando Pimentel-Santos<sup>1,2</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

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

4. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria, Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Background:** There is a lack of adequate outcome measures of treatment response in Knee Osteoarthritis (KOA). The role of Ultrasonography (US) in the management of inflammatory articular and periarticular diseases is well established, but it has been less extensively used in OA.

**Objective:** To develop a new high-resolution US protocol for the assessment of structural and inflammatory changes in primary KOA and to evaluate its inter-observer reliability.

**Methods:** A scanning protocol was developed by consensus among 3 senior Rheumatologists with similar high levels of experience in musculoskeletal US. The protocol includes both inflammatory elementary lesions (synovitis, power Doppler, Baker's cyst) and structural damage lesions (medial collateral ligament bulging, meniscal lesions and osteophytes) measured as dichotomous variables (present/absent). Cartilage

thickness (in millimeters) is assessed at the notch and 10mm towards the lateral and medial condyles (mean value of 3 measurements). The OMERACT definitions for elementary lesions were used whenever available. In addition, global scores were calculated for joint inflammation (range: 0-3) and structural damage (range 0-11). Patients with primary KOA according to the American College of Rheumatology classification criteria underwent Knee US assessment in the same day by the 3 experts using the same device. For dichotomous parameters, Inter-observer agreement was estimated by the free-marginal multirater Kappa and the proportion of agreement (Agt). For continuous parameters two-way mixed effects models were used and absolute-agreement Intraclass Correlation Coefficients (ICC) was measured between individual ratings and global scores.

**Results:** In total, 7 patients were included (14 knees), corresponding to 42 US assessments by the 3 readers. Patients were 6 females and 1 male, with a mean age of 58.6 years. Concerning inflammatory lesions, agreement was good for synovitis ( $\kappa=0.714$ ; Agt=85.7%) and Baker cyst ( $\kappa=0.714$ ; Agt=85.7%). All power Doppler analysis were negative, thus achieving excellent agreement ( $\kappa=1$ ; Agt=100%). As a result, agreement was good for the inflammatory score (ICC: 0.774; 95% CI). Results were not as homogenous for structural damage lesions. In one hand, agreement was excellent for medial meniscus cyst ( $\kappa=0.810$ ; Agt=90.5%), good for lateral and medial femoral osteophytes [ $(\kappa=0.619$ ; Agt=80.9%) and ( $\kappa=0.714$ ; Agt=85.7%) respectively] and for lateral meniscus extrusion and cyst ( $\kappa=0.619$  and 0.619; Agt=81.0%). On the other hand, it was poor for lateral meniscus fracture ( $\kappa: 0.143$ ; Agt=57.1%). For cartilage thickness, agreement was good for notch and medial condyle (ICC=0.652 and 0.619). Finally, the overall structural score agreement was moderate (ICC: 0.484).

**Conclusion:** The proposed protocol has shown to be reliable in patients with KOA, therefore a promising tool to be used both in clinical practice and for research purposes. Long-term reproducibility and responsiveness to change is needed to become a valid outcome measure, thus filling in an important gap in OA assessment.

### GRUPO 7

### P105 – PREVALÊNCIA E CORRELATOS DE FIBROSE PULMONAR NUMA COORTE DE ESCLEROSE SISTÉMICA

Carlos Costa<sup>1</sup>, Marília Rodrigues<sup>1</sup>, Mariana Santiago<sup>1</sup>,



Diogo Jesus<sup>1</sup>, Pedro David Carvalho<sup>1</sup>, Mary Lucy Marques<sup>1</sup>, Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Joana Ferreira<sup>1</sup>, Jorge Silva<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>, JAP da Silva<sup>1</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>

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

**Introdução:** O envolvimento pulmonar é bastante frequente em doentes com Esclerose Sistémica (ES) estimando-se que até 90% dos doentes podem apresentar alterações do parênquima pulmonar na tomografia axial computadorizada torácica de alta resolução (TAC-AR). Trata-se da principal causa de morbi-mortalidade nestes doentes, sendo a Fibrose Pulmonar (FP), o estadio final da doença pulmonar intersticial.

**Objetivos:** Avaliar a prevalência de FP numa coorte de ES e características clínicas e imunológicas que se relacionem com a mesma.

**Métodos:** Neste estudo transversal foram incluídos pacientes seguidos na consulta de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra que cumpriam os critérios EULAR/ACR 2013 para as formas cutânea limitada e difusa de ES. As características clínicas da ES, o envolvimento de órgão-alvo, o perfil imunológico e as comorbilidades foram analisadas. As variáveis categóricas são apresentadas como proporções/percentagens e as variáveis contínuas como média  $\pm$  desvio-padrão. As diferenças significativas entre os grupos foram estimadas pelos testes de Chi-quadrado e Mann-Whitney, respetivamente. A FP foi definida pela presença na TAC-AR torácica, de espaços aéreos císticos (padrão em “favo de mel”), bronquiectasias de tração, áreas em “vidro despolido” e/ou espessamento dos septos interlobulares envolvendo mais de 20% do parênquima pulmonar. Na análise multivariada, incluímos todas as variáveis identificadas com um valor de  $p < 0,1$  na análise univariada. Um valor de  $p < 0,05$  foi considerado como sendo estatisticamente significativo. Na análise estatística foi utilizada a versão 20.0 de SPSS® para Windows.

**Resultados:** O grupo de estudo foi constituído por 49 doentes com ES, dos quais 44 (89,8%) eram mulheres, com uma idade média de  $61,2 \pm 10,8$  anos e com uma duração média de doença de  $18,2 \pm 10,1$  anos. Trinta e três (67,3%) doentes apresentavam a forma cutânea limitada da doença, enquanto 16 (32,7%) a forma cutânea difusa. Onze (22,4%) doentes apresentavam FP. A FP era mais frequente ( $p < 0,05$ ) nos doentes com úlceras digitais, *pitting scars*, sintomas de refluxo gastroesofágico, hipertensão arterial pulmonar, padrão res-

tritivo nas provas de função respiratória (PFR), valores mais baixos da capacidade de difusão pulmonar do monóxido de carbono (DLCO) e valores mais elevados do *score* de Rodnan. Não se detetaram diferenças estatisticamente significativas entre os subtipos de ES ou o perfil imunológico e a presença de FP. Após análise de regressão logística, persistem como significativas as relações entre a presença de FP e a presença de *pitting scars*, padrão restritivo e valores mais baixos de DLCO.

**Conclusão:** Está documentado na literatura que a FP tem um impacto deletério na qualidade e na sobrevivência dos doentes com ES e é um marcador de severidade da doença. Na nossa coorte, a presença de padrão restritivo, diminuição da DLCO e *pitting scars* relacionou-se com a demonstração de FP na TAC-AR.

#### **P101 – DETERMINANTES DA CAPACIDADE FUNCIONAL NOS DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE – UM ESTUDO TRANSVERSAL**

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

O enfraquecimento da capacidade funcional é um problema comum nos doentes com Artrite Reumatóide (AR) apresentando elevados custos para o doente e sociedade em geral.

**Objetivo:** Encontrar variáveis que expliquem a capacidade funcional dos doentes com AR.

**Métodos:** Foram analisados 82 doentes com AR sob agentes biotecnológicos dum hospital universitário. As variáveis analisadas foram: idade, sexo, idade no início da doença, nível educacional, duração da doença, tempo sob terapêutica biotecnológica, estado para factor reumatóide (FR) e anticorpo anti-CCP (ACCP), velocidade de hemossedimentação (VHS), proteína C-reativa (PCR), contagem articular dolorosa (AD) e tumefacta (AT), DAS28, índice radiográfico através do método de Sharp/van der Heijde modificado (índice de Sharp), HAQ, EQ5D, medida sumária física e mental do SF36 (SF36-MSF and SF36-MSM), EVA-dor e EVA-avaliação global de doença (EVA-AGD). Foi usada a estatística descritiva para as analisar as características demográficas e clínicas. Correlações de Pearson e Spearman foram calculadas para avaliar a correlação entre o HAQ (capacidade funcional) e as diferentes variáveis. Posteriormente, uma análise de regressão linear múltipla (selecção backward) foi realizada usando o HAQ como variável dependente. Como variáveis independentes fo-

ram incluídas variáveis que apresentaram associação significativa com o HAQ na análise univariada.

**Resultados:** A média (DP) de idade foi 55 (11) anos, sendo a maioria (87,8%) mulheres. A média de idade ao diagnóstico foi 34 (11) anos com uma duração de doença média de 21 (9) anos. A maioria dos doentes (n=72, 86,7%) apresentava FR ou ACCP positivo. O tempo médio sob terapêutica biotecnológica foi 7 (3) anos. O valor médio do HAQ foi 1,19 (0,66), DAS28 3,29 (1,13), índice de Sharp total 191 (77), mediana (min,max) do EQ5D foi 0,69 (-0,35,1,00), MSF 34,93 (14,21, 65,50) e MSM 52,18 (23,07,66,23). Coeficientes de correlação ( $r$ ) >40% foram observados, por ordem decrescente, com as seguintes variáveis: EQ5D, MSF, EVA-AGD, EVA-Dor, idade e índice de Sharp total, mãos e erosões total;  $p < 0,001$  para todas as análises. O DAS28 e a idade no início da doença apresentaram fraca correlação ( $r=0,30$  e  $0,34$ , respectivamente;  $p < 0,05$ ). O tempo sob agente biotecnológico, estado de FR e ACCP, duração da doença, contagem articular, PCR e VHS também mostraram fraca correlação ou correlação não significativa. A regressão linear múltipla identificou a idade, sexo, índice de Sharp total, EQ5D e MSF como determinantes da capacidade funcional ( $r^2=0,73$ ,  $r^2$  ajustado= $0,71$ ;  $p < 0,001$ ). Não observamos colinearidade entre as variáveis incluídas no modelo de regressão.

**Conclusão:** Este estudo mostra que a idade mais elevada, sexo feminino, qualidade de vida e dano articular são os principais determinantes da capacidade funcional referida pelos doentes. Adicionalmente, os resultados sugerem que na AR estabelecida, o HAQ mede principalmente o grau de dano articular e não atividade de doença.

## P29 – PAINFUL SHOULDER: RELEVANCE OF CLINICAL AND SONOGRAPHIC DATA ON CORTICOSTEROID INJECTION OUTCOME

Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>, José A. Costa<sup>1</sup>  
 1. Rheumatology Department, Hospital Conde de Bertiandos (ULSAM), Ponte de Lima, Portugal

**Background:** Painful shoulder (PS) is a common condition and a frequent cause of referral to a Rheumatology department, particularly in refractory patients.

**Objectives:** To study the association between clinical and sonographic data and corticosteroid injection (CI) outcome in PS patients.

**Methods:** Adult patients with PS consecutively observed in a Rheumatology outpatient clinic were included. Demographic and clinical data (age, gender, time of symptoms, pain in contralateral shoulder, past CI of any shoulder, active abduction limitation and dominant side) were registered. The portuguese version of QuickDASH questionnaire (QD) and pain Visual Analogic Scale (VAS) were answered by the patient. If the patient fulfilled clinical criteria for CI (inflammatory or mixed pattern of pain, refractory to at least a 2 week NSAID treatment on full dose, or contra-indication to NSAID, and absence of contraindication to CI), a shoulder ultrasound (US) was performed before CI, and the sonographic findings were registered (presence of subacromial bursitis (SAB), long bicipital head tenosynovitis (LBHT), tendon calcification or supraspinatus (SS) tear). After  $9 \pm 2$  weeks, patients were reassessed, repeating the QD and VAS questionnaires. Absolute and relative variation of QD score ( $a\Delta QD$  and  $r\Delta QD$ , respectively) and absolute and relative variation of pain VAS ( $a\Delta VAS$  and  $r\Delta VAS$ , respectively) were calculated. Patients with generalized pain syndromes, with suspected or confirmed chronic rheumatic inflammatory disease or secondary cause of the shoulder pain, with sonographic complete supraspinatus tear or glenoumeral effusion and those refusing CI treatment or proposed for calcification lavage, or those in whom reassessment was out of the defined interval were excluded. Statistical analysis was performed using SPSS 21.0 software.

**Results:** Sixty-eight patients were observed, of whom 36 were excluded because of presenting at least one of the exclusion criteria. Thirty-two patients, 23 women, with a mean age of  $58.9 \pm 10.2$  years, concluded the study. The mean time of symptoms was  $8 \pm 7.4$  months; 11 (34.4%) patients had also pain in the contralateral shoulder, 8 (25%) had active abduction limitation, 5 (15.6%) had history of shoulder CI, and 24 (75%) had pain on the dominant side. Regarding US findings, 18 (56.3%) had SAB, 12 (37.5%) had LBHT, 16 (50%) had intratendinosis or transtendinosis SS tear and 11 (34.4%) had any tendon calcification.

Age or time of symptoms did not correlate with any of the improvement scores. Higher baseline QD score correlated with higher  $a\Delta QD$  ( $r=0.55$ ,  $p < 0.01$ ) and  $r\Delta QD$  ( $r=0.37$ ,  $p < 0.05$ ); higher baseline VAS score correlated with higher  $a\Delta VAS$  ( $r=0.38$ ,  $p < 0.05$ ). SS tear was present in older patients ( $p < 0.05$ ), but it was not associated to improvement scores. Active abduction limitation was associated with greater  $a\Delta QD$  or  $r\Delta QD$

( $p < 0.01$ ), and  $\Delta$ VAS or  $r\Delta$ VAS ( $p < 0.05$ ). Patients with sonographic inflammatory signs (SAB or LBHT) had greater  $\Delta$ VAS and  $r\Delta$ VAS scores ( $p < 0.05$ ); there was also a trend towards greater improvement on QD scores, although not statistically significant.

**Conclusion:** Patients with more severe symptoms or active abduction limitation have greater benefit from CI; having any of the inflammatory US findings described is also associated with greater pain relief after CI.

### P213 – ANÁLISE INDIVIDUAL DA EFETIVIDADE DA EDUCAÇÃO BASEADA NA NEUROFISIOLOGIA DA DOR EM UTENTES COM DOR LOMBAR CRÔNICA: ESTUDO CLÍNICO RANDOMIZADO.

Pires D<sup>1</sup>, Cruz E<sup>2</sup>, Caeiro C<sup>2</sup>

1. Fisioterapia, Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias - Instituto Politécnico de Castelo Branco, Castelo Branco, Portugal

2. Fisioterapia, Escola Superior de Saúde - Instituto Politécnico de Setúbal, Setúbal, Portugal

**Introdução:** A Dor Lombar Crônica (DLC) é um problema de saúde comum em que um grande número de tipos de tratamento parece apresentar efeitos similares nos sintomas dos utentes. O método de análise individual do sucesso pode oferecer a possibilidade de acrescentar informação suplementar aos utentes e clínicos acerca da probabilidade de serem atingidas proporções de melhorias específicas na intensidade da dor. Este método pode assim melhorar o processo de tomada de decisão acerca da intervenção a implementar bem como melhorar a comunicação com os utentes.

**Objetivos:** Analisar a efetividade de um programa de educação e exercício aquático (ED+EXA) comparativamente a um programa de exercício aquático isolado (EXA) ao nível da intensidade da dor em utentes com DLC.

**Métodos:** Foi realizado um estudo clínico randomizado com utentes com DLC. O grupo ED+EXA ( $n=30$ ) realizou 2 sessões de educação baseada na neurofisiologia da dor seguidas de um programa de 12 sessões (6 semanas) de exercício aquático, enquanto o grupo EXA ( $n=32$ ) realizou apenas o programa de 12 sessões de exercício aquático. Os participantes foram avaliados antes da intervenção, 3 semanas após o início do programa de exercício aquático, no final da intervenção (6 semanas) e 12 semanas após o final da intervenção. A medida de resultado primária foi a intensidade da dor (Escala Visual Análoga). Foi definido como melhoria

clínicamente importante (sucesso) a redução em 50% e como melhoria sem importância clínica (insucesso) uma redução  $< 15\%$  na intensidade da dor relativamente ao período pré-intervenção.

**Resultados:** A análise de resultados utilizando o *mixed-model* ANOVA revelou diferenças significativas na intensidade da dor 3 meses após a intervenção, favoráveis ao grupo ED+EXA (Média das diferenças:  $-25,4 \pm 26,7$  vs  $-6,6 \pm 30,7$ ,  $p < 0,005$ ). Na análise individual do sucesso, observaram-se diferenças entre grupos no padrão e proporção de sucessos. No grupo ED+EXA, a proporção de participantes que reportaram melhorias clínicas na intensidade da dor ( $> 50\%$ ) aumentou de 47% até 70%, às 3 semanas e 12 semanas após a intervenção, respetivamente. No grupo EXA esta proporção aumentou de 25% até 34% (Risco relativo de 1,87 e 2,04, respetivamente). Às 3 semanas de intervenção, 42% dos participantes no grupo EXA atingiram o nível de melhoria sem importância clínica ( $< 15\%$ ) comparado com 27% no grupo ED+EXA. No grupo ED+EXA, e para aqueles que atingiram uma melhoria de pelo menos 50% na intensidade da dor às 3 semanas, a proporção de participantes que mantiveram estas melhorias foi de 93% no final da intervenção e de 86% 12 semanas após a intervenção. Estas proporções foram substancialmente maiores que os 63% e 50% observados no grupo EXA.

**Conclusão:** Os resultados deste estudo suportam a efetividade da educação baseada na neurofisiologia da dor como uma intervenção adicional ao exercício aquático em utentes com DLC. A análise individual do sucesso da intervenção demonstrou que os participantes que receberam educação e exercício aquático atingiram melhorias clínicas mais cedo na intervenção, maiores taxas de sucesso em todos os momentos de avaliação e foram também mais estáveis na manutenção das melhorias clínicas ao longo do tempo comparativamente com os participantes que receberam apenas exercício aquático. Os estudos que avaliam a efetividade das intervenções devem efetuar uma análise individual do sucesso em complemento à análise dos efeitos médios de forma a melhorar a tomada de decisão e a comunicação com os utentes.

### P43 – SERUM AMYLOID A LEVELS IN PSORIATIC ARTHRITIS PATIENTS – A MARKER OF DISEASE ACTIVITY?

Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Background:** Previous evidence suggested that serum amyloid A (SAA) has a role in the pathophysiology of inflammatory arthritis and related joint destruction, but its role in monitoring disease activity in clinical practice is yet to be determined in Psoriatic Arthritis (PsA) patients.

**Objective:** To investigate the association between SAA levels and disease activity and function parameters in comparison to others biomarkers in a group of PsA patients under biologic therapy.

**Methods:** Observational cross-sectional study was performed including consecutive patients with diagnosis of PsA (according to CASPAR criteria) under biologic therapy followed in our Rheumatology department. SAA levels were measured and demographic and clinical data were collected by consulting the national database (Reuma.pt). Disease activity and functional scores were calculated, including DAS28 4V and 3V (ESR and CRP), CDAI, SDAI, HAQ, BASDAI, BASFI, BASMI, MASES and SPARCC indices. Correlations between variables were studied using Spearman correlation analysis and comparison between remission and non-remission groups was performed using Mann-Whitney and Chi-square tests (SPSS 23.0).

**Results:** 40 patients were included, 21 (53%) were females, with a mean age of  $49.2 \pm 10.2$  years and median disease duration of 9 years [1-28]. 28% had predominant axial involvement, 38% had peripheral involvement and 35% had both types. All patients were treated with biologic therapy (92.5% TNF $\alpha$  blockers, 5% Tocilizumab and 2.5% Abatacept). Median SAA levels were of 7mg/L [8-116]. SAA levels correlated more strongly with CRP ( $r=0.55$ ;  $p<0.001$ ) than with ESR ( $r=0.35$ ;  $p=0.027$ ). SAA had a significant correlation with ASDAS CRP ( $r=0.53$ ,  $p<0.001$ ) and weaker correlations with DAS28 3V and 4V (ESR) ( $r=0.32$  and  $r=0.36$  respectively;  $p<0.05$ ), DAS28 3V and 4V (CRP) ( $r=0.40$  and  $r=0.44$ ;  $p<0.05$ ), SDAI ( $r=0.32$ ,  $p=0.04$ ), ASDAS VS ( $r=0.34$ ,  $p=0.03$ ) and BASMI ( $r=0.33$ ;  $p=0.04$ ). No significant correlations were found for other disease parameters. Comparing to SAA correlations, ESR had lesser strength associations with DAS28 4V (CRP) and ASDAS CRP ( $r=0.38$  and  $r=0.39$ ,  $p<0.05$ , respectively) and was more strongly correlated with BASMI and BASFI ( $r=0.51$  and  $0.42$ ,  $p<0.05$ ). Comparing to SAA, CRP had more strongly associations with DAS 28 3V and 4V (ESR) and ASDAS (ESR)

( $r=0.46$ ,  $r=0.45$  and  $r=0.40$ , respectively  $p<0.05$ ) and similar correlations with BASMI ( $r=0.34$ ,  $p=0.03$ ). Patients in remission (DAS28 $<2.6$  and ASDAS ESR $<1.3$ ) had significantly lower median SAA levels compared to non-remission group, (2.6 vs 9.7,  $p<0.05$  and 2.35 vs 9.0,  $p<0.05$  respectively).

**Conclusions:** Our data showed that SAA levels had significant correlation with CRP and to a lesser extent with ESR and some functional and disease activity scores. Dosing SAA may represent a valuable indicator for disease activity and damage assessment in PsA patients. Further studies are needed to confirm this data.

### P176 – ANTIPHOSPHOLIPID ANTIBODIES IN A COHORT OF PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

Tiago Meirinhos<sup>1</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>2</sup>, Rita Fonseca<sup>2</sup>, Francisca Aguiar<sup>2</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>2</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal, 2Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

**Introduction:** Systemic sclerosis (SSc) is a chronic connective tissue disease of unknown etiology that causes widespread microvascular damage and excessive deposition of collagen in internal organs and in the skin. The vascular component is best exemplified by Raynaud's phenomenon, the most frequent manifestation of SSc. Antiphospholipid antibodies (APLs) are a family of antibodies against phospholipids; the most clinically important APLs are the lupus anticoagulant, the anticardiolipin antibodies, and anti- $\beta_2$  GPI. The APLs are thought to be associated with an increased risk of vascular pathologies in SSc.

**Aim:** To determine, in a cohort of SSc patients, the serum levels of anticardiolipin, anti- $\beta_2$  glycoprotein IgG/IgM antibody levels and lupus anticoagulant, and possible correlations between its value and vascular thrombosis, specific organ involvement, skin subsets (limited or diffuse), disease duration and autoantibody profile.

**Methods:** Retrospective study, enrolling outpatients attending a Rheumatology department diagnosed with SSc according to the American College of Rheumatology 1980 criteria. Anticardiolipin, anti- $\beta_2$  glycoprotein IgG/IgM antibody levels and lupus anticoagulant were measured by local laboratory. Other variables: history of thrombotic events, age, disease duration, organ involvement and autoantibodies. Statistical analysis with SPSS, version 18; a p value $<0.05$  with a 95% confi-

dence interval was assumed.

**Results:** 86 patients were enrolled in the study, 79 (91.2%) classified as having limited cutaneous systemic sclerosis (lcSSc) and 7 diffuse cutaneous systemic sclerosis (dcSSc). 79 female (91.2%), and 7 male; mean age was  $58.1 \pm 13.1$  and mean disease duration was  $93.9 \pm 97$  months. Gastrointestinal involvement was present in 53 patients (62%) and pulmonary involvement in 17 patients (19.8%). 31 had musculo-skeletal involvement with arthritis and only 2 had renal involvement, with no history of scleroderma renal crisis. 13 patients had calcinosis. 80 patients had positive antinuclear antibody (ANA), 50 with anti-centromere and 24 with anti-topoisomerase I (Scl-70). 11 patients (12.8%) were positive for APLs: 9 with anticardiolipin antibodies, 11 with anti- $\beta_2$  glycoprotein IgG and only 2 for lupus anticoagulant. 7 patients had history of thrombotic events, 6 deep venous thrombosis and 1 pulmonary embolism. All patients with APLs had skin ulceration and pitting scars, superior than patients without APLs ( $p=0.05$ ). Although APLs were found positive correlated with gastrointestinal involvement and pulmonary hypertension, this difference wasn't statistically significant. No association was identified between APLs and disease duration, age or sex.

**Conclusion:** Despite the reduced size of our cohort and lack of comparison with a healthy population, we conclude that 12.8% of our cohort had at least one type of APL, associated with certain complications of scleroderma: cutaneous ulcerations, pulmonary hypertension and deep venous thrombosis.

### P223 – SYSTEMIC SCLEROSIS PATIENT'S CLINICAL PROFILE: A DESCRIPTIVE AND COMPARATIVE ANALYSIS OF A RHEUMATOLOGY UNIT COHORT AND EUSTAR COHORT

Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Ana Raposo<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>, José A. Costa<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>

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

**Background:** Systemic sclerosis (SSc) is a rare disease characterized by high complexity with heterogeneous clinical manifestations that can affect several organs with poor prognosis. Improving the understanding of this disease and patient's characteristics is essential to help developing better treatment strategies.

**Objective:** To perform a comparative analysis of the clinical profile of patients with SSc followed up at a Rheumatology Unit and data extracted from a published cohort.

**Methods:** A retrospective study was conducted to review demographic, clinical and laboratory data of patients diagnosed of SSc between 1995 and 2015 and followed up at a Portuguese rheumatology unit. Data from the largest published cohort in SSc, the European League against Rheumatism Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) cohort (1), was used to comparative analysis. The two independent samples t test and the chi-square test were used for comparisons between groups. A P value  $<0.05$  was defined as statistically significant.

**Results:** Our study comprised a total of 44 patients, 36 female (81.8%), with a mean age of  $56.9 \pm 14.3$  years and mean disease duration of  $5.8 \pm 6.3$  years. The SSc limited cutaneous subtype was found in 90% of the patients and 10% presented with diffuse cutaneous disease (dcSSc). In EUSTAR cohort, demographic data were similar (mean age of  $54.3 \pm 13.8$  years;  $p=0.89$ ; 86.1% of females;  $p=0.41$ ); however, a higher percentage of patients had dcSSc (37.1%;  $p<0.01$ ).

Skin and gastrointestinal tract were the most affected organs in both studies. In our cohort, Raynaud's phenomenon and digital ulcers were present in 97.7% and in 36.4%, respectively vs 96.3% and 36.4%, respectively, in EUSTAR cohort. Oesophageal symptoms occurred in 65.9% of patients in our study and 67.3% in EUSTAR cohort. Interstitial lung disease affected 38.6% of our patients; 11.3% had pulmonary arterial hypertension (PAH). In EUSTAR cohort, lung fibrosis was found in 39.5% of patients, 21.1% had PAH and 2.1% presented with renal crises.

All of our cohort patients were positive for antinuclear antibodies (ANA), similar to described in EUSTAR cohort (93.4%). However, a significantly higher prevalence of anticentromere antibody (ACA) (56.8% vs 32.3%) and lower prevalence of Scl70 antibody (20.4% vs 36.8%) was found in our study ( $p<0.01$ ).

Finally, calcium channel blockers (86.4%) and proton pump inhibitors (75%) were the most commonly prescribed drugs to our patients. A significantly lower percentage of patients in our study were medicated with corticosteroids (CST) compared with EUSTAR cohort (20.4% vs 45.3%;  $p<0.01$ ). Concerning immunosuppressant (IS) agents, use of methotrexate was similar in both our and EUSTAR cohorts (22.7% and 13.7%, respectively;  $p=0.09$ ); only two patients in our

study were treated with cyclophosphamide (CYF) compared with 15.9% in EUSTAR group ( $p < 0.05$ ).

**Conclusion:** In general, the clinical profile of SSc patients was similar in both cohorts. However, in EUSTAR study, a higher percentage of patients presented with dcSSc and positivity for antiScl70 antibody which is associated with poor prognosis; this fact may justify the higher percentage of patients treated with CST and some IS drugs, namely CYF.

#### REFERENCES

1. Meier FMP et al. Ann Rheum Dis 2012;71:1355-1360.

### P244 – PREVALÊNCIA E SIGNIFICADO DE ANTICORPOS ANTI-NUCLEARES (ANAS) NOS DOENTES DE UMA CONSULTA DE ARTRITE INICIAL

Mary Lucy Marques<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Filipa Farinha<sup>1,2</sup>, Diogo Jesus<sup>1</sup>, Alexandra Daniel<sup>1</sup>, João Rovisco<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>, Cátia Duarte<sup>1,3</sup>, JAP da Silva<sup>1,3</sup>

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal,
2. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal
3. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

**Introdução:** A artrite é uma manifestação comum a múltiplas doenças reumáticas. A avaliação inicial de um doente com artrite inclui em muitas situações o estudo do perfil de auto-imunidade, incluindo os anticorpos anti-nucleares (ANAs).

O objetivo deste trabalho foi a caracterização da prevalência de ANAs nos doentes observados numa Consulta de Artrite Inicial (CAI).

**Métodos:** Estudo observacional retrospectivo unicêntrico dos doentes com duração de sintomas < 12 meses observados em primeira consulta de CAI entre Novembro de 2010 e Janeiro 2016. Foram constituídos 2 grupos: 1 - doença reumática inflamatória e 2 - sem doença reumática inflamatória. Através da consulta dos processos clínicos e do Reuma.pt, foram obtidos dados demográficos e laboratoriais. Foram incluídos os doentes com pelo menos uma determinação de ANAs (imunofluorescência indireta) e determinada a sua prevalência e distribuição por género, idade e grupo 1 vs. 2. Foi considerado como resultado positivo, um título de ANAs  $\geq$  a uma cruz (+) ou  $\geq$  1:160 e registado o respetivo padrão. A comparação entre grupos foi feita

usando o teste de Chi-quadrado ou o teste de Fisher. O grau de concordância entre 2 determinações de ANAs, quando disponíveis, foi avaliado usando o coeficiente Kappa de Cohen. Atribuiu-se significância estatística a valores de  $p < 0,05$ .

**Resultados:** Foram incluídos 136 doentes (média de idades =  $52 \pm 18$  anos; 63% do sexo feminino; 114 no grupo 1 e 22 no grupo 2). Nove doentes foram excluídos por falta desta análise. A presença de ANAs observou-se em 85% do total de doentes (91% no grupo 1 e 55% no grupo 2; 85% no sexo feminino e 86% no sexo masculino; em 81% dos doentes com idade < 50 anos e 89% com idade  $\geq 50$  anos), tendo-se associado positivamente com a presença de doença reumática inflamatória (grupo 1) ( $\Phi = 0.381$ ;  $p \leq 0.001$ ) e não havendo associações com o género ou a idade ( $p > 0.05$ ). O padrão de imunofluorescência mais frequentemente identificado (71%) foi o granular fino denso (GFD), seguindo-se os padrões mosqueado (26%), homogéneo (2%) e anti-fuso mitótico (1%). Nos doentes do grupo 1 com uma doença inflamatória, excluindo a Doença do Tecido Conjuntivo (DTC) ( $n = 126$ ), 91% apresentavam título positivo de ANAs (74% com título  $\leq 1:320$  e 63% com padrão GFD). Em apenas 9% dos doentes com ANAs se estabeleceu o diagnóstico de DTC, excluindo Artrite Reumatóide (AR), sendo nestes os títulos  $\geq 1:640$  e o padrão GFD os mais frequentes (55% e 70%, respetivamente). Nos doentes com AR ( $n = 59$ ), 95% apresentaram ANAs positivos, sendo os títulos  $\leq 1:320$  e o padrão GFD os mais frequentes (73% e 79%, respetivamente). No grupo 2, 83% tinham um título  $\leq 1:320$ , sendo o padrão GFD o mais frequente (75%). A determinação de ANAs foi repetida em 34% dos doentes, em média  $1.2 \pm 0.9$  anos após a primeira consulta, havendo uma concordância moderada entre positividade/negatividade dos valores iniciais e da repetição ( $K = 0,56$ ;  $p \leq 0,001$ ).

O título de ANAs foi mais elevado entre as DTC mas observamos vários casos de AR e outras artrites com título  $\geq 1:640$  e mesmo 1:1280. O padrão de imunofluorescência não ajudou à distinção diagnóstica.

**Discussão/Conclusão:** Esta coorte de doentes apresenta uma elevada prevalência de ANAs, estando estes associados a doença reumática inflamatória, sem exclusividade, contudo. A positividade de ANAs deve ser interpretada cautelosamente nestes doentes. Esta elevada prevalência impõe uma análise criteriosa da fiabilidade da determinação no nosso centro. Caso esta se confirme, poderá justificar-se uma revisão da interpretação diagnóstica dos ANAs no contexto de artrite precoce.

### P124 – ASSOCIATION BETWEEN MUCOCUTANEOUS MANIFESTATIONS AND IMMUNOLOGICAL CHARACTERISTICS IN JUVENILE-ONSET SYSTEMIC LUPUS

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Mariana Rodrigues<sup>2</sup>, Iva Brito<sup>1,3</sup>

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

**Background:** Patients diagnosed with juvenile-onset systemic lupus erythematosus (jSLE) often have skin and oral lesions as part of their presentation. It is suggested, in literature, that mucocutaneous involvement in jSLE may be associated with some antibodies and systemic disease and often require treatment with systemic immunosuppressive drugs in order to achieve adequate disease control.

**Objectives:** To assess mucocutaneous manifestations in jSLE and to study its associations with clinical and immunological characteristics.

**Methods:** Retrospective observational study was performed including consecutive patients with jSLE (disease onset before 16 years of age) followed in our Paediatric Rheumatology Unit. Clinical, demographic and laboratory characteristics were retrospectively collected by consulting the medical records. All patients fulfilled the clinical and laboratory criteria of the American College of Rheumatology (ACR). Patients with mucocutaneous manifestations were compared with others using Student t-test, Mann-Whitney test, Chi-square or Fisher test. (SPSS 23.0). Significance level was set as <0.05.

**Results:** 38 patients were included, 92.1% (35) were female, with a mean age at diagnosis of 12.9 ± 3 years. Median period between onset of symptoms and diagnosis of SLE was 0.3 [0-1.2] years and median duration of follow-up was 14 [0.75-26].

84.3% had mucocutaneous manifestations, (78.9% malar rash, 5.2% discoid rash, 70.3% photossensibility and 39.5% ulcers). 78.9% of the patients also had musculoskeletal symptoms, 63.2% haematological manifestations, 50% had renal involvement, 21% serositis and 13.2% neuropsychiatric involvement.

Patients with mucocutaneous involvement had more frequently renal involvement (58% vs 14.2%, p=0.001), haematological manifestations (70.9% vs 28.5%, p=0.02), positive lupus anticoagulant (13.8%

vs 4.3%, p=0.012), positive coombs test (59% vs 14.2%, p=0.04) and positive anti-SSa (35.4% vs 3.3%, p=0.04). SLEDAI and SLICC scores were comparable between the two groups.

Analysing by type of skin involvement, patients with malar rash had also more frequently haematological involvement (76.7% vs 12.5%, p=0.002) and it was associated with the presence of anti-SSa (33.3% vs 12.5%, p=0.04).

Patients with photossensibility had more frequently positive anti-SSa (34.5% vs 11.1%, p=0.029).

Two patients (5.2%) had discoid lupus and 15 (39.5%) had ulcers but it was not associated with any other clinical or immunological manifestation.

**Conclusions:** Mucocutaneous are frequent manifestations in jSLE, and they are associated with active disease occurring frequently in patients with also haematological and renal manifestations. Anti-SSa antibody is important in these patients as we have demonstrated its association with some particularly skin manifestations.

## GRUPO 8

### P229 – RECURRENT TENOSYNOVITIS OF BOTH SHOULDER AND WRIST: A CASE REPORT

Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>, José A. Costa<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>

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

**Background:** Rheumatic diseases can present with a wide variety of signs and symptoms, often hard to interpret, frequently related to several different conditions making sometimes the diagnosis and management of these patients a challenge.

**Case report:** A 45-year-old female patient, Caucasian, teacher, was referred to a rheumatology unit with an intermittent history of pain and swelling of the extensor and flexor compartment of the wrists over the preceding eight years. Previously, she had been evaluated in an Orthopaedic department and submitted to multiple corticosteroid injections for recurrent tenosynovitis of both flexor and extensor tendons of the forearm without great improvement; she had also been treated surgically with poor results. In addition to the involvement of the wrist, she later started developing tenosynovitis of other tendons, including the long head



of biceps and exuberant repeated subacromial bursitis. She had no history of trauma. She never complained about arthralgia, neither had arthritis; she also denied history of fever, cutaneous or mucosal lesions, asthenia, anorexia, weight loss or specific organ symptoms. At the time of the first observation in the rheumatology department, she presented with palpable swelling of the left shoulder and wrist. Ultrasound evaluation (US) demonstrated a remarkable amount of fluid in left biceps tendon sheath and in all the extensor compartments of the left forearm. The fluid was aspirated and a cytological and culture analysis of the synovial fluid were performed. A high level of polymorphonuclear leukocytes was found but cultures were all negative, including for atypical bacteria, mycobacteria and fungus. Additional investigation showed mild anaemia with normal inflammatory parameters and white cell count; liver and renal tests, immunoglobulins and protein electrophoresis as well as urinalysis revealed no alterations. Immunology and serological tests for virus, including HIV, B and C hepatitis and hemocultures were also negative. The patient was treated with anti-inflammatory drugs, including systemic and local injection corticosteroids with little benefit. Further, she developed left knee swelling and the US assessment showed synovitis with marked synovial hypertrophy; a synovial biopsy was performed revealing chronic unspecific inflammation. At this point, with a history of recurrent tenosynovitis and recently also knee arthritis and taking into account all the investigation performed, the most likely diagnosis seemed to be an inflammatory rheumatic disease. So, it was decided to initiate treatment with methotrexate up to 20mg/week with good response. After a year of therapy, she remained without any sign or symptom of disease.

**Conclusion:** This report illustrates the complexity of signs and symptoms that can present in rheumatic diseases representing a challenge both to diagnose and treat. Differential diagnosis includes several infectious diseases, malignancy and immune-mediated processes comprising various rheumatic pathologies.

In the present report, after extensive study and exclusion of these main causes, an inflammatory condition was considered and immunosuppressive treatment was initiated with benefit.

## PS – SÍNDROME PPP – ARTICULAÇÕES EM PERIGO

Miguel Guerra<sup>1</sup>, Taciana Videira<sup>1</sup>, João Castro<sup>2</sup>, Regina Abreu<sup>3</sup>, Vitor Dias<sup>3</sup>, Patrícia Pinto<sup>1</sup>

1. Rheumatology, Centro Hospitalar de Vila Nova de

Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

2. Physical Medicine and Rehabilitation, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

3. Internal Medicine, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

**Introdução:** A pancreatite é uma entidade clínica complexa, com uma morbidade/mortalidade considerável. Raramente, associa-se a um quadro de paniculite e poliartrite, denominado síndrome PPP (Pancreatite Poliartrite Paniculite). Esta caracteriza-se pelo aparecimento de nódulos subcutâneos eritematosos, principalmente dos membros inferiores, associado a poliartrite tipicamente periférica. Evidência de necrose gordurosa dos tecidos afetados confirma o diagnóstico. Reportamos um destes raros casos, admitido em internamento para estudo e controlo sintomático de poliartrite de provável causa paraneoplásica.

**Descrição do Caso:** Doente do sexo masculino, 54 anos, com antecedentes de alcoolismo crónico, fumador. Internamento prévio em Medicina Interna por quadro de poliartrite, tendo sido assumido contexto paraneoplásico por provável neoplasia quística do pâncreas detetada em RM abdominal. Após melhoria franca com corticoterapia oral, teve alta para domicílio, encaminhado para consulta externa para continuação do estudo. No entanto, por agravamento das queixas articulares no domicílio, recorreu de novo ao serviço de urgência 6 semanas depois, optando-se de novo pelo internamento para controlo sintomático e esclarecimento etiológico. Agora, além de artrite objectivável nos punhos, cotovelos, ombros, joelhos e articulações tibiotársicas, apresentava também lesões cutâneas nodulares ruborizadas tanto nos membros superiores como inferiores.

Do estudo feito inicialmente, destacava-se anemia normocítica e normocrômica (Hemoglobina 10,2g/dl), velocidade de sedimentação de 120mm/h e proteína C reativa de 26,25mg/dl.

Durante o internamento, perante a suspeita inicial de neoplasia do pâncreas, realizou eco-endoscopia que evidenciou pancreatite crónica, com múltiplos focos litiásicos intra-pancreáticos, mas sem lesões quísticas (provável pseudoquisto inicialmente objetivado na RM que entretanto regrediu). Apresentava ainda amilase e lipase de 5643U/L e 25121U/L, respectivamente. Biópsia das lesões cutâneas mostrou necrose pancreática de tecido adiposo. Foi assim possível assumir o diagnóstico de síndrome PPP, tendo ficado com colangiopancreatografia



**FIGURA 1.** À esquerda joelhos com derrame articular; à direita, antebraço com lesões cutâneas sugestivas de paniculite

retrograda endoscópica (CPRE) agendada.

No entanto, ao quadragésimo dia de internamento, por parésia do membro superior direito, realizou RM que mostrou sinais de espondilodiscite de C4 a C7, com mielopatia compressiva associada. Iniciou antibioterapia empírica com vancomicina e meropenem e foi submetido a intervenção neurocirúrgica emergente, com drenagem de conteúdo aparentemente purulento, corporectomia, fixação e colocação de prótese. Dos resultados disponíveis, destacam-se por enquanto hemoculturas e cultura em aerobiose do material cirúrgico negativos.

Ainda internado, mantém queixas articulares, com resposta parcial a corticoterapia e anti-inflamatórios não esteroides, com perda progressiva da sua autonomia funcional e atrofia muscular de desuso marcada.

**Conclusão:** Trata-se de um caso de pancreatite crónica litiasica complicada por quadro de poliartrite e paniculite. A síndrome PPP associa-se a um prognóstico reservado, com elevada mortalidade, tanto pela dificuldade em controlar a patologia pancreática de base, como em atenuar o efeito da destruição enzimática. A melhor abordagem é a resolução do quadro pancreático, com regressão da paniculite – mesmo assim, os doentes mantêm o dano articular com marcada limitação funcional e resposta pouco satisfatória à terapêutica com corticoide/AINE, por risco infeccioso aumentado, estando mesmo contraindicado iniciar DMARDs.

#### **P195 – AMILOIDOSE PULMONAR EM DOENTE COM SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMÁRIO**

Susana Fernandes<sup>1</sup>, Joana Borges<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>,

Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

**Introdução:** O envolvimento pulmonar no Síndrome de Sjogren (SS) traduz-se habitualmente por doenças de vias áreas superiores, do interstício e linfoproliferativas. O envolvimento por Amiloidose Pulmonar (AP) é raro e pode manifestar-se por nódulos e quistos. Apresentamos o aparecimento de Amiloidose sob a forma de nódulos pulmonares numa doente com SS.

**Caso Clínico:** Doente do sexo feminino, 59 anos de idade com diagnóstico de SS Primário com 2 anos de evolução. Do quadro clínico fazem parte *puffy hands*, poliartralgias inflamatórias de punhos e metacárpico falângicas, Raynaud trifásico, xerostomia, xeroftalmia, secura vaginal e dispneia para médios esforços, sem outros sintomas. Análises com elevação de VS (36 mm/h), ANA>1/640 com padrão fino granular e anticorpos anti SSA e anti SSB em título elevado (SSA>282 e SSB>104), sem citopénias, hipergamaglobulinémia ou alterações da função renal. A capilaroscopia revelou dilatações e tortuosidades em “rosca” e “arbusto” e a biópsia de glândulas salivares não mostrou infiltrado inflamatório. Desde o início da doença, encontrava-se medicada com hidroxiquina 400 mg/dia, prednisolona 5 mg/dia, pentoxifilina 800 mg/dia, cálcio e lubrificantes oculares. A dispneia de esforço persistente foi investigada no sentido de avaliar envolvimento cardíaco e/ou pulmonar da sua Doença do Tecido Conjuntivo. O electrocardiograma e proBNP (27/UL) eram normais e ecocardiograma revelou fibrose da raiz da aorta sem insuficiência e com PSAP de 30 mmHg. A radiografia de tó-

rax mostrava padrão microreticulonodular nas bases e a TC objectivou múltiplos nódulos dispersos pelos campos pulmonares, periféricos, infra centimétricos e com formações quísticas bilaterais nas bases. As Provas de Função Respiratória e a Gasimetria Arterial eram normais. Foi referenciada para consulta de Pneumologia e realizou biópsia pulmonar com resultado anatomicopatológico de tumor amiloide (corava de vermelho alaranjado com o vermelho do congo e apresentava birrefringência verde à luz polarizada) com pesquisa de substância p positiva por imunohistoquímica. Ajustou-se prednisolona para 10mg/dia e iniciou broncodilatadores, mantendo-se em vigilância em Pneumologia. Da restante investigação salienta-se ecocardiograma sem infiltração por amiloide, imunolectroforese sérica e urinária normal, biópsia de glândulas salivares sem amiloide e o facto de a doente não ter lesões cutâneas, macroglossia, insuficiência renal ou sinais de polineuropatia periférica. Aguarda resultado de biópsia de gordura abdominal. O quadro parece sugestivo de AP Localizada.

**Discussão:** A coexistência de AP Localizada com SS primário é rara, existindo descrições de casos na literatura. A AP inicia-se habitualmente por volta da quinta e sexta décadas de vida, sendo assintomática e habitualmente um achado radiográfico. O exame de eleição neste caso foi a biópsia pulmonar, uma vez que a broncofibroscopia tem baixa sensibilidade para nódulos periféricos e a PET tem muitos falsos positivos e não permite distinguir linfoma de doenças infecciosas ou inflamatórias. Sabe-se que alguns doentes com SS e AP com doença quística têm associado Linfoma MALT, pelo que é imperativo realizar biópsia. A vigilância é habitualmente suficiente no caso da AP Localizada de tipo nodular e sem défice funcional, como no caso descrito.

### P98 – MARCADORES INFLAMATÓRIOS NA ARTRITE REUMATÓIDE – QUAL O PAPEL DA PROTEÍNA AMILOIDE A SÉRICA?

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Introdução:** Os níveis de proteína C-reativa (PCR) têm sido amplamente usados na avaliação de actividade da Artrite Reumatóide (AR). Contudo, a terapêutica biotecnológica reduz os níveis de PCR mesmo sem

reduções na actividade de doença e uma dissociação na resposta dos vários marcadores inflamatórios é bem conhecida. A proteína amiloide A sérica (AAs), uma proteína de fase aguda com grande sensibilidade e amplitude de resposta, tem sido sugerida como um melhor marcador de actividade de doença.

**Objectivo:** Determinar se os níveis de AAs apresentam melhor correlação com os parâmetros convencionais de avaliação de actividade de doença do que a PCR ou velocidade de hemossedimentação (VHS).

**Métodos:** Foi realizado um estudo transversal em doentes com AR sob agentes biotecnológicos num hospital universitário de Portugal. Através da correlação de Spearman ( $r$ ), comparamos a relação da AAs, PCR e VHS com a contagem articular tumefacta (AT) e dolorosa (AD), DAS28-4v, SDAI, CDAI, HAQ e EVA-dor. Foram comparados, através do teste de Mann-Whitney, os valores de AAs e PCR nos doentes com doença activa (DAS28-4v  $> 2,6$ , SDAI  $> 3,3$  e CDAI  $> 2,8$ ) e, também, nos doentes sob diferentes agentes biotecnológicos (anti-TNF, rituximab e tocilizumab (TCZ)). Valores de  $p < 0,05$  foram considerados significativos.

**Resultados:** 173 doentes foram avaliados, 86,7% ( $n=150$ ) eram mulheres. A média (DP) de idade foi 56 (10,75) anos. A média de duração de doença foi 16,31 (8,87) anos. A maioria dos doentes tinha factor reumatóide e/ou anticorpo anti-CCP positivo ( $n=146$ , 84,4%). Noventa e oito doentes (56,6%) estavam sob anti-TNF, 23,7% ( $n=41$ ) sob rituximab e os restantes sob TCZ. Os níveis de AAs apresentaram correlação moderada com os níveis de PCR ( $r=0,49$ ,  $p < 0,001$ ) mas não apresentaram correlação significativa com os níveis de VHS ( $r=0,03$ ,  $p=0,75$ ). A correlação dos níveis de AAs e PCR com os vários parâmetros convencionais mostrou (valores para AAs e PCR, respectivamente): AT - 0,17 vs 0,08, AD - 0,18 vs 0,09, DAS28-4v - 0,32 vs 0,41, SDAI - 0,23 vs 0,18, CDAI - 0,18 vs 0,11, VHS - 0,32 vs 0,55; valores de  $p < 0,05$ , exceto para a correlação de PCR com AT, AD e SDAI. Não observamos correlação significativa entre nenhum dos marcadores inflamatórios e o *score* HAQ e EVA-dor. Os níveis de VHS mostraram correlação fraca com todos os parâmetros avaliados ( $p > 0,05$ ), excepto com DAS28-4v ( $r=0,58$ ,  $p < 0,001$ ). Foi também observado que os níveis de AAs estavam aumentados ( $> 6,4$ mg/L) em 37,6% ( $n=65$ ) dos doentes com valores de PCR normais ( $< 0,3$ mg/dL). Contudo, somente 6% ( $n=11$ ) daqueles com níveis de AAs normais tinham aumento de PCR. Quando avaliados os níveis de AAs e PCR nos doentes com doença activa, encontramos mais doentes com valores de PCR

normais do que de AAS (62 vs 26, 82 vs 32, 84 vs 33, respectivamente;  $p < 0,05$  para todas as análises). Quando comparado o efeito dos agentes biotecnológicos nos marcadores inflamatórios, observou-se que no grupo sob TCZ os níveis de PCR, VHS e AAs foram mais baixos que no grupo sob anti-TNF e rituximab ( $p < 0,001$  para todas as análises).

**Conclusão:** A ausência de correlação forte entre os níveis de AAs e PCR ou VHS acoplada à melhor correlação da AAs com os parâmetros convencionais de avaliação de doença, sugere que as alterações nos níveis desta proteína podem ser um indicador de actividade de doença mais sensível.

### P235 – INFLIXIMAB BIOSSIMILAR NAS DOENÇAS REUMÁTICAS

Lídia Teixeira<sup>1</sup>, Ana Catarina Duarte<sup>1</sup>, Filipe Vinagre<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Introdução:** O termo biossimilar é utilizado para designar um fármaco biológico que satisfaça padrões extremamente elevados de comparabilidade ou semelhança com o fármaco de origem biológica que está aprovado<sup>1,2</sup>. O biossimilar do Infiximab foi o primeiro anticorpo monoclonal biossimilar a ser autorizado na União Europeia, em Setembro de 2013<sup>1</sup>. Dado o início relativamente recente da aplicação destes fármacos em Portugal é ainda difícil o acesso a informações sobre eficácia e segurança destes comparativamente ao “biológico original”, tendo por base a experiência clínica.

**Objectivo:** Descrição e análise dos doentes com doenças reumáticas medicados com Infiximab - biossimilar.

**Métodos:** Estudo retrospectivo de doentes que iniciaram Infiximab-biossimilar entre Janeiro de 2014 e Janeiro de 2016.

**Resultados:** Dezanove doentes iniciaram, no período supra citado, Infiximab – biossimilar, um número duas vezes superior ao número de doentes que iniciaram infiximab-original dos 2 anos anteriores (2012-2013), que foram apenas nove. No que toca aos dados demográficos da nossa amostra 79% é do sexo feminino, com idade média de  $49,5 \pm 15,5$  anos, 9 com Espondilartrose, 5 com Artrite Reumatóide, 5 com Artrite Psoriática, um tempo médio de duração da doença de  $5,16 \pm 4,39$  anos e um tempo de exposição cumulativa a biossimilar- biológico de 8,62 doente/ano. Cerca de

81% dos doentes eram naïves para terapêutica biológica e os restantes tinham já sido medicados com Etanercept (2 doentes), Adalimumab (1 doente) e Tocilizumab (1 doente). Do total de doentes 4 (22,2%), pararam o fármaco, com um tempo de exposição médio de 189,3 dias por doente, dois por falência primária e dois por falência secundária. Dos que mantiveram o fármaco não houve surgimento de eventos adversos, destacando-se apenas numa doente com Artrite Psoriática, agravamento da Psoríase ungueal, observado ao mês 1 de tratamento, embora com boa resposta a nível articular.

**Discussão/Conclusão:** A vasta experiência do uso de Infiximab permite-nos ter dados de segurança e eficácia a longo prazo. O uso de biossimilares do infiximab é relativamente recente e carece de dados da prática clínica diária. Na nossa amostra a taxa de falência primária e secundária situou-se nos 22%, o que está em linha com os dados para os anti-TNF “originais” em que a falência primária se situa nos 30%<sup>3</sup>. Não foram registados eventos adversos *major* nem reacções à infusão, no entanto são necessários dados prospectivos de maior dimensão para consubstanciar a efectividade e segurança a longo prazo do infiximab-biossimilar.

### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fonseca JE, Gonçalves J, Araújo F, et al. The portuguese society of rheumatology position paper on the use of biosimilars. *Acta Reumatol Port.* 2014;39(1):60-71.
2. McCamish M, Woollett G. Worldwide experience with biosimilar development. *MAbs.* 3(2):209-217. <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=3092622&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>. Accessed February 12, 2016.
3. Rubbert-Roth A, Finckh A. Treatment options in patients with rheumatoid arthritis failing initial TNF inhibitor therapy: a critical review. *Arthritis Res Ther.* 2009;11 Suppl 1:S1. doi:10.1186/ar2666.

### P237 – NAILFOLD CAPILLAROSCOPY IN RHEUMATOLOGY PRACTICE – A SINGLE CENTER EXPERIENCE

Lídia Teixeira<sup>1</sup>, Inês Cordeiro<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Background:** Nailfold capillaroscopy (NCP) is an easy, non-invasive and useful tool for the diagnosis and follow-up of Systemic Sclerosis (SSc) and other systemic rheumatic diseases.

**Objectives:** To present our single center experience

**TABLE I. RELATIONSHIP BETWEEN THE REASONS WHY THE CLINICIANS ASKED A NCP (NAILFOLD CAPILLAROSCOPY) AND RESULTS OF THE EXAM**

Reasons for requesting NCP	Isolated RP N=73	ANA positive N=23	RP + ANA N=68	Other reasons N=57
<b>NCP results</b>				
Normal (%)	38.4	26.1	20.6	26.7
Abnormal (%)	61.6	73.9	79.4	73.3
NCP with pathologic findings (%)*	13.7	17.4	41.2	30

\*Diseases specific NCP findings, detected in the abnormal capillaroscopy group

**TABLE II. MOST FREQUENT NCP FINDINGS IN SYSTEMIC SCLEROSIS (SSc), MIXED CONNECTIVE TISSUE DISEASE (DMTC), PRIMARY SJÖGREN SYNDROME (SJÖGREN S), RHEUMATOID ARTHRITIS (RA) AND DERMATOMYOSITIS/POLYMYOSITIS (DM/PM) PATIENS**

Diseases	SSc N=53	MTCDD N=7	Sjögren S N=5	RA N=4	DM/PM N=3
NCP findings	capillary dilatations (81%)	capillary dilatations (80%)	capillary dilatations (80%)	capillary dilatations (75%)	capillary dilatations (80%)
	hemorrhages (73.6%)	hemorrhages (80%)	neoangionesis (60%)	megacapillaries (50%)	hemorrhages (80%)

\*Diseases specific NCP findings, detected in the abnormal capillaroscopy group

with NCP, describing the main reasons for NCP request, and the major abnormalities detected in capillaroscopy. **Methods:** Retrospective analysis of patients submitted to NCP assessment, from January 2013 to December 2015 in our center. We collected reasons for NCP request, demographic and clinical data, autoimmunity profile and NCP results.

**Results:** A total of 221 NPC, corresponding to 197 patients, 167 females (84.8%) and 30 males (15.2%) aged from 9 to 90 years were reviewed. One hundred and thirty eight (62.4%) patients had no definitive diagnosis, 53 patients (24%) had SSc, 7 (3.2%) had mixed connective tissue disease, 3 (1.4%) had dermatomyositis/polymyositis (DM/PM), and 3 (1.4%) antiphospholipid syndrome (APS). Raynaud's phenomenon (RP) alone was the most frequent reason for requesting NCP (33% of the cases), and combined with ANA positivity accounted for another 30.8% of the requests. RP was present in 73.3% of the patients, acrocyanosis in 16.3%, livedo reticularis and puffy hands accounted for 8.6% each one. Anti-nuclear antibodies (ANA) were positive in 59.7%, anti-centromere antibodies were present in 21.3%, anti-topoisomerase I and SSA/SSB in 5.1% of the cases. One hundred and

fifty nine (71.9%) NCP were considered abnormal. The most frequent specific disease pattern was the early one (Cuttolo) in 15%. The most frequent findings were: capillary tortuosity in 112 (71.8%) cases, capillary dilatations in 95 (60.9%), and hemorrhages in 85 (54.5%). NCP was abnormal in 79.4% of patients with RP and ANA, 41.2% of them displaying specific findings of rheumatic diseases (Table I).

In SSc patients the late and the early pattern (Cuttolo) were the most frequent, present in 15 and 13 NCP, respectively. Concerning specific NCP findings capillary dilatations (81%), hemorrhages (73.6%) and megacapillaries (71.7%) were the most frequent (Table 2). Of the 138 cases without definitive diagnosis, 61.6% had abnormal NCP, although mostly with non-specific patterns (50%). In 10 (7.2%) patients NCP helped to establish the diagnosis: VEDOSS (Very Early Diagnosis of Systemic Sclerosis) in 6, antiphospholipid syndrome in 3 and DM in one case.

**Conclusions:** In our experience, NCP was helpful for the diagnosis of rheumatic systemic disease. Specific NCP findings were more frequent in patients with RP + ANA positivity, suggesting that this combination is associated with more disease incidence. Patients with iso-

lated RF had less pathologic NCP findings than those with isolated. ANA positivity. The prospective follow-up of those patients with abnormal NCP and no definitive diagnosis will help to establish the predictive value of observed alterations.

#### REFERENCES

Cutolo M, Pizzorni C, Sulli A. Capillaroscopy. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2005 Jun;19(3):437-

### P184 – PERFECTIONISM IN CHRONIC PAIN: ARE THERE DIFFERENCES BETWEEN FIBROMYALGIA, RHEUMATOID ARTHRITIS AND HEALTHY CONTROLS?

Pinto AM<sup>1,2</sup>, Ana Telma Pereira<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>3</sup>, Mariana Marques<sup>2,4</sup>, JAP da Silva<sup>3,5</sup>, António Macedo<sup>1,4,5</sup>

1. Departamento de Psicologia Médica, Faculdade de Medicina Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal
2. Centro de Investigação do Núcleo de Estudos e Intervenção Cognitivo-Comportamental, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal
3. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
4. Centro de Responsabilidade Integrada do Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal, 5Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

**Background:** perfectionism has been associated with a plethora of medical conditions and psychopathological symptoms/disorders<sup>1</sup>. however, the potential impact of perfectionism in different chronic pain conditions is scarcely explored.

**Objective(s):** compare patients with fibromyalgia (fm), rheumatoid arthritis (ra) and pain-free controls regarding mean scores of perfectionism dimensions and cognitions; and test if perfectionism dimensions are significantly associated with the disease group.

**Methods:** participants were recruited among consecutive attendees with fm, ra and pain-free controls at rheumatology and gynecology practices in coimbra. Patients with fm and ra satisfied currently accepted classification criteria<sup>2,3</sup>. the absence of chronic pain in healthy controls (hc) was established by a score of zero in the london fibromyalgia epidemiological study screening<sup>4</sup>. all participants completed the portuguese versions of the frost and of the hewitt and flett multi-dimensional perfectionism scales (mps) and the multi-dimensional perfectionism cognitions inventory. To

achieve our aims, descriptive analyses, one-way independent anova (followed by post hoc tests) and linear multiple regression (lmr) were performed.

**Results:** the total sample comprised 302 participants [103 fm (34.11%), 98 ra (32.45%) and 101 hc (33.44%)]. Differences between samples were found regarding age ( $f=30.598$ ;  $p<.001$ ) and education years ( $f=25.883$ ;  $p<.001$ ).

Results revealed significant differences between the samples regarding: parental criticism (pc), organization (o), frost-mps total score, perfectionism cognitions related with concern over mistakes (com) and pursuit of perfection (pp). Post hoc comparisons indicated that fm patients exhibited higher levels than ra patients and hc in all of these variables (except for pp that did not significantly differ between fm and hc). No significant differences were found between ra and hc, except for pc and o, with ra patients scoring higher. Regarding lmr, the model was significant ( $f(8,245)=5,203$ ;  $p<.001$ ), with pc ( $\beta=-.372$ ;  $t=-5.014$ ;  $p<.001$ ) and o ( $\beta=-.161$ ;  $t=-2.567$ ;  $p=.011$ ) significantly predicting the type of sample .

**Conclusion:** fm patients seem to be noticeably more perfectionistic than ra patients and hc, which in turn, do not differ significantly, in the majority of the perfectionism traits and cognitions. Pc and o appear to be the most discriminative perfectionism dimensions. Perfectionism seems a variable of utmost importance, especially in fm, and may deserve consideration as a target for interventions.

#### REFERENCES

1. Sirois F & Molnar DS (Eds). Perfectionism, health and well-being. Springer International Publishing, 2016.
2. Wolfe F et al. The American College of Rheumatology. Criteria for the classification of Fibromyalgia. Report of the multicenter criteria committee. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 160-172.
3. Arnett FC et al. The American Rheumatism Association 1987 revised criteria for the classification of rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum*, 1988; 315-324.
4. White KP et al. Testing an instrument to screen for fibromyalgia syndrome in general population studies: The London Fibromyalgia Epidemiology Study Screening Questionnaire. *J Rheumatol.* 1999; 26: 880–884.

### P210 – DESENVOLVIMENTO E EFETIVIDADE DE UM PROGRAMA DE EDUCAÇÃO BASEADO NA NEUROFISIOLOGIA DA DOR ADAPTADO A UTENTES COM FIBROMIALGIA: ESTUDO DE SÉRIE DE CASOS.

Pires D<sup>1</sup>, Costa D<sup>2</sup>, Martins I<sup>3</sup>, Cruz E<sup>4</sup>

1. Fisioterapia, Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias -

Instituto Politécnico de Castelo Branco, Castelo Branco, Portugal

2. Fisioterapia, Unidade Local de Saúde de Castelo Branco - Hospital Amato Lusitano, Castelo Branco, Portugal

3. Unidade da Dor Crónica, Unidade Local de Saúde de Castelo Branco - Hospital Amato Lusitano, Castelo Branco, Portugal

4. Fisioterapia, Escola Superior de Saúde - Instituto Politécnico de Setúbal, Setúbal, Portugal

**Introdução:** A literatura atual tem sugerido que a Educação Baseada na Neurofisiologia da Dor (EBN) pode ser uma intervenção com efeitos positivos na intensidade da dor, incapacidade, crenças e comportamentos adaptativos em utentes com fibromialgia (FM). Porém, estudos clínicos randomizados recentes não mostraram alterações estatisticamente e clinicamente significativas nestas variáveis em resposta à EBN em utentes com FM. As razões para estes resultados podem estar relacionados com as características dos próprios programas de educação, que são tradicionalmente compostos por apenas 1 ou 2 sessões de educação, com uma grande variedade de conteúdos e que não têm em conta os problemas de memória e concentração identificados nestes utentes.

**Objetivo:** Este estudo de série de casos tem por objetivo descrever os efeitos de um programa de EBN e exercício numa amostra de utentes com FM. A EBN foi especificamente desenvolvida para utentes com problemas de memória e concentração.

**Métodos:** Foram incluídos neste estudo de série de casos 9 utentes com diagnóstico de FM e problemas de memória e concentração (identificados através da subescala de concentração da *Checklist of Individual Strength* e de uma escala numérica para avaliar a memória). Todos os participantes foram submetidos a um programa de intervenção durante 6 semanas composto por 6 sessões individuais de EBN e 6 sessões de exercício individualizado (exercício aeróbio; controlo motor e exercício aquático). O programa de EBN integrou um leque de conteúdos baseados na neurofisiologia da dor, transmitidos verbalmente, que foram complementados por várias estratégias adicionais para promover a aprendizagem: utilização de um livro de apoio; discussão/reflexão acerca de um estudo de caso; e participação de familiares nas sessões de educação. Os participantes foram avaliados antes da intervenção, após o programa de educação (3 semanas), no final da intervenção (6 semanas) e 3 e 6 meses após a intervenção. As variáveis de resultados avaliadas foram a intensidade da dor (Escala nu-

mérica da dor: 0-10), a cinesiofobia (*Tampa Scale of Kinesiophobia*: 13-52), a catastrofização (*Pain Catastrophizing Scale*: 0-52) e a perceção global de mudança (*Patient Global Impression Scale*: 1-7).

**Resultados:** Todos os participantes (género feminino; média de idade de  $53,4 \pm 9,1$  anos) completaram as 12 sessões que integraram o programa. Após a intervenção, todos os participantes reportaram melhorias clínicas na perceção global de mudança (pontuações >5), e 7 em 9 participantes (78%) demonstraram melhorias clinicamente importantes na intensidade da dor (redução >2 pontos na END). Contudo, 6 meses após a intervenção, a proporção de participantes com melhorias clinicamente importantes na intensidade da dor e perceção global de melhoria diminuiu para 5/9 e 7/9, respetivamente. O teste estatístico não paramétrico de Wilcoxon mostrou diferenças significativas ( $p < 0.05$ ) na intensidade da dor, cinesiofobia e catastrofização em todos os momentos de avaliação relativamente ao início da intervenção.

**Conclusão:** Os resultados deste estudo de série de casos sugerem que um programa de EBN seguido de exercício individualizado pode diminuir a intensidade da dor e alterar variáveis cognitivas contraproducentes como o cinesiofobia e catastrofização em utentes com FM. A adoção de estratégias de ensino adicionais tendo em conta os défices cognitivos presentes nesta amostra podem ter sido determinantes para os resultados observados.

## P207 – POLICONDRITE RECIDIVANTE: CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA

Raquel Miriam Ferreira<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Pedro Madureira<sup>1</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Sofia Pimenta<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A policondrite recidivante (PR) é uma doença multissistémica rara, caracterizada por uma inflamação recorrente com potencial degenerescência e deformidade das estruturas cartilagueas.

**Métodos:** Apresentação de 8 casos de policondrite recidivante do serviço de reumatologia do Centro Hospitalar São João nos últimos 15 anos e revisão da literatura.

**Descrição:** Descrevemos 8 casos de PR em que 50% eram do sexo feminino. A média de idade da 1ª manifestação foi de 56 anos (min:37- max:82 anos), a idade média do diagnóstico de 58 anos (min:42- max:85



anos) e o tempo até ao diagnóstico variou entre 1 mês e 8 anos. A condrite auricular foi a manifestação inaugural mais comum (50%), seguida de poliartralgias (25%), condrite costal (12,5%) e inflamação ocular (12,5%). A condrite auricular esteve presente em alguma altura do curso da doença em 88% dos casos. Verificou-se condrite nasal em 5 doentes, um dos quais com deformidade de nariz em sela. A artrite desenvolveu-se cumulativamente em 63% dos casos, de forma intermitente, migratória, sobretudo das metacarpofalângicas, punhos e joelhos. 4 doentes tiveram episódios de dispneia e broncospasmo, sendo que em 3 documentou-se padrão obstrutivo das vias aéreas. 5 casos tiveram envolvimento ocular, desde conjuntivite, episclerite, uveíte anterior, diplopia e diminuição da acuidade visual. Foi detetado comprometimento audio-vestibular em 3 doentes, por queixas de *tinnitus*, hipocúscia e vertigens. A doença valvular desenvolveu-se em 50% dos casos. Detetou-se 1 caso de dilatação da raiz aórtica. O envolvimento neurológico confirmou-se num caso, que se manifestou por confusão mental e alucinações visuais. Destacam-se internamentos prévios por suspeita de celulite auricular infecciosa em 3 casos, com recurso ineficaz a vários esquemas de antibioterapia. Nenhum doente apresentava doenças imunomediadas concomitantes. O tratamento mais frequente foi o uso de prednisolona. Em 6 doentes foi associado outro imunossupressor, entre eles metotrexato, azatioprina ou leflunomida. O metotrexato foi o mais utilizado (5 casos), numa dose variável entre 10 e 20mg/semana. Salientam-se como complicações, uma suspeita de síndrome mielodisplásica e 1 doente com infeções respiratórias e otites médias recidivantes.

**Conclusão:** Esta pequena amostra sublinha a raridade da patologia verificando-se um pico de incidência na 5ª década de vida, com uma distribuição semelhante entre sexos, o que coincide com os dados da literatura. O diagnóstico de PR pode ser tardio e desafiante pelo espectro clínico alargado, denotando-se ainda um tempo médio elevado até ao diagnóstico. A condrite auricular foi a manifestação mais frequente e habitualmente inaugural. A inflamação é confinada à porção cartilágnea, poupando o lóbulos, o que permite o diagnóstico diferencial com etiologia infecciosa. A incidência e as características do envolvimento articular, nasal, cocleovestibular e as manifestações respiratórias foram semelhantes ao descrito noutras publicações. A manifestação extra-cartilágnea mais frequente foi a ocular (63%). As complicações cardiovasculares são raras e preditor de mau prognóstico, sendo que a presença de

valvulopatia na nossa amostra foi superior ao expectável. A corticoterapia foi o principal tratamento, com uso de outros imunossupressores em caso de corticod dependência e refratariedade.

## GRUPO 9

### P113 – MESENTERIC VASCULITIS IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOUS

Ana Catarina Duarte<sup>1</sup>, Sandra Sousa<sup>1</sup>, Raquel Roque<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Introduction:** Gastrointestinal manifestations are common in systemic lupus erythematosus (SLE), affecting up to 40% of patients during lifetime. Any part of the gastrointestinal system can be involved. Symptoms occur as part of SLE manifestations or secondary to medications, infection or other intercurrent processes.

Mesenteric vasculitis is rare and can be presented with a wide range of symptoms, including acute abdomen. It is usually associated with worse prognosis.

**Methods:** We report two cases of mesenteric vasculitis as a complication of SLE. Both were females, Caucasian and in the 4th decade of life.

In the first case, patient was admitted with one-day vomiting, diarrhea and diffuse abdominal pain, without fever or urinary manifestations. She had a history of occasional oral aftosis and intermittent, self-limited polyarthritides since 15-years old, which worsened after pregnancy. Plain abdominal X-ray was normal and ultrasound revealed moderate ascites and thickened intestinal wall. Abdominal computed tomography (CT) scan confirmed distended bowel loops with wall oedema, also present in small-bowel radiographs. Flexible sigmoidoscopy was normal. Diagnosis of SLE was established based on hemolytic anemia, lymphopenia, thrombocytopenia, hypocomplementemia, elevated erythrocyte sedimentation rate, positive antinuclear antibodies, anti-smith antibody, anti-DNA antibody and antiphospholipid antibodies. The patient was submitted to diagnostic laparoscopy and small bowel biopsy was suggestive of mesenteric panniculitis/sclerosing mesenteritis. During hospitalisation she developed peripheral sensitive polyneuritis of the lower limbs.

In the second case, patient had already been diagnosed with SLE, based on haematological, renal and immunological criteria, and was receiving azathioprine and 7.5mg prednisolone/day (she had been on rituxi-

mab therapy till 7 months before and stopped due to serious adverse reaction). She was admitted with sudden cramping, nausea and vomiting, without fever or diarrhea. She also referred dysuria and pollakiuria, with sterile urine culture. Plain abdominal X-ray revealed discrete air-fluid levels and ultra-sound showed severe ascites and diffuse wall thickening of pylorus and bowel. Abdominal CT scan presented oedema of pylorus, ileum and large bowel wall with “thumbprinting”, compatible with mesenteric vasculitis with muscular and submucosa ischemia, and signs of interstitial cystitis with bilateral ureterohydronephrosis.

**Discussion:** Initial management for both patients included fluid resuscitation, correction of electrolyte abnormalities and gastric decompression. Moreover, in the setting of mesenteric vasculitis without infection or perforation, three bolus of methylprednisolone (1g/day) were administered, with evidence of symptomatic improvement within the first 2 days of therapy. Radiological reassessment at 1-2 weeks also demonstrated a favourable response. Oral prednisolone was kept on a maintenance dose of 1mg/kg/day for 1 month, with subsequent tapering schedule according to clinical and laboratorial data.

**Conclusion:** Although rare, mesenteric vasculitis can be one major clinical manifestation of SLE. Patients should be kept under narrow surveillance, as this complication is potentially life-threatening.

In most cases, after exclusion of infection and perforation, there is a favourable clinical response with high-dose intravenous steroids. Surgery is reserved for patients with signs and symptoms consistent with advanced ischemia and imminent perforation and for those who fail to respond to medical therapy.

#### P192 – BIO-FM: BODY COMPOSITION, GAIT SPEED AND PHYSICAL ACTIVITY IN FIBROMYALGIA PATIENTS VERSUS CONTROLS – A CROSS-SECTIONAL STUDY

Ana Filipa Rocha Águeda<sup>1</sup>, Filipa Farinha<sup>1</sup>, Tiago Meirinhos<sup>1</sup>, Renata Aguiar<sup>1</sup>, Maria Céu Morais<sup>1</sup>, Elsa Melo<sup>2</sup>, Inês Cunha<sup>1</sup>, Anabela Barcelos<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal

2. Escola Superior de Saúde, Universidade de Aveiro, Aveiro, Portugal

**Introduction:** Fibromyalgia (FM) is a common cause of chronic generalized pain of unknown cause.

Some studies suggested that higher fat/muscle mass

is related with generalized pain in women<sup>1</sup> and in FM patients, a higher prevalence of obesity contributes to dysfunction<sup>2</sup> and is associated with a low pain threshold and worse quality of life<sup>3</sup>.

With this study we aimed to compare body composition in FM patients versus controls (C). Our secondary objective was to compare self-reported physical activity and gait speed between the two groups.

**Methods:** A convenient sample of FM female patients, attending a Rheumatology outpatient clinic, was recruited from May to September 2015. Controls were female volunteers recruited within hospital staff. Inclusion criteria for the FM group comprised: previous diagnose of FM by a Rheumatologist, following the 1990 and/or the 2010 American College of Rheumatology Classification criteria; female sex; age equal or superior to 18 years old; being able to understand and sign an informed consent. Inclusion criteria for the control group comprised only the last three items. Exclusion criteria for both groups comprised: any condition that, by investigators consensus, is understood as contributive to low physical activity and/or loss of muscle mass.

Body composition was determined using a bioimpedance dispositive (seca mBCA), that measures body composition using a low intensity electric current 100µA. The 4 meter gait test was used to access gait speed as an indirect measure of muscle performance and self reported physical activity was evaluated using the short version of the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ).

Statistical analysis was performed with IBM SPSS version 21, using a 95% confidence interval and comparing continuous variables by means of T-Student test

**TABLE I. COMPARISON OF MEAN BODY COMPOSITION PARAMETERS, MEAN GAIT SPEED AND IPAQ CATEGORIES BETWEEN FM PATIENTS AND CONTROLS**

	Group		
	FM	C	P
%FM	37,39±5,69	34,23±8,06	0,017
%FFM	62,60±5,68	65,77±8,07	0,017
%SMM	30,78±3,43	29,21±2,54	0,002
Speed	0,98±0,22	1,15±0,18	0,000
IPAQ high	22	14	
IPAQ moderate	12	12	0,036
IPAQ low	0	5	

and categorical variables by Qui Square test. A significance level of 0.05 was used.

**Results:** A total of 34 FM patients and 89 controls were enrolled. Age and body mass index (BMI) did not differ between groups (Mean age FM:  $42.6 \pm 10.3$  years, C  $44.2 \pm 10.9$  years;  $p=0.47$ ; IC -5,8 to 2,71; Mean BMI FM  $26,5 \pm 4.4$  Kg/m<sup>2</sup>, C  $25,9 \pm 5,3$  Kg/m<sup>2</sup>;  $p=0.5$  IC -1.3 to 2.5).

We found significant differences in body composition, gait speed test and IPAQ scores, between FM and control groups (table 1). FM patients had higher percentage of fat mass (%FM) and reported higher levels of physical activity; controls had higher percentage of skeletal muscle mass (%SMM) and fat free mass (%FFM), and were faster than the FM patients in the gait test.

**Discussion and conclusion:** Despite the small sample size, this study showed that body composition differs significantly between FM patients and healthy controls. Paradoxically, although FM patients reported a more active life, with 22 of them versus 14 Controls in the high activity IPAQ category, they were actually slower than the controls in the 4 meter gait speed test, and presented a higher proportion of fat mass and a minor proportion of fat free mass and skeletal muscle mass. An objective way to measure physical activity would be important to understand if this paradox results from a reporting bias or from a true difference in the body composition of FM patients that leads to increased fat mass even in the presence of high levels of physical activity.

### P236 – TERAPÊUTICAS UTILIZADAS EM DOENTES COM ESPONDILARTRITE: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Joana Borges<sup>1</sup>, Helena Santos<sup>1</sup>, Susana Fernandes<sup>1</sup>, Nathalie Madeira<sup>1</sup>, Alexandra Cardoso<sup>2</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, Cláudia Miguel<sup>1</sup>, Manuela Micaelo<sup>1</sup>, Luís Cunha-Miranda<sup>1</sup>, Filipe Barcelos<sup>1</sup>, Helena Madeira<sup>1</sup>, Margarida Silva<sup>1</sup>, Maria Jesus Mediavilla<sup>1</sup>, Sara Cortes<sup>1</sup>, Manuela Parente<sup>1</sup>, Paulo Clemente-Coelho<sup>1</sup>, Vera Las<sup>1</sup>, Eugénia Simões<sup>1</sup>, José Vaz Patto<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

2. Nutrition Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

**Introdução:** Anti-inflamatórios não esteroides (AINE) são fármacos habitualmente eficazes no tratamento da espondilartrite axial (AxSpA), sendo a boa resposta a

AINE um critério de classificação (critérios ASAS). Outros grupos farmacológicos têm sido utilizados, incluindo disease modifying antirheumatic drugs convencionais (cDMARDs) e biotecnológicos (bDMARDs).

**Objetivos:** Caracterizar as terapêuticas utilizadas numa coorte doentes com AxSpA.

**Métodos:** Estudo observacional, retrospectivo numa coorte de doentes com diagnóstico de AxSpA, incluindo os doentes registados no Registo Nacional de Doentes Reumáticos (Reuma.pt). Avaliadas características sócio-demográficas, manifestações clínicas e terapêuticas (AINE, cDMARDs e bDMARD). Análise estatística: t-Student, Mann-Whitney e Qui-Quadrado,  $p<0,05$ . Software: SPSS® 17.

**Resultados:** Avaliados 380 doentes, 46,8% género masculino, idade média 48,9 (DP 12,3) anos. Idade média de diagnóstico: 38,4 (DP 12,2) anos. Características clínicas mais prevalentes: raquialgia inflamatória (83,4%), elevação da proteína C reativa (PCR) em 62,1%, sacroileíte radiográfica (59,7%). Terapêutica: 92,6% estiveram sob AINE (81,5% destes atualmente) durante cerca de 6,3 (DP 4,3) anos; 74,2% estiveram sob cDMARD (69,9% destes atualmente) durante cerca de 6,5 (DP 4,6) anos; 3,7% previamente medicados com pamidronato. cDMARDs mais frequentemente utilizados, isoladamente ou em associação: sulfassalazina (86,2%) e metotrexato (56,4%). 38,0% esteve, em algum momento, sob bDMARD (75,0% destes até atualidade) durante cerca de 3,7 (DP 2,7) anos. Os bDMARDs utilizados em 1ª linha foram adalimumab (ADA) em 44,4%, etanercept (ETN) em 25,7%, infliximab (IFX) em 18,8% e golimumab (GOL) em 10,4%. 20,3% dos doentes realizou 1 *switch*, 2,1% realizou 2 *switches* e 0,7% realizou 3 *switches*. Atualmente estão sob ADA 39,8% dos doentes, ETN 32,7%, IFX 15,7%, GOL 10,2% e certolizumab 0,9%. Os doentes que alguma vez estiveram sob bDMARD (n=144) tiveram diagnóstico em idade mais jovem (35,2 DP11,7 vs 40,7 DP12,1,  $p<0,001$ ), menor demora no diagnóstico (5,5 DP6,9 vs 8,5 DP9,5,  $p=0,007$ ) e maior tempo de seguimento (12,4 DP7,6 vs 8,3 DP7,9,  $p<0,001$ ). Neste grupo, verificou-se maior prevalência de entesite (52,8% vs 32,3%,  $p<0,001$ ), raquialgia inflamatória (90,2% vs 79,1%,  $p=0,006$ ), HLA-B27 (60,4% vs 53,6%,  $p=0,018$ ), artrite (48,6% vs 31,9%,  $p<0,001$ ), uveíte (26,4 vs 14,9%,  $p=0,001$ ), PCR elevada (72,9% vs 55,7%,  $p=0,001$ ) e velocidade de sedimentação (VS) elevada (36,8% vs 23,4%,  $p=0,001$ ). Os que estão atualmente sob bDMARD (n=106) tiveram diagnóstico em idade mais jovem (36,01 DP12,1 vs 39,4

DP12,1,  $p=0,028$ ) e maior tempo de seguimento (12,3 DP8,1 vs 8,9 DP7,9,  $p<0,001$ ). Neste grupo verificou-se maior prevalência de entesite (50,0% vs 36,1%,  $p=0,008$ ), raquialgia inflamatória (92,4% vs 79,7%,  $p=0,005$ ), HLA-B27 (59,4% vs 54,5%,  $p=0,046$ ), artrite (46,2% vs 34,2%,  $p=0,008$ ), uveíte (27,4% vs 16,5%,  $p=0,006$ ), PCR elevada (72,6% vs 57,9%,  $p=0,011$ ) e VS elevada (34,9% vs 25,2%,  $p=0,018$ ).

**Discussão:** Apesar da pouca evidência de eficácia de cDMARDs na AxSpA na literatura, destaca-se que mais de 70% dos doentes desta série estiveram medicados com cDMARDs, em alguns casos associando cDMARDs com diferentes mecanismos de ação e com bDMARDs. Destaca-se ainda que a maior prevalência de várias manifestações de AxSpA nos doentes sob bDMARD. Um possível viés resulta da proporção de doentes registados no reuma.pt, potencialmente com doença mais agressiva e mais utilizadores de bDMARDs.

### P168 – PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN DO ADULTO: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma vasculite sistémica de pequenos vasos, imunomediada, com envolvimento preponderante da pele, trato gastrointestinal, articular e renal. Na sua etiologia, ainda não completamente esclarecida, consideram-se factores genéticos, imunológicos e ambientais. Os achados clínicos da PHS são consequência de uma vasculite leucocitoclástica disseminada, associada a deposição de complexos de IgA na parede dos pequenos vasos. Pode ocorrer em qualquer idade, embora seja mais comum na infância e em adultos jovens. Não existe um tratamento específico para esta situação clínica sendo este, apenas, frequentemente sintomático, dado o curso habitualmente benigno da doença. Em formas mais graves, como do caso que se descreve, têm sido tentados vários imunomoduladores.

**Caso Clínico:** Doente do sexo masculino, de 68 anos de idade, aparentemente assintomático até maio de 2005, altura em que lhe surgiram lesões purpúricas nos membros inferiores e astenia marcada. Posteriormente, teve quadro de dor abdominal tipo cólica, náuseas e vômitos, artrite de médias e grandes articulações e

agravamento da púrpura com expansão para toda a superfície corporal, excepto a face. Foi medicado com corticóides com melhoria clínica. Evoluiu, no entanto, com episódios de agudização caracterizados pelo reaparecimento de artrite, agravamento das lesões cutâneas, hematoquézias e retorragias. Estas queixas motivaram estudo do tubo digestivo com biópsia que revelou “colite inespecífica”. Nesta altura, foi colocada a hipótese diagnóstica de doença inflamatória intestinal, pelo que foi medicado com azatioprina. A persistência dos sintomas levou à alteração da terapêutica para infliximab, sem resultado.

Em 2011, num dos episódios de exacerbação da doença surgiu também hematúria microscópica. Este facto, conjuntamente com o quadro clínico descrito e com os achados de vasculite leucocitoclástica numa biópsia cutânea, suportou o diagnóstico de PHS do adulto.

Para controlo da doença o doente continuou a necessitar de corticóides em doses elevadas pelo que, sucessivamente, foram tentados outros fármacos, nomeadamente metotrexato, imunoglobulina humana, ciclofosfamida e rituximab, sem resposta clínica sustentada e impossibilidade de redução da dose de corticoide. Em fevereiro de 2014 iniciou micofenolato de mofetil (MMF) e, desde então, tem-se mantido estável com uma dose baixa de corticóides, constatando-se, apenas algumas agudizações ligeiras da doença no contexto de intercorrências infecciosas.

**Conclusão:** A púrpura de Henoch Schönlein do adulto é uma condição clínica rara, por vezes, de diagnóstico e tratamento muito difícil. Os corticóides e agentes imunossuppressores têm vindo a ser usados no tratamento da PHS severa. Na literatura, existem apenas alguns relatos de caso relativos ao uso de MMF. No entanto, não existe evidência suficiente de que estes agentes melhorem o resultado a longo prazo, pelo que estudos controlados e randomizados são necessários para avaliar o risco-benefício destas terapêuticas.

#### REFERÊNCIAS

1. Audemard-Vergier et al. IgA vasculites (Henoch-Shonlein purpura) in adults: Diagnostic and therapeutic aspects. *Autoimmun Ver.* 2015 Jul; 14 (7):579-85.
2. Jithpratuck et al. The clinical implications of adult-onset henoch-schonlein purpura. *Clinical and Molecular Allergy* 2011, 9:9.

### P13 – O QUE PODERIA SER UMA SUBLUXAÇÃO ATLANTO-AXIAL...

Miguel Guerra<sup>1</sup>, Taciana Videira<sup>1</sup>, Daniela Seixas<sup>2</sup>, Patrícia Pinto<sup>1</sup>

1. Rheumatology, Centro Hospitalar de Vila Nova de

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

**Introdução:** A artrite reumatoide (AR) caracteriza-se por um quadro de poliartrite simétrica predominantemente periférica. No entanto, pode existir envolvimento axial, principalmente C1 e C2, por vezes fatal. Neste contexto, perante queixas cervicais, torna-se mandatário excluir esta possibilidade.

**Descrição do caso:** Doente do sexo feminino, 72 anos, com AR seronegativa de 2 anos de evolução, medicada com metotrexato, em remissão. Quadro de cervicalgia de início súbito, localizada à região occipital, sem história de traumatismo prévio. Descrevia a dor como constante, de intensidade moderada, com agravamento noturno e com extensão/rotação, por vezes com disestesias occipitais. Perante a suspeita de envolvimento atlantoaxial no contexto da doença de base, optou-se pela realização de ressonância magnética (RM) cervical dinâmica. Esta revelou, para além de alterações degenerativas, hipersinal em T2 e STIR do músculo *rectus capitis posterior minor* bilateralmente, mais evidente à esquerda, com perda de volume do músculo e infiltração adiposa, a favor de neuropatia periférica C1 (nervo occipital).

No estudo dinâmico foi ainda possível demonstrar: retrolistese C4-C5 e anterolistese C5-C6 em posição neutra; anterolistese C3-C4, C5-C6 e C7-D1 em flexão, com retilinização da coluna nesta posição; retrolistese C4-C5 em extensão. O maior nível de instabilidade seria entre C4 e C5.

Apesar do envolvimento muscular ser sugestivo de neuropatia periférica, as alterações encontradas no estudo dinâmico também enquadraram os achados no contexto de instabilidade cervical. Com tratamento fisioterápico e pregabalina, verificou-se resolução das queixas álgicas.

**Conclusão:** Existem várias causas de cervicalgia. Apesar de na AR a subluxação C1-C2 ser uma preocupação alarmante, o curto tempo de evolução da doença e inatividade articular tornavam a hipótese pouco provável. A disfunção biomecânica e a atrofia muscular seletiva acabariam por justificar o quadro clínico.

#### **P162 – SELF-REPORTED RHEUMATIC DISEASES AND EARLY RETIREMENT IN PORTUGAL – ANALYSIS FROM THE EPIREUMAPT STUDY**

Pedro A Laires<sup>1,2</sup>, Miguel Gouveia<sup>3</sup>, Helena Canhão<sup>1,4</sup>, Rodrigues AM<sup>1,4,5</sup>, Gouveia N<sup>1,5</sup>, Mónica Eusébio<sup>1</sup>,

Jaime C Branco<sup>1,5,6</sup>

1. Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal
2. Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal
3. Católica Lisbon School of Business, Lisboa, Portugal
4. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
5. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal
6. Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal

**Objective:** We aim to examine the association between self-reported RD and early retirement by using large real-world observational data in Portugal.

**Methods:** We used individual level data from the national, population-based EpiReumaPt study (September 2011 to December 2013). 10,661 inhabitants were randomly surveyed in order to capture and characterize all cases of RD within a representative sample of the Portuguese population, which were stratified by administrative territorial units (NUTSII). In this analysis we used all participants aged between 50 and 65 years old, near the official retirement age (N=2,792; females: 1,727). The association of self-reported RD and early retirement was tested using logistic regression. All estimates were computed as weighted proportions, in order to take into account the sampling design.

**Results:** 29.9% of the Portuguese population with ages between 50 and 64 years old were officially retired. Among these, 43.2% were retired due to ill-health, which in turn about a third (30.4%) was specifically due to RD. Thus, 13.1% of all retirees self-reported RD as the main reason for early retirement. More than a third (34.2%; females: 46.3%) of all study population self-reported RD, being also more likely to self-report other main chronic disease (OR: 3.4; CI: 2.53-4.65; p<0.001). 35.2% of RD respondents were retired versus 27.2% of those non-RD (p=0.025). Prevalence of self-reported RD seems to be associated with early retirement (unadjusted OR: 1.45; CI: 1.05-2.01; p=0.025). Some other characteristics are also associated with early retirement, in particular older age, male gender and presence of other chronic diseases. RD association tends to be independently associated with early retirement (adjusted OR: 1.41; CI: 1.03-1.95; p=0.031).

**Conclusion:** These results are similar with previous data from the National Health Survey conducted in Portugal nearly a decade ago and confirms the impact that self-reported RD still have on early retirement.

### P174 – SÍNDROME DE DRESS SECUNDÁRIO A SULFASSALAZINA – UM CASO POTENCIALMENTE FATAL

Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Ana Pedrosa<sup>2</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Tiago Meirinhos<sup>3</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Maria Céu Maia<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

2. Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal, 3Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal

**Introdução:** O síndrome de DRESS (*Drug Rash Eosinophilia Systemic Symptoms*) consiste numa reacção de hipersensibilidade sistémica induzida por fármacos, sendo potencialmente fatal em 10% dos casos (frequentemente por hepatite fulminante). Surge 2 a 6 semanas após introdução do fármaco e caracteriza-se por quadro de exantema morbiliforme e envolvimento multiorgânico. Os anticonvulsivantes e sulfonamidas estão entre os precipitantes mais comuns.

**Caso clínico:** Mulher de 55 anos, seguida em Reumatologia por poliartrite de provável etiologia reativa, com 3 meses de evolução, medicada com indometacina 100mg/dia, prednisolona 12,5mg/dia e sulfassalazina desde há 1 mês em dose progressiva até 2g/dia. Recorreu ao serviço de urgência (SU) por quadro de febre, odinofagia, mialgias, artralguas, vômitos, diarreia não sanguinolenta e exantema pruriginoso generalizado com 2 dias de evolução. Sem contexto epidemiológico de infecção. Foi medicada com amoxicilina/ácido clavulânico, que cumpriu durante 3 dias, e com penicilina durante 2 dias. Regressou ao SU por persistência do quadro, ficando internada no serviço de Infeciologia. Apresentava febre, adenopatias axilares, enantema e exantema maculopapular eritematoso no tronco, membros e região palmo-plantar, sem outras alterações. Do estudo analítico, salienta-se: leucocitose (15,73x10<sup>9</sup>), eosinofilia (0,96x10<sup>9</sup>), linfocitose atípica, citocolestase (AST 120 U/L, ALT 328 U/L, GGT 213 U/L, FA 209 U/L), creatinina 2,32mg/dL, PCR 44mg/L, estudo imunológico negativo, hemoculturas negativas, DNA sérico EBV positivo, com serologia IgG positiva e IgM negativa. Por Infeciologia, foi excluída etiologia infecciosa como causadora do quadro e foi transferida para Reumatologia. Iniciou prednisolona 0,5mg/kg/dia e suspendeu sulfassalazina por suspeita de síndrome de DRESS. Verificou-se resolução progressiva da leucocitose e eosinofilia e normalização da função renal. A histologia da biópsia cutânea revelou alterações compati-

veis com toxidermia, com pesquisa por PCR positiva para HHV-7. Ao 11º dia de internamento, foi observada pela equipa de urgência por febre refratária a paracetamol, tendo sido medicada com acetilssalicilato de lisina (total de três tomas). No dia seguinte, apresentou quadro de mialgias generalizadas e icterícia, com estudo analítico a revelar agravamento franco de citólise hepática (>100 vezes o limite normal), hiperbilirrubinemia direta e alterações do estudo da coagulação, sendo transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos por insuficiência hepática aguda. Foi efetuada terapêutica de suporte e aumentada corticoterapia para 1,2mg/kg/dia, com evolução favorável. Na histologia hepática foi descrito padrão de hepatite aguda com focos de necrose centrolobular, com pesquisa positiva de DNA HHV-7. Posteriormente, após toma de ciprofloxacina, verificou-se agravamento fulminante de exantema, com aparecimento de lesões bolhosas nos membros. Foi transferida para Dermatologia tendo iniciado terapêutica com imunoglobulinas endovenosas (dose total de 2g/kg). A segunda biópsia cutânea revelou achados compatíveis com necrólise epidérmica tóxica. Esteve internada no total de 113 dias, apresentando melhoria insidiosa das lesões cutâneas.

**Conclusões:** O síndrome de DRESS a sulfassalazina é uma entidade rara, sendo necessário um elevado índice de suspeição para diagnosticar atempadamente esta condição potencialmente fatal. Vários estudos reportam o papel da reativação viral (EBV, HHV-6 e HHV-7) na sua patogénese, embora os mecanismos não estejam esclarecidos.

### P138 – HEPATITE GRANULOMATOSA SECUNDÁRIA A TERAPÊUTICA COM ETANERCEPT – UM CASO RARO

Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Pedro Madureira<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, João Antunes<sup>2</sup>, Pedro Pereira<sup>2</sup>, Joana Pardal<sup>3</sup>, António Sarmento<sup>4,5</sup>, Carlos Vaz<sup>1,4</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

2. Serviço de Gastrenterologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

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

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

5. Serviço de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

**Introdução:** A elevação das transaminases em doentes sob terapêutica com anti-TNFa está descrita em cerca de 37-42% dos casos, porém a lesão hepática induzida por estes fármacos é rara e constitui um diagnóstico de exclusão. Os autores apresentam um caso de hepatite granulomatosa induzida por etanercept num doente com Artrite Reumatóide (AR) com o objectivo de discutir a sua abordagem diagnóstica e a orientação clínica.

**Caso clínico:** Homem de 76 anos, criador de pombos, com diagnóstico de AR, fator reumatóide e anti-CCP positivos, com 20 anos de evolução, sem manifestações extra-articulares documentadas, sob etanercept subcutâneo 50mg/semanal desde há 12 anos e prednisona 5mg/dia. Apresentava citocolestase e hiperbilirrubinemia direta ligeira de novo em estudo analítico recente: AST 297 U/L, ALT 473 U/L, G-GT 661 U/L, FA 157 U/L, bilirrubina total 1,53 mg/dL e bilirrubina direta 0,57 mg/dL. Clinicamente, referia náuseas e anorexia sem outra sintomatologia gastrointestinal ou sistémica associada. Negava alteração da sua medicação habitual ou consumo de produtos hepatotóxicos. Sem contexto epidemiológico de infecção. Objetivamente, encontrava-se apirético, anictérico, sem alterações cutâneas ou organomegalias abdominais palpáveis. Foram suspensos o etanercept e a sinvastatina, com melhoria de citocolestase dez dias após suspensão dos fármacos. O doente foi internado no serviço de Reumatologia para estudo. Da avaliação complementar efetuada é de realçar: ecografia abdominal com heterogeneidade do parênquima hepático e TC abdomino-pélvico sem alterações relevantes; serologias VHB, VHC, VIH, EBV, CMV e *Coxiella Burnetii* negativas, reação de Wright e pesquisa de antígeno criptocócico negativos; metabolismo do ferro, doseamentos de alfa1-antitripsina, ceruloplasmina e de ECA normais. No estudo imunológico, apresentava anticorpos antinucleares positivos 1/320 (com doseamentos positivos prévios), anticorpos anti-histonas, anti-músculo liso, anti-mitocondriais e anticorpos para hepatites auto-imunes negativos (LKM-1, LC-1 e SLA/P) e doseamento normal de imunoglobulinas. Foi realizada biópsia hepática, cujo estudo histológico documentou hepatite crónica com actividade de interface e intralobular e presença de granulomas portais centrados por material hialino. A pesquisa de bacilos álcool-ácido-resistentes na amostra da biópsia foi negativa, assim como as pesquisas por PCR de *Mycobacterium tuberculosis*, *Bartonella* e *Coxiella burnetii*. Após 6 meses de interrupção de etanercept, verificou-se normalização dos parâmetros analí-

ticos, mesmo após reinício da restante medicação habitual. O doente foi avaliado por uma equipa multidisciplinar e foi feito o diagnóstico de hepatite granulomatosa tóxica provavelmente secundária a terapêutica com etanercept.

**Conclusão:** O diagnóstico etiológico de hepatite granulomatosa exige a exclusão de diferentes causas, incluindo infecciosas, farmacológicas, doenças hepáticas primárias e sistémicas. Múltiplos fármacos estão associados a esta entidade, estando apenas descrito um caso na literatura de granulomatose hepática secundária a terapêutica com anti-TNFa. No caso exposto, a exclusão de outras etiologias e a resolução do quadro clínico após término do etanercept permitiram estabelecer o diagnóstico.

#### P178 – SERUM CONCENTRATIONS OF 25-OH VITAMIN D IN A COHORT OF PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

Tiago Meirinhos<sup>1</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>2</sup>, Fonseca R<sup>2</sup>, Francisca Aguiar<sup>2</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>2</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

**Introduction:** Systemic sclerosis (SSc) is a chronic connective tissue disease of unknown etiology that causes widespread microvascular damage and excessive deposition of collagen in internal organs and in the skin. SSc patients tend to have low vitamin D levels. This may be attributed to several characteristics of the disease, including disseminated skin involvement and renal injury that may interfere with vitamin D synthesis, as well as vitamin D malabsorption in cases of advanced intestinal disease. SSc patients with vitamin D deficiency demonstrate a lengthier and more severe disease, particularly regarding lung involvement.

**Aim:** To determine, in a cohort of SSc patients, the serum levels of 25 OH Vitamin D (25(OH)D), and possible correlations between its value and skin subsets (limited or diffuse), disease duration, specific organ involvement and autoantibody profile.

**Methods:** Retrospective study, enrolling outpatients attending a Rheumatology department diagnosed with SSc according to the American College of Rheumatology 1980 criteria. Vitamin D 25OHD serum concentration was evaluated in the period between April-September and considering as normal above 30 ng/ml;



none of the recruited subjects received vitamin D supplementation. Other variables: age, disease duration, organ involvement and autoantibodies. Statistical analysis with SPSS, version 18; a p value < 0.05 with a 95% confidence interval was assumed.

**Results:** 86 patients were enrolled in the study, 79 (91.2%) classified as having limited cutaneous systemic sclerosis (lcSSc) and 7 diffuse cutaneous systemic sclerosis (dcSSc). 79 female (91.2%), and 7 male; mean age was 58.1±13.1 and mean disease duration was 93.9±97 months. Gastrointestinal involvement was present in 53 patients (62%) and pulmonary involvement in 17 patients (19.8%). 31 had musculo-skeletal involvement with arthritis and only 2 had renal involvement, with no history of scleroderma renal crisis. 13 patients had calcinosis. 80 patients had positive anti-nuclear antibody (ANA), 50 with anti-centromere and 24 with anti-topoisomerase I (Scl-70). Mean 25(OH)D value was 19.17±11.1 ng/ml; only 9 patients had normal 25(OH)D values. Patients with arthritis had lower 25(OH)D values (p=0.03). Although lower 25(OH)D values were found in dcSSc patients, and also in patients with pulmonary and gastrointestinal involvement, this difference wasn't statistically significant. No association was identified between 25(OH)D levels and disease duration, age or sex.

**Conclusion:** Despite the reduced size of our cohort, it was possible to conclude that SSc patients tend to have very low vitamin D levels, in relation with pulmonary, gastrointestinal and articular involvement. Further studies are required on the possible causes of Vitamin D deficiency in SSc patients.

## GRUPO 10

### P200 – IMPACTO DA TERAPÊUTICA BIOLÓGICA NA REDUÇÃO DO NÚMERO DE SINOVIOERTESSES EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE: EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO

Carina Lopes<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>, Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Alexandre Sepriano<sup>1,2</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Margarida Mateus<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Introdução:** Na Artrite Reumatóide (AR) as sinovior-teses são frequentemente utilizadas para suprimir a in-

flamação de articulações individuais. São consideradas adjuvantes da terapêutica sistémica, podendo ser usadas também como estratégia até ser alcançada a eficácia máxima de fármacos modificadores de doença ou terapêutica biológica. A sua eficácia é suportada por inúmeros estudos desde os anos 50.

**Objetivo:** Caracterizar os doentes com AR sob terapêutica biológica e avaliar se a sua introdução permite reduzir a necessidade de intervenções intra-articulares.

**Material e métodos:** Análise retrospectiva e observacional do conjunto de doentes inseridos no protocolo AR com biológicos do Reuma.pt do Centro 3, sob terapêutica biológica até 31 janeiro de 2016, há pelo menos 12 meses e com 12 ou mais meses de seguimento prévio ao biológico. Excluídos doentes seguidos fora do Centro 3 durante algum período. Os dados demográficos, clínicos e laboratoriais foram obtidos pelo cruzamento dos dados do Reuma.pt, do sistema clínico do Hospital (Sistema de Apoio ao Médico) e da consulta dos processos clínicos físicos.

**Resultados:** De um total de 145 doentes incluídos no protocolo, 47 cumpriam os critérios de elegibilidade: 10,6% (n=5) do sexo masculino e 89,4% (n=42) do sexo feminino. A média de duração de doença foi de 15,5 anos (±8,7). A idade média de início de biológico foi de 54,4 anos (±13,0). Encontravam-se sobre o primeiro biológico 51,1% (n=24) dos doentes, 29,8% (n=14) sob o segundo, 12,8% (n=6) sob o terceiro, 2,1% (n=1) sob o quarto e 4,6% (n=2) sob o quinto biológico. O tempo de seguimento médio prévio ao início de biológico foi de 49,1 meses (±39,1). Em 44,6% (n=21) doentes não foi realizada qualquer injeção intra-articular. Foram submetidos a um maior número de sinovior-teses antes do início de biológico 17 doentes vs. 9 depois; tendo sido realizadas em média 0,24 infiltrações/doente/ano previamente ao biológico e 0,12 posteriormente ao seu início (p=0,08). Nos doentes sob biológico que realizaram sinovior-teses objetivou-se uma média de switch de biológico de 1.18 vs. 0.6 nos doentes sem necessidade das mesmas após início do mesmo (p=0,11). Os motivos que levaram à prescrição de injeções intra-articulares antes do biológico foram os seguintes: 30 casos por bom controlo sistémico (definido como ≤ 4 articulações tumefactas), 5 como estratégia até início de biológico, 3 como estratégia até cirurgia e 4 para alívio sintomático por mau controlo sistémico. No que concerne aos motivos para injeção pós biológico verificaram-se: 24 por bom controlo sistémico, 5 por flare por interrupção de biológico, 4 como estratégia até efeito de biológico, 6 como estratégia até switch e 2 em que o

motivo era desconhecido. Num caso excepcional foram realizadas injeções de todas as articulações metacarpo-falângicas de uma mão. Não foram registadas complicações num total de 88 técnicas. A taxa de melhoria avaliada aos 3 meses pós injeção foi de 79,5%.

**Conclusão:** Apesar da eficácia reconhecida das terapêuticas biológicas no tratamento da AR, cerca de 19% dos doentes neste estudo teve necessidade de terapêutica com injeções intra-articulares. Objetivou-se um menor número de injeções após introdução de biológico, em provável relação com um melhor controlo sistémico neste grupo. As injeções intra-articulares continuam a ser uma opção terapêutica importante, tratando-se de uma técnica segura e eficaz com comprovado benefício sintomático.

### P103 – REMISSION AND LOW DISEASE ACTIVITY MATRIX TOOL: RESULTS IN REAL-WORLD RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS UNDER GOLIMUMAB

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Background:** Cost-effectiveness of treatments in rheumatoid arthritis (RA) is of growing importance thus, the ideal is to have a tool that help us to select patients most likely to respond to biological therapy.

**Aim:** To assess the relationship between predicted disease states and the observed amount of improvement applying the remission and low disease activity (LDA) matrix tool presented by MSD as a poster at EULAR 2015<sup>1</sup> to our patients receiving golimumab (GLM).

**Patients and Methods:** We identified RA patients who had done GLM as first biological therapy in our hospital. Demographic and clinical data at baseline and at 6 months were collected. The calculation of remission or LDA rates at 6 months of GLM treatment was made based on the proposed prediction matrix tool. Patients were divided into 2 groups by their predicted remission rate at 6 months: lowest chance if <30% and greatest if greater than or equal to 30%. Thereafter, we compared the amount of improvement in DAS28-4v, tender joint count (TJC), HAQ and Patient Global Assessment of Disease Activity Visual Analog Scale (PGA-VAS) scores observed in each group during 6 months of treatment with GLM (p value by Mann-Whitney test).

**Results:** At our hospital, 239 patients with RA are under biological therapy. Of these, 20 had GLM as the

first biological agent. Most patients were females (n=16, 80%) and mean age (SD) at start of biological therapy was 50 (11.8) years. Most were non-smoking (n=15, 78.9%). Only 2 patients had rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibodies negative and mean disease duration was 9.5 (5.6) years. The mean of DAS28-4v was 5.71 (1.16). At 6 months we found that only one patient had inactive disease, the remaining showed moderate (n=12) or high (n=4) disease activity; 6 patients did not have EULAR response. When we applied the matrix tool, we found that in these cases only three and one case had less than 20% predicted rate of remission and LDA, respectively. We observe that patients with lowest chance of remission had greater improvement in DAS28-4v, TJC, HAQ, and PGA-VAS scores than those with highest chance, during 6 months of treatment: 1.80 vs 0.54, 8.13 vs 0.27, 0.44 vs 0.26 and 19.63 vs 15.91, respectively (p<0.05 only for DAS28-4v and TJC).

We found 9 cases (45%) of drug discontinuations at 6 months, 8 of which for primary failure and 1 for adverse event (at 1 month). Of the patients that remained under GLM at 6 months, 9 remained beyond 12 months of treatment, 4 of which have achieved remission.

**Conclusion:** The application of the remission and LDA matrix tool in our sample showed contradictory results with regard to the predictive ability of remission or LDA rate at 6 months. On the other hand, our results reinforce that EULAR response may be a more appropriate goal of treatment than LDA or remission in a subgroup of patients.

#### REFERENCES

1. Vastesaegeer N, et al. EULAR 2015 (SAT0360)

### P148 – LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO E GRAVIDEZ: FATORES PREDITORES DE EVENTOS ADVERSOS

Nádia Martins<sup>1</sup>, João Madruga Dias<sup>1</sup>, Maria Manuela Costa<sup>1</sup>, Pereira da Silva JA<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A gravidez na mulher com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) constitui um fator de risco para complicações materno-fetais e para a exacerbação da doença que ocorre numa percentagem que varia dos 13-65%.

**Objetivos:** Descrição do outcome materno-fetal em grávidas com LES. Avaliação do impacto da atividade

da doença na evolução obstétrica e identificação de fatores clínicos ou imunológicos preditores de complicações materno-fetais.

**Doentes e métodos:** Estudo retrospectivo que incluiu grávidas com o diagnóstico de LES seguidas na consulta de doenças reumáticas na gravidez num centro hospitalar terciário de 2010 a 2015. Foram avaliados os dados demográficos, clínicos e laboratoriais da amostra. A atividade da doença e determinação de *flare* foram avaliados utilizando o SLE *disease activity index* (SLEDAI). Os eventos adversos foram definidos pela ocorrência de: pré-eclâmpsia, aborto, morte fetal, prematuridade, restrição de crescimento intra-uterino (RCIU), lúpus neonatal (LN) e malformações fetais. Os dados foram recolhidos através da análise dos processos clínicos e tratados através do Software SPSS versão 23.0.

**Resultados:** Foram avaliadas 93 gestações de 64 mulheres com LES, idade média de  $31,7 \pm 5,5$  anos, com um tempo médio de doença de  $88,0 \pm 69,1$  meses. 12,9% das mulheres tinha o diagnóstico concomitante de síndrome antifosfolípídico (SAF) e 9,7% de nefropatia lúpica. 74% das gestações ocorreu sob remissão da doença (SLEDAI médio de  $2,2 \pm 3,5$ ). Verificaram-se 15 casos (16,1%) de exacerbação da doença, maioritariamente no 3º trimestre (53,3%). A atividade hematológica e imunológica foram as causas mais comuns de exacerbação lúpica (53,3%), seguidas do envolvimento renal e cutâneo-articular (46,7% e 13,3% respetivamente). 61,3% das gestações resultaram em nados vivos, com partos de termo na maioria (82,5%), registando-se 18 casos de aborto (19,4%), 9 de morte fetal (9,7%), 5 de interrupção médica da gravidez (5,4%) e 2 interrupções voluntárias. Salienta-se ainda a ocorrência de 12 casos de SAF obstétrico que terminaram em morte fetal na sua maioria (66,7%). Nos casos em que houve exacerbação da doença, o *outcome* gestacional foi desfavorável com uma taxa de partos de termo de 45,5%. A análise univariada do *outcome* fetal segundo o SLEDAI, concluiu que a RCIU (4,8% vs 26,7%) e a prematuridade (5,9% vs 36,4%) foram significativamente superiores no grupo com LES ativo no início da gestação ( $p=0,036$ ;  $p=0,025$ ). A análise multivariada da influência das características da doença materna no *outcome* fetal constatou que a nefrite lúpica e presença dos anticorpos anti-fosfolípídicos (Ac-AF), particularmente o anticoagulante lúpico, são preditores de eventos adversos. A nefropatia lúpica aumentou o risco de prematuridade (OR = 2,12; IC95%: 1,68-2,68;  $p<0,001$ ) e de pré-eclâmpsia (OR = 1,58; IC95%: 1,04-2,42;  $p=0,033$ ) e a presença de Ac-AF au-

mentou o risco de morte fetal (OR = 1,30; IC95%: 1,03-1,63;  $p=0,028$ ).

**Conclusão:** A gravidez na mulher com LES é uma situação de risco. No nosso trabalho, a taxa de nados vivos e de exacerbação da doença durante este período foi comparável à reportada na literatura. Concluímos que o sucesso da gravidez se correlaciona com a atividade da doença no momento da conceção, pois as mulheres que engravidam em fase de remissão têm um melhor prognóstico materno-fetal, e que a presença de nefropatia lúpica e de Ac-AF são fatores preditores de eventos adversos na gravidez.

#### P47 – BIÓPSIA MUSCULAR: CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA

Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Walter Castelão<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal
2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Objectivos:** As miopatias inflamatórias idiopáticas são patologias incomuns e heterogêneas, cuja classificação é baseada em aspectos clinico-patológicos distintos. A biópsia muscular (BM) com evidência de miosite é um dos critérios de diagnóstico deste grupo de patologias. Os autores propuseram-se a rever e concluir sobre a importância das BM realizadas no serviço de Reumatologia nos últimos sete anos.

**Métodos:** Os autores fizeram a revisão dos registos clínicos dos doentes que foram submetidos a BM pelos reumatologistas do seu serviço entre Janeiro 2009 e Dezembro de 2015.

**Resultados:** Foram realizadas 32 BM correspondendo a 31 doentes, 93,5% do sexo feminino ( $n=29$ ), com uma média de idades de  $55,2 \pm 16,1$  anos. As BM foram realizadas por *punch* em contexto de cirurgia de ambulatório, obtendo-se em média 2,3 peças de biópsia. Vinte e dois doentes (68,8%) apresentavam enzimas musculares elevadas. Em relação aos parâmetros inflamatórios o valor médio da velocidade de sedimentação foi de 32 mm/h e o de proteína C reactiva foi de 1,4 mg/dL. O electromiograma revelou um padrão miopático em 48,4% dos doentes ( $n=15$ ). Do ponto de vista imunológico 67,7% dos doentes ( $n=21$ ) apresentavam anticorpos antinucleares positivos (11 doentes com título = 1/320) e 25,8% ( $n=8$ ) anticorpos nucleares extraíveis positivos (5 doentes com anti-SSA positivo, 2

doentes com anti-Jo1 positivo, 1 doente com anti-RNP positivo, 1 doente com anti-Scl-70 positivo, 1 doente com anti-centrómero, 1 doente com anti-PM-Scl 100 e 1 doente com anti-PM-Scl 75 positivo). O envolvimento muscular era proximal e distal em 19,4% dos doentes (n=6), apenas proximal em 29% (n=9) e em 51,6% (n=16) não se verificavam mialgias ou fraqueza muscular. Em 35,5% dos doentes foi documentada artrite (n=11), em 6,5% fenómeno de Raynaud (n=2), em 6,5% envolvimento gastro-intestinal com disfagia e dismotilidade esofágica, em 9,7% envolvimento muscular cervical (n=3) e em 16,1% envolvimento cutâneo (n=5). A análise histopatológica revelou alterações compatíveis com miopatia inflamatória em 3 biópsias (9,3%), miopatia por corticosteróides em 2 biópsias (6,3%), eventual miopatia mitocondrial numa biópsia (3,1%), distrofia muscular numa biópsia (3,1%) e alterações inespecíficas em 8 biópsias (25%). Duas biópsias foram inadequadas para avaliação de tecido muscular (6,3%), 13 biópsias não apresentavam alterações (40,6%) e 2 delas ainda não tinham à data resultado disponível (6,3%). Foi feito o diagnóstico de miopatia inflamatória em 3 doentes (1 caso de polimiosite, 1 caso de dermatomiosite e 1 caso de síndrome anti-sintetase), com necessidade de instituição de terapêutica modificadora da doença (DMARD).

**Conclusões:** A BM por punch é um método eficaz e de baixa morbidade para obtenção de informação diagnóstica útil. Esta técnica teve uma rentabilidade de 93,3% nesta amostra e foi diagnóstica de miopatia inflamatória em 10% dos doentes.

#### **P154 – ARTROPATIA GOTOSA NAS MULHERES: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO**

Tiago Costa<sup>1</sup>, Alexandre Sepriano<sup>1,2</sup>,  
Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>,  
João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, Sandra Falcao<sup>1,2</sup>,  
Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Racional:** A artropatia gotosa, que se caracteriza por deposição de cristais de monourato de sódio intra-articular, é infrequente nas mulheres; (prevalência: 0,1-0,6%). A menor prevalência neste género bem como manifestações clínicas menos características (e menos conhecidas) em comparação com a doença nos homens pode representar um desafio diagnóstico com impor-

tantes implicações terapêuticas.

**Objectivo:** Comparar características clínicas e demográficas entre doentes com artropatia gotosa do género masculino e feminino.

**Métodos:** Foram identificados casos de artropatia gotosa (de acordo com o diagnóstico do Reumatologista) em doentes do género feminino seguidos num serviço de Reumatologia de um Centro Hospitalar Académico, entre Janeiro 2006 e Dezembro de 2015. Uma amostra aleatória de homens com o mesmo diagnóstico foi seleccionada como comparador. Diferenças relativas às características clínicas e demográficas foram avaliadas usando-se o teste de Wilcoxon-Mann-Whitney para as variáveis contínuas e o teste Exacto de Fisher para as variáveis categóricas.

**Resultados:** No total, foram incluídos 48 doentes (24 mulheres e 24 homens) com o diagnóstico de artropatia gotosa. A média de idade nas mulheres na altura do diagnóstico foi de 57,5 anos (desvio padrão (DP):10,9) e nos homens 52,4 anos (DP:4,5) (p=0,06). Encontrou-se uma tendência para uma maior prevalência nas mulheres (em comparação com os homens) de hipertensão arterial (58,3% vs 41,6%; p=0,39) e insuficiência renal (33,3% vs 20,8%; p=0,52), bem como do uso de diuréticos (29,1% vs 16,6%; p=0,494). Notavelmente o envolvimento poliarticular era significativamente superior nas mulheres em comparação com os homens (83,3% vs 50%; p=0,04). Por outro lado, observou-se uma tendência (não estatisticamente significativa) para mais hábitos alcoólicos regulares nos homens em comparação com as mulheres (20,8% vs 4,1%; p=0,19) e da ocorrência da primeira crise na 1ª metatarso-falângica (75% vs 50%; p=0,14). Finalmente, encontraram-se resultados sobreponíveis relativamente à história familiar da doença (16,6% vs 16,6%; p=1,00), à presença de litíase renal (20,8% vs 25%; p=1,00), e de tofos gotosos (12,5% vs 16,6%; p=1,00).

**Conclusões:** A artropatia gotosa tende a ser diagnosticada mais tarde nas mulheres e manifestar-se mais frequentemente por envolvimento poliarticular. As diferenças fenotípicas da artropatia gotosa nas mulheres podem representar um verdadeiro desafio diagnóstico sendo necessário um elevado grau de suspeição de forma a promover o seu tratamento atempado.

#### **P180 – RETROSPECTIVE EVALUATION OF MYCOPHENOLATE MOFETIL INFECTIOUS SIDE EFFECTS ON LUPUS NEPHRITIS PATIENTS**

Tiago Meirinhos<sup>1</sup>, Eva Mariz<sup>2</sup>, Castro-Ferreira I<sup>3</sup>, Neto R<sup>3</sup>, Pereira E<sup>4</sup>, Lúcia Costa<sup>2</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
3. Nephrology, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E, Porto, Portugal
4. Internal Medicine, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E, Porto, Portugal

**Background:** Systemic lupus erythematosus (SLE) is a multifaceted autoimmune disease driven by auto-reactive immune cells, in particular B cells that target multiple organ systems leading to severe complications. A main complication of SLE is nephritis, formally known as lupus nephritis (LN). MMF is a selective, non-competitive and reversible inhibitor of inosine monophosphate dehydrogenase. MMF provided to be useful in the treatment of patients affected by SLE, especially in those with LN. MMF demonstrated a more favorable safety profile compared with cyclophosphamide, especially in terms of alopecia and infertility rates. Nonetheless, the use of MMF in LN has not been extensively evaluated in terms of safety and infection rates.

**Objectives:** To study the prevalence of infections complications in a cohort of adult LN patients under MMF maintenance therapy.

**Methods:** Retrospective study, enrolling patients attending a Rheumatology/Nephrology department, diagnosed with SLE (American College of Rheumatology criteria) and LN, under MMF maintenance therapy. Drug variables: dose of MMF, time of exposure. Clinical variables: age, gender, race, disease duration, histological classification (renal biopsy), specific organ involvement, other therapeutics for SLE, serum urea and creatinine, 24h proteinuria, and urinary sediment. Statistical analysis with Microsoft Excel 2010; appropriate statistical tests were used;  $p$  value  $< 0.05$  with a 95% confidence interval will be assumed.

**Results:** 44 SLE patients were enrolled, 37 were female (84.1%); mean age was  $38.4 \pm 11.9$  years and mean disease duration was  $122.9 \pm 108$  months. All the patients were white. 35 patients (80%) had class 4 LN, 5 had class 5 and histological classification was unknown in 4 patients. 34 (77%) patients had extra renal disease, 23 with joint disease and 14 with cutaneous involvement. Mean MMF dose was  $1018 \pm 876$ mg. 35 (79%) patients were doing steroid therapy, mean dose  $5.58 \pm 3.87$ mg and 39 (88.6%) patients under Hidroxicloroquine therapy. We identify 25 infectious events, 4 (16%) needing hospitalization, none death. Mean time

to infection after MMF introduction was  $12.16 \pm 16.3$  months. The most frequent infections include urinary tract infections (UTI) (8 patients), cutaneous Herpes Zoster (4 patients) and respiratory tract infections (4 patients). We found a positive correlation between the occurrence of infection in the first 8 months of therapy and 24h Proteinúria and dsDNA in the beginning of therapy ( $p=0.04$  and  $p=0.03$ , respectively). Hidroxicloroquine seem to have a protective effect against infections, but no statistic association was found. We found no association between infections and MMF/steroid dose or renal function.

**Conclusions:** We found significant morbidity associated with an increase incidence of infection after introduction of MMF, especially in the first months of therapy and patients with more active disease in the beginning of MMF. No mortality was associated with these infectious complications, and the hospital admission rate was low.

#### P95 – ULTRASOUND-GUIDED SYNOVIAL BIOPSY, AN EMERGING, MINIMALLY INVASIVE, WELL-TOLERATED TECHNIQUE USED IN CLINICAL PRACTICE AND RESEARCH: SINGLE CENTER EXPERIENCE

Vasco C Romão<sup>1,2</sup>, Joaquim Polido Pereira<sup>1,2</sup>, Elsa Vieira-Sousa<sup>1,2</sup>, Rita Barros<sup>2</sup>, Fernando Saraiva<sup>2</sup>, JE Fonseca<sup>1,2</sup>

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

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

**Introduction:** Synovial biopsy (SB) remains an important tool both in clinical practice, contributing to the differential diagnosis of synovitis, and in research, providing synovial tissue samples for studying the disease at a local level. Ultrasound-guided (USG) SB has recently emerged as a minimally invasive technique, which enables collection of high quality tissue with very good patient tolerance.

**Objectives:** We aim to report the experience with USGSB in our department, since its introduction in late 2013.

**Methods:** We reviewed the clinical files of all patients who had an USGSB in our department. Degree of US synovitis in terms of synovial thickness (ST) and power Doppler (PD) was evaluated on a semi-quantitative scale of 0 to 3, according to the clinician's opinion. Since

TABLE I.

Gender	Diagnosis	Disease duration <sup>‡</sup>	DAS28	Indication	Joint	Infection	Pain/ /discomfort	Immediate AE	Other AE
F, 78	Avascular necrosis	0.4	3	Diagnostic	Hip	No	NA	No	No
M, 52	Gout	1.0	3.11	Diagnostic	Wrist	No	NA	Mild local bleeding	No
M, 73	RA	0.4	3.73	Diagnostic	Tibiotalar	No	NA	No	No
M, 69	UA	0.0	4.07	Diagnostic	Shoulder	No	NA	No	No
F, 20	UA	2.4	0.99	Diagnostic	Hip	No	NA	No	No
F, 67	RA, tuberculosis	19.5	4.28	Diagnostic	Subacromial bursitis	No	NA	No	No
F, 63	CPPDD	9.1	4.05	Diagnostic	Wrist	No	Mild discomfort	No	No
F, 28	RA	0.7	4.49	Diagnostic	Elbow	No	Intense Pain	Transient radial palsy	No
F, 48	UA	1.4	2.35	Diagnostic	Midtarsal*	No	Mild discomfort	Mild local bleeding	No
F, 65	UA	0.2	4.08	Diagnostic	Tibiotalar	No	No	No	No
F, 25	RA	4.0	3.35	Research	Wrist	No	No	No	No
F, 55	UA	4.1	4.28	Diagnostic	Elbow	No	Moderate discomfort	No	No
F, 24	RA	0.0	6.44	Diagnostic	Knee	No	Mild discomfort	No	No
F, 38	SpA, IBD	0.2	5.36	Diagnostic	Wrist	No	No	No	No
M, 72	PsA	19.1	5.95	Diagnostic	Knee	No	No	No	No
F, 69	RA	3.8	6.48	Research	Wrist	No	Mild discomfort	No	No
F, 54	RA	21.2	5.37	Research	Wrist	No	Mild pain	No	No
F, 64	UA	5.3	4.02	Diagnostic	Wrist	No	No	No	Transient limitation 5th digit extension
F, 50	RA	16.3	6.11	Diagnostic	Knee	No	No	No	No
F, 63	Septic arthritis	0.1	3.69	Diagnostic	Sterno-clavicular	Yes, MSSA	NA	No	No
F, 72	RA	NA	3.6	Diagnostic	Hip	No	No	No	No
F, 68	UA	NA	4.23	Diagnostic	Wrist	No	Moderate discomfort	Mild local bleeding	No
M, 81	UA	0.3	4.2	Diagnostic	Wrist	No	No	No	No
M, 54	UA/polyarthritis	0.8	4.86	Diagnostic	Elbow	No	No	No	No
M, 75	RA	10.4	4.07	Diagnostic	Elbow	No	Mild discomfort	No	No
F, 52	RA	7.5	5.42	Research	Tibiotalar	No	No	No	No
F, 69	RA	4.1	5.6	Research	Wrist	No	Mild discomfort	No	No
F, 54	RA	21.6	4.06	Research	Wrist	No	Intense Pain	No	No
F, 63	RA	4.6	4.75	Research	Wrist	No	Mild discomfort	No	No
M, 30	UA	0.1	2.46	Diagnostic	Tibiotalar	No	Mild discomfort	No	No

\*naviculocuneiform; ‡ in years; NA, not available; RA, rheumatoid arthritis; CPPDD, calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease; UA, undifferentiated arthritis; SpA, spondyloarthritis, IBD, inflammatory bowel disease; PsA, psoriatic arthritis; MSSA, methicillin-sensitive *Staphylococcus aureus*.

2015, we assessed patient tolerance and acceptance of the procedure using a standardized questionnaire, which includes visual analogue scales (VAS) of pain, stiffness and swelling of the biopsied joint. Changes in US and VAS scores were assessed using the Wilcoxon signed-rank test (p-value significant at <0.05).

**Results:** Thirty patients had an USGSB, 23 for diagnostic purposes (76.7%) and 7 in the setting of clinical studies (23.3%), performed by 4 different operators - Table I. Biopsies were mostly performed in large (3 knee, 4 ankle, 4 elbow, 3 hip, 2 shoulder) and medium (12 wrist) joints, but also in two small joints (sternoclavicular and naviculocuneiform). Two patients had repeated biopsies in the context of a clinical trial. In one of the diagnostic biopsies, left sternoclavicular joint infection was confirmed by isolation of *Staphylococcus aureus*. Biopsies were overall well tolerated. Of the 23 questioned patients, nearly 80% reported no discomfort at all (43%) or only mild discomfort (35%) during the procedure; 2 patients had moderate discomfort and only 3 reported mild (1) or intense pain (2). Out of the 10 patients asked if they would agree on repeating the procedure, 80% answered it would be likely (3) or very likely (5), while one patient said it would may be possible and one considered it unlikely. Nine out of 23 patients (39%) reported an increase of analgesic consumption in the days following the biopsy. After a median of 8 days following the procedure, a significant decrease was observed in VAS scores of pain, stiffness and swelling of the biopsied joint, with median values (p-value) of -10mm (0.014), -8mm (0.021) and -8mm (0.044). An increase in VAS scores was seen in 6 (median 9.5mm), 6 (median 10mm) and 7 patients (median 14mm) for joint pain, stiffness and swelling, respectively. There was no significant change in US synovitis scores (0-3) pre- and post-biopsy, as defined by ST (median=0, p =0.08) or PD (median=0, p-value=1.00). Biopsies were overall safe, with minor immediate adverse events (AE) seen in 4 patients (13%): 3 minor local bleedings and 1 transient radial nerve paralysis due to local anesthesia. There were no cases of haemarthrosis, joint/periarticular infection or neurovascular damage. One patient undergoing a wrist biopsy reported transient limitation of the extension of the 5th digit, with no detectable ruptures of the extensor digiti minimi tendon.

**Conclusions:** In our center, USGSB has proved to be a useful, effective technique for collection of synovial membrane for diagnostic and research purposes. The vast majority of the procedures were well tolerated, wi-

thout significant worsening of local joint symptoms or synovitis, and safe, without major AE. Importantly, patients' concordance to repeat a USGSB was overall high.

### P120 – PARASITIC ARTHRITIS – ARE ENDOLIMAX NANA AND ENTAMOEBA COLI THE CULPRITS?

Vitor Teixeira<sup>1</sup>, Nádia Martins<sup>1</sup>, Maria João Gonçalves<sup>1</sup>, Maria Inês Seixas<sup>1</sup>, Fernando Saraiva<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introduction:** Musculoskeletal involvement secondary to parasitic infections is an important cause of arthritis in certain geographic areas of the world, but frequently unrecognised in developed countries. We report a case of parasitic rheumatism secondary to *Endolimax nana* (*E.nana*) and *Entamoeba coli* (*E.coli*), which are amoeba found in stool.

**Clinical Case:** A 49 years old healthy African man is admitted to the emergency department with one week duration painful swelling of the right knee and right tibiotalar joint. He denied history of trauma, fever or infection in the previous months, as well as complaints in other organs. He had a previous episode of knee swelling 8 years before, with a few days of duration.

Lab tests were noteworthy for mild eosinophilia (0.79x10<sup>9</sup>/L [N<0.5]) and elevated ESR (120 mm/hour [N<10]) and CRP (6mg/dL [N<0.5]). Knee X-rays revealed a bilateral mild osteoarthritis but no signs of meniscal chondrocalcinosis. Arthrocentesis of the affected knee allowed aspiration of approximately 10cc of serous synovial fluid with biochemical analysis showing mild elevation of protein (6g/dL [N1-3]), glucose (80 mg/dL [N<10]) and LDH (920 U/L [N<320]) levels. Cultures of synovial fluid were negative for bacteria, fungi and mycobacteria. No crystals were identified on light polarised microscope.

Serologic tests for hepatitis B and C and HIV were negative, and urethral exam negative for *Chlamydia trachomatis* and *Neisseria gonorrhoeae*. Antibodies screening for ANAs, ANCAs, rheumatoid factor, anti-CCP and HLA-B27 was negative. Stool ova and parasitic exam in 3 samples of faeces identified several *E.coli* and *E.nana* parasites. Although the patient denied gastrointestinal symptoms, we decided to eradicate these parasites due to suspicion of reactive arthritis, using metronidazole (500 mg tid), which the patient took for 10 days. Naproxen was used as needed. No DMARD neither colchicine were



prescribed. Patient's symptoms markedly improved, CRP became negative and ESR lowered from 120 to 28 mm/h. Stool cultures for EN cysts and trophozoites were negative 3 months after completing therapy.

**Discussion:** Parasites are known for their capability to induce several immunologic reactions of the humoral and cellular type. Cases of true parasitic rheumatism have been reported caused by *Strongyloides stercoralis*, *Taenia saginata*, *Toxocara*, *Giardia lamblia* (GI) and *Enterobius vermicularis*.

First report of *E.nana* arthritis dates back to the year of 1983. In that case and in ours there was no opportunity to obtain synovial fluid for amoebic culture. Proposed mechanisms of *E.nana* arthritis include direct joint invasion through blood or lymphatic vessels or an arthropathy mediated through circulating immune complexes. However, no study so far proved that *E.nana* is a pathogenic or invasive agent.

On the other hand, *E.coli* has not, to our knowledge, been reported as a cause of arthritis. Nonetheless, this agent characteristically ingests bacteria, yeast cells, molds and even GI cysts, a parasite known for its capability to induce reactive arthritis.

In conclusion, although patient's good clinical and laboratory response to metronidazole treatment suggests a relationship between the identified parasite and arthritis, this drug is not specific for *amoeba* and is used for the treatment of other infectious agents, like anaerobic enterobacterias and GI that may have not been detected. Consequently a culprit agent is difficult to admit and it is possible that arthritis in our patient might have been caused by other pathogenic organism.

## GRUPO 11

### P183 – ARTRITE NUMA COORTE DE ESCLEROSE SISTÊMICA

Carlos Costa<sup>1</sup>, Marília Rodrigues<sup>1</sup>, Mariana Santiago<sup>1</sup>, Diogo Jesus<sup>1</sup>, Pedro David Carvalho<sup>1</sup>, Mary Lucy Marques<sup>1</sup>, Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Joana Ferreira<sup>1</sup>, Jorge Silva<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>, JAP da Silva<sup>1</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A artrite é relativamente frequente em doentes com Esclerose Sistémica (ES) e pode aparecer no início da doença ou ao longo da mesma, contribuindo para a incapacidade e diminuição da qualidade de vida destes doentes.

**Objetivo:** Avaliar a prevalência de artrite numa coorte de ES e as características clínicas e imunológicas que se relacionem com a mesma.

**Métodos:** Neste estudo transversal foram incluídos pacientes seguidos na consulta de Reumatologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra que cumpriram os critérios EULAR/ACR 2013 para ES. As características clínicas da ES, o envolvimento de órgão-alvo, o perfil imunológico e as comorbilidades foram analisadas. As variáveis categóricas são apresentadas como proporções/percentagens e as variáveis contínuas como média  $\pm$  desvio-padrão. As diferenças significativas entre os grupos foram estimadas pelos testes de Chi-quadrado e Mann-Whitney, respetivamente. Utilizou-se o modelo de regressão logística multivariável para identificar possíveis preditores independentes da presença de artrite. Na análise multivariada, incluímos todas as variáveis identificadas com um valor de  $p < 0,1$  na análise univariada. Um valor de  $p < 0,05$  foi considerado como sendo estatisticamente significativo. Na análise estatística foi utilizada a versão 20.0 de SPSS® para Windows.

**Resultados:** Foram avaliados 54 doentes com ES, dos quais 39 (83%) eram do sexo feminino, com média de idade de  $60,4 \pm 10,9$  anos. A média de duração da doença era de  $18,3 \pm 15,5$  anos. Trinta e três (61,1%) apresentavam a forma cutânea limitada, 16 (29,6%) a forma difusa e 5 (9,3%) síndrome de sobreposição Esclerose sistémica/Polimiosite. Catorze (25,9%) doentes apresentaram artrite em algum momento da sua doença. A artrite revelou-se mais frequente ( $p < 0,1$ ) nos doentes com anticorpos anticentrómero ou com dislipidémia. Não se detetaram diferenças estatisticamente significativas entre a prevalência de artrite nos diferentes subtipos de ES, ou em associação com a presença de úlceras digitais ou outras manifestações músculo-esqueléticas (miosite, calcinose).

**Conclusão:** A prevalência de artrite neste grupo de doentes foi de 25.9%, tendo-se relacionado diretamente apenas com a presença de anticorpo anticentrómero e dislipidémia.

### P228 – DOENÇAS REUMÁTICAS E CIRROSE BILIAR PRIMÁRIA

Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Ana Raposo<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Sérgio Alcino<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A cirrose biliar primária (CBP) é uma

doença imunomediada caracterizada pela destruição lenta e progressiva dos ductos biliares intrahepáticos. O diagnóstico de CBP requer 2 de 3 critérios: evidência analítica de colestase, baseada principalmente numa fosfatase alcalina elevada de 1,5x acima do limite normal; presença de anticorpos anti-mitocondriais (AMA) em título mínimo de 1:40; histologia hepática com destruição dos ductos biliares interlobulares. A CBP é mais frequente em mulheres e habitualmente diagnosticada entre a 4ª e 5ª década de vida. Pode estar associada a outras patologias imunomediadas, nomeadamente síndrome de sjogren (SS) em 70% dos casos, esclerose sistémica (ES) em 15%, patologias tiroideias auto-imunes em 10% e, mais raramente, a artrite reumatóide<sup>1</sup>. Por outro lado, nas doenças auto-imunes do tecido conjuntivo, no geral e por múltiplas causas, podem surgir alterações das enzimas hepáticas em 40% dos doentes. Nos doentes com ES e SS estas alterações hepáticas decorrem, em mais de 70% dos casos, de CBP associada<sup>2</sup>. O diagnóstico de CBP está descrito em 2.5% dos casos de ES, maioritariamente na doença limitada com AMA e anticorpos anti-centrómero (ACA) positivos, e em 7% dos casos de SS primário (SSp)<sup>3</sup>.

Com os 3 casos que se apresentam, pretende-se alertar para esta associação e para as dificuldades de diagnóstico que lhe são inerentes.

**Casos Clínicos:** Duas doentes com ES limitada, ambas com ACA positivo, com diagnóstico estabelecido aos 37 e 65 anos, respectivamente. Apresentavam desde o início do quadro clínico uma elevação ligeira das enzimas hepáticas que não foi possível associar a fármacos hepatotóxicos ou alterações visíveis na ecografia abdominal. Na evolução, aquando de aumento mais marcado das enzimas hepáticas tradutoras de padrão colestático, foi realizado estudo adicional que mostrou positividade dos AMA. Num dos casos, a biópsia hepática foi compatível com CBP em estadio I e no outro caso estabeleceu-se o diagnóstico de CBP com base nas alterações analíticas. Depois de iniciada terapêutica com ácido ursodesoxicólico verificou-se normalização das alterações hepáticas em ambas as doentes. O 3º caso clínico refere-se a uma doente com diagnóstico de SSp, com “sicca-síndrome”, anti-SSA/ anti-SSB positivos e envolvimento articular. O estudo adicional, efectuado também por elevação persistente das enzimas tradutoras de colestase, revelou positividade dos AMA e a biópsia hepática evidenciou CBP em estadio III.

**Conclusão:** Na monitorização e vigilância das doenças do tecido conjuntivo, devido ao potencial de envolvimento hepático pela própria doença, pela potencial to-

xicidade dos fármacos utilizados no seu tratamento ou, ainda, devido à possibilidade de reactivação de uma infecção prévia pelos vírus da hepatite B ou C, a avaliação das enzimas hepáticas é habitualmente realizada. No entanto, perante a elevação persistente e inexplicada das enzimas hepáticas, a sobreposição de uma doença hepática imunomediada deve ser considerada, particularmente o diagnóstico de CBP.

#### REFERÊNCIAS

1. Bekki N, Bae SK, Yoshizawa S, et al. A case of primary biliary cirrhosis in a patient with rheumatoid arthritis. *Clin Case Reports*. 2016;4(1):90-94.
2. Polido-Pereira J, Rodrigues AM, Canhão H, et al. Primary biliary cirrhosis in a rheumatoid arthritis patient treated with rituximab, a case-based review. *Clin Rheumatol*. 2012;31:385-389.
3. De Santis M, Crotti C, Selmi C. Liver abnormalities in connective tissue diseases. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2013;27(4):543-551.

#### P230 – O PAPEL DA BIÓPSIA MUSCULAR – A EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA

Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Ana Raposo<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>, José A. Costa<sup>1</sup>, Sérgio Alcino<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>

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

**Introdução:** Na suspeita de quadro de miopatia, a biópsia muscular pode ser uma técnica fundamental e de elevada especificidade por permitir distinguir entre tecido muscular normal ou anormal e, em conjunto com os achados clínicos e laboratoriais, nos ajudar no diagnóstico mais correto.

**Objectivo:** Avaliar a utilidade e a segurança das biópsias musculares realizadas num Serviço de Reumatologia em doentes com suspeita de miopatia.

**Metodologia:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes que foram submetidos a biópsia muscular entre janeiro de 2010 e janeiro de 2016 no Serviço de Reumatologia da ULSAM. Recolheram-se dados demográficos, clínicos, laboratoriais, electromiográficos e histológicos. O estudo histológico foi realizado numa Unidade de Neuropatologia.

**Resultados:** Foram avaliados os processos de 41 doentes, 18 homens e 23 mulheres, com uma idade média de 49,8 anos (mínimo 17 e máximo 78 anos). As manifestações clínicas incluíam fraqueza muscular, mialgias e diminuição da força muscular, associadas a aumento das enzimas musculares, particularmente da

creatinaquinase. Num doente com atrofia muscular generalizada, as enzimas musculares estavam diminuídas no seu global. Das 41 biópsias, 11 (26,8%) não evidenciaram alterações, 6 (14,6%) mostraram alterações inespecíficas e apenas 1 biópsia não foi conclusiva por a amostra ser inadequada. Em 3 amostras as alterações histológicas não apresentavam características específicas de uma dada miopatia, mas revelaram atrofia preferencial de fibras tipo 2 que geralmente se associa a corticoterapia prolongada. Entre as restantes, 8 (19,5%) foram compatíveis com miopatias inflamatórias, nomeadamente polimiosite (5), dermatomiosite (1), miopatia de corpos de inclusão (1) e miosite nodular localizada (1). Neste caso, a doente apresentava um quadro clínico marcadamente diferente, com episódios intermitentes de dor, edema e rubor de diferentes grupos musculares. Foram ainda diagnosticadas 5 miopatias metabólicas (2 doenças de McArdle e 3 com alteração metabólica não específica), 2 casos de distrofia muscular (1 distrofia muscular de Becker e 1 distrofinopatia), 1 caso suspeito de distrofia miotónica, 1 caso de miopatia associado à toma de estatinas e num doente com fraqueza muscular e diagnóstico prévio de vasculite sistémica, a histologia muscular revelou um processo inflamatório crónico, sem alterações específicas. No doente que apresentava diminuição global das enzimas musculares, a biópsia evidenciou atrofia neurogênea, sem infiltrados inflamatórios. No caso mais recente a biópsia foi compatível com miopatia, ainda em caracterização do subtipo.

Os resultados da electromiografia (EMG) não se correlacionaram com os resultados histológicos, tendo sido identificadas alterações quer nos casos compatíveis com miopatia inflamatória, quer nos casos em que não foi encontrada qualquer patologia. Por outro lado, a EMG não revelou quaisquer alterações em algumas das miopatias metabólicas. As biópsias musculares foram realizadas, maioritariamente, no músculo deltóide. Não se registaram quaisquer complicações imediatas ou tardias com esta técnica.

**Conclusão:** A biópsia muscular, embora seja uma técnica invasiva, permite o diagnóstico diferencial entre as várias miopatias, fundamental ao tratamento adequado dos doentes. É uma técnica segura, não se associando a complicações.

#### BIBLIOGRAFIA

- Michelle EH, Mammen AL. Myositis Mimics. *Curr Rheumatol Rep.* 2015;17(63):1-8.
- Barsotti S, Terenzi R et al. One year in review 2015: idiopathic inflammatory myopathies. *Clin Exp Rheumatol.* 2015;33(5): 593-601.

### P132 – SUCESSO TERAPÊUTICO COM INFLIXIMAB NUM DOENTE COM DOENÇA DE BEHÇET E ATINGIMENTO VASCULAR GRAVE

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Mariana Rodrigues<sup>2</sup>, Edite Serrano<sup>3</sup>, Artur Bonito Vitor<sup>2</sup>, Iva Brito<sup>1,4</sup>

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

2. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

3. Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

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

**Introdução:** A doença de Behçet (DB) é uma doença inflamatória crónica, multissistémica, caracterizada por agudizações recorrentes. As manifestações mais comuns incluem a aftose oral e genital, uveíte e lesões cutâneas, e mais raramente as do foro neurológico e vascular. A vasculite na DB pode atingir artérias e veias de qualquer calibre, sendo as formas graves mais frequentes em jovens do sexo masculino e o tratamento um verdadeiro desafio. Na literatura têm sido descritos cada vez mais casos que demonstram a eficácia do infliximab (IFX) na indução e manutenção de remissão em vários tipos de atingimento, incluindo o vascular, na DB.

**Caso Clínico:** Doente de 17 anos, sexo masculino, com diagnóstico de DB desde 2013 por quadro de febre prolongada associada a aftose oral e genital, eritema nodoso, pseudofoliculite, teste de patergia e HLA-B51 positivo. Iniciou tratamento com 1 mg/dia de colchicina e 20 mg/dia de prednisolona. Em janeiro de 2014 realizou ecocardiograma que mostrou uma massa móvel de 9 x 21 mm adjacente à válvula pulmonar, tendo sido internado para estudo. Realizou RM cardíaca com contraste que mostrou vários trombos intracardíacos no ventrículo direito, sinais de tromboembolismo pulmonar (TEP) em ramos segmentares das artérias lobares inferiores, dois trombos oclusivos na veia jugular interna direita, estenose severa da veia braquiocéfálica direita e um trombo não oclusivo na veia cava superior. Foi iniciada hipocoagulação e o doente foi submetido a cirurgia cardíaca para a excisão dos trombos intracardíacos. O exame histológico das lesões foi sugestivo de processo inflamatório crónico com envolvimento do miocárdio, sem evidência de doença infecciosa ou neoplásica, pelo que se assumiu envolvimento cardiovascular pela DB. A dose de prednisolona foi aumentada para 1 mg/kg/dia (com desmame progres-

sivo), manteve a colchicina, a hipocoagulação com varfarina e realizou 7 pulsos mensais de ciclofosfamida (500 mg/m<sup>2</sup>), iniciando azatioprina em junho 2014 (máx. 2.5 mg/kg/dia). O doente manteve-se clinicamente estável, sendo que a RM cardíaca com contraste realizada 4 meses depois mostrou resolução completa da trombose intracardíaca, pulmonar e da veia cava superior, mantendo trombo residual nas veias jugular interna direita e braquiocéfálica direita. Entretanto, em setembro de 2014, por queixas de dor torácica postero-superior esquerda de características pleuríticas de agravamento progressivo e aumento de marcadores inflamatórios realizou angio-TC torácico que mostrou TEP subagudo de novo de artéria subsegmentar posterior do lobo superior esquerdo e de artérias subsegmentares do segmento lateral do lobo médio direito. De salientar que o INR se encontrava em níveis terapêuticos. Pela refratoriedade do atingimento cardiovascular à terapêutica em curso, foi decidido iniciar IFX 5 mg/kg (0, 2, 6 semanas e posteriormente de 4 em 4 semanas) que o doente tem cumprido desde então, actualmente de 8 em 8 semanas, associadamente a azatioprina 1.5 mg/kg/dia, colchicina 1 mg/dia e prednisolona 5 mg/dia. Após o início do IFX o doente entrou em remissão clínica e analítica.

**Conclusão:** Este caso, juntamente com os restantes descritos, vem confirmar que o IFX é uma terapêutica promissora para a DB refractária aos tratamentos convencionais, havendo estudos que sugerem que deveria ser considerado como tratamento de primeira linha na DB com manifestações vasculares graves. São necessários ensaios randomizados e controlados para abordar esta questão e desenvolver orientações terapêuticas.

#### **P44 – BIÓPSIA DE GORDURA ABDOMINAL SUBCUTÂNEA: CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA**

Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Walter Castelão<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Objectivos:** A amiloidose sistémica é uma patologia com elevada mortalidade em que se verifica o depósito extracelular progressivo e generalizado de fibrilhas amilóides em vários órgãos, com consequente alteração da sua estrutura e função. A biópsia de gordura sub-

cutânea abdominal (BGSA) é uma técnica que permite a obtenção de amostras para posterior análise histopatológica e coloração com vermelho do Congo para identificação dessa substância amilóide. Este trabalho teve como objectivo fazer uma revisão deste tipo de biópsias realizadas no serviço de Reumatologia nos últimos sete anos, e concluir sobre a sua importância para o diagnóstico de amiloidose secundária a patologia reumática inflamatória.

**Métodos:** Os autores procederam a uma revisão dos registos clínicos dos doentes que foram submetidos a BGSA pelos reumatologistas do seu serviço entre Janeiro 2009 e Dezembro de 2015.

**Resultados:** Realizaram-se 29 BGSA numa população do mesmo número de doentes, sendo 22 do sexo feminino (75,9%). A média de idade dos doentes submetidos a este procedimento foi de 65,7±13,8 anos, variando entre 26 e 88 anos. As biópsias foram realizadas nos quadrantes inferiores do abdómen recorrendo a anestesia local em contexto de bloco de cirurgia de ambulatório, não se tendo verificado complicações do procedimento em nenhum dos casos e obtendo-se em média 2,8 peças de biópsia. Em relação às patologias reumáticas mais representadas, 17 doentes (58,6%) tinham o diagnóstico de Artrite reumatóide (AR), 2 (6,9%) de Lúpus eritematoso sistémico, 2 (6,9%) de Síndrome de Sjögren primário e outros 2 (6,9%) de Polimialgia reumática. Em relação aos parâmetros inflamatórios à data da biópsia o valor de velocidade de sedimentação médio foi de 59,5 mm/h e de proteína C reactiva de 3,2 mg/dL. Do ponto de vista imunológico 9 (31%) doentes apresentavam factor reumatóide positivo, 10 (34,5%) anticorpos anti-péptido citrulinado positivos, 8 (27,6%) anticorpos anti-nucleares positivos (6 dos quais com título 1/320) assim como 3 (10,3%) antigénios nucleares extraíveis positivos (anti-SSA + anti-SSB; anti-SSA + anti-proteína P dos ribossomas; anti-SSA). Os principais motivos que levaram à realização da biópsia foram: a manutenção de parâmetros inflamatórios elevados com remissão de actividade da doença reumática em 26 doentes (89,6%), sintomas secos em 11 doentes (37,9%), neuropatia periférica em 3 doentes (10,3%) e insuficiência renal em 3 casos (10,3%). Seis biópsias tiveram resultado positivo para a pesquisa de amilóide na observação histopatológica (20,7%). Cinco destes doentes tinham o diagnóstico de AR, 3 tinham sintomas secos e 1 AR e insuficiência renal.

**Conclusões:** Em seis casos foi feito o diagnóstico de amiloidose (20,7%), em cinco destes como provável se-

quela de processo inflamatório crónico no contexto de AR. Esta técnica pouco complexa e de realização em contexto de ambulatório teve uma rentabilidade de 100%, evitando nestes casos a necessidade da realização de procedimentos de diagnóstico mais invasivos para a confirmação da suspeita de amiloidose sistémica.

### **P198 – FEBRE E INFILTRADOS PULMONARES EM DOENTE COM POLIANGEITE MICROSCÓPICA: HEMORRAGIA ALVEOLAR OU PNEUMONIA BILATERAL GRAVE?**

Susana Fernandes<sup>1</sup>, Manuel Irimia<sup>2</sup>,  
Armando Ramos<sup>2</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

2. Unidade de Cuidados Intensivos e Intermédios Polivalente, Hospital de Cascais, Dr. José de Almeida, Cascais, Portugal

**Introdução:** A Poliangeite Microscópica (PM) é uma vasculite sistémica de pequenos vasos com incidência de 1 para 100 mil indivíduos. As manifestações mais frequentes são a glomerulonefrite necrotizante (em 90%) e capilarite pulmonar hemorrágica (em 30%). A hemorragia alveolar difusa tem sido descrita como manifestação única em alguns doentes com PM.

**Caso Clínico:** Doente de 67 anos, sexo feminino, com diagnóstico de PM há 3 anos manifestando-se clinicamente sob a forma de Hemorragia Alveolar Difusa com necessidade de ventilação mecânica. Teve uma determinação p-ANCA positivo. Encontrava-se em remissão e medicada com azatioprina 50 mg/dia e prednisolona 2,5 mg/dia e sem ter tido outro envolvimento de órgão. Recorreu ao Serviço de Urgência por dispneia, tosse com expectoração hemoptoica e febre com 4 dias de evolução. Sem queixas muco-cutâneas, articulares ou urinárias. À entrada apresentava hipoxemia grave (pO<sub>2</sub> de 40 mmHg), leucocitose de 16600/L com neutrofilia, elevação da VS (103 mm/h) e da PCR (42 mg/dL), proteínas e hemoglobínúria na urina tipo II com função renal normal. A radiografia de tórax mostrava opacidades alveolares bilaterais, confirmadas na TC. Colocou-se diagnóstico diferencial entre causa infecciosa (vírica ou bacteriana) e Hemorragia Alveolar Difusa. Foi iniciada antibioticoterapia com piperacilina-tazobactam e azitromicina, olseltamivir e hidrocortisona 100 mg 8/8h. Assistiu-se a descida dos parâmetros de inflamação e da hemoglobina de 13 g/dL para 10 g/dL em 48h. Por exaustão respiratória com necessidade de ventilação mecânica, foi transferida para Uni-

dade de Cuidados Intensivos. Realizou 3 pulsos de metilprednisolona 1 gr/dia com alteração para prednisolona 80 mg/dia, mantendo a antibioticoterapia por não se poder excluir etiologia bacteriana. O *screening* de ANA, ANCA, anti dsDNA e anticorpos antifosfolípidos foi negativo, sem consumo de complemento, antigenúrias para Legionella e Pneumococos negativas, antígenos H1N1, Influenza A e B negativos, pesquisa BAAR e hemoculturas negativas. O Ecocardiograma transtorácico revelou ventrículo esquerdo com paredes espessadas e função sistólica no limite inferior do normal, sem hipertensão pulmonar. Foi extubada com sucesso 5 dias depois e transferida para enfermaria de Medicina, encontrando-se estável e em desmame de corticoterapia oral.

**Discussão:** Este caso traduz a dicotomia inflamação versus infecção com que nos deparamos frequentemente em doentes com patologia reumática sistémica. Atendendo à clínica, achados radiográficos típicos e análises com elevação brutal dos parâmetros de inflamação numa doente com hemorragia alveolar difusa prévia, parece sugestivo tratar-se de um novo episódio com exacerbação de vasculite de base. No entanto, atendendo a imunossupressão causada pela doença e pela terapêutica, a etiologia infecciosa é possível. A broncofibroscopia poderia ter sido importante na distinção das etiologias (ou na confirmação da associação). O tratamento de indução de escolha são altas doses de metilprednisolona 500 a 2000mg/kg/dia idealmente em associação a ciclofosfamida 0,75g/m<sup>2</sup> (1 dose) ou rituximab 375 mg/m<sup>2</sup> (semanal durante 4 semanas). A morbidade e mortalidade são elevadas e dependem da instituição precoce do tratamento. Cerca de 25% dos doentes morrem no primeiro episódio de hemorragia alveolar difusa.

### **P260 – SÍNDROME DO TÚNEL CÁRPICO E GOTA TOFÁCEA: CASO CLÍNICO**

Pedro Abreu<sup>1</sup>, Carolina Rocha<sup>2</sup>

1. Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde de Castelo Branco, Castelo Branco, Portugal

2. Anesthesiology Department, Unidade Local de Saúde de Castelo, Castelo Branco, Portugal

**Introdução:** O síndrome do túnel cárpico (STC) causado por gota é uma situação rara e secundária a tenosinovite dos flexores ou ocupação do canal por tofos gotosos. Os autores relatam um caso de compressão do nervo mediano causado por tofo gotoso.

**Caso clínico:** Sexo masculino, 58 anos, com antece-

dentos de alcoolismo e HTA, referenciado a consulta de Reumatologia por gota tofácea crónica não controlada. Apresentava queixas de parestesias do 2º-4º dedo da mão esquerda e que não respondiam a terapêutica analgésica/anti-inflamatória. Ao exame objectivo (a destacar): tumefacção na região flexora do punho esq. Prova de Tinel e Phalen positivas. Analiticamente (a destacar): PCR 2.04mg/dl, ác. úrico 10.4mg/dl. Efetuou EMG que confirmou o diagnóstico de STC, grau severo. O paciente foi tratado cirurgicamente com reversibilidade de sintomatologia.

**Discussão:** a gota poderá ser uma causa não traumática de compressão do nervo mediano e os tofos gotosos deverão ser considerados uma causa potencial de STC. O caso ilustra uma potencial consequência com limitações na funcionalidade da mão de uma patologia em que o diagnóstico atempado e o controlo rigoroso daquela são necessários para se evitar complicações raras.

#### **P172 – THE ERASMUS SYNDROME: A RARE ASSOCIATION**

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>, José Silva Brito<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>  
1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

**Background:** The etiology of Systemic sclerosis (SSc) is unknown, but there is evidence that some environmental factors, like silica dust, may play a role in disease development. The Erasmus syndrome describes the association of systemic sclerosis following exposure to silica with or without silicosis. Few case reports of this condition are available in literature.

**Objectives:** To establish the incidence and to describe the clinical characteristics of patients with Erasmus syndrome.

**Methods:** Clinical records of 108 patients with clinical diagnosis of SSc followed in our rheumatology department between 2000 and 2015, were reviewed. Four patients had a history of occupational exposure to silica.

**Results:** The incidence of the Erasmus Syndrome in our cohort was 3.7% (4 cases). Three patients were male and one patient was female. The mean age at the diagnosis was 47.5 years (range 37-57) and mean disease duration (first non-Raynaud symptom) of 4.25 years. Three patients had limited SSc and one patient had diffuse skin involvement. The mean exposure time to silica was 7.5 years. All patients were smokers too. The initial symptom was Raynaud's phenomenon in 3 and cutaneous sclerosis in 1 patient, having appeared a mean of 2 years before diagnosis. During follow-up,

all patients had Raynaud's phenomenon and pitting scars. Two patients had digital ulcers. Puffy hands and arthritis were present in two patients. All patients had positive antinuclear antibodies, 2 had positive anti-centromere and 2 had positive anti-Scl70.

In all cases observed, patients presented with dyspnoea. Thoracic high-resolution computed tomography detected a silicotic pattern in all patients, one patient had impairment in the diffusion test and only one case had restrictive spirometric pattern. None had pulmonary hypertension or interstitial lung disease.

All patients were exposed to silica as they worked in granite quarries.

**Conclusion:** Exposure to silica dust is a well established etiologic factor for SSc. However, the coexistence of silicosis and systemic sclerosis is observed very rarely. Men are usually more affected than women due to occupational exposure. Clinical course is usually severe and rapidly progressive like we observed in our patients. They had worse prognosis as they suffered from cardiopulmonary mixed complications. As it can be evitable, exposure must be recognised, employers must give their workers, equipment and clothing to protect themselves.

#### **P205 – OMBRO CONGELADO: UMA CAUSA EXTRA-ARTICULAR RARA**

Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Introdução:** O ombro doloroso agudo não traumático tem como principais etiologias infecciosa, microcristalina e hemorrágica. A manutenção do quadro algico evolui frequentemente para capsulite retrátil. Descreve-se um caso raro de ombro doloroso agudo no idoso.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino, 89 anos, com antecedentes pessoais de tromboembolismo pulmonar sob anticoagulação oral. Seguida em consulta de Reumatologia por polimialgia reumática (PMR), doença por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio (CPFC) artrite reumatóide-like e osteoporose trabecular fraturária. Observada em consulta por um quadro de instalação progressiva de omalgia inflamatória à direita com capsulite retrátil com 2 semanas de evolução, sem fatores precipitantes. No exame objectivo apresentava exuberante tumefacção articular, eritema e restrição dolorosa à mobilização ativa e passiva do om-

bro direito (flexão anterior 45°, abdução 40°, rotação externa 0° e rotação interna 40°), sem sintomas de recidiva de PMR ou artrite periférica. Da avaliação laboratorial, destacava-se anemia normocítica normocrômica (hemoglobina 7,6 g/dL) e elevação de parâmetros inflamatórios (velocidade de sedimentação de 39 mm/1ª hora e proteína C reativa de 4,30 mg/dL). A imagem radiológica de ambos os ombros nas incidências ântero-posterior e em rotação externa mostrou omartrose bilateral com sinais indiretos de rotura do tendão do supra-espinhoso (elevação, achatamento e irregularidades corticais das cabeças umerais, osteófitos glenoumerais e acrómio-claviculares), sem alterações das trabéculas ósseas. A ressonância magnética do ombro direito revelou rotura da coifa dos rotadores e extensa bursite subacromiodeltoideia (SAD) com extensão aos recessos subescapular (64 x 50 mm) e axilar (27 x 20 mm) com heterogeneidade de sinal sugestiva de cronicidade, sem sinais de derrame intra-articular glenoumeral ou de etiologia infecciosa, hemorrágica ou neoplásica. O conteúdo organizado da bursa impossibilitou a sua aspiração ecoguiada e a análise necessária por microscopia ótica de luz polarizada. Pelos antecedentes de doença de deposição de CFPC e pelas características de hipercogenicidade da bursa SAD foi colocada a hipótese de etiologia microcristalina. A doente iniciou tratamentos de fisioterapia com calor local após exclusão de indicação cirúrgica pela Ortopedia.

**Conclusões:** A bursite SAD é uma causa habitual de ombro doloroso agudo. A bursite SAD extensa e organizada é uma causa rara de apresentação inagural.

## GRUPO 12

### P102 – SÍNDROME ANTI-SÍNTETASE – UM CASO DE TRATAMENTO DE SUCESSO COM RITUXIMAB

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>,  
Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Introdução:** O tratamento das miopatias inflamatórias é um desafio pela raridade e heterogeneidade destas entidades, pela falta de ensaios clínicos e por dispormos de medidas de outcomes parcialmente validadas. Os autores apresentam o caso clínico dum doente com síndrome anti-sintetase refractária a terapêutica imunomoduladora clássica, em que a opção pelo tratamento com rituximab foi efectiva.

**Caso clínico:** Homem, 43 anos de idade, com diagnóstico de síndrome anti-sintetase aos 37 anos. O quadro clínico inicial consistiu em artralguas das pequenas articulações das mãos com edema difuso das mesmas e rigidez matinal prolongada, mãos de mecânico, mialgias proximais dos membros superiores e inferiores, dispneia para médios esforços e tosse irritativa não produtiva. Analiticamente, destacavam-se: elevação dos reagentes de fase aguda (RFA), ALT 41 U/L, aldolase 12.05 U/L (ref.7.57), positividade para os anticorpos anti-Jo1 e anti-SSa. A TC torácica de alta resolução foi compatível com non-specific interstitial pneumonia. Na altura, iniciou prednisolona 1mg/Kg/dia e azatioprina 50mg/dia. Posteriormente, foi feito um aumento progressivo da azatioprina até 2.5mg/Kg/dia, com desmame de corticoterapia. Seis meses após apresentava os RFA, enzimas musculares e hepáticas normalizados. Doze meses após verificou-se manutenção da normalidade analítica bem como melhoria significativa dos achados da TC pulmonar. A corticoterapia foi reduzida para 2.5mg/dia. Aos 18 meses de follow-up o doente reinicia poliartralguas incapacitantes com rigidez matinal das mãos. Analiticamente verificou-se elevação da proteína C-reativa, transaminases, CPK 608U/L, aldolase 45.1U/L, CPK-MB 18ng/ml e mioglobina 588.1ng/ml. Nesta altura suspendeu-se a azatioprina e iniciou-se metotrexato (MTX) 15mg/semana, aumentando-se a prednisolona para 10mg/dia. Dois meses após este episódio havia uma melhoria clínica e analítica com normalização enzimática com excepção da aldolase (14.4U/L). Assim, a dose de MTX foi ajustada para 17.5 mg/semana e a prednisolona para 7.5mg/dia. Nove meses após o início do MTX o doente inicia astenia intensa e dispneia para médios esforços. O estudo complementar mostrou agravamento significativo das enzimas musculares bem como elevação dos RFA. Aumentou-se o MTX para 25mg/semana. Um mês após este ajuste, sem melhoria clínica ou analítica e dada a intolerância gastro-intestinal, substituiu-se o MTX oral por subcutâneo (s.c.). Seis meses depois, ainda sem melhoria clínico-laboratorial e com maior elevação dos RFA, surgiu uma infecção genital e perineal grave por molluscum contagiosum. Foi suspenso o MTX s.c., reduziu-se a prednisolona para 5mg/dia e iniciou-se imunoglobulinas humanas polivalentes endovenosa (IgIV) (0.4mg/kg/dia, 5 dias consecutivos, de 4 em 4 semanas). Aos 12 meses não se verificou melhoria sustentada e o doente foi proposto para rituximab. Aos seis meses e após 2 ciclos de 1g, constatamos melhoria clínica e analítica, sendo que a aldolase era a única alteração



(8.4U/L). Aos 18 meses, o doente encontra-se assintomático, com o estudo analítico completamente normal e sob prednisolona 2.5mg/dia.

**Conclusão:** Embora não existam estudos randomizados a evidenciar a eficácia do rituximab nestes casos refractários, na prática clínica diária este fármaco tem-se assumido uma opção de tratamento efectiva.

## P224 – PROTÓXIDO DE AZOTO NAS TÉCNICAS DE REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA: EFICÁCIA E SEGURANÇA

Joana da Silva Dinis<sup>1</sup>, Ana Valido<sup>1</sup>,

Filipa Oliveira Ramos<sup>1,2,3</sup>,

Raquel Campanilho-Marques<sup>1,3</sup>, Helena Roxo<sup>4</sup>,

Fernando Saraiva<sup>1</sup>, JE Fonseca<sup>1,2,3</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

2. Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

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

4. Anesthesia Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introdução:** Nas doenças reumáticas juvenis, é comum a necessidade de realizar procedimentos diagnósticos e terapêuticos articulares e peri-articulares. Nas crianças e adolescentes, de forma a minimizar a dor e ansiedade a que se associam estes procedimentos, é frequentemente utilizada a sedação inalatória com fármacos como o sevoflurano ou a anestesia geral. O protóxido de azoto (PA) tem propriedades analgésicas, ansiolíticas e sedativas, com eficácia demonstrada, mas menos efeitos adversos associados. O PA é amplamente utilizado em Pediatria, com eficácia e segurança também já demonstradas em técnicas reumatológicas.

**Objetivo:** Avaliação da eficácia e segurança da utilização do PA em crianças submetidas a técnicas reumatológicas.

**Métodos:** Análise retrospectiva de doentes com idade inferior a 18 anos, com doença reumática inflamatória, que foram submetidos a técnicas reumatológicas no nosso centro sob sedação com PA inalado, desde o início da sua utilização nestes procedimentos, em Janeiro de 2015. A eficácia da anestesia no controlo da dor durante o procedimento foi avaliada através da escala visual analógica da dor (EVA; 0-10 cm), aplicada ao médico (EVAm) e aos pais dos doentes (EVAp). Foram analisados os eventos adversos registados durante e após o procedimento, bem como os casos de falência em que foi necessário recorrer a outros fármacos sedativos.

**Resultados:** Das 36 crianças submetidas a técnicas de Reumatologia desde Janeiro de 2015, 15 doentes foram sedados com PA, dos quais 13 tinham o registo completo da informação necessária e foram incluídos. Foram realizados 18 procedimentos a 13 doentes, com idade média de  $7 \pm 3,2$  anos, sendo que 61,5% dos doentes eram do género feminino (n=8). 11 doentes (84,6%) tinham Artrite Idiopática Juvenil e 2 Dermatomiosite Juvenil (15,4%). Os procedimentos realizados foram sinoviortese com hexacetonido de triancinolona (83,3%; n=15), infiltração peri-articular com acetato de metilprednisolona (5,6%; n=1), artrocentese (5,6%; n=1) e aspiração de quisto de Baker (5,6%; n=1). As localizações anatómicas intervencionadas foram o joelho (38,9%; n=7), tíbio-társica (16,7%; n=3); punho (16,7%; n=3); cotovelo (5,6%; n=1), ombro (5,6%; n=1), metacárpico-falângica (5,6%; n=1); tendão do músculo extensor do 3º dedo (5,6%; n=1) e quisto de Baker (5,6%; n=1). Em 3 doentes (23%) foi necessária a utilização de sedação inalatória com sevoflurano, por insucesso na sedação inicial com PA. Dos restantes 10 doentes que fizeram o procedimento sob sedação com PA, a EVAp média foi  $1,0 \pm 2,5$  cm e a EVAm média foi  $0,5 \pm 2,4$  cm. Destes doentes, 2 (20% dos submetidos a sedação com PA; 15,3% do total de doentes) reportaram níveis de dor elevados, com EVAp média de  $8,5 \pm 0,5$  cm e EVAm média de  $8,0 \pm 0$  cm. Nos restantes 8 doentes (80% dos submetidos a sedação com PA; 61,5% do total de doentes), os níveis de dor reportados foram reduzidos, com EVAp média de  $0,8 \pm 0,8$  cm e EVAm média de  $0,5 \pm 0,6$  cm. Não foram reportados efeitos adversos minor ou major à utilização do PA por nenhum doente.

**Conclusão:** Este é o primeiro trabalho que se dedica à análise da eficácia e segurança do PA em crianças portuguesas submetidas a técnicas de Reumatologia. Apenas em 62% das crianças se verificou a eficácia do PA, além da sua segurança. Estes números revelam uma eficácia inferior à esperada, o que pode ser devido a características particulares da população portuguesa, aspetos a serem esclarecidos em estudos futuros, com um maior número de doentes.

## P81 – OSTEOMALÁCIA HIPOFOSFATÉMICA HIPERFOSFATÚRICA INDUZIDA PELA ADMINISTRAÇÃO DE CARBOXIMALTOSE FÉRRICA: UMA DOENÇA E UMA SUA ETIOLOGIA QUE NÃO PODEM SER ESQUECIDAS

Nádia Martins<sup>1</sup>, Nikita Khmelinskii<sup>1</sup>,

Rui Lourenço Teixeira<sup>1</sup>, Cristina Ponte<sup>1</sup>,

Fernando Saraiva<sup>1</sup>, José Carlos Romeu<sup>1</sup>  
 1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria,  
 Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A homeostasia do fosfato é mantida pelo efeito do metabolito activo da vitamina D na sua absorção intestinal e pela acção fosfatúrica da PTH e de um conjunto de factores reguladores designados fosfatónicas, em que se inclui o fibroblast growth factor 23 (FGF23). O défice crónico de fosfato está entre as causas de osteomalácia, definida pelo defeito da mineralização óssea de aparecimento na idade adulta. As formulações de ferro parentérico são frequentemente utilizadas para corrigir a ferropenia, com a vantagem de serem mais eficazes e de se associarem a menor incidência de efeitos gastrointestinais. A hipofosfatemia relacionada com a administração de carboximaltose férrica (CMF) foi recentemente relatada como frequente e, embora geralmente ligeira, transitória e sem significado clínico, pode ser grave e prolongada.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino de 54 anos com antecedentes de doença de Rendu-Osler-Weber com epistaxis recorrentes e anemia ferropénica crónica com necessidade de administração regular de ferro parentérico, na forma de CMF, desde há cinco anos. Internado por artrite séptica do joelho esquerdo a *Staphylococcus aureus* sensível à metilina, tratada com flucloxacilina endovenosa e artroclise artroscópica. Referia, desde há três anos e meio, quadro de dor músculo-esquelética generalizada associada a fraqueza muscular e limitação funcional confinando o doente ao leito/cadeira. Tinha sido observado em Consulta de Doenças Auto-imunes e, admitido o diagnóstico de espondilartrite, medicado, sem benefício, com sulfassalazina e azatioprina. A avaliação inicial revelou hipofosfatemia de 1,5mg/dL (N:2,4-5,1), com calcemia de 8,9mg/dL (N:8,6-10,2), 25-vit.D insuficiente (24,8ng/mL; N>30) e ligeira elevação de PTH (92,4pg/mL; N:14-72). A avaliação retrospectiva documentou hipofosfatemia persistente, com valores entre 1,0 e 2,0mg/dL, desde um ano após o início da administração de CMF. O cálculo da taxa de reabsorção tubular de fósforo (TRP), de 0,786 (N>0,85), e da taxa de reabsorção tubular máxima de fosfato por taxa de filtração glomerular (TmP/GFR), de 1,55mg/dL (N>2,0), confirmou o estado de hipofosfatemia hiperfosfatúrica. A cintigrafia óssea revelou, além da hipercaptação a nível do joelho no contexto da artrite séptica, múltiplos focos de captação em arcos costais e região subcapital dos fémures. O estudo imagiológico dirigido documentou

múltiplas fracturas lineares de insuficiência, de acordo com o diagnóstico de osteomalácia, e excluiu espondilartrite. Iniciada terapêutica com fósforo 3g/d e calcitriol 0,25µg/d, e reposição de 25-vit.D (800UI/d), verificou-se estabelecimento de normofosforemia e melhoria clínica das queixas do doente, a deambular com apoio à data da alta. Após a exclusão de outras causas, concluiu-se como etiologia da hipofosfatemia hipofosfatúrica a administração de CMF.

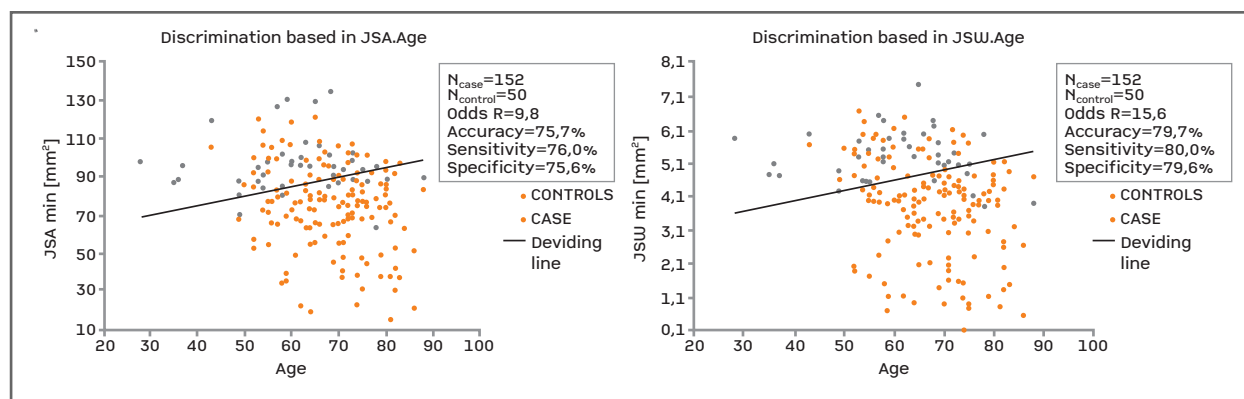
**Discussão/Conclusão:** O relatado representa um caso de diagnóstico tardio de osteomalácia hipofosfatémica hiperfosfatúrica associado à administração prolongada de ferro endovenoso. O diagnóstico é estabelecido três anos e meio após o início do quadro clínico, apesar de ser conhecida desde então uma hipofosfatemia que persistiu ao longo de todo esse tempo. A hipofosfatemia relacionada com a administração da CMF, relatada pela primeira vez em 2008, poderá envolver o aumento dos níveis de FGF23, que, per se, se apresenta elevado em doentes com défice de ferro. Este caso permite salientar a relevância da hipofosfatemia associada à administração prolongada de ferro parentérico como causa de doença óssea metabólica grave.

#### P100 – A CLINICAL STUDY TO EXAMINE THRESHOLDS OF JOINT SPACE WIDTH AND JOINT SPACE AREA FOR IDENTIFICATION OF KNEE OSTEOARTHRITIS

Richard Ljuhar<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>2</sup>, Helena Canhão<sup>3</sup>, Rodrigues AM<sup>3</sup>, Nelia Gouveia<sup>2</sup>, Benjamin Norman<sup>1</sup>, Tobias Haftner<sup>1</sup>, Davul Ljuhar<sup>1</sup>, Jiri Hladuvka<sup>4</sup>, Astrid Fahrleitner<sup>5</sup>, Hans Peter Dimai<sup>5</sup>, Stefan Nehrer<sup>6</sup>

1. Research & Development, Braincon Technologies, Vienna, Austria
2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal
3. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
4. VRVis Research Competence Center, Vienna, Austria
5. Department of Internal Medicine, Division of Endocrinology and Metabolism, Medical University of Graz, Graz, Austria, 6Center for Regenerative Medicine & Orthopedics, Danube Universit, Krems, Austria

**Objective:** Osteoarthritis (OA) is a degenerative, slowly developing joint disease and characterized by pain and functional disability. Although clinical indications of OA can vary among different definitions there is a ge-



**FIGURE 1.** Thresholds of joint space width and joint space area for identification of knee osteoarthritis

neral agreement that the disease is associated with cartilage narrowing and the development of osteophytes and sclerosis within the subchondral bone. However, there is no general consensus about the threshold below which the joint space width (JSW) and the respective joint space area (JSA) can be certain indicators for the state of OA. Therefore this study evaluates these limits to reveal quantitative information about indicators of OA.

**Methods:** The study included 226 standardized knee radiographs from 101 female patients with OA, and 125 controls. All images were acquired in PA direction and standardized positions. The minimum JSW and JSA were calculated by using the i3a software. 3 physicians assessed the 2D radiographs by using the Kellgren & Lawrence Score and assigned the images to either a Case or Control group. A knee was assigned to the Case group, if at least two physicians assessed it as being affected by OA. The JSW was defined as the vertical distance from the inferior femur condyle to the superior tibia condyle on both the medial and lateral compartment, obtained from 4 distinct points from each side. By building a spline curve between the points of each condyle, the upper and lower boundaries of the JSA are defined for each side, whereas the outer points define the horizontal boundaries. For the JSW and JSA, only the minimum value of each variable was taken into account.

**Results:** Considering the minimum JSW, an odds ratio of 5.63 (CI: 3.17 - 9.99) with an accuracy of 70.35% and a sensitivity of 70.30% can be obtained. Every subject that has a minimum JSW below 3.4mm belongs to the Case group. With respect to the minimum JSA, the odds ratio is 3.60 with an accuracy of 65.49% and

a sensitivity of 65.35%. Results also show that every subject with a minimum JSA below 50mm<sup>2</sup> is being considered to have OA.

**Conclusion:** Based on this study it can be concluded that a JSW below 3.4mm and a JSA below 50mm<sup>2</sup> at the knee joint are strong indicators for OA. Thus, for clinical assessments it is suggested to consider these threshold values for diagnostic purposes. In further studies, symptomatic knee OA should be incorporated to verify whether minimum JSWs and JSAs can also be linked to symptomatic knee pain.

#### P125 – NEUROPSYCHIATRIC INVOLVEMENT IN JUVENILE-ONSET SYSTEMIC LUPUS

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Mariana Rodrigues<sup>2</sup>, Iva Brito<sup>1,3</sup>

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

2. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal, 3Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

**Background:** Neuropsychiatric involvement in systemic lupus erythematosus (NPSLE) includes the neurological syndromes of the central, peripheral or autonomic nervous systems and psychiatric disorders. Some studies suggests that juvenile systemic lupus erythematosus (jSLE) has a more serious course and a more frequent neuropsychiatric involvement than adult onset, coursing with significant morbidity and mortality. Its prevalence ranges from 22 to 50.9%.

**Objectives:** To assess neuropsychiatric manifestations in juvenile-onset SLE patients and study the predictors and association to disease characteristics.

**Methods:** Retrospective observational study was performed including consecutive patients with jSLE (disease onset before 16 years of age,) that fulfilled American College of Rheumatology (ACR) criteria followed in our Paediatric Rheumatology Unit. Clinical, demographic and laboratory characteristics were retrospectively collected by consulting the medical records. The neuropsychiatric manifestations were defined according to the nomenclature and classification of ACR. Patients with NPSLE were compared with others using Student t-test, Mann-Whitney test, Chi-square or Fisher test. (SPSS 23.0). Significance level was set as  $<0.05$ .

**Results:** 38 patients were included, 92.1% (35) were female, with a mean age at diagnosis of  $12.9 \pm 3$  years. Median period between onset of symptoms and diagnosis of SLE was 0.3 [0-1.2] years and median duration of follow-up was 14 [0.75-26].

Neuropsychiatric manifestations of the SLE were observed in 8 (21%) patients: chorea (n=1), psychosis (n=2), seizures (n=1), transverse myelitis (1), stroke and weakness (n=1), headache (n=2).

Among the 8 patients with NPSLE, 7 were female and 1 was male. The median time between diagnosis and NPSLE manifestation was 1.75 [0-3] years. The two patients with headaches were treated with oral glucocorticoid. The remaining patients were treated methylprednisolone pulses, 3 were treated with cyclophosphamide and 1 with rituximab.

Full recovery was observed in almost patients, except for those with headaches that had many recurrences of symptoms during follow up.

Comparing patients that had NPSLE with the remaining, we found a statistically significant higher SLEDAI and SLICC scores in those with NPSLE (4 vs 2,  $p=0.04$  and 1.5 vs 0,  $p=0.003$ , respectively). The age, sex and disease duration were comparable between the groups.

NPSLE was associated with more frequent lupus nephritis (75% vs 43.3%,  $p=0.03$ ) and presence of antiphospholipide syndrome (APS) (20% vs 11.2%,  $p=0.04$ ).

NPSLE patients also had higher lupus anti-coagulant prevalence (25% vs 10.7%) and anticardiolipine antibodies (23.3% vs 12.5% %), yet none of the above reached statistical significance.

**Conclusions:** The neuropsychiatric manifestations are frequently observed in patients with jSLE and central nervous system manifestations were more frequently observed than manifestations affecting the peripheral nervous system. Our study suggests an association be-

tween NPSLE and lupus nephritis, higher disease activity and the presence of APS. We observed a good outcome with complete resolution in the majority of the cases.

#### P94 – INFLAMMATORY THORACIC BACK PAIN IN A PATIENT WITH PSORIASIS AS THE INITIAL PRESENTATION OF A TAKAYASU ARTERITIS

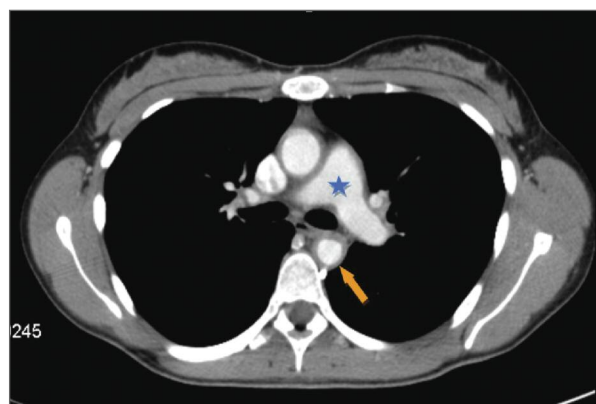
Vítor Teixeira<sup>1</sup>, Carlos Miranda Rosa<sup>1</sup>, Mariana Roque<sup>2</sup>, Filipa Oliveira Ramos<sup>1</sup>, Elsa Vieira-Sousa<sup>1</sup>, José Carlos Romeu<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

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

**Introduction:** Takayasu Arteritis (TA) is a rare granulomatous vasculitis affecting large vessels, mainly the aorta (Ao) and its branches, usually occurring in young women (Jennette JC, 2013). It may present with a broad spectrum of symptoms, but inflammatory thoracic back pain is uncommon at the time of diagnosis (Kerr GS, 1994).

**Clinical Case:** A 30 year old woman with psoriasis was referred due to a 6 months upper back pain, without limb radiation, more intense at night and associated with 30 minutes morning stiffness. NSAIDs initially relieved the pain but it got worst throughout the months with loss of response. She also referred vespertine low grade fever in the 2 months previous to admission. She



**FIGURE 1.** Thoracic CT, axial view - thickening of the walls of the thoracic aorta (arrow) and pulmonary trunk and its branches (star)

had been diagnosed by a non-rheumatologist with psoriatic spondyloarthritis, despite a normal spinal tomography (CT) and magnetic resonance. There was no limitation in the amplitude of movements of the spine, no pain was elicited by pressure over spinous process but by pressure over the paravertebral muscles of the upper back. Sacroiliitis manoeuvres were negative and there was no evidence of peripheral arthritis or enthesitis. She had normal and equivalent blood pressure and pulses, measured in both upper and lower limbs. Blood tests revealed a low Hb 10.1g/dL, neutrophilia  $9.01 \times 10^9/L$ , thrombocytosis ( $637 \times 10^9/L$ ), elevated ESR (94mm/h) and CRP (10.9mg/dL); elevated alkaline phosphatase 329U/L and GGT 87U/L but normal bilirubin and transaminases. Antibodies screening (ANAs, ANCAs, LKM, AMA, ASMA, AAF, RF and anti-CCP), blood cultures, serologic markers for infectious agents, mantoux test and IGRA were negative.

Due to suspicion of referred pain it was requested a thoracic CT. A thickening of the wall of the thoracic Ao, pulmonary trunk (PT) and its right and left branches was visualized. A angio-CT showed a decrease in the diameter of the left primitive carotid artery (CA) with concentric thickening of the wall and ectasia in the origin of the left internal CA. Left external CA also presented a decreased diameter; left internal CA had coiling. PET-Scan confirmed vasculitis of thoracic Ao, left CA and distal PT. Doppler US scan also showed axillary and brachial arteries with marked diffuse thickening of the arterial walls and "halo sign". Abdominal US revealed a homogenous hepatomegaly with normal contours and biliary ducts. The diagnosis of TA was established and the patient was initially treated with prednisolone 1mg/kg/day, aspirin 100 mg/day and methotrexate 15 mg/week, with improvement of symptoms, acute phase reactants (AFR) and normalization of hepatic enzymes.

**Discussion:** Careful assessment of back pain is fundamental to disclose less common but potentially severe diseases, including non-vertebral conditions such as TA. The characteristics of the back pain of our patient could have been easily attributed to axial spondyloarthritis. However, the absence of clinical signs and the normality of the imaging study of the spine excluded this diagnosis. Hepatic involvement in TA, observed in this case, has not been appropriately studied but as been previously documented (Durant C, 2011).

This report emphasizes that persistent back pain accompanied by systemic manifestations and elevation of AFR requires the consideration of extra-vertebral di-

sorders, including, in the case of the young woman, initial inflammatory phase of the TA.

### **P85 – HIP INVOLVEMENT IN SPONDYLOARTHRITIS PATIENTS: A FREQUENT AND SERIOUS MANIFESTATION**

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>

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

**Background:** The prevalence of hip involvement in spondyloarthritis (SpA) patients varies from 7-50%. It is a cause of significant functional impairment and a marker of poor prognosis.

**Objectives:** The aim of this study was to compare demographic, clinical, laboratory and treatment data among SpA patients with and without hip involvement.

**Methods:** Cross-sectional study including 187 SpA patients who completed a questionnaire assessing age at diagnosis, disease subtype, clinical presentation, disease-activity (BASDAI, ASDAS) and functional-indices (BASFI) and BASMI was calculated. The patients' records were consulted to assess the following parameters: presence of HLA-B27 antigen, inflammatory markers (ESR, CRP), radiographs of spine, hip and sacroiliac joints. Hip involvement was considered based on the BASRI-hip scoring system (hip involvement if =2). The statistical analysis was performed using SPSS 21.0 software, and  $p < 0.05$  was taken to indicate statistical significance. To compare the differences between the groups, Mann-Whitney U, Qui-square and Fisher tests were used.

**Results:** 187 patients were included, with 55.6% males, median age 46.0 (range 21.0-79.0) years. In this study 75 (40.1%) patients had hip involvement, which was significantly more frequent in males (46.1% vs 32.5%,  $p=0.041$ ). There were no statistically significant differences in age at diagnosis, age at evaluation, time of diagnosis, smoking habits, subtype of SpA, extra-articular manifestations or HLA-B27 positivity. Ankylosis of bilateral sacroiliac joints and syndesmophytosis were significantly more frequent in patients with hip involvement (56.2 vs 28.8%  $p < 0.001$  and 57.3% vs 38.7%  $p=0.009$ ). Median disease duration was significantly greater in SpA patients with hip involvement (19.0 vs 14.0 years,  $p=0.001$ ). BASMI, BASFI and ASDAS-CRP were significantly higher in patients with hip involvement (median 5.0 vs 3.8,  $p < 0.001$ ; median 5.1 vs 3.3,  $p=0.001$  and 2.4 vs 2.0,  $p=0.038$ , respectively).

Median BASDAI and ASDAS-ESR were also higher in these patients but this difference was not statistically significant (3.3 vs 2.8,  $p=0.361$  and 2.3 vs 2.1  $p=0.318$ , respectively). There were no differences in what concerns SpA treatment between the two groups.

**Conclusions:** This study shows that radiographic hip involvement is a frequent disease manifestation in SpA, and that it could be more common in male patients with long-standing disease. It also confirms that hip involvement reflects more severe disease, as it is associated with more axial damage and functional impairment.

### P232 – INTERNUCLEAR OPHTHALMOPLÉGIA DURING TREATMENT WITH A TUMOR NECROSIS FACTOR ANTAGONIST: A CASE REPORT

Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Joana Leite Silva<sup>1</sup>, José A. Costa<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>  
1. Rheumatology Department, Hospital Conde de Bertandos (ULSAM), Ponte de Lima, Portugal

**Background:** Biological drugs, such as those inhibiting the tumor necrosis factor  $\alpha$  (TNF  $\alpha$ ), are increasingly being used to treat various diseases, including rheumatic pathologies. These drugs have proven efficacy and safety, however, under certain circumstances not completely understood, diverse immune-mediated adverse events, including neurological conditions, have been described.

**Objective:** To describe the case of a patient diagnosed of psoriatic arthritis (PsA) and who developed neurological symptoms while on therapy with an anti-TNF $\alpha$  drug.

**Case report:** Female, 60 years old, followed up at a rheumatology unit diagnosed of PsA with 4 years of evolution. She also suffered from arterial hypertension and dyslipidaemia. She was at the time being treated with methotrexate 25mg/week, folic acid 10mg/week, low dose prednisone, as well as with medication for comorbidities. She had also started an anti-TNF $\alpha$  drug, golimumab, 10 months before. She was admitted to emergency department complaining about blurred vision, headaches and diplopia with two weeks of evolution. The patient examination revealed a total failure to adduct the right eye and monocular nystagmus of the adducting eye compatible with the diagnosis of a unilateral right internuclear ophthalmoplegia (INO). Magnetic resonance imaging showed two demyelinating lesions, one of them interesting the right side of the dorsal tegmentum of the protuberance, responsible for

the INO; the appearance of the lesions as well as the absence of restriction to diffusion suggested an inflammatory/demyelinating aetiology in detriment of ischemic event. She was then treated with a course of five days of 1000mg/day pulse of methyl prednisolone, discontinued golimumab and the symptoms rapidly improved. In the following months she tapered the corticosteroids without recurrence of the neurological disease and maintained treatment with methotrexate for PsA with acceptable response.

**Discussion and Conclusion:** Some case reports of various neurological events occurring in patients treated with anti-TNF  $\alpha$  drugs have been previously published. Currently, it is not clear if these agents may induce de novo demyelination of central nervous system or unmask pre-existing lesions in genetically susceptible patients. This case emphasises the need for additional studies in this field in order to be able to draw more precise conclusions. Until further clarification, TNF $\alpha$  antagonists should be avoided in patients with history of demyelinating neurological disease and stopped if such a condition is suspected.

### REFERENCES

1. Kaltsonoudis E et al. Neurological adverse events in patients receiving anti-TNF therapy: a prospective imaging and electrophysiological study. *Arthritis Res Ther* 2014;16(3):R125.

### P250 – A COEXISTÊNCIA DE ARTRITE REUMATÓIDE E NEFRITE LUPICA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Sandra Sousa<sup>1</sup>, Ricardo Macau<sup>2</sup>, Pedro Gonçalves<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal
2. Nephrology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Introdução:** Embora a artrite reumatoide (AR) e o lúpus eritematoso sistémico (LES) sejam diferentes doenças imunomediadas, algumas das suas características podem ser encontradas simultaneamente no mesmo doente, tornando difícil o seu diagnóstico e tratamento.

**Caso Clínico:** Mulher de 60 anos, com antecedentes de AR seronegativa não deformante, com 17 anos de evolução, que inicia em Abril/14, quadro de hemato-proteinúria, associado a agravamento da função renal (Creatinina sérica 1.5>2.5mg/dL). Negava febre, emagrecimento, úlceras orais, alopecia, fotossensibilidade, fenómeno de Raynaud, alterações neuropsiquiátricas, queixas respiratórias, urinárias ou gastrointestinais.

Apresentava como outros antecedentes, hipertensão arterial essencial e síndrome depressivo. Medicada com etanercept (ETN) 50mg SC semanal, olmesartan+hidroclorotiazida e zolpidem. Foram suspensos metotrexato 10mg oral e leflunomida 20mg em Maio/2014 por leucopenia persistente.

Por manutenção das alterações renais associadas a anemia, foi suspensa a terapêutica biológica e internada eletivamente em Julho/2014. Na admissão, apresentava TA 162/102mmHg e edema bimalleolar, sem outras alterações. Analiticamente, destacava-se hemoglobina 8,1g/dL, leucócitos 2700 109/L, linfócitos 1,08 109/L, VS 84mm, ureia 110mg/dL, creatinina 3mg/dL, PCR 1,5mg/dL, proteinúria 30mg/dL, eritrocitúria 300/uL, Ratio P/C 0,8, Proteinúria24H 1,24g, complementémia normal, anticorpo anti-CCP 919UA/mL, ANA 1/160 com especificidades negativas, Anti-DNAs, anti-histona, cANCA, pANCA e anti-membrana basal glomerular negativos. Foi realizada biópsia renal que mostrou uma glomerulonefrite proliferativa difusa endocapilar com depósitos subendoteliais compatível com nefrite lupica classe III (classif. ISN 2003). Não foi realizada IF por falta de tecido renal. Iniciou pulsos de metilprednisolona 1g 3dias, seguidos de prednisolona (PDN) 60mg/dia e micofenolato de mofetil (MMF) 2g/dia. Teve alta melhorada, medicada com PDN 60mg/dia e MMF 360mg bid, assistindo-se posteriormente a melhoria gradual da função renal, com normalização da hemoglobina e dos parâmetros inflamatórios. Atualmente medicada apenas com ácido micofenólico 360mg bid. A doente nega artrite, bem como outras queixas de atividade lupica. Analiticamente destaca-se apenas hematúria residual persistente.

**Conclusão:** O envolvimento inflamatório simétrico dos punhos e pequenas articulações das mãos, associado a positividade do anticorpo anti-citrulina não deixou dúvidas no diagnóstico de AR nesta doente. Após 17 anos de evolução, verificou-se a coexistência de doença renal grave: A biópsia renal revelou-se compatível com glomerulonefrite lupica classe III. Apesar da presença de ANA positivos, já anteriormente detetados ao longo da doença, o quadro atual da doente não é suficiente para a classificação de LES de acordo com os critérios ACR 1997, contrariamente ao que acontecerá se utilizados os critérios SLICC 2012, podendo inferir-se assim uma síndrome de sobreposição AR-LES. O aparecimento de nefrite lupica em doentes com AR de longa evolução foi já descrito por alguns autores que consideraram serem casos de viragem de uma doença predominantemente articular para uma conetivite sis-

têmica. Os anti-TNF podem induzir quadros *lupus-like*, estando já descritos vários casos de glomerulonefrite induzida pelo ETN. No caso apresentado, o grande intervalo de tempo entre o início do ETN em 2009 e o aparecimento de alterações renais, bem como a ausência de hipocomplementémia e positividade para os anticorpos anti-histona ou DNAs, tornam esta hipótese mais remota.

## GRUPO 13

### P146 – CARDIAC INVOLVEMENT IN SYSTEMIC SCLEROSIS – A PORTUGUESE REALITY

Ana Catarina Duarte<sup>1</sup>, Inês Cordeiro<sup>1</sup>, Sandra Sousa<sup>1</sup>, Lídia Teixeira<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Introduction:** Systemic sclerosis (SSc) has a wide spectrum of cardiovascular manifestations, being pulmonary hypertension (PH) one of the most lethal complications. Echocardiography is a pivotal screening test for patients at risk for PH that allows prompt identification of those with high estimated pulmonary artery systolic pressure (PASP).

**Methods:** We conducted a retrospective analysis of patients with SSc followed in our Rheumatology department aiming to characterize those with estimated PASP=35 mmHg. Clinical and laboratory features, including dyspnea according to New York Heart Association (NYHA) classes, N-terminal pro-Brain Natriuretic Peptide (NT-proBNP) serum levels, uricemia, anti-nuclear antibody (ANA) specificities, 6-minute walk test (6MWT), and right heart catheterization (RHC), if required, were assessed.

**Results:** In total, 87 out of 103 SSc patients had available echocardiography results (females 93.1%; mean age 57.8 years; mean disease duration 10.3 years). Eight patients were classified as having NYHA class=3. The median value of NTproBNP was 104 pg/mL (19 to 15902). Twenty one (24%) had estimated PASP=35 mmHg (in 16 patients PASP could not be estimated), of whom 16 performed RHC. PH (mPAP=25 mmHg) was confirmed in 7 (44%) cases; 3 were classified as group 1, 1 as group 2, 2 as group 3 and 1 as group 5, according to the ERS/ECS 2013 classification. The group with elevated PASP included 11 patients with limited SSc, 7 with diffuse SSc, 1 sine scleroderma and 2 overlap syndromes. Comparison of patients with



**TABLE I. DIFFERENCE IN CLINICAL, LABORATORIAL AND FUNCTIONAL OUTCOMES BETWEEN PASP $\geq$ 35 MMHG AND  $<$ 35 MMHG**

	PASP $\geq$ 35 mmHg N=21	PASP $<$ 35 mmHg N=66	p-value
Age	64.9	45.3	0.595
Disease duration (years)	10.1	11.5	0.571
NYHA $\geq$ 3	35%	0%	$<$ 0.001
Mean NTproBNP (pg/mL)	2549 (35-15,902)	225 (19-3,042)	0.083
Mean uricemia (mg/dL)	5.2	4.8	0.446
Anti-Scl70 antibody	42.1%	18%	0.055
Raynaud phenomenon	80%	82%	0.507
Carbon monoxide diffusion (DLCOsb) $<$ 75	66.7%	76.4%	0.359
Restrictive pulmonary disease (FVC $<$ 70%)	44.4%	4.8%	$<$ 0.001
Mean distance in 6MWT (m)	345 (150-530)	398 (310-610)	0.349

PASP $\geq$  35 mmHg with those with PASP $<$ 35 mmHg put in evidence the following differences (Table I).

During the follow-up occurred 2 deaths directly related to PH.

**Conclusions:** PASP is elevated in one quarter of SSC patients. This subgroup present more frequently higher NYHA classes, elevated NTproBNP levels and Scl70 positivity. About 44% of them had restrictive pulmonary disease. It is essential to closely monitor cardio-respiratory function in order to rule out cardiac involvement as early as possible.

Our results suggest that there is still need to increase physicians' awareness of systematic cardiovascular screening, since fewer patients than are nowadays recommended had a complete evaluation.

#### **P28 – CERTOLIZUMAB PEGOL IN COMBINATION WITH METHOTREXATE IN DMARD-NAÏVE PATIENTS WITH ACTIVE, SEVERE, PROGRESSIVE RHEUMATOID ARTHRITIS: RESULTS FROM A RANDOMIZED, DOUBLE-BLIND, CONTROLLED PHASE 3 STUDY**

Ana Lourenço<sup>1</sup>, Michael Weinblatt<sup>2</sup>, Clifton Bingham<sup>3</sup>, Gerd R. Burmester<sup>4</sup>, Vivian P. Bykerk<sup>5</sup>, Daniel E Furst<sup>6</sup>, Xavier Mariette<sup>7</sup>, Désirée van der Heijde<sup>8</sup>, Daljit Tatla<sup>9</sup>, Catherine Arendt<sup>10</sup>, Irina Mountian<sup>10</sup>, Brenda VanLunen<sup>9</sup>, Paul Emery<sup>11</sup>

1. UCB Pharma, Lisboa, Portugal
2. Division of Rheumatology, Allergy and Immunology, Brigham and Womens Hospital, Boston, United States
3. Johns Hopkins University, Baltimore, United States

4. Charité - University Medicine, Berlin, Germany
5. Hospital for Special Surgery, New York, United States
6. University of California Los Angeles, David Geffen School of Medicine, Los Angeles, United States
7. Université Paris-Sud, AP-HP, Hôpitaux Universitaires Paris-Sud, Paris, France
8. University Hospital, Leiden, Netherlands
9. UCB Pharma, Raleigh, United States
10. UCB Pharma, Brussels, Belgium
11. Leeds Institute of Rheumatic and Musculoskeletal Medicine, University of Leeds, Leeds, United Kingdom

**Background/Purpose:** Early stages of rheumatoid arthritis (RA) may provide a therapeutic window in which biologic agents are most effective<sup>1</sup>. C-EARLY (NCT01519791) is a phase 3 study in DMARD-naïve patients (pts) with severe, active, progressive RA assessing efficacy and safety of certolizumab pegol (CZP)+MTX vs placebo (PBO)+MTX treatment in inducing and maintaining sustained clinical response and inhibiting radiographic damage.

**Methods:** Pts in this multicenter double-blind randomized study had RA  $<$ 1 year since diagnosis at baseline (BL) fulfilling the 2010 ACR/EULAR criteria;  $\geq$ 4 swollen and  $\geq$ 4 tender joints; DAS28(ESR)=3.2; CRP=10 mg/L and/or ESR=28 mm/hr, rheumatoid factor or ACPA positive. 879 pts were randomized 3:1 to CZP (400 mg at Weeks [Wks] 0,2,4, 200 mg every 2 wks to Wk52)+MTX or PBO+MTX Q2W. MTX was initiated at 10 mg/wk and increased to 25 mg/wk by Wk8; the maximum tolerated dose per pt (optimized dose) was maintained to Wk52 in both treatment arms. Pts

**TABLE I. PATIENT CHARACTERISTICS AT BASELINE**

	<b>PBO+MTX N=213[a]</b>	<b>CZP+MTX n=655[a]</b>
Mean (SD), unless otherwise stated		
Age, years	51.2 (13.0)	50.4 (13.6)
Female, n(%)	170 (79.8)	497 (75.9)
Mean BMI kg/m <sup>2</sup>	28.8 (6.4)	28.0 (6.0)
DAS28(ESR)	6.8 (0.9)	6.7 (0.9)
DAS>5.1, n(%)	203 (95.3)	635 (96.9)
SDAI	44.8 (13.9)	43.5 (13.6)
CDAI	42.6 (12.9)	41.3 (12.5)
HAQ-DI	1.7 (0.7)	1.6 (0.6)
TJC (28 joints)	16.2 (6.5)	15.6 (6.5)
SJC (28 joints)	13.0 (5.6)	12.4 (5.5)
ESR (mm/hour)	50.8 (22.2)	50.2 (24.7)
CRP (mg/L)	21.5 (27.9)	21.7 (29.5)
Dx≤4 month, n (%)	157 (73.7)	502 (76.6)
RF positive, [b] n (%)	206 (96.7)	634 (96.8)
ACPA positive, [c] n (%)	182 (85.4)	546 (83.4)
mTSS	8.8 (19.9)	7.2 (13.9)
Erosion score	5.0 (10.3)	4.4 (8.0)
Joint space narrowing	3.8 (10.6)	2.9 (6.8)
Erosions present, n (%)	169 (79.3)	506 (77.3)

[a] 213 PBO+MTX and 655 CZP+MTX pts were included in the full analysis set (FAS; pts with BL and post-BL DAS28[ESR]); 163 PBO+MTX pts and 528 CZP+MTX pts were included in the radiographic analysis set (FAS pts with valid BL and post-BL radiographs); [b] ≥14 IU/mL; [c] ≥7 IU/mL. ACPA: anticyclic citrullinated peptide antibody; Dx: time since diagnosis; RF: rheumatoid factor.

who could not tolerate =15 mg/wk MTX by Wk8 were withdrawn. Sustained DAS28(ESR) remission (sREM), defined as DAS28[ESR]=2.6 at both Wk40 and Wk52, was the primary endpoint; sustained low disease activity (sLDA), defined as DAS28[ESR]=3.2 at both Wk40 and Wk52, was a key secondary endpoint. Secondary efficacy variables included in the hierarchical testing were ACR50 response at Wk52, change from BL in HAQ-DI at Wk52 and change from BL at Wk52 in van der Heijde modified total Sharp score (mTSS). Pts with and without rapid radiographic progression at Wk52 (defined as change from BL mTSS>3 or >5 based on linearly extrapolated scores)<sup>2</sup> were assessed post hoc.

**Results:** BL characteristics were balanced between arms (Table I). 96.5% pts had high disease activity (DAS28[ESR]>5.1), median diagnosis time was 2.6 months<sup>3</sup>.

All hierarchical endpoints were statistically significant (Table II); 28.9% of CZP+MTX vs 15% of PBO+MTX in sREM (p<0.001); 43.8% of CZP+MTX vs 28.6% of PBO+MTX in sLDA (p<0.001). Approximately

3 times more pts progressed rapidly by >3 and >5 mTSS points in PBO+MTX vs CZP+MTX (23.3% vs 7.4% and 15.3% vs 4.2%). AE incidence rates were similar for both arms. Infections were higher with CZP+MTX vs PBO+MTX (71.8 vs 52.7/100 pt-yrs), but similar for serious infections (3.3 vs 3.7/100 pt-yrs). 2 deaths were reported with CZP+MTX (1 stroke, considered not related to study drug; 1 systemic tuberculosis, considered related to study drug); 1 with PBO+MTX (respiratory failure, considered not related to study drug). No new safety signals for CZP were reported.

**Conclusion:** CZP+MTX treatment of DMARD-naïve pts with active, severe, progressive RA resulted in a greater proportion of pts in sREM and sLDA; greater improvements in RA signs and symptoms; and inhibition of structural damage vs PBO+MTX. Safety profile of CZP+MTX was similar to PBO+MTX.

#### REFERENCES

1. Raza Z. *Ann Rheum Dis* 2015; 74(5):793
2. Bruynesteyn K. *Arthritis Rheum* 2002; 46(3): 913–20
3. Emery P. *Ann Rheum Dis* 2015; 74(S2):712

**TABLE II. CLINICAL AND RADIOGRAPHIC OUTCOMES AT WEEK 52**

Outcome at week 52	PBO+MTX N=213	CZP+MTX n=655	Statistical analysis
Hierarchical endpoints			
sREM, [a], n (%)	32 (15.0)	189 (28.9)	OR: 2.3, p<0.001
sLDA, [b], n (%)	61 (28.6)	287 (43.8)	OR: 2.0, p<0.001
ACR50, [c], n (%)	113 (53.1)	408 (62.3)	OR: 1.4, p=0.023
LS mean change from BL HAQ-DI, [d] (SE)	-0.8 (0.04)	-1.0 (0.03)	p<0.001 [e]
Mean change from BL mTSS, [f] (SD)	1.9 (4.8) [m=163]	0.2 (3.3) [m=528]	p<0.001 [g]
Additional endpoints			
mTSS rapid progression, n (%) [h]	n=163	n=528	OR: 3.9, p<0.001
Change from BL mTSS >3			
Patients with progression	38 (23.3)	39 (7.4)	
Patients without progression	125 (76.7)	489 (92.6)	
Change from BL mTSS >5			
Patients with progression	25 (15.3)	22 (4.2)	
Patients without progression	138 (84.7)	506 (95.9)	OR: 4.2, p<0.001

[a] Sustained remission defined as DAS28(ESR)<2.6 at both Wk 40 and Wk52, NRI; [b] Sustained low disease activity defined as DAS28(ESR)≤3.2 at both Wk40 and Wk52, NRI; [c] NRI; [d] LOCF; [e] ANCOVA model with factors for treatment, region, time since diagnosis and BL rank as covariate; [f] Pts who withdrew before Wk52 and had radiographs taken at their Withdrawal Visit were included, Wk 52 score estimated by linear extrapolation; [g] Rank ANCOVA including factors for treatment, region, time since diagnosis, and BL rank as covariate; [h] Rapid progression defined as change from BL mTSS>3 or >5 based on linearly extrapolated scores. OR: odds ratio CZP+MTX (and p-value) from logistic regression model with factors for treatment, region, and time since RA diagnosis (≥4 months vs >4 months); mTSS: modified Total Sharp Score.

### **P104 – AN OPPORTUNITY TO BREAK THE FRAGILITY FRACTURE CYCLE: 10 MONTHS OF A FRACTURE LIAISON SERVICE**

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>1</sup>,  
Georgina Terroso<sup>1</sup>, Rui Matos<sup>2</sup>, Rui Pinto<sup>2</sup>,  
Carlos Vaz<sup>1,3</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Ortopedia e Traumatologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal
3. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

**Introduction:** A Geriatric Trauma Unit (GTU) was created in our hospital to optimize the acute treatment of patients with fragility fractures. The rheumatology department assists in subsequent evaluation of these.

**Aim:** To report the results of the evaluation after 10 months of a fracture liaison service (FLS).

**Patients and Methods:** All patients over 65-years-old admitted to the GTU with a fragility hip fracture were identified on a daily basis. The protocol was implemented on March 2015 and we describe all patients in-

cluded until December 2015. After a first evaluation during the hospital admission, patients are referred to the outpatient clinic for characterization. Investigations included were dual-energy x-ray absorptiometry (DXA, GE-Lunar), FRAX including DXA and laboratory blood tests. A descriptive study was performed.

**Results:** 208 cases of fragility hip fracture in patients above 65 years were identified, 78.9% women. Mean age (sd) of 83 years old (7.6).

The most frequently affected segment was the trochanteric region (n=109, 52.4%), followed by the femoral neck (n=75, 36.1%). Most patients (68.8%) underwent surgical intervention within the first 48 hours.

Regarding risk factors for osteoporosis (OP), there was a high prevalence of selective serotonin reuptake inhibitor use (n=40, 20.1%) as well as antiepileptics (n=10, 5%).

Only 13.5% (n=28) of the patients had past or current use of bisphosphonates (BP) and only 5.8% of those reporting previous fragility fracture were ever treated for OP. The prevalence of previous fragility fracture was 25.3% (n=47), most commonly hip fracture (n=19, 10.2%).

Prior to fracture, 62.5% of patients were independent for daily activities. However, within 3 months after the fracture, only 32% of these regain their autonomy. We have recorded 22 deaths.

Full assessment of bone health was conducted in 44 patients. In 34% (15/44) of the cases, the densitometric criteria for OP were not met and 20(45.5%) had radiographic signs of vertebral fragility fracture.

Using the FRAX toll, the absolute risk of major osteoporotic fracture was higher than 20% in 8 (18%) patients and the absolute risk of hip fracture was higher than 3% in 30 (68%) patients.

Regarding treatment, 35 (84%) started anti-osteoporotic treatment (33 BP and 2 denosumab).

**Conclusion:** Fracture Liaison Service are keys pieces in the secondary fracture prevention and related complications.

## P202 – TUBERCULOSE PULMONAR EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE TRATADO COM ADALIMUMAB

Susana Fernandes<sup>1</sup>, Joana Borges<sup>1</sup>, Dina Medeiros<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

**Introdução:** O risco de Tuberculose (TB) é 1.6 a 25.2 vezes mais elevado nos doentes com Artrite Reumatóide (AR) sob agente anti-TNF comparado com os que estão sob imunossuppressores clássicos. O rastreio sistemático da TB Latente (TBL) tem reduzido significativamente a incidência mas o risco mantém-se elevado. Em Portugal no período entre 1999-2005 a incidência de TB nesta população foi de 13 casos em 960 doentes. Apresentamos o caso de um doente com AR sob adalimumab (ADA) com TB Pulmonar grave.

**Caso Clínico:** Doente de 31 anos e sexo masculino com AR diagnosticada aos 25 anos, FR em título baixo, anti-CCP negativo e envolvimento de mãos, punhos, cotovelos e joelhos. Iniciou ADA em 2011 com rápida remissão clínica e à data da história em monoterapia. Teve rastreio positivo para TBL com prova de Mantoux 7mm e cumpriu isoniazida durante 18 meses (com interrupções por alergia cutânea à piridoxina). Foi internado no Serviço de Infecção a partir da Urgência por quadro de 1 mês de tosse com expectoração purulenta, febre, anorexia, perda ponderal e vômitos. O doente manteve por sua iniciativa ADA e não avisou da sintomatologia mais cedo. A radiografia de tórax revelava infiltrado difuso bilateral exuberante su-

gestivo de pneumopatia grave, confirmada na TC com áreas de condensação parenquimatosa, opacidades alveolares e adenopatias, associada a hipoxemia, monocitose, creatinina 5.40 mg/dL, ureia 80mg/dl e PCR 8.50 mg/dL. Por agravamento clínico e analítico sob antibioticoterapia com meropenem, claritromicina e vancomicina, foi transferido para Unidade de Cuidados Intensivos e evoluiu para falência respiratória e renal com necessidade de ventilação mecânica, técnica de substituição renal e plasmaferese. A broncofibroscopia revelou hemorragia alveolar e foram isolados BAAR no líquido broncoalveolar. À lesão renal aguda com creatinina máxima de 7,0 mg/dL associou-se proteinúria em grau nefrótico e hematuria aguda, traduzidas por necrose tubular aguda e nefrite intersticial na biópsia renal. Iniciou isoniazida, rifampicina, pirazinamida e etambutol com hepatotoxicidade grave (AST 1300UI/L; ALT 300UI/L), com necessidade de suspensão. Iniciou moxifloxacina e etambutol, tendo sido introduzida sequencialmente pirazinamida e rifampicina. Teve alta ao final de 1 mês clinicamente bem, sem oxigenoterapia suplementar e com creatinina de 1,85 mg/dL. Actualmente está no 5º mês de antibióticos com boa evolução. Um mês após alta, teve retorno de artrite nos punhos e joelhos, estando actualmente medicado com leflunomida 20 mg/dia e prednisolona 7,5 mg/dia.

**Discussão:** O caso é sugestivo de infecção de novo por *Mycobacterium Tuberculosis* com envolvimento pulmonar e falência renal secundária em doente com AR e 5 anos de tratamento com ADA. Não é sugestivo de reactivação de TBL dada a profilaxia realizada durante 18 meses e de ter surgido 5 anos após o início da terapêutica com anti-TNF (e não no primeiro ano como surge habitualmente). Dos factores de risco destacam-se a terapêutica com anticorpo monoclonal (maior risco em relação às proteínas de fusão), rastreio positivo de TBL e o facto de residir em país de incidência elevada de TB (a incidência em Portugal é estimada no dobro de Espanha, por exemplo). O facto de ter mantido ADA e não ter procurado assistência até 1 mês depois do início da sintomatologia teve realção com a gravidade do quadro respiratório e renal. Aguardamos a publicação de novos dados de epidemiologia referentes à incidência de TB do período 2008 a 2013 nestes doentes, após implementação das novas *guidelines* de rastreio de TBL.

## P212 – ARTROPATIA MICROCRISTALINA ESPONDILARTRITE-LIKE

João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>,

Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A doença por deposição de cristais de pirofosfato de cálcio (CPFC) é uma doença reumática cuja apresentação pode mimetizar diferentes síndromes. O depósito de CPFC no esqueleto axial foi identificado em diferentes estruturas vertebrais em estudos pós-morte, mas a clínica de pseudo-Espondilite Anquilosante é raramente reportada.

**Relato do caso:** Descreve-se o caso de um homem de 69 anos, com antecedentes de fibrilação auricular sob anticoagulação oral, estenose aórtica, síndrome vertiginosa periférica e hiperplasia benigna da próstata. Foi observado em consulta de Reumatologia por um quadro de dorsolombalgia mista com 30 anos de evolução, progredindo por surtos, HLAB27 positiva. Desde há 10 anos com oligoartralgias assimétricas e aditivas de ritmo misto envolvendo os punhos e joelho esquerdo, assim como omalgias de ritmo mecânico, com alívio parcial com anti-inflamatórios não esteróides (AINES). Referia também episódios de olho vermelho sem outros estigmas de espondilartrites (SPA). Porque cumpria critérios Assessment of SpondyloArthritis International Society de SPA axial e periférica foram calculados o *Bath Ankylosing Spondylitis Functional Index* (BASFI): 6,8; *Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index* (BASMI): 6,1 e *Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index*: 7. Analiticamente apresentava velocidade de sedimentação de 38mm/h e proteína C reactiva de 3,8mg/dL. O estudo radiológico identificou calcificações bilaterais simétricas nas inserções do supra-espinhoso, articulações acromioclaviculares, ligamento triangular do carpo, sínfise púbica, condrocalcinose dos joelhos

e calcificação dos discos intervertebrais cervicais e lombares. Não se verificaram estigmas de SPA axial ou erosões no esqueleto periférico. A artrocentese do joelho esquerdo revelou um líquido sinovial amarelo citrino, turvo, de viscosidade diminuída, com identificação ao microscópio ótico de luz polarizada de CPFC intra e extracelulares com predomínio de polimorfonucleares. Feito o diagnóstico de doença por deposição de CPFC SPA-like, realizou-se sinoviortese do joelho esquerdo e iniciou-se prednisolona 0,2mg/Kg/dia, colchicina 1mg/dia, etorocoxib 90mg/dia e suplementação com cálcio e vitamina D, com melhoria clínica e analítica.

**Conclusão:** O presente caso clínico mostra como nas doenças reumáticas de longa evolução os achados imagiológicos são fundamentais para corroborar o diagnóstico final. Pela sua heterogeneidade, a doença por deposição de CPFC deve ser sempre um diagnóstico diferencial a considerar no idoso

#### P241 – NAILFOLD CAPILLAROSCOPY FINDINGS IN SCLERODERMA PATIENTS – PROGNOSTIC IMPLICATIONS

Lídia Teixeira<sup>1</sup>, Inês Cordeiro<sup>1</sup>, Ana Catarina Duarte<sup>1</sup>, Sandra Sousa<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Background:** Nailfold capillaroscopy (NCP) is a useful tool for the diagnosis and follow-up of systemic rheumatic diseases and represents one of the best methods to evaluate microvascular abnormalities.

**Objectives:** To characterize NCP findings of patients with Systemic Sclerosis (SSc), and understand how NCP associates with the presence of digital ulcers, gastrointestinal involvement, pulmonary arterial hypertension (PAH) and interstitial lung disease (ILD).

**TABLE I. DISTRIBUTION OF PATIENTS ACCORDING TO NCP AND DISEASE SUBTYPES**

	Diffuse cutaneous n=7	Limited cutaneous n=31	Overlap syndrome n=3	VEDOSS n=10	Sine scleroderma n=1
Early pattern n (%)	0 (0)	9 (29)	1 (33)	6 (60)	0 (0)
Active pattern n (%)	1 (14.2)	5 (16.1)	1 (33)	2 (20)	0 (0)
Late pattern n (%)	3 (42.9)	7 (22.6)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
nspecific n (%)	3 (42.9)	8 (25.8)	1 (33)	1 (10)	1 (100)
Normal NCP n (%)	0 (0)	2 (6.5)	0 (0)	1 (11)	0 (0)

**TABLE II. NCP FINDINGS AND CLINICAL MANIFESTATIONS OF SSC (\*PATIENTS SUBMITTED TO RIGHT HEART CATHETERIZATION)**

	Digital ulcers n=14	Interstitial lung disease n=14	Pulmonary arterial hypertension* n=1	Gastrointestinal involvement n=11
Tortuosities (%) (p value)	42.9 (1)	42.9 (0.716)	0	36.4 (0.643)
Dilatations (%) (p value)	64.3 (0.451)	42.9 (0.693)	0	45.5 (0.647)
Haemorrhages (%) (p value)	71.4 (0.233)	42.9 (0.360)	0	45.5 (1)
Megacapillaries (%) (p value)	71.4 (0.124)	57.1 (0.693)	100	45.5 (0.647)
Neoangiogenesis (%) (p value)	57.1 (0.03)	42.9 (0.282)	100	45.5 (0.390)
Avascular areas (%) (p value)	0.5 (0.02)	42.9 (0.056)	100	36.4 (0.673)

**Methods:** NCP findings of adult patients with SSc followed-up in our center were reviewed. Demographic and clinical features were collected. Nonparametric tests were used to determine potential associations between capillaroscopy findings/patterns and the presence of digital ulcers, gastrointestinal involvement, PAH and ILD.

**Results:** In total, 52 out of 103 patients with SSc had at least one NCP result available. Forty five were female (86.5%) and seven male (13.5%), the age was  $56.6 \pm 13.2$  years and disease duration  $10.9 \pm 10.5$  years. Thirty one (59.6%) had limited cutaneous SSc, seven (13.5%) diffuse cutaneous SSc, ten (19,2%) VEDOSS, three (5.8%) overlap syndromes and one (1.9%) SSc sine scleroderma (Table I). The most frequent NCP findings were hemorrhages (54.7%) megacapillaries (54.7%), and capillary dilatations (52.8%). We found that digital ulcers were significantly associated with the existence of avascular areas ( $p=0.02$ ), and with neoangiogenesis ( $p=0.03$ ) in univariate analysis, but were not associated with any capillaroscopy pattern. Looking to interstitial lung disease, there is a trend for association with the presence of avascular areas ( $p=0.056$ ). Only one patient had PAH confirmed by right heart catheterization. In this case NCP showed giant capillaries, neoangiogenesis and avascular areas. There was also a trend for association between avascular areas and higher values of NT pro BNP ( $p=0.078$ ). Gastrointestinal involvement was not significantly associated with NCP findings (table 2).

**Conclusions:** In our study the presence of avascular areas and neoangiogenesis in NCP was significantly associated with the existence of digital ulcers. Also, ILD and higher values of NT-proBNP were more common in patients who present avascular areas. These results

suggest that abnormalities detected in the NCP might help predict organ involvement, although long term follow up and greater numbers of patients are needed in order to confirm the prognostic value of NCP findings.

#### REFERENCES

Mannarino E, Pasqualini L, Fedeli F, Scricciolo V, Innocente S. Nail-fold capillaroscopy in the screening and diagnosis of Raynaud's phenomenon. *Angiology* 1994; 45: 37-42

#### P249 – CYCLOPHOSPHAMIDE CARDIOTOXICITY – A CLINICAL CASE

Lidia Teixeira<sup>1</sup>, Filipe Vinagre<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Introduction:** Cyclophosphamide is alkylating agent that used to treat systemic sclerosis pulmonary involvement. Its cardiotoxicity is a well know adverse event, especially if used in high doses. We will expose a clinical case of a patient with systemic sclerosis that developed a dilated cardiomyopathy under treatment with cyclophosphamide.

**Clinical case:** Women, 72 years-old, with diffuse systemic sclerosis. The main manifestations of the disease were diffuse skin thickening, microstomia, Raynaud phenomenon, arthritis, esophagic dismotility and progressive dyspnea. She was positive for antinuclear antibodies and anti- Scl 70. Because of the progressive dyspnea, pulmonary involvement was evaluated. High resolution thoracic tomography showed ground glass interstitial infiltrates in inferior lobes, lingula and media lobe, compatible with nonspecific interstitial pneumonia and absence of fibrosis. The bronchoalveolar la-

vage cytology had a predominantly inflammatory cellular pattern (increased neutrophils). The microbiologic results were negative. The echocardiogram showed only pulmonary hypertension with the effort. No dilatation of the cardiac cavities was detected. After the results of the exams, it was decided to treat pulmonary disease with intravenous cyclophosphamide (6 monthly cycles followed by trimestral cycles) and steroids. Before the tenth cycle of cyclophosphamide 750 mg she began to have dyspnea with minimal efforts, orthopnea, paroxysmal nocturnal dyspnea and leg oedema. The echocardiogram revealed dilated cardiomyopathy with left ventricular systolic function commitment. To clarify the cause of these cardiac alterations (ischemic cause versus non ischemic) a cardiac magnetic resonance was done, that revealed dilated cardiomyopathy without coronary arteries alterations. Cyclophosphamide was stopped and cardiac failure treatment was initiated with symptomatic and echocardiographic improvement and stabilization.

**Discussion/Conclusion:** Cyclophosphamide is an alkylating drug that interferes directly in the DNA production, causing inhibition of cell replication. Cardiomyopathy is unusual and occur mainly with high doses (120 – 240mg/Kg). Our patient developed cardiomyopathy with a cumulative dose of 84mg/Kg, so we suggest that patients' candidates to cyclophosphamide treatment, especially older ones, should undergo baseline cardiac evaluation and close symptom monitoring during treatment.

#### **P126 – RESTLESS LEG SYNDROME PREVALENCE IS NOT INCREASED IN SYSTEMIC SCLEROSIS PATIENTS**

MJ Gonçalves<sup>1,2</sup>, Vasco C Romão<sup>1,2</sup>, Alice Castro<sup>1,2</sup>, Cristina Ponte<sup>1,2</sup>, Helena Canhão<sup>1,2</sup>, Catarina Resende<sup>2</sup>, Pereira da Silva JA<sup>2</sup>

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

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

**Introduction:** Restless legs syndrome (RLS) is a prevalent movement disorder that often interferes with sleep, leading to chronic sleep deprivation and stress.

RLS has been associated with some inflammatory rheumatic diseases, namely rheumatoid arthritis. In systemic sclerosis (SSc), there is a scarce knowledge re-

garding sleep disturbances in general. Only one published study has reported a possible increased frequency of RLS in these patients. We aimed to determine the RLS prevalence in SSc patients, compared with the general population.

**Methods:** Patients with SSc followed at our Rheumatology department were consecutively recruited for this study. Patients willing to participate were asked to answer a set of questionnaires, including the Hopkins telephone diagnostic interview for restless legs syndrome (HTDI), the Pittsburgh sleep quality index (PSQI) and the European quality of life questionnaire (EQ5D). Age- and sex-matched healthy controls were recruited from the population of Hospital and University staff and from healthy blood donors from the IMM Biobank. Workers with night shifts, sleep apnea, fibromyalgia or an inflammatory rheumatic disease were excluded.

**Results:** Sixty-two SSc patients were enrolled. A clear female predominance was present (90.3%) and the mean age and disease duration were 56.6±16.1 and 11.1±6.6 years, respectively. Limited SSc was more frequent than the diffuse subtype (63% vs. 37%). The most frequent clinical manifestations were digital ulcers (66%), gastrointestinal involvement (48%), interstitial lung disease (45%), and pulmonary hypertension (21.3%). Only 3 patients (5%) had SSc-related chronic kidney disease and there were no cases of end-stage renal failure.

Fifty-nine healthy controls were included. Age and gender were not significantly different among groups ( $p>0.05$ ). Anti-depressant medication consumption was also not significantly different among groups. Overall depression was present in 16% of individuals.

The prevalence of RLS in our SSc cohort is 22% and it was not significantly higher when compared to controls (17%).

RLS was not associated with any clinical manifestation or disease subtype, both on univariate and multivariate analysis. Patients consumed significantly more hypnotics, but the consumption of this medication was not associated to the presence of RLS ( $p>0.05$ ).

Overall, individuals with RLS had worse sleep quality as assessed by PSQI ( $p=0.023$ ).

**Conclusions:** Contrary to previous reports, we did not find a statistically significant difference in RLS frequency of SSc patients compared to healthy controls. RLS becomes more prevalent with age and a female preponderance is known. This may justify an overall high prevalence of RLS.



### P163 – REGIONAL ANALYSIS OF INDIRECT COSTS OF EARLY RETIREMENT DUE TO RHEUMATIC DISEASES IN PORTUGAL – RESULTS FROM THE EPIREUMAPT STUDY

Pedro A Lares<sup>1,2</sup>, Miguel Gouveia<sup>3</sup>, Helena Canhão<sup>1,4</sup>, Rodrigues AM<sup>1,4,5</sup>, Gouveia N<sup>1,5</sup>, Mónica Eusébio<sup>1</sup>, Jaime C Branco<sup>1,5,6</sup>

1. Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal
2. Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal
3. Católica Lisbon School of Business, Lisboa, Portugal
4. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
5. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal, 6Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal

**Objective:** To analyse the indirect costs of early retirement due to RD in mainland Portugal and its regions.

**Methods:** We used all participants aged between 50 and 65 years old, near the statutory official retirement, from the cross-sectional, population-based EpiReumaPt study (2011-2013). The “Quadros do Pessoal” database for 2013 was used to calculate productivity values by gender, age and region from the mainland of Portugal, using the human capital approach. All results were based on weighted data.

**Results:** The estimated annual indirect cost following premature retirement caused by RD was €910 million (€555 per capita and €1,625 per self-reported RD patient). Females contributed with 84% for these costs (€766 million; €882 per capita versus €187 from males) and Lisboa e Vale do Tejo region had the highest overall share (39%; €356 million) and the highest cost per capita (€759 per capita and €1,997 per RD patient), followed by the North and Center regions. Algarve region had the lowest estimates (Total: €15 million; €244 per capita and €1,014 per RD patient). However, this region has low access to RD diagnosis with the highest observed gap between self-reported RD (24.1%) and clinically confirmed RD (74.2%).

**Conclusion:** We estimated high costs of early retirement due to RD in Portugal mainland and observed 2-fold differences in the regional analysis. However, we cannot conclude that these discrepancies are entirely caused by RD per se. Structural variations, such as access to diagnosis and patients' RD self-awareness, may play an important role that should be further analysed.

### GRUPO 14

### P177 – PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA COMO APRESENTAÇÃO DE DOENÇA INDIFERENCIADA DO TECIDO CONJUNTIVO

Diogo Jesus<sup>1</sup>, Mariana Santiago<sup>1</sup>, Mary Lucy Marques<sup>1</sup>, Marília Rodrigues<sup>1</sup>, Ana Luísa Pinto<sup>2</sup>, Raquel Guilherme<sup>2</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) é uma doença rara, com uma incidência descrita de 3 casos por milhão/ano, e potencialmente fatal, cujo diagnóstico e tratamento são emergentes. A sua patogénese resulta da deficiência congénita (mutação no gene que codifica a enzima) ou adquirida (pela presença de autoanticorpos) da protease que cliva o fator de von Willebrand (FvW), a ADAMTS13. A deficiência de ADAMTS13 resulta no acúmulo de grandes multímeros de FvW na corrente sanguínea, com subsequente agregação plaquetar e formação de trombos ricos em plaquetas e FvW na microvasculatura. Pode manifestar-se por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, febre, alterações neurológicas e/ou renais.

**Caso clínico:** Os autores descrevem o caso de uma jovem do sexo feminino de 23 anos, previamente saudável. Recorreu ao Serviço de Urgência por quadro de prostração, cansaço fácil, dispneia para pequenos esforços, dor retro-esternal e febre, com uma semana de evolução. Associadamente, referia hemorragia gengival e equimoses dispersas nos membros inferiores desde há 5 dias.

Ao exame objetivo apresentava-se febril, com escleróticas subictéricas e com petéquias dispersas nos membros superiores e inferiores.

Analicamente destacava-se à admissão anemia hemolítica microangiopática (Hb=7,9g/L, LDH=1461U/L, bilirrubina total 3,0mg/dL, bilirrubina direta 0,8mg/dL, haptoglobina <0,07mg/dL, teste de antiglobulina direto negativo e presença de esquizócitos no esfregaço de sangue periférico), trombocitopenia grave (plaquetas=13x10<sup>9</sup>/L), Troponina I 0,374ng/mL, D-dímeros 3,85ug/mL, fibrinogénio 2,0g/L, PCR 1,39mg/mL e função renal sem alterações. Foi excluída infeção viral e bacteriana, tendo o estudo autoimune demonstrado ANAs positivos 1:640, padrão mosqueado, anti-SSA60 positivo forte e C3 diminuído. Não apresentava altera-

ções na capilaroscopia. Do estudo da hemostase salientava-se antígeno ADAMTS13 indetetável, com presença de anticorpos anti-ADAMTS13.

No Serviço de Urgência iniciou pulsos de metilprednisolona e plasmaferese. Posteriormente, iniciou prednisolona oral (60mg/dia), ácido fólico e manteve sessões de plasmaferese diárias, com progressiva normalização das contagens de plaquetas, dos marcadores de hemólise e resolução da anemia.

Foi diagnosticada PTT autoimune associada a doença indiferenciada do tecido conjuntivo. Realizou-se redução progressiva da corticoterapia com monitorização em consulta de Reumatologia.

**Conclusão:** A PTT por anticorpos anti-ADAMTS13 constitui uma manifestação rara das doenças do tecido conjuntivo. Pode ser a apresentação inicial de doenças reumáticas sistémicas, sendo o seu diagnóstico precoce e tratamento apropriados fundamentais.

#### P65 – COST SAVINGS WITH BIOSIMILARS IN RHEUMATOLOGY: A SYSTEMATIC LITERATURE SEARCH OF BUDGET IMPACT ANALYSIS

Filipe Araújo<sup>1,2</sup>, João Gonçalves<sup>3</sup>, JE Fonseca<sup>4,5</sup>

1. Rheumatology Unit, Hospital Ortopedico de SantAna, SCML, Cascais, Portugal

2. Institute of Microbiology, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

3. iMed- Research Institute for Medicines, Faculdade de Farmácia da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

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

5. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria, Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Background:** The growing use of biological therapies in immune-mediated rheumatic diseases represents a significant burden to healthcare systems struggling with tighter budgets.

**Objectives:** Our aim was to assess potential cost savings associated with the use of biosimilar anti-rheumatic therapies.

**Methods:** We performed a systematic literature search in the Medline database as well as EULAR, ACR and ISPOR meeting abstracts to identify budget impact analysis on biosimilars of infliximab (IFX), etanercept

TABLE.

	Biosimilar; Population	Time horizon (years)	Projected cost savings (millions)	Additional treated patients
Ruff L, et al (2015)	ETA; RA	5	UK €62-162; France €19-46; Germany €42-105; Italy €26-62; Spain €16-37	1530 UK, 8430 Germany
Ruff L, et al (2015)	ETA; RA/PsA/ /PsO/AS	5	UK €111-284; France €35-81; Germany €76-187; Italy €46-111; Spain €28-65	3100 UK, 17130 Germany
Jha A, et al (2015)	IFX; RA/PsA/ /PsO/AS/IBD	1	10%, 20% and 30% discount scenarios: €2.3, €4.6 and €6.9 in RA; €2.2, €4.3 and €6.4 in AS; €2.7, €5.3 and €8 in PsA	10%, 20% and 30% discount scenarios: 300, 676 and 1158 in RA; 139, 313 and 538 in AS; 186, 419 and 718 in PsA
Brodzsky V, et al (2014)	IFX; RA	1	€15.3 if only biologic-naive; €20.8 if also interchanging	1205 if only biologic-naive; 1790 if also interchanging
Kim J, et al (2014)	IFX; RA	5	10%, 20% and 30% discount scenarios: €95.9, €233 and €433.5	NA
McCarthy G, et al (2013)	IFX; RA	5	€5.3	337
Whitehouse J, et al (2013)	IFX; RA	1	€26 in France; €351 in Germany; €98 in the UK	39% in France, 36% in Germany and 40% in the UK

ADA: adalimumab, AS: ankylosing spondylitis, ETA: etanercept, IBD: inflammatory bowel disease, IFX: infliximab, NA: not assessed, PsA: psoriatic arthritis, PsO: psoriasis, RA: rheumatoid arthritis, UK: United Kingdom

(ETA) and adalimumab (ADA) used in the treatment of rheumatic diseases. We included articles and abstracts published from 2013 onwards.

**Results:** We screened 195 articles by title and abstract and 2 publications fulfilled our inclusion criteria, both concerning IFX. Five abstracts were also included (2 on ETA, 2 on IFX and 1 on IFX+ETA+ADA). Five studies performed the analysis on rheumatoid arthritis and the other 2 also in spondyloarthritis, psoriasis and inflammatory bowel disease. The heterogeneity of budget impact models didn't allow for direct comparisons but all studies pointed out significant cost savings, from dozens to thousands of millions of euros, depending on the countries analysed, time horizon, discount scenarios and biosimilar uptake shares. The reinvestment of biosimilar-related savings would also allow for the treatment of thousands of additional rheumatic patients. The authors of these models stress, however, that some of the assumptions made may not reflect real-world scenarios. Table 1 summarizes the main findings in the included studies.

**Conclusions:** The use of biosimilar anti-rheumatic therapies may represent a major strategy to reduce drug-related expenditure and contribute to financial sustainability of healthcare systems worldwide.

### P79 – UM CASO DE SOBREPOSIÇÃO DE ARTRITE REUMATÓIDE E ESPONDILARTRITE AXIAL

João Madruga Dias<sup>1</sup>, Jorge Garcia<sup>1</sup>

1. Reumatologia, Centro Hospitalar Médio Tejo, Torres Novas, Portugal

**Introdução:** A sobreposição de Artrite Reumatóide (AR) e Espondilartrite Axial (SpA) é muito rara, com menos de 20 casos descritos na literatura médica indexada, a maioria prévios à utilização habitual de anticorpos anti-peptídeo citrulinado cíclico (anti-CCP) na prática clínica.

**Objectivo:** Apresenta-se o caso clínico de uma doente com sobreposição de Artrite Reumatóide e Espondilartrite Axial.

**Metodologia:** Estudo clínico, laboratorial, genético e imagiológico.

**Caso Clínico / Resultados:** Apresentamos o caso de uma doente de 39 anos de idade, observada em consulta de Reumatologia por quadro de 10 meses de duração de poliartrite (metacarpofalângicas e interfalângicas proximais, punhos e joelhos), lombalgia inflamatória e rigidez matinal superior a 2 horas de duração,

condicionando incapacidade funcional importante. A doente não apresentava alterações cutâneas, ungueais ou de mucosas, gastrointestinais, genitoruinárias, oculares ou outras. Ambos os tios maternos têm Espondilite Anquilosante diagnosticada. Analiticamente a destacar velocidade de sedimentação 36 mm/1<sup>a</sup>h, factor reumatoide (146) e anticorpos anti-CCP positivos (1312), HLA B27 (em heterozigotia) e HLA-DRB1\*04/HLA-DRB1\*01. Ressonância magnética comprovou sacroileíte bilateral, com edema medular.

A doente cumpre critérios ACR/EULAR para Artrite Reumatóide e critérios ASAS para Espondilartrite Axial, encontrando-se actualmente em remissão DAS28 e ASDAS, medicada com etoricoxib 90 mg/dia e plaquínol 400 mg/dia.

**Discussão/Conclusões:** A sobreposição de AR e SpA é rara e pode levantar dificuldades no diagnóstico clínico, e consequentemente, no tratamento e acompanhamento médico. A doente cumpre os critérios internacionalmente aceites e validados para ambas as patologias, e que incluem componentes clínicos, laboratoriais e imagiológicos. Apresenta HLA B27, classicamente associado a SpA, e concomitantemente HLA DRB1\*04/\*01, alelos com epítipo partilhado e associados a AR grave com progressão radiográfica importante. Apesar de poder existir sobreposição da terapêutica imunossupressora a ser utilizada, nesta doente obteve-se para já remissão sem necessidade de DMARDs biológicos.

### P196 – LOCALIZAÇÕES RARAS DE DOENÇA ÓSSEA DE PAGET

Susana Fernandes<sup>1</sup>, Joana Borges<sup>1</sup>, Manuela Micaelo<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A Doença Óssea de Paget (DOP) tem envolvimento predominante a nível da pélvis, crânio, coluna dorso lombar e ossos longos dos membros inferiores (sobretudo tíbia e fémur). Apresentamos três casos de doentes com DOP numa localização infrequente e pouco descrita na literatura: clavícula, rótula e primeiro metacárpico. Dois dos doentes têm envolvimento monostótico e um tem envolvimento poliostótico.

**Descrição dos Casos: Caso 1:** Doente 74 anos, sexo masculino, natural de Portalegre, que iniciou aos 48 anos um quadro de omalgia esquerda, com dor à palpação e aumento da temperatura localizadas à clavícula homolateral. A cintigrafia revelou intenso aumento



**FIGURA.** Caso 2. Radiografia das mãos com 1º metacarpico direito pagético

da fixação do radiofármaco no terço proximal e médio da clavícula esquerda, na articulação esterno clavicular esquerda, manúbrio esternal e dois primeiros arcos costais esquerdos. A fosfatase alcalina era de 110U/L. O diagnóstico é de DOP Poliostótica. Dadas as co-morbilidades cardiovasculares (Cardiopatia Isquémica com Enfarte Agudo do Miocárdio recente, Bloqueio Completo de Ramo Direito, Diabetes Mellitus, Dislipidémia) foi tratado com risendronato 35 mg durante 6 anos. Houve melhoria da dor e diminuição da temperatura local. Por retorno de dor recentemente, mantendo fosfatase alcalina normal, realizou terapêutica com ácido zolendrónico 5 mg endovenosa. Na radiografia dos ombros observamos aumento e alargamento exuberante da clavícula esquerda (terço proximal e médio), associado a uma perda total da diferenciação cortico medular.

**Caso 2:** Doente de 78 anos, sexo feminino, natural de Beja, que iniciou aos 60 anos quadro de dor e deformidade no primeiro dedo da mão direita. A radiografia da mãos mostra aumento da dimensão do 1º metacarpico direito, com marcada osteoesclerose e perda da diferenciação corticomédular, para além de rizartrose esquerda e diminuição da entrelinha articular em todas as articulações interfalângicas distais. A fosfatase alcalina era normal (164U/L). A Cintigrafia Óssea revelou aumento intenso da fixação do radiofármaco envolvendo o metacarpo do 1º dedo da mão direita. O diagnóstico é de DOP Monostótica. Esteve medicada com ácido alendrónico 70 mg/semana durante 2 anos.

**Caso 3:** Doente com 62 anos, sexo feminino, natural de Portalegre, com gonalgia esquerda de rimo mecânico e deformidade na face anterior do mesmo joelho com início aos 53 anos. A radiografia dos joelhos na

incidência antero-posterior e de perfil revela aumento de dimensão da rótula esquerda que se encontra com esclerose heterogénea e com perda da diferenciação cortico-medular. A cintigrafia óssea revelou hiperfixação intensa na mesma localização, de modo exclusivo. A fosfatase alcalina era normal (57U/L). O diagnóstico é de DOP Monostótica. Foi medicada com risendronato 35 mg/semana durante 2 anos.

**Discussão:** O envolvimento da clavícula, rótula e primeiro metacarpico são raros na DOP. Para além disso, o atingimento de membros superiores na DOP é também infrequente. Encontramos um caso descrito na literatura de envolvimento monostótico da rótula e um outro do cúbito, mas nenhum caso de envolvimento monostótico do metacarpico. A clavícula também não é descrita com frequência nas formas poliostóticas. De salientar que todos os doentes são naturais do Alentejo, local existe maior prevalência de DOP em Portugal. O conhecimento destas manifestações raras e a sua tradução radiográfica é importante no diagnóstico precoce e diagnóstico diferencial com outras patologias do osso.

#### P46 – BIÓPSIA DE MEMBRANA SINOVIAL: CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA

Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Walter Castelão<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Objectivos:** A biópsia fechada com trocar da membrana sinovial (BMS) é um procedimento seguro que permite a obtenção de tecido sinovial para análise imunohistológica e microbiológica, para diagnóstico diferencial etiológico de artrite. Este trabalho teve como objetivo rever este tipo de biópsias realizadas no serviço de Reumatologia num período de sete anos.

**Métodos:** Foi realizada uma revisão dos registos clínicos dos doentes que foram submetidos a BMS pelos reumatologistas do serviço entre Janeiro 2009 e Dezembro de 2015.

**Resultados:** Foram realizadas 29 BMS no mesmo número de doentes, 72,4% dos quais eram do sexo feminino (n=21). O procedimento foi realizado em contexto de bloco de cirurgia de ambulatório, sem registo de intercorrências, tendo-se obtido em média 3,4 peças por acto de biópsia. A média de idade dos doentes foi

de 54,6±17,1 anos, variando entre 26 e 88 anos. As indicações para biópsia foram monoartrite em 75,9% dos casos (n=22), oligoartrite em 17,3% (n=5) e poliartrite em 6,9% (n=2). Três dos casos tinham erosões no estudo radiográfico. As articulações envolvidas foram: joelho (n=12), punho (n=6), tibio-társica (n=4), cotovelo (n=3), inter-falângica proximal (n=2), metatarso-falângica (n=1) e coxo-femural (n=1). A patologia reumática mais prevalente com diagnóstico prévio à biópsia foi a Artrite reumatóide (AR) (n=3, 10,3%). À data da biópsia o valor médio da velocidade de sedimentação médio era de 25,6 mm/h e o da proteína C reactiva de 1,2 mg/dL; 5 doentes apresentavam factor reumatóide positivo (17,2%), 4 doentes anticorpos anti-péptido citrulinado positivos (13,8%), 9 doentes anticorpos anti-nucleares positivos (31%) (2 com título =1/640) assim como 1 doente com antigénios nucleares extraíveis positivos (3,4%) (anti-Scl70, anti-CENP-A e CENP-B positivos). O exame cultural bacteriano do líquido sinovial em aerobiose foi realizado em 24 casos (com apenas um caso de isolamento de agente infeccioso – *Cronobacter sakazakii*) e o exame cultural micológico foi realizado em 2 casos (sem isolamento de agente). O exame cultural do líquido sinovial para *Mycobacterium tuberculosis* foi realizado em 20 casos, sendo negativo em todos. O teste de Mantoux foi realizado em 2 doentes (1 anérgico e 1 positivo). O estudo do líquido sinovial por microscopia óptica de luz polarizada identificou uma amostra de cristais de pirofosfato de cálcio, em 10 amostras analisadas. Dos resultados histológicos salientam-se: 23 amostras com sinovite crónica inespecífica, 5 amostras sem evidência de inflamação e 1 amostra não representativa para diagnóstico. Em 15 casos foi feito o diagnóstico de artrite indiferenciada, em 7 de artrite no contexto de doença de base; 3 casos de artropatia microcristalina, 2 casos de patologia degenerativa e 1 de síndrome de Hoffa do joelho. Em dois casos foi iniciada pela primeira vez terapêutica modificadora da doença (DMARD): num dos casos de sinovite crónica inespecífica e no caso de monoartrite do cotovelo em que a biópsia não foi representativa.

**Conclusões:** A BMS mostrou ser um procedimento seguro com elevada rentabilidade diagnóstica (96,6%) no estudo das artropatias inflamatórias.

#### **P246 – SÍNDROME DO MARTELO HIPOTENAR INDUZINDO ACROCIA NOSE PERSISTENTE**

Vítor Teixeira<sup>1</sup>, Susana Fernandes<sup>2</sup>,  
Filipa Oliveira Ramos<sup>1</sup>, José Melo-Gomes<sup>2</sup>,  
José Carlos Romeu<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

2. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A Síndrome do Martelo Hipotenar (SMH) é uma entidade rara que resulta do traumatismo distal da artéria cubital (AC). Apresentamos um caso de SMH resultante de exposição a vibrações com indução de acrocianose persistente apesar da evicção do fator desencadeante.

**Caso Clínico:** Homem de 59 anos com história de dislipidemia e tabagismo ativo que desenvolveu, horas após utilização de mangueira de alta pressão sem protecção, palidez dos dedos das mãos com rápida evolução para acrocianose e poiquiloterma persistentes. Um mês depois, surgiu poliartrite simétrica de cotovelos, punhos, joelhos e tornozelos com resposta parcial à indometacina, associada a nódulos subcutâneos na superfície de extensão dos cotovelos, e pseudo-TVP por rutura de quisto de Baker. Por suspeita de isquémia arterial realizou angio-TAC dos membros superiores que revelou interrupção bilateral distal das AC com compromisso da perfusão das arcadas palmares profunda e superficial. O ecodoppler demonstrou flebite superficial da veia mediana cefálica direita e normal permeabilidade do sistema arterial e venoso profundo. Iniciou pentoxifilina (1200mg/dia), clopidogrel (75mg/dia) e enoxaparina em dose terapêutica (80mg/dia), posteriormente alterada para rivaroxabano 20mg/dia. Laboratorialmente, destacava-se trombocitose (458x10<sup>9</sup>/L), elevação da VS (81 mm/h) e da PCR (3.25mg/dL). O screening para ANAs, ANCAs, anti-CCP, FR e trombofilias foi negativo e o exame capilaroscópico normal. A imunofixação sérica detetou gamapatia monoclonal (GM) IgM/ , tendo realizado mielograma que foi normal. A TC de corpo detetou alterações de enfisema e um nódulo justa-centimétrico no lobo superior direito, a merecer controlo evolutivo. A biópsia de nódulo subcutâneo foi compatível com nódulo reumatóide. Foi admitido como causa de acrocianose a SMH. Atualmente o doente não tem queixas articulares, nem necessidade de terapêutica sintomática. Houve resolução da cianose, mantendo discreta hipostesia das polpas digitais dos 2º a 4º dedos das mãos. Mantém seguimento em consulta de hematologia e até à data sem evolução da GM para macroglobulinémia de Waldenström. A TC tórax de controlo mostrou-se sobreponível.

**Discussão:** O caso reúne várias aspectos que caracte-

rizam a SMH, nomeadamente o traumatismo prévio, as manifestações clínicas e o compromisso distal da AC. Também a idade e o género correspondem ao habitualmente descrito. Associado a actividades profissionais com traumatismos repetidos sobre a eminência hipotenar por períodos prolongados, pode, contudo, resultar de um traumatismo mais grave de curta duração. Pode apresentar graus variáveis de isquémia, desde cianose até à necrose dos dedos, habitualmente dos três últimos dedos, ainda que, por variações anatómicas da arcada palmar superficial, possa haver compromisso dos primeiros dedos. O tabagismo, presente no doente, surge frequentemente associado à SMH. A avaliação imagiológica permitiu detetar o nível da oclusão arterial e excluir outras causas.

A poliartrite de início agudo, com a topografia relatada, seronegativa para FR e anti-CCP, num doente fumador com tromboflebite e GM colocou a hipótese diagnóstica de uma síndrome paraneoplásica. A presença de GM IgM/ pode ter tido um efeito contributivo por hiperviscosidade. O aparecimento de poliartrite com nodulose não está descrito, não se podendo excluir outra causa coincidente não identificada.

### **P150 – ESPONDILODISCITE – DESAFIO DIAGNÓSTICO NA INFEÇÃO OCULTA**

Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Tiago Costa<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Inês Silva<sup>1</sup>, Walter Castelão<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A osteomielite vertebral complicada de abscessos paravertebrais é um diagnóstico a considerar nos indivíduos idosos e imunossuprimidos com uma síndrome febril indeterminada. Nestas situações o *Staphylococcus aureus* é o microorganismo mais frequentemente isolado. Apresenta-se um caso que demonstra as dificuldades diagnósticas na identificação destes focos infecciosos.

**Caso clínico:** Doente do sexo masculino, 82 anos com história conhecida de fibrose pulmonar, seguido em consulta de Reumatologia por artrite reumatóide do idoso de envolvimento articular simétrico e aditivo das articulações interfalângicas proximais, metacárpico-falângicas, punhos, cotovelos, joelhos, tibio-társicas e das cinturas polimialgia-like, seropositiva para factor reumatóide e anticorpos anti-péptido citrulinado e não

erosiva. Medicado desde 2015 com leflunomida 10mg/dia e prednisolona 10mg/dia, mantendo actividade moderada da doença com *disease activity score* 28 (DAS28) 3v (VS - velocidade de sedimentação) de 3,49. Por manter queixas de rigidez das cinturas pélvica e escapular com cinco meses de duração foi aumentada corticoterapia para 15mg/dia de prednisolona, sem melhoria clínica. Apresentava também artrite periférica envolvendo apenas uma articulação interfalângica proximal da mão. Dois dias depois iniciou febre (um pico febril diário sem ritmo, com temperatura timpânica de 38,1 e 39,4°C, durante dois dias), acompanhada de elevação sérica dos parâmetros inflamatórios (VS máxima de 87 mm/h e proteína C reactiva máxima de 26,3 mg/dL). Foi apurada urossépsis com isolamento de *Staphylococcus aureus* metilicina-sensível e iniciada antibioterapia dirigida. Não se verificou redução dos parâmetros inflamatórios e, por marcada dor e rigidez cervical sem outros sinais meníngeos, foi realizada ressonância magnética nuclear (RMN) da coluna cervical que revelou espondilodiscite (C3 a C5), com osteomielite de vários corpos vertebrais e vários abscessos paravertebrais: pré-vertebral (C2-D3); retrofaríngeo (processo odontoideu-C7); e cervical látero-vertebral esquerdo (occipital-C5). Foi isolado o mesmo agente infeccioso após drenagem cirúrgica, que decorreu sem intercorrências. Por infecção respiratória nosocomial (*Pseudomonas aeruginosa*) e anemia ferropénica por hemorragia digestiva baixa (hematoquezias por úlcera rectal com hemoglobina 5,8g/dL), com recusa transfusional pelo doente, verificou-se o óbito por choque séptico e hipovolémico.

**Conclusão:** Este caso constituiu um desafio diagnóstico importante e a sua apresentação tem como objectivo alertar para que uma clínica de polimialgia reumática que não responde à corticoterapia na dose standard deve fazer suspeitar de uma causa não reumática. A osteomielite cervical é um diagnóstico a considerar no doente imunossuprimido.

### **P155 – A PRATICIDADE DA ECOGRAFIA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO DE FRATURA DE STRESS**

Tiago Costa<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, João Lagoas Gomes<sup>1</sup>, Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Carina Lopes<sup>1</sup>, Sandra Falcao<sup>1,2</sup>, Jaime C. Branco<sup>1,2</sup>

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

2. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal

**Introdução:** Uma fratura de stress é o resultado de um esforço excessivo do osso com a acumulação de microdano com a incapacidade de manter a reparação óssea apropriada. A incidência das fraturas de stress na população geral é menos de 1%. Os locais de fraturas de stress mais frequentes são a tibia, metatarsos e pé-rónio. O diagnóstico precoce é imperativo de modo a parar a progressão da lesão que pode resultar numa fratura óssea completa. Os achados radiográficos, correspondendo muitas vezes a imagens muito subtis e sem sinais óbvios, podem surgir posteriormente aos sintomas clínicos, não raras vezes alguns meses depois. A ecografia pode ser usada para diagnosticar fraturas de stress mais superficiais como nos pés, ao qual pode mostrar a deformação focal na cortical óssea. A ressonância magnética (RM) é sensível a alterações precoces na medula e reações de stress, sendo o exame de escolha.

**Caso clínico:** Mulher de 57 anos seguida em consulta de Reumatologia por Polioosteoartrose vertebral com radiculopatia. Numa das consultas refere quadro com 1 semana de evolução de dor intensa ao nível do 2º metatarso do pé esquerdo de ritmo misto que surgiu após um esforço mínimo. Ao exame objetivo apresentava dor a palpação do 2º metatarso esquerdo. Trouxe a radiografia do pé esquerdo que tinha realizado em ambulatório pós-sintomatologia que não demonstrou alterações, nomeadamente sinais de fratura. Na mesma consulta realizou-se estudo ecográfico que revelou perda da continuidade da cortical óssea ao nível do 1/3 médio do 2º metatarso esquerdo, compatível com fratura de stress, e no 1º espaço intermetatársico imagem nodular hipocogénica 43mm x 11.5mm x 17.3mm, compatível com quisto sinovial. Foi aconselhado a descarga do membro inferior esquerdo e analgesia e a doente foi referenciada a consulta de Ortopedia, realizando RM do pé esquerdo que demonstrou achados sobreponíveis aos descritos na ecografia. A doente foi reavaliada 1 mês depois na consulta de Reumatologia, onde repetiu a ecografia que revelou calo ósseo ao nível do 1/3 médio do 2º metatarso esquerdo, e o quisto sinovial com as mesmas características referidas previamente. Realizou-se aspiração e infiltração ecoguiada de quisto sinovial que decorreu sem intercorrências.

**Conclusão:** Apesar da radiografia não mostrar sinais de fratura, os achados ecográficos foram compatíveis com fratura de stress do 2º metatarso do pé esquerdo associado a um quisto sinovial. De facto, a ecografia tem uma sensibilidade superior para o diagnóstico de fratura de stress em relação à radiografia. Trata-se de um

exemplo pragmático da relevância da ecografia na nossa prática clínica, como auxiliador no diagnóstico e orientador do plano terapêutico.

### **P181 – SEASONAL DISEASE ACTIVITY IN LUPUS NEPHRITIS IN NORTHERN PORTUGAL – RETROSPECTIVE STUDY**

Tiago Meirinhos<sup>1</sup>, Eva Mariz<sup>2</sup>, Castro-Ferreira I<sup>3</sup>, Neto R<sup>3</sup>, Pereira E<sup>4</sup>, Lúcia Costa<sup>2</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal

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

3. Nephrology, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E, Porto, Portugal

4. Internal Medicine, Centro Hospitalar de S. João, E.P.E, Porto, Portugal

**Background:** Systemic lupus erythematosus (SLE) is a multifaceted autoimmune disease driven by auto-reactive immune cells that target multiple organ systems leading to severe complications. A main complication of SLE is nephritis, formally known as lupus nephritis (LN) that is classified as a secondary form of glomerulonephritis. Exposure to sunlight is one of the environmental factors involved in the pathogenesis of systemic lupus erythematosus. Previous studies of a seasonal influence on SLE activity have conflicting results, suggesting that there was only an increased incidence of photosensitive rashes in the summer months, whereas others found more articular pain in the winter and spring. A study of renal biopsies found that the prevalence of class V lupus nephritis was significantly higher in Winter and Spring.

**Objectives:** To determine, in a cohort of adult LN patients, whether there is any seasonal variation in the activity of LN, and possible correlations between specific organ involvement, gender and disease duration. **Methods:** Retrospective study, enrolling patients attending a Rheumatology/Nephrology outpatient department, diagnosed with SLE (according to the American College of Rheumatology criteria) and LN. Fixed variables: age, gender, race, disease duration, LN treatment phase, histological classification (renal biopsy), specific organ involvement and therapeutics for SLE, including glucocorticoids. Clinical variables evaluated 2 times for year (one in winter; one in summer, without change in therapeutics): anti-dsDNA antibodies, serum urea and creatinine, urinary sediment and protein-to-creatinine ratio (UPr/Cr). Statistical analysis



with Microsoft Excel, version 2010; appropriate statistical tests was used, and a  $p$  value  $<0.05$  with a 95% confidence interval will be assumed.

**Results:** 73 SLE patients were enrolled in the study, 61 were female (84%); mean age was  $40 \pm 11.5$  years and mean disease duration was  $118 \pm 102$  months. All the patients were white. 51 patients (70%) had class 4 LN. 58 (79%) patients had extra renal disease, 34 with joint disease and 23 with cutaneous involvement. Mean UPr/Cr was superior in summer than winter ( $0.443 \pm 0.66$  mg/g Vs  $0.401 \pm 0.84$  mg/g), this increase being statistically significant ( $p=0.04$ ). Patients with SLE cutaneous involvement had higher renal activity in summer and higher seasonal variation ( $p=0.02$ ). Mean dsDNA was superior in summer, but this difference wasn't statistically significant. No association was identified between seasonal disease activity and sex or disease duration.

**Conclusions:** Despite the reduced size of our cohort, we confirmed a seasonal pattern for Lupus Nephritis and renal disease activity in Northern Portugal, being higher in summer time, in possible correlation with an increase in temperature and duration of sunshine, especially in SLE patients with cutaneous involvement.

## GRUPO 15

### P186 – NEGATIVE AFFECT IN CHRONIC PAIN: THE HEART OF THE MATTER

Carlos Costa<sup>1</sup>, Ana Telma Pereira<sup>2</sup>, Pinto, A.M.<sup>2,3</sup>, Mariana Marques<sup>2,4</sup>, António Macedo<sup>2,4,5</sup>, JAP da Silva<sup>1,5</sup>

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
2. Departamento de Psicologia Médica, Faculdade de Medicina Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal
3. Centro de Investigação do Núcleo de Estudos e Intervenção Cognitivo-Comportamental, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal
4. Centro de Responsabilidade Integrada do Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
5. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

**Background:** A large body of studies supports the concept of a frequent comorbidity between chronic pain conditions and psychological distress/disorders, especially depression. However, most of the studies have

focused on specific chronic pain conditions and not on the potential differences or similarities between them.

**Objective(s):** We aimed to explore the prevalence and severity of depressive symptoms, tension/anxiety (TA), anger/hostility (AH) and fatigue/inertia (FI) among fibromyalgia (FM) and rheumatoid arthritis (RA) patients and pain-free controls.

**Methods:** Participants were recruited at rheumatology and gynecology practices in Coimbra and all met the classification criteria for FM and RA or, in the case of healthy controls (HC), the pre-established criteria of a zero score in the London Fibromyalgia Epidemiological Study Screening. The Portuguese versions of the following measures were completed by all participants: Beck Depression Inventory (BDI-II) and Profile of Mood States (PoMs).

The sociodemographic and clinical characteristics of the samples were examined. Descriptive analyses were performed in order to explore the severity of depressive symptoms across samples according with the recommended cut-off points. Differences between samples with respect to depressive symptoms and mood states was tested for significance via Fisher's Exact test and one-way independent ANOVA.

**Results:** 302 participants composed the total sample [103 FM (34.11%), 98 RA (32.45%) and 101 HC (33.44%)]. Differences between samples were found regarding age ( $F=30.598$ ;  $p < .001$ ) and education years ( $F=25.883$ ;  $p < .001$ ).

17.5% of FM patients reported severe depressive symptomatology against 3.3% of RA patients and 2.1% of HC. Similarly the percentage of FM patients with moderate depressive symptoms (24.8%) was substantially greater than the percentage of RA patients and HC (7.7% and 4.3% respectively). Both FM and RA patients reported higher levels of mild depressive symptoms (24.7% and 11%), when compared to HC (just 3.2%). The majority of HC (90.4%) reported minimal depressive symptoms, a percentage relatively close to RA patients (78%) but considerably different from FM patients (33%). Fisher's Exact test pointed to significant differences between samples regarding the prevalence of depressive symptoms ( $p < .001$ ). Further analyses revealed that FM, RA and HC differed significantly in the mean scores of BDI-II and its dimensions, with FM patients scoring higher than RA and HC. No significant differences were found between the latter two, except for the somatic/anxiety dimension, with RA patients scoring higher than controls. Significant differences between samples were also found for TA, AH

and FI. In all of these dimensions, FM patients scored significantly higher than RA and HC. Once more, RA patients and HC did not differ significantly in the mean scores of PoMS dimensions.

**Conclusion:** Results revealed that FM participants not only evidenced more depressive symptoms than RA patients and HC but also greater levels of TA, AH and FI. In turn, RA patients present scores that are, overall, similar to those of HC. Such findings reinforce not only the extreme emotional suffering that FM patients experience but also the need for interventions designed to manage depressive/anxious symptoms and emotion regulation difficulties.

### P255 – RASTREIO DA TUBERCULOSE EM CRIANÇAS CANDIDATAS A TERAPÊUTICA BIOTECNOLÓGICA: ESTRATÉGIAS E RESULTADOS

Joana da Silva Dinis<sup>1</sup>, Ana Valido<sup>1</sup>, Filipa Oliveira Ramos<sup>1,2,3</sup>, Maria João Saavedra<sup>1</sup>, JE Fonseca<sup>1,2,3</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

2. Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

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

**Introdução:** Os doentes em idade pediátrica sob terapêutica biotecnológica (TxBio) apresentam risco acrescido de Tuberculose embora provavelmente menor do que nos adultos. A estratégia de rastreio da Tuberculose Latente (TL) prévia ao início de TxBio, recomendada atualmente em Portugal, consiste na deteção de fatores de risco e/ou sinais e sintomas, através da história clínica, exame objetivo, radiografia (Rx) de tórax, Prova da Tuberculina (PT) e Teste IGRA (TI). Porém, esta é uma área pouco estudada e a melhor estratégia de rastreio e a sua precisão em crianças é ainda controversa.

**Objetivos:** Análise das estratégias usadas para deteção e profilaxia da TL na idade pediátrica em doentes com Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) candidatos a TxBio, avaliação da prevalência de TL e Tuberculose ativa (TA) durante a TxBio e a segurança dos esquemas de profilaxia usados.

**Métodos:** Estudo retrospectivo de doentes seguidos no nosso centro e registados no Registo Nacional de Doentes Reumáticos (Reuma.pt) com o diagnóstico de AIJ que iniciaram TxBio antes dos 18 anos. Para cada doente

foi avaliado o rastreio efetuado, os seus resultados, a sua repetição, a instituição de terapêutica anti-bacilar, o esquema terapêutico usado, a sua segurança e a prevalência de TL e de TA. Foi considerado PT positiva se >10mm em crianças vacinadas com BCG e >5mm se não vacinadas e TI positivo/negativo de acordo com o registo no Reuma.pt.

**Resultados:** Dum total de 35 doentes, foram incluídos no estudo 34 doentes, após exclusão de 1 doente por falta de dados. Destes, 59% são do género feminino, 82% de raça branca, com uma mediana de duração da doença de 2 anos (0,5-15 anos) antes da introdução da TxBio. Aquando do rastreio, 50% dos doentes estavam medicados com corticosteroide, 76% com metotrexato (MTX), 6% com sulfassalazina (SSZ) e 3% com ciclosporina. As TxBio prescritas foram etanercept (51%), adalimumab (16%), infliximab (14%), tocilizumab (7%), abatacept (5%), anakinra (5%) e ustekinumab (2%). 100% dos doentes fez rastreio para TB que consistiu na PT e Rx tórax em 100% dos casos e TI em 79%. A idade mediana na altura do rastreio foi 13 anos (1-18) e, em média, 2±1 meses antes do início da TxBio. Todos os doentes foram avaliados em Centros Diagnósticos Pneumológicos e em 17,6% (n=6) foi assumida a possibilidade diagnóstica de TL, com base em PT positiva (17,6%; n=6), sendo que um doente tinha também TI positivo (2,9%; n=1). Os doentes classificados como TL foram tratados com isoniazida (INZ), durante 9 meses, tendo sido iniciada TxBio 1 mês após o início do tratamento, sem efeitos adversos reportados. Apenas 1 doente (3%) com Artrite Relacionada com Entesite, após 13 meses de TxBio com adalimumab, desenvolveu TA Miliar após contato com doente infectado. A TA foi detetada por clínica e Rx tórax sugestivos, com PT e TI positivos. O doente estava medicado com SSZ (2g/dia) e MTX (20mg/semana) na altura do rastreio (PT, IT, RX tórax) que foi negativo pelo que não fez tratamento com INZ. Suspendeu a TxBio e iniciou terapêutica antibacilar com pirazinamida (750mg/dia) e etambutol (450mg/dia) durante 2 meses e INZ (150mg/dia) e rifampicina (300mg/dia) durante 9 meses. Durante o curso da TxBio, com 6 anos de duração mediana (0,5-15 anos), o rastreio da tuberculose foi repetido em 2 outros casos após contatos com doentes com TB e foi negativo.

**Conclusão:** A prevalência de TL detetada foi superior ao reportado na literatura, com 1 caso de TA desenvolvida após rastreio inicial negativo. Nos casos de TL, a terapêutica com INZ foi segura e sem casos de reativação da doença.

### P149 – PODERÃO OS NOVOS ANTIVIRAIS PARA O TRATAMENTO DA HEPATITE C INDUZIR OU AGRAVAR MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS IMUNOMEDIADAS?

Maria Inês Seixas<sup>1</sup>, Vítor Teixeira<sup>1</sup>,  
Maria João Gonçalves<sup>1</sup>, Carla Macieira<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introdução:** O linfotropismo do Vírus da Hepatite C (VHC) induz o aparecimento de manifestações extra-hepáticas, incluindo manifestações de Doenças Reumáticas Sistémicas (DRS), como por exemplo, artrite, sialoadenite e vasculite crioglobulinémica.

O advento dos novos Antivirais de Ação Direta (AAD) permitiu novos esquemas terapêuticos de menor duração e maior comodidade e eficácia, esta última medida pela taxa de resposta viral sustentada.

Os autores descrevem 3 casos ilustrativos em que o início/agravamento de manifestações de DRS surgiram relacionadas com o início de AAD.

**Caso Clínico 1:** Mulher, 39 anos, coinfeção VIH1-VHC e Lúpus Eritematoso Sistémico com atingimento renal caracterizado por Glomerulonefrite (GN) classe III-A. Iniciou ledipasvir/sofosbuvir 90/400 mg/dia, durante 12 semanas, atingindo ARN-VHC indetetável após 1 mês. Seis meses após início do tratamento, iniciou poliartrite, fadiga, elevação da pressão arterial e dorsalgia esquerda pleurítica. Analiticamente: anemia, leucopenia e linfopenia ligeiras, consumo do complemento, anti ds-DNA > 669.9 UI/mL e proteinúria 2g/24h. Realizou cintigrafia de ventilação-perfusão sugestiva de microtromboembolismo pulmonar. Realizou nova biópsia renal para re-estadiamento: GN proliferativa difusa ativa (classe IV-B). Iniciada anticoagulação com varfarina, prednisolona (PDN) 30 mg/dia e Micofenolato de Mofetil com aumento faseado até 3g/dia com boa resposta clínica e analítica.

**Caso Clínico 2:** Mulher, 52 anos, com carcinoma hepatocelular multicêntrico secundário a cirrose hepática pelo VHC e etilismo crónico. Submetida a quimioembolização e terapêutica com sofosbuvir 90 mg/dia e ribavirina 400mg/6id, durante 24 semanas, com ARN-VHC indetetável após 1 mês. Passados 3 meses de tratamento, surgiram artralgias inflamatórias dos cotovelos e tornozelos, xerostomia e xerofthalmia. Analiticamente: leucopenia, trombocitopenia, VS e PCR elevadas e hipergamaglobulinemia. ANA, ANCA, FR, anti-CCP negativos. Crioglobulinas (CG) séricas posi-

tivas (tipo II GL monoclonal e GK policlonal) e consumo de complemento. Atualmente, 3 meses após finalizar tratamento, mantém artralgias dos tornozelos, parestesias das mãos e pés, consumo discreto de C4 e pesquisa de CG positiva.

**Caso Clínico 3:** Mulher, 41 anos, observada após 3 anos do início da infeção VHC por artralgias inflamatórias das mãos, pés e xerofthalmia, objetivando-se artrite do punho direito, 2<sup>a</sup> e 3<sup>a</sup> IFPs. Analiticamente: leucopenia, linfopenia, VS 35 mm/1<sup>a</sup>hora, ANA, FR e anti-CCP ausentes no soro, pesquisa sérica de CG negativa e hipergamaglobulinemia. Glândulas salivares minor sem sialoadenite. Admitida artrite indiferenciada, iniciou hidroxicloroquina 400 mg/dia, com benefício. Iniciou ledipasvir/sofosbuvir 90/400 mg/dia, durante 12 semanas, com ARN-VHC indetetável após 1 mês. Passados 2 meses do fim do tratamento, surgiu poliartrite das mãos, punhos, cotovelos e nódulos nas regiões extensoras dos últimos. Analiticamente: PCR elevada e FR presente no soro, em título baixo. Iniciou PDN 7,5 mg/dia e metotrexato 10 mg/semana. Atualmente assintomática e sem nodulose.

**Discussão:** Os casos clínicos descritos ilustram o desencadear de eventos imunomediados articulares, cutâneos e renais, em doentes que cumpriram terapêutica com AAD, com ARN-VHC indetetável 4 semanas após o início do tratamento. A infeção pelo VHC é acompanhada por uma resposta T CD4+ e CD8+ reduzida. Coloca-se, por isso, a hipótese da “reconstituição imunológica” que ocorre após resolução da infeção pelo VHC poder facilitar o agravamento ou surgimento de manifestações clínicas imunomediadas.

### P173 – VASCULITE DE GRANDES VASOS EM DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO – O VALOR DIAGNÓSTICO DO PET

Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Georgina Terroso<sup>1</sup>,  
Mário Vieira<sup>2</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Pedro Madureira<sup>1</sup>,  
Sofia Pimenta<sup>1</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, José Brito<sup>1</sup>,  
Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

2. Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

**Introdução:** O envolvimento vascular é frequente no Lupus Eritematoso Sistémico (LES), representando uma causa importante de mortalidade nestes doentes. A vasculite lúpica ocorre em cerca de 11-36% dos casos e é caracterizada pelo envolvimento preferencial de

vasos de pequeno e médio calibre, sendo a vasculite de grandes vasos uma entidade rara. Os autores reportam e discutem um caso de isquemia irreversível do membro inferior direito em doente com LES.

**Caso clínico:** Mulher de 44 anos, com antecedentes de hipertensão arterial e doença cerebrovascular, sem hábitos tabágicos, seguida em Reumatologia por LES com 10 anos de evolução, com envolvimento cutâneo e articular, medicada com prednisolona 5mg/dia e hidroxicloroquina 400mg/dia. Foi internada no serviço de Cirurgia Vasculosa por quadro de disestesias e acrocianose progressiva do pé direito com uma semana de evolução. Encontrava-se sem sintomas constitucionais, visuais, articulares, gastrointestinais ou cardiorrespiratórios. Apresentava-se apirética, com livedo reticular nos membros inferiores, cianose fixa nos dedos do pé direito, com pulsos femorais simétricos e pulsos tibial e pedioso não palpáveis à direita. Sem outras alterações ao exame objetivo. Realizou angiografia que documentou oclusão da artéria tibial anterior e terço distal das artérias peroneal e tibial posterior direitas, sem reversibilidade após fibrinólise. Iniciou perfusão com alprostadil e heparina não fraccionada, sem reversão clínica. Foi transferida para o serviço de Reumatologia, tendo iniciado pulsos de metilprednisolona (1g/dia - 3 dias) por suspeita inicial de vasculite. Ao sexto dia de internamento, apresentou evolução para gangrena do pé direito com necessidade de amputação do membro distalmente ao joelho. Do estudo analítico efetuado, salienta-se: anemia microcítica ligeira sem evidência de hemólise, VS 30mm/h e PCR 15mg/L, função renal normal, anti-dsDNA 123 UI/ml, doseamentos normais de C3 e C4, prova de coombs direta negativa, doseamento de ANCA, anti-cardiolipinas, anti- $\beta$ 2glicoproteína, inibidor lúpico e anti-trombina III funcional negativos e resistência da proteína C activada normal. No internamento, verificou-se cianose intermitente do segundo dedo do pé esquerdo, com pulso pedioso fraco, sem outras alterações de novo. Requisitada angio-TC aórtica e dos membros inferiores que documentou oclusão da vertente distal das artérias tibial e peroneal esquerdas sem alterações noutros vasos. O ecocardiograma não apresentava alterações. Na histologia de um fragmento da peça de amputação foi documentada a presença de placas fibrosas oclusivas dos vasos sugestivas de ateromatose, sem trombos, infiltrados inflamatórios ou necrose fibrinóide. Por ausência de evidência de vasculite, foi iniciado desmame de corticoterapia e mantidas anti-agregação plaquetária e hipocoagulação. Foi efectuado PET (18-FDG) que documentou hiperfixa-

ção difusa ao longo das artérias femorais bilateralmente e peroneal e tibiais esquerdas compatível com vasculite. A doente iniciou terapêutica mensal com ciclofosfamida 1g endovenosa, verificando-se resolução da cianose do membro inferior esquerdo.

**Conclusão:** No caso clínico exposto, o diagnóstico etiológico da oclusão de grandes vasos foi desafiante, face à ausência de achados histológicos conclusivos. O PET é um exame não invasivo que permite diagnosticar com elevada especificidade (93%) processos de vasculite, tendo sido determinante na orientação terapêutica do caso descrito.

### P247 – DOENÇA RELACIONADA COM IGG4 – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, José Manuel Bilhoto<sup>2</sup>, Pedro Ferreira<sup>3</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

2. Cirurgia Maxilo-Facial, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

3. Serviço de Gastroenterologia, Centro Hospitalar de São João (CHSJ), Porto, Portugal

**Introdução:** A doença relacionada com IgG4 (DR-IgG4) é uma condição fibro-inflamatória que pode afectar qualquer órgão. O diagnóstico e tratamento atempados da doença são necessários para prevenir a esclerose e dano de órgão permanente. Os autores apresentam dois casos clínicos de DR-IgG4.

**Casos clínicos:** O primeiro caso trata-se dum homem de 50 anos seguido inicialmente em consulta de Reumatologia por displasia fibrosa. Dois anos após a primeira consulta, inicia quadro de queixas secas, epigastrias, náuseas e dejectões líquidas. Realizou estudo complementar do qual se destaca: elevação de lipase, ANA 1/100 nucleolar e elevação de IgG4 - 350mg/dl (ref.8-140). A ecografia de glândulas (gl.) salivares mostrou heterogeneidade difusa das gl. submandibulares e parótidas bilateralmente e a histologia de gl. salivares minor revelou infiltrado inflamatório linfoplasmocitário multifocal apenas discreto, sem fibrose valorizável e estudo imunocitoquímico com raros plasmócitos IgG4. A RM pancreática era normal e as biópsias deste órgão foram inconclusivas. Iniciou prova terapêutica com prednisolona 20mg observando-se melhoria das queixas secas e gastro-intestinais bem como melhoria dos níveis de IgG4. Após início de desmame e sob 5mg de prednisolona verificamos recidiva sintomática. A corticoterapia foi aumentada ocorrendo nova descida

dos níveis de IgG4. Actualmente encontra-se com 5mg de prednisolona desde há 6 meses, com melhoria significativa das queixas e valores de IgG4 significativamente mais baixos (190mg/dL).

O segundo caso trata-se de uma mulher de 59 anos, inicialmente acompanhada por Oftalmologia por diplopia à direita. Em RM cerebral foi detectada lesão expansiva infiltrativa ocupando o ápice e vertente posterior da órbita direita. As hipóteses diagnósticas levantadas foram infiltração tumoral secundária (leucemia ou metástase de tumor sólido) ou granulomatosa (eventual sarcoidose). Foi realizada uma primeira biópsia de lesão que foi inconclusiva. Decorridos 2 anos, a doente desenvolve amaurose e ptose palpebral à direita. Foi submetida a orbitotomia direita com biópsia incisional da lesão que revelou doença fibro-inflamatória crónica com aspectos sugestivos de tratar-se de DR-IgG4. Foi então referenciada à consulta de Reumatologia para exclusão de doença sistémica e orientação terapêutica. Com o mesmo tempo de evolução da diplopia, a doente referia xerostomia e xeroftalmia. O estudo imunológico nomeadamente doseamento de IgG4 estava normal. As ecografias de gl. salivares e abdomino-pélvica não mostravam alterações. A cintigrafia de gl. salivares mostrou alterações sugestivas de sialoadenite parotídea crónica bilateral. A biópsia de gl. salivares *minor* mostrou fragmentos de gl. com fibrose, atrofia acinar e apenas escasso infiltrado linfo-plasmocitário com estudo imunohistoquímico negativo para IgG4. Após estes resultados iniciou prednisolona 10mg para provável DR-IgG4. Foram pedidos exames de reavaliação nomeadamente RM de órbita que a doente está a aguardar.

**Conclusão:** O diagnóstico de DR-IgG4 é um desafio não apenas por ser uma doença rara como também por algumas das características mais referidas na literatura poderem não estar presentes.

### P87 – BIOSIMILAR CANDIDATE THERAPIES CURRENTLY IN DEVELOPMENT FOR IMMUNE-MEDIATED DISEASES: A REVIEW

Filipe Araújo<sup>1,2</sup>, João Gonçalves<sup>3</sup>, JE Fonseca<sup>4,5</sup>

1. Rheumatology Unit, Hospital Ortopedico de SantAna, SCML, Cascais, Portugal
2. Institute of Microbiology, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
3. iMed- Research Institute for Medicines, Faculdade de Farmácia da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
4. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de

Lisboa, Lisboa, Portugal

5. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria, Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introduction:** In September 2013, the European Medicines Agency granted marketing authorization to the first biosimilar of infliximab (IFX)(CT-P13, branded names Inflectra™ and Remsima™) and, in November 2015, to the first biosimilar of etanercept (ETA)(SB4, branded name Benepali™). As biotechnological patents gradually expire, new biosimilar candidates enter the comparability pathway consisting of stringent quality, non-clinical and clinical assessments.

**Objective:** We aimed at reviewing all biosimilar candidate therapies for immune-mediated diseases currently in the clinical stage of their development.

**Methods:** We performed a search at [clinicaltrials.gov](http://clinicaltrials.gov) to retrieve all clinical trials of biosimilar candidate therapies including IFX, ETA, adalimumab (ADA), golimumab, certolizumab, tocilizumab, abatacept, rituximab (RTX) and anakinra. Phase 1 and phase 3 trials on rheumatic, dermatological and gastroenterological conditions were included.

**Results:** We found 30 biosimilar candidates currently in development, 12 (40%) referring to ADA, 7 (23%) to RTX, 6 (20%) to ETA and 5 (17%) to IFX; 22 trials were phase 3 (73%), the majority on ADA biosimilar candidates (9; 41%). Rheumatoid arthritis (RA) was the most frequent condition assessed (20 trials, 17 in phase 3), followed by psoriasis (6 trials, all phase 3) and ankylosing spondylitis (one phase 1 trial). Two proposed biosimilars (CHS-0214 and ABP 501) had phase 3 trials on both RA and psoriasis. Psoriasis was only used to assess ADA and ETA. No studies on inflammatory bowel disease were found. All but one phase 3 trials presented a randomized, double-blind and parallel-group design as recommended by the regulatory agencies to assess similarity on efficacy, safety and immunogenicity. Table I summarizes the included biosimilar candidate therapies and respective phase of clinical development.

**Conclusions:** Following the path of CT-P13 and SB4, several biosimilars will probably be approved in the near future to treat immune-mediated diseases, as noted by the high number of completed, ongoing or recruiting phase 1 and 3 trials. Most phase 3 trials were performed in RA patients, considered to be a sensitive population to detect significant differences during the comparability exercise. The manufacturer's decision to preferentially use rheumatic patients in biosimilarity

**TABLE I. BIOSIMILAR CANDIDATE THERAPIES INCLUDED IN THE REVIEW**

	Infliximab biosimilars	Etanercept biosimilars	Adalimumab biosimilars	Rituximab biosimilars
EMA approved	CT-P13 <sup>a</sup>	SB4 <sup>b</sup>	–	–
Phase III trials (completed, ongoing or recruiting)	SB2 (RA) BOW015 (RA) PF-06438179 (RA) NI-071 (RA)	GP2015 (PsO) HD203 (RA) ENIA11/TuNEX <sup>TM</sup> (RA) LBEC0101 (RA) CHS-0214 (RA; PsO)	GP2017 (PsO) M923 (PsO) ABP 501 (RA; PsO) <sup>c</sup> SB5 (RA) FKB327 (RA) BI695501 (RA) PF-06410293 (RA) MSB11022 (PsO) CHS-1420 (PsO)	BI695500 (RA) BCD-020 (RA) CT-P10 (RA) MabionCD20 (RA)
Phase I trials (completed, ongoing or recruiting)	BCD-055 (AS)	DWP422 (healthy)	BCD-057 (healthy) BMO-2 (healthy) LBAL (healthy)	PF-05280586 (RA) MK-8808 (RA) GP2013 (RA)

AS: ankylosing spondylitis; EMA: European Medicines Agency; RA: rheumatoid arthritis

a. Positive opinion by the Committee for Medicinal Products for Human Use and the European Union, marketed as branded names Remsima<sup>TM</sup> and Inflectra<sup>TM</sup>

b. Positive opinion by the Committee for Medicinal Products for Human Use, waiting European Union approval

c. Biologics license application submitted to the FDA

trials arises also from the years of previous experience with originator biologicals.

## P245 – MEDICATION ADHERENCE IN RHEUMATOID ARTHRITIS AND PSORIATIC ARTHRITIS PATIENTS

Lurdes Barbosa<sup>1</sup>, Inês Cordeiro<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>1</sup>, José António Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Background:** Rheumatoid arthritis (RA) and psoriatic arthritis (PsA) are chronic systemic illnesses that demand lifelong treatment. Adherence to therapy is fundamental to achieve adequate disease control.

**Objectives:** We aimed to assess adherence to chronic therapy in RA and PsA patients and to identify reasons of non adherence.

**Methods:** An anonymous written self-reported questionnaire was applied to consecutive RA and PsA patients followed up in our Day Care Rheumatology Unit. Demographic and clinical characteristics were evaluated as well as chronic medication prescribed. Medication adherence was assessed using a qualitative 4-point scale. Patients were deemed adherent when stated that drug was always taken as prescribed. Reasons for non-

-adherence were collected. Presence and intensity of side effects was also investigated. Patients were asked to indicate one drug that they would like to stop and to specify the reasons for their choice. Variables independently associated with non-adherence where assessed by logistic regression analyses.

**Results:** One hundred and seventy two participants were included: 133 females, 140 RA patients, with a mean age of 56±13 years and mean disease duration of 14±9 years. Drugs with lowest self-reported adherence were calcium supplements (61.3%, n=98) followed by hydroxychloroquine (69.2%, n=26) and the drugs with highest level of adherence were subcutaneous biologics (90.3% of patients, n=72) and glucocorticoids (89.2%, n=83). Forgetfulness was most often the perceived reason for non-adherence (58.6% of patients, n=58), followed by fear/presence of side effects (15.2%/16,2%). The drugs most frequently appointed for discontinuation were methotrexate (56.6% of patients, n=83) and glucocorticoids (41.2%, n=21), mainly due to fear of (68.7%, n=68) or presence of adverse events (27.4%, n=27). Methotrexate side effects most often indicated were nausea (22.9% of patients, n=140), abdominal discomfort and hair loss (13.6% each). Younger age was associated with non-adherence to methotrexate and calcium supplement use (Table I).

**TABLE I. AGE AS AN INDEPENDENT PREDICTOR OF DRUG NON-ADHERENCE\***

Variables	Methotrexate (n=140)			Calcium supplements (n=98)		
	OR	95%CI	p value	OR	95%CI	p value
Age (years)	0.970	0.941-1.000	0.050	0.963	0.929-0.999	0.042

\*Forward conditional logistic multivariate regression analysis using variables found to have a bivariate relation ( $p < 0.1$ ) with drug adherence: age (per year), sex, education level, disease duration and presence of side effects (only for methotrexate).

**Conclusions:** We identified forgetfulness and fear/presence of side effects as the main barriers to adherence. Consequently, we are committed to improve doctor-nurse/patient communication, assuring a clear and individual explanation of the importance of maintaining adherence and possible side effects of each therapy at the beginning of treatment and at each consultation. Proactive management of side effects, even if mild, is encouraged. Additionally, health care professionals should encourage and implement group education sessions where rheumatic diseases and treatments are discussed with patients and where there will be the opportunity to clarify doubts and improve coping strategies.

### P137 – PREVALENCE OF LOW BONE MINERAL DENSITY AND ITS ASSOCIATED CLINICAL FEATURES IN A COHORT OF SPONDYLOARTHRITIS PATIENTS

Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>  
1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

**Introduction:** Spondyloarthritis (SpA) patients have a well-recognized increased risk of osteoporosis and vertebral fragility fractures (FF). We aim to determine the prevalence of low bone mineral density (BMD) and its associations with clinical and disease evaluation parameters in a cohort of SpA patients.

**Methods:** Observational retrospective study was performed including consecutive patients with the diagnosis of SpA (according to the modified New York and ASAS classification criteria) followed at our Rheumatology Department. Demographic, clinical (including BASDAI, BASFI, ASDAS ESR and ASDAS CRP indices) and laboratorial data were collected from clinical records and national database (Reuma.pt). BMD (g/cm<sup>2</sup>) measurements of the lumbar spine (L) and femoral neck (FN) were collected by consulting the most recent dual-energy X-ray absorptiometry (DXA).

ESR and CRP levels from that time were also collected. Low BMD was defined as a Z-score  $\leq -2$  for premenopausal women and men aged  $< 50$  years and as T-score  $\leq -1$  for the others. Patients with bisphosphonate therapy previous to DXA were excluded. Patients were classified as having or not secondary causes of low BMD (glucocorticoids and Inflammatory Bowel Disease - IBD) (SC vs non-SC). Correlations between variables were studied using Spearman correlation analysis and comparison between groups was performed using Mann-Whitney U and Chi-Square tests (SPSS 23.0).

**Results:** Out of 126 SpA patients, 63 (50%) were female with a mean age  $47.75 \pm 11.86$  years and median disease duration of 14 years [0-46]. 77 (67%) had Ankylosing Spondylitis (AS), 33 (26%) Psoriatic Arthritis, 11 (8.7%) IBD-SpA and 5 (4%) Undifferentiated SpA. 98 (78%) were under biologic therapy. 41 (33%) had low BMD, 26 (22%) low L-BMD, 24 (20%) low FN-BMD and 13 (10%) had previous vertebral FF. Low L-BMD was significant more frequent in predominant axial involvement group (35% vs 14%,  $p=0.018$ ). No differences were found regarding the SpA subtype. Non-SC patients ( $n=77$ ) had significantly lower proportion of females (40%,  $p=0.01$ ), higher median L-BMD values (1.865 vs 1.107,  $p=0.05$ ), and higher proportion of axial involvement (92% vs 80%,  $p<0.05$ ) without statistically significant differences regarding age, disease duration, FN-BMD or prevalence of low BMD and FF. In this group, FN-BMD had significant positive correlations with weight, Body Mass Index and BASFI ( $r=0.34$ ,  $r=0.38$  and  $r=0.24$  respectively,  $p<0.05$ ). L-BMD had negative association with ESR levels from DXA time ( $r=0.34$ ,  $p=0.005$ ) and had positive correlation with disease duration ( $r=0.43$ ,  $p<0.001$ ). No significant associations were found with BASDAI or ASDAS parameters. In SC group, FN-BMD was negatively associated with disease duration and CRP ( $r=-0.30$  and  $r=-0.38$ ,  $p<0.05$ ). In non-SC group, there was a significant lower proportion of low L-BMD in the Biologic group (9% vs 44%,  $p=0.02$ ) and lower



prevalence of low FN-BMD in patients with enthesitis (8% vs 28%,  $p=0.04$ ).

**Conclusions:** In this cohort, nearly a third of SpA patients had low BMD. Our data showed that L-BMD had a negative association with ESR levels which might reflect the role of systemic inflammation in lowering BMD in SpA. Consistently with previous data, there was a lower prevalence of low L-BMD in patients under Biologic therapy. Finally, L-BMD, but not FN-BMD, was positively associated with disease duration, suggesting that disease-related spinal new bone formation may influence L-BMD measurements.

## GRUPO 16

### P133 – DOENÇA DA ARRANHADELA DO GATO EM DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: UM DIAGNÓSTICO A TER EM CONTA

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Cristóvão Figueiredo<sup>2</sup>, Mariana Rodrigues<sup>3</sup>, Iva Brito<sup>1,4</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
2. Serviço de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
3. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal
4. Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

**Introdução:** A doença da arranhadela do gato (DAG) corresponde à infeção por *Bartonella henselae*, que ocorre através da mordedura ou arranhadela de gatos infetados. A apresentação clínica mais típica é a linfadenite regional subaguda, de caráter benigno e evolução autolimitada. No entanto a imunossupressão é um conhecido fator de risco para o desenvolvimento de formas graves e atípicas.

**Caso Clínico:** Doente de 19 anos, sexo feminino, com diagnóstico de lúpus eritematoso sistémico (LES) desde 2013, por rash malar, poliartrite, leucopenia com linfopenia e nefropatia lúpica classe IV, tendo iniciado pulsos de metilprednisolona (MP) seguidos de prednisolona oral em desmame progressivo, hidroxicloroquina 400 mg e micofenolato de mofetil (MMF) como terapêutica de indução e manutenção. A doente apresentou boa evolução clínica e analítica, até maio de 2015, altura em que foi internada por flare lúpico com recidiva de nefrite lúpica, tendo sido considerado o mau cumprimento terapêutico como etiologia prová-

vel. Realizou pulsos de MP e foi aumentada a dose de MMF para 3 g/dia. No início de novembro de 2015 a doente iniciou febre diária (predomínio matinal, máximo 39,5°C), mialgias generalizadas, náuseas e quadro autolimitado de dor abdominal tipo cólica, diarreia líquida, sem sangue ou muco. Foi observada na consulta de Reumatologia 1 semana após o início do quadro, negando diarreia mas referindo náuseas, anorexia e persistência da febre. Colheu estudo analítico que mostrou leucocitose 11,470/ $\mu$ L, PCR 41,9 mg/L, função renal e ionograma normais, urina tipo II com leucócitos 10-25 cp, eritrócitos 5-10/cp, relação proteínas/creatinina 0,31 g/g, sem consumo de complemento, anti-dsDNA negativos, coproculturas e urocultura negativas; radiografia do tórax e ecografia abdominal sem alterações de relevo. Por febre com 4 semanas de evolução de etiologia indeterminada foi internada para estudo. À admissão apresentava dor ligeira à palpação profunda do hipogastro, sem organomegalias, *murphy* renal negativo bilateralmente. Sem alterações à auscultação cardiopulmonar, sem adenomegalias cervicais, axilares ou inguinais, artrite ou edema periférico. Em D5 de internamento referiu dor inguinal bilateral de novo, objetivando-se adenomegalias inguinais múltiplas, dolorosas > 1 cm. Quando questionada referiu história de contacto frequente com 1 gato doméstico e gatos não vacinados e não desparasitados. Analiticamente mantinha leucocitose com neutrofilia e PCR em crescendo (40,9 » 168,0 mg/L). A ecografia inguinal confirmou a presença de adenomegalias inguinais superficiais com cerca de 40 mm de maior diâmetro. Realizou biópsia aspirativa de gânglio inguinal com pesquisa de *Bartonella* por PCR, que foi positiva, sendo os restantes exames microbiológicos negativos. O ecocardiograma, TC abdomino-pélvico e observação oftalmológica não mostraram alterações. Cumpriu 5 dias de azitromicina 500 mg/dia com óptima evolução clínica e analítica.

**Discussão:** A maior parte dos casos de DAG em doentes imunocompetentes são autolimitados, sendo inclusivamente questionável o uso de antibioterapia. Contudo, em doentes imunodeprimidos podem ocorrer complicações locais (adenomegalias com supuração) ou sistémicas (retinite, endocardite, doença hepato-esplénica, etc). Neste caso, dado ser uma doente imunodeprimida e pela doença arrastada, optou-se pela realização de antibioterapia, com excelente evolução. Com este caso pretende-se lembrar a DAG como um diagnóstico a considerar num doente com LES com febre e adenomegalias.

### P136 – ALTERAÇÕES DO INTERSTÍCIO PULMONAR EM DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO SOB RITUXIMAB: TOXICIDADE PULMONAR VERSUS PNEUMONITE LÚPICA

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Natália Melo<sup>2</sup>, Iva Brito<sup>1,3</sup>

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

2. Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

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

**Introdução:** O rituximab (RTX) é um anticorpo monoclonal quimérico anti-CD20 com ação depletora de células B. Está aprovado para o tratamento de linfomas não-Hodgkin, artrite reumatóide, granulomatose com poliangite e na poliangite microscópica, sendo utilizado de forma *off-label* em doentes com conectivites como o lúpus eritematoso sistémico (LES). Têm sido relatados casos de toxicidade pulmonar associada a este fármaco, nomeadamente a indução de doença intersticial pulmonar.

**Caso Clínico:** Doente de 19 anos, sexo feminino, com LES desde 2006, com atingimento mucocutâneo, articular, das serosas e renal, com nefropatia lúpica classe IV. Realizou tratamento de indução com ciclofosfamida, seguida de manutenção com micofenolato de mofetil (MMF) com boa resposta clínica e analítica até início de 2013, altura em que houve agravamento do atingimento renal, com recidiva da nefrite lúpica. Por não haver resposta à optimização terapêutica, fez pulsos de metilprednisolona (MP) e iniciou tratamento com RTX (1 g em D1 e D15). Fez o 1º ciclo em abril de 2013, 2º ciclo em dezembro/janeiro 2014, mantendo o MMF em dose de manutenção (2g/dia), com boa resposta clínica e analítica e mantendo estabilidade da doença até início de 2015, altura em que surgiu proteinúria de novo de agravamento progressivo. Foi internada em abril de 2015 por flare lúpico (consumo de complemento, elevação anti-DsDNA, proteinúria 2,93g/24h com insuficiência renal aguda e serosite) em provável contexto de incumprimento terapêutico. Realizou pulsos de MP e novo ciclo de RTX, tendo tido melhoria clínica e analítica com normalizado da função renal. Teve alta com indicação para cumprir criteriosamente a terapêutica. Duas semanas após a 2ª perfusão de RTX iniciou quadro de dispneia progressiva para pequenos esforços e tosse não produtiva, não hemoptóica, sem dor torácica associada. Recorreu ao SU 3 semanas após

o início da sintomatologia: apresentava-se apirética, hemodinamicamente estável, sem alterações à auscultação pulmonar mas com hipoxemia (PaO<sub>2</sub> 49,2 mmHg) e analiticamente com Hb 11,4 g/dL, PCR 28 mg/L, sedimento urinário normal, complemento normal, anti-dsDNA 240 UI/mL. Realizou Angio-TC torácico que excluiu tromboembolismo pulmonar mas que mostrou densificação difusa e bilateral em “vidro despolido”, não homogénea, com algum espessamento dos septos interlobulares e espessamento parietal brônquico difuso – colocadas hipóteses de pneumonite lúpica e toxicidade pulmonar pelo RTX. A broncofibroscopia mostrou linfocitose intensa com predomínio CD8+ e excluiu hemorragia alveolar. A pesquisa de *pneumocystis carinii* por PCR foi positiva com exame directo negativo; restantes exames microbiológicos negativos. Realizou pulsos de 1 g MP em 3 dias consecutivos e posteriormente prednisolona oral 1 mg/kg/dia, mantendo a dose habitual de MMF com resolução da insuficiência respiratória, apirexia sustentada e descida de marcadores inflamatórios sem necessidade de antibioterapia. Iniciou ainda sulfametoxazole+trimetoprim em esquema profilático. O quadro foi interpretado como toxicidade pulmonar induzida pelo RTX, pelo que o fármaco não foi readministrado e houve normalização dos parâmetros clínicos e radiológicos.

**Discussão/Conclusão:** A doença intersticial pulmonar é uma complicação rara mas potencialmente fatal do tratamento com RTX. Esta hipótese diagnóstica deve ser levantada em doentes que estão sob esta terapêutica e que desenvolvem sintomas respiratórios ou alterações radiológicas sugestivas de novo. O tratamento inclui a descontinuação do RTX, tratamento de suporte e corticoterapia.

### P227 – DERRAME PLEURAL COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE ARTRITE REUMATÓIDE: CASO CLÍNICO

Pedro Abreu<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde de Castelo Branco, Castelo Branco, Portugal

**Introdução:** A artrite reumatóide (AR) é uma doença crónica envolvendo as pequenas articulações das mãos e pés. A doença pulmonar – uma causa de mortalidade e morbidade na AR – manifesta-se habitualmente com afecção pulmonar intersticial, nódulos reumatóides e derrame pleural. Contudo, a ocorrência deste provavelmente às manifestações articulares é uma complicação rara. O autor descreve um caso clínico em que a si-

tuação do foro respiratório precede as manifestações articulares e o diagnóstico de AR.

**Caso clínico:** Sexo masculino, 34 anos, manobrador de máquinas, obeso mas sem outros antecedentes relevantes. Sem hábitos etílicos ou tabágicos. Recorre ao SU por dispneia, dor pré-cordial e cansaço fácil com 15 dias de evolução. Negava febre. Ao EO (a destacar): Eupneico. AP: ausência de MV nos 2/3 inferiores do hemitórax esquerdo. AC: sem alterações. Sat. O<sub>2</sub>=98%. Sem artrite/sinovite periférica. Imagiologicamente: Rx tórax PA: alterações compatíveis com volumoso derrame pleural esq. TC-tórax: volumoso derrame pleural esq., com atelectasia do pulmão esq. Analiticamente: leuc. 9400, PCR 6.83mg/dl, função renal e hepática normais. Efectuada toracocentese no SU. Internado na Unidade de Pneumologia onde foi submetido a nova toracocentese e broncofibroscopia. Estudo líq. pleural: exsudado. Cultura do líquido: negativa e sem presença de BAA. Hemoculturas (x3): negativas. Prova Mantoux: negativa. Durante o internamento fez antibioterapia por eventual suspeita de processo infeccioso, apesar de nunca ter tido isolamento de qualquer agente infeccioso e tendo estado sempre apirético e hemodinamicamente estável (causa inespecífica?). 4 semanas após alta do internamento, o paciente inicia quadro de poliartralgias de ritmo inflamatório com afecção de pequenas articulações (MCF, IFP), punhos e ombros, e limitação funcional. É estudado por Pneumologia que solicita estudo imunológico (identificação de ac. anti-CCP (>340) e FR (42) positivos) pelo que é referenciado a Unidade de Reumatologia. À avaliação inicial (a destacar): 10 articulações tumefactas e 6 dolorosas (DAS28.3v=4.34) + nódulo reumatoides bilateralmente, na face extensora dos cotovelos. Iniciou medicação imunossupressora (MTX), anti-inflamatória e corticosteróides.

**Discussão:** A pleurisia reumatóide habitualmente ocorre após o aparecimento e diagnóstico da AR mas pode ocorrer antes, durante ou após as manifestações articulares da doença. É habitualmente descrita como sendo um exsudado com níveis baixos de pH e glicose, LDH elevada. A AR deverá ser considerada como uma causa possível de derrame pleural quando a etiologia deste é inespecífica/desconhecida.

**P158 – BIO-FM: ARE BODY COMPOSITION AND PHYSICAL ACTIVITY LEVELS RELATED TO FUNCTIONAL OUTCOMES AND PAIN IN FIBROMYALGIA? A CROSS-SECTIONAL STUDY**

Filipa Farinha<sup>1</sup>, Tiago Meirinhos<sup>1</sup>, Ana Filipa Rocha Águeda<sup>1</sup>, Renata Aguiar<sup>1</sup>,

Maria Céu Morais<sup>1</sup>, Elsa Melo<sup>2</sup>, Inês Cunha<sup>1</sup>, Anabela Barcelos<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal
2. Escola Superior de Saúde, Universidade de Aveiro, Aveiro, Portugal

**Introduction:** Fibromyalgia (FM) is a relatively common cause of chronic widespread pain, affecting mostly women. Some studies suggest that body composition may play a role in pain, function and quality of life in patients with FM.

Our objective was to assess the relations between body composition, physical activity, health status, function and pain in women with FM.

**Methods:** Cross-sectional observational study. A convenient sample of women with FM was recruited from a Rheumatology outpatient clinic. Inclusion criteria included previous diagnose of FM, by a Rheumatologist, according to the 1990 and/or the 2010 American College of Rheumatology Classification criteria and being able to understand and sign an informed consent. Exclusion criteria included any health condition that was assumed by the investigator as contributive to low physical activity and/or loss of muscle mass.

Body composition (fat mass (FM), fat free mass (FFM) and skeletal muscle mass (SMM)) was determined using a bioimpedance measuring device (seca mBCA). Body mass index (BMI) was computed dividing weight by the square of height. The four-meter gait test was used to access gait speed as an indirect measure of muscle performance. Self reported physical activity was evaluated using the short version of the International Physical Activity Questionnaire (IPAQ) that divides subjects into three categories: high, moderate and low activity. Health status and function were assessed by the Fibromyalgia Impact Questionnaire (FIQ) and the Health Assessment Questionnaire (HAQ). A visual analogical scale (VAS) was used to evaluate the intensity of pain (question 15 of FIQ).

Statistical analysis was performed with IBM SPSS 21. Pearson's correlation was used for normally distributed continuous variables and Spearman's correlation for discrete or not normally distributed variables. One-way ANOVA was performed to compare variables across the three categories of IPAQ. A significance level of 0.05 was established.

**Results:** A total of 34 participants were enrolled. Mean age was 42.6 ± 10.3 years and mean BMI was 26.5 ± 4.4 Kg/m<sup>2</sup>.

Gait speed was positively correlated with the per-

centage of FFM and SMM ( $p=0.001$ ) and negatively correlated with BMI and percentage of FM ( $p=0.001$ ). Body composition did not show any correlation with pain VAS, FIQ, HAQ or IPAQ.

According to IPAQ, 22 patients (65%) reported high physical activity and 12 reported moderate activity. HAQ score was negatively correlated with IPAQ total score ( $p=0.004$ ) and was significantly different between the two categories of IPAQ ( $p=0.001$ ; mean HAQ of  $0.90 \pm 0.44$  and  $1.51 \pm 0.48$  in high and moderate physical activity categories, respectively). Pain VAS and FIQ were not related to IPAQ.

**Discussion and conclusion:** As expected, muscle performance showed to be related with the percentage of SMM. Unexpectedly, body composition was not related to physical activity as assessed by IPAQ, a self-reported instrument. On the other hand, high levels of physical activity were associated with a better functional status as assessed by HAQ but had no relation with health status assessed by FIQ.

Our study did not show any relation between pain and body composition or physical activity.

For future studies, a larger sample should be used to overcome the limitation of the small sample used here. Moreover, in this study only female patients were enrolled, which can also be improved for further assessments.

### P171 – CASUÍSTICA DE UMA COORTE DE CONSULTA DE ARTRITE INICIAL

Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Mary Lucy Marques<sup>1</sup>, Filipa Farinha<sup>1,2</sup>, Diogo Jesus<sup>1</sup>, Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Joana Ferreira<sup>1</sup>, Marília Rodrigues<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, Pedro David Carvalho<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>, JAP da Silva<sup>1,3</sup>, Cátia Duarte<sup>1,3</sup>

1. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal
2. Rheumatology Department, Hospital Infante D. Pedro (CHBV), Aveiro, Portugal
3. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

**Introdução:** Ao longo das últimas décadas, Consultas de Artrite Inicial (CAI) têm sido criadas com o objetivo de identificar precocemente artrite e instituir um tratamento adequado o mais cedo possível. Diversos estudos têm demonstrado que esta medida, associada a uma estratégia Treat-to-target, oferece a melhor garantia de minorar o dano estrutural e melhorar o prognóstico. Neste sentido foi criada a CAI no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC) em 2010.

Com este trabalho pretendemos caracterizar os doentes seguidos nesta consulta

**Métodos:** Foram incluídos os doentes referenciados à CAI desde 11/2010 a 01/2016 que cumpriram os seguintes critérios: identificação de artrite por parte de Reumatologista; duração de sintomas =12 meses à data da primeira consulta; idade =18 anos; artrite sem etiologia identificada à data de inclusão.

Através da consulta dos processos clínicos e do Registo Nacional de Doentes Reumáticos (Reuma.pt), foram obtidas as seguintes variáveis: dados sociodemográficos; proveniência; critérios de referência; datas de início da sintomatologia, de referência e da primeira consulta; marcadores serológicos; co-morbilidades; diagnóstico final e terapêutica instituída.

**Resultados:** Foram incluídos 123 doentes: 56% mulheres, idade média  $52 \pm 19$  anos, 99% raça caucasiana. A maioria dos doentes incluídos (51%) tinha <12 anos de escolaridade. À data da 1ª consulta, a maioria dos

**TABELA I. PERCENTAGEM DE DOENTES COM CRITÉRIOS REFERENCIADOS PELO MÉDICO ASSISTENTE (A), CRITÉRIOS IDENTIFICADOS NA PRIMEIRA CONSULTA PELO REUMATOLOGISTA (B), E CRITÉRIOS IDENTIFICADOS DE ENTRE OS REFERENCIADOS**

Crítérios de referência	Referenciados (A)	Identificados (B)	Referenciados e Identificados (C)
Artralgias inflamatórias	52.0%	91.9%	93.8%
Rigidez matinal >30'	26.8%	74.0%	97.5%
Artrite	67.5%	88.6%	90.4%
Squeeze teste	12.2%	33.3%	60.0%
Velocidade de sedimentação	44.7%	62.6%	80.0%
Proteína C-reactiva	45.5%	74.0%	89.3%
Fator reumatóide	21.1%	32.5%	77.7%

doentes encontrava-se a trabalhar a tempo inteiro (41%), estando apenas 7% com baixa >1 mês. Trinta e nove por cento eram fumadores e 37% apresentavam consumo regular de bebidas alcóolicas.

A maioria dos doentes (48%) foi referenciada a partir dos Cuidados de Saúde Primários, seguido do Serviço de Urgência (27%), do próprio Serviço de Reumatologia (15%) e outras especialidades (10%).

O tempo médio decorrido entre o início da sintomatologia até à referenciação foi de  $79 \pm 71$  dias, da referenciação à primeira consulta  $32 \pm 32$  dias e do início da sintomatologia à primeira consulta  $110 \pm 78$  dias.

As percentagens de critérios de referenciação identificados pelo Médico Assistente e pelo Reumatologista encontram-se representadas na Tabela I.

Fator reumatóide, anti-CCP e ANAs foram identificados na primeira CAI em 33%, 31% e 84% dos doentes, respetivamente. Foi solicitado o HLA-B27 em 26% dos casos, tendo sido positivo em 5%. As co-morbilidades mais frequentes foram endócrinas (25,6%), cardiovasculares (17,8%) e músculo-esqueléticas (14,9%).

O diagnóstico final mais frequente foi Artrite Reumatóide (50%), seguido de Artrite Psoriática (11%), Espondilrites Seronegativas (11%), Doença Indiferenciada do Tecido Conjuntivo (3%), Lúpus Eritematoso Sistémico (3%) e outros diagnósticos (8%). Permaneceram como Artrite Indiferenciada 12% dos casos, com um tempo médio de *follow-up* de  $20 \pm 11$  meses.

A terapêutica mais frequentemente instituída foram os corticosteróides (91%), seguida de metotrexato (56%), hidroxicloroquina (47%), sulfassalazina (40%), DMARDs biológicos (8%) e outros DMARDs clássicos (7%). O tempo de *follow-up* até introdução de um primeiro DMARD (excluindo a corticoterapia), apresentou uma mediana de 5 dias.

**Conclusão:** Os tempos médios desde o início da sintomatologia até à referenciação, e desta até à primeira CAI, precisam ser reduzidos. Este objetivo exigirá um reforço da formação oferecida aos médicos referenciaadores, tendo em vista uma identificação mais precisa dos critérios de referenciação para esta consulta. A identificação de artralguas inflamatórias, e a valorização da rigidez matinal e do squeeze teste parecem especialmente passíveis de melhoria.

### P188 – ASSOCIAÇÃO IMPROVÁVEL ENTRE DUAS PATOLOGIAS OU ENTIDADE ÚNICA?

Maria Inês Seixas<sup>1</sup>, Cristina Ponte<sup>1</sup>, Maria Fraga<sup>2</sup>, Ricardo Baptista<sup>2</sup>, Tiago Marques<sup>3</sup>, Maria João Nunes da Silva<sup>2</sup>, Carla Macieira<sup>1</sup>

1. Rheumatology Department, Hospital Santa Maria, CHLN, Lisbon Academic Medical Center, Lisboa, Portugal
2. Internal Medicine, Hospital Santa Maria, CHLN, Lisbon Academic Medical Center, Lisboa, Portugal
3. Department of Infectious Diseases, Hospital de Santa Maria, Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A Arterite de Takayasu (AT) é uma vasculite de grandes vasos que afeta em regra mulheres antes da sexta década de vida. Envolve predominantemente a aorta e os seus ramos principais, sendo a artéria subclávia esquerda a mais frequentemente envolvida. A Febre Reumática (FR) é uma doença inflamatória sistémica determinada por uma resposta imunomediada à infeção respiratória superior pelo *Streptococcus pyogenes*  $\beta$  hemolítico do grupo A de Lancefield, sendo o desenvolvimento de cardite a complicação mais grave. Gangahanumaiah *et al.* relataram o caso de uma jovem de 29 anos, com história sugestiva de FR, com necessidade de substituição valvular por insuficiência mitral e aórtica graves, cuja histologia documentou alterações compatíveis com AT. Ainda Allah *et al.* descreveram afeção cardíaca valvular em quatro casos de AT. Haverá relação entre AT e FR?

**Caso Clínico:** Mulher de 31 anos, cabo-verdiana, com cardiopatia valvular e hipertensão pulmonar grave (PSAP 94 mmHg), submetida a implantação de próteses em posição mitral e aórtica e plastia da válvula tricúspide. Após 10 meses, desenvolve palpitações, dor salga esquerda e artralguas das mãos e tornozelos de ritmo misto. Não tinha artrite objectivável. A pressão arterial era de 105/64 mmHg no membro superior direito e não mensurável à esquerda. Os pulsos radial, umeral e axilar esquerdos não eram detectáveis e observava-se um nódulo doloroso no pavilhão auricular esquerdo. Internada para esclarecimento do quadro, apresentava ao segundo dia de internamento uma amigdalite pultácea esquerda. Apesar de instituída terapêutica com amoxicilina/clavulanato, ocorreram dois picos febris de  $38,6^{\circ}\text{C}$ , com VS  $120 \text{ mm}/1^{\text{h}}$  e PCR  $21,3 \text{ mg}/\text{dl}$  ao 12º dia. Excluídos sinais de abscesso ou granulomatose amigdalina pela ORL. Apresentava anemia normocítica/normocrómica, mielograma normal, hemoculturas e mielocultura negativas, serologias VIH1/2, VHC, VHB e VDRL negativas, IGRA indeterminado, ANA 1/160, padrão fino granular, com anti-SSA e anti-SSB positivos, tipagem HLA-B27 positiva e TASO de 1980 (N <400UI). O ecocardiograma trans-esofágico excluiu endocardite. A biópsia do nódulo

do pavilhão auricular documentou “uma célula de Langerhans”. A angio-tomografia mostrou ectasia da artéria pulmonar principal esquerda e oclusão total da subclávia esquerda, confirmadas por angio-ressonância. A tomografia por emissão de positrões (PET) revelou hipermetabolismo osteomedular difuso, na nasofaringe, amígdala esquerda e laringe; sem imagens sugestivas de vasculite.

**Discussão:** Perante a oclusão das artérias subclávia esquerda e pulmonar, e apesar da inexistência de alterações sugestivas de vasculite na PET, admitiu-se o diagnóstico de AT em fase não inflamatória. Por outro lado, a amigdalite com PCR e TASO elevados em doente com cardiopatia valvular conhecida, corroborou o diagnóstico concomitante de FR (fase sub-aguda). Foi instituída terapêutica com AAS 4 g/dia e sulfadiazina 1g/dia, interrompidos por hepatite medicamentosa provável e substituídos por prednisolona 20 mg/dia e amoxicilina 1g/dia. Após resolvida a infeção estreptocócica, optou-se por iniciar tratamento imunomodulador para a AT com prednisolona 1mg/Kg e metotrexato.

**Conclusão:** O caso descrito é paradigmático da complexidade na abordagem diagnóstica e terapêutica da AT. Neste caso salienta-se a dificuldade acrescida, considerando a concomitância de FR ou, pelo menos, de infeção estreptocócica aguda, em doente com possível cardite reumática anterior. Embora improvável, não se pode excluir a hipótese de estarmos perante apenas uma entidade clínica.

#### **P140 – REAL-WORLD QUALITY-ADJUSTED LIFE-YEARS GAINS IN PORTUGUESE PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS FOLLOWING 1 YEAR OF GOLIMUMAB TREATMENT**

Pedro Almeida Laires<sup>1</sup>, Ana Filipa Mourão<sup>2</sup>, Célia Ribeiro<sup>3</sup>, Joana Borges<sup>4</sup>, Maria João Gonçalves<sup>5</sup>, Miguel Bernardes<sup>6</sup>, Susana Fernandes<sup>4</sup>, Raquel Dezerto<sup>1</sup>, Mónica Eusébio<sup>7</sup>, Maria José Santos<sup>8</sup>, Helena Canhão<sup>5</sup>

1. Merck Sharp and Dohme, Lisboa, Portugal
2. Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal
3. Rheumatology Department, Hospital de Faro, Faro, Portugal
4. Rheumatology Department, Instituto Português de Reumatologia, Lisboa, Portugal
5. Rheumatology Department, Hospital de Santa Maria (CHLN), Lisbon Medical and Academic Centre, Lisboa, Portugal
6. Rheumatology Department, Centro Hospitalar São João,

Porto, Portugal

7. Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal

8. Rheumatology Department, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

**Background:** The quality-adjusted life-year (QALY) is used to measure outcomes in rheumatoid arthritis (RA) and its real-world measurement might be essential to ascertain the cost-effectiveness of a given drug. This is especially true for biologic therapies where careful attention necessarily must be paid to the value of these investments.

**Objectives:** We aim to measure QALY gains following 1 year of golimumab treatment in Portuguese RA patients in a real-world setting and to calculate the number needed per QALY gained (NNQ).

**Methods:** Data were collected from the national RA registry (Reuma.pt) for all registered biologic-naïve patients aged >18 years diagnosed with active RA who started and remained on golimumab combined with methotrexate for at least 52 weeks (Study period: March 2011 – August 2015). QALY values were calculated through the sum of each patient EQ-5D utility value [derived from the health assessment questionnaire disability index (HAQ) scores by applying a validated algorithm:  $EQ-5D = 0.9567 - (0.306 \times HAQ)$ ] multiplied by the corresponding follow-up time. The NNQ (i.e. the number of patients one has to treat in order to gain 1 QALY) was calculated as the inverted value of the utility gain over 1 year.

**Results:** From the 54 subjects with at least 52 weeks of treatment with the information regarding HAQ, 19 (35.2%) achieved functional remission (i.e.  $HAQ < 0.5$ ). 88.9% were women, with mean age 56.6 (SD 12.1) years, disease duration 9.0 (SD 7.3) years, mean DAS28 3.3 (SD 1.2), HAQ score 0.9 (SD 0.7), and EQ-5D utility score 0.7 (SD 0.2). We observed significant gains in the quality of life and 81.3% of patients gained QALY. The mean QALY gain was 0.16 per patient and the NNQ was 6.25. Based on these data we estimated an incremental cost-effectiveness ratio of less than previously published figures (i.e.  $< 60,000 \text{ €/QALY}$ ). However, this analysis was limited by a short time horizon and limited cost data available (e.g. productivity gains were not included).

**Conclusions:** In this real-world study we observed a significant functional remission and an improvement on the quality of life of RA patients treated with golimumab in Portugal. Furthermore, the vast majority of patients gained QALY. This data demonstrates real-

world value of golimumab and can also be used for further cost-effectiveness analysis.

### P37 – CHARACTERISTICS AND OUTCOMES OF PROSPECTIVELY-REPORTED PREGNANCIES EXPOSED TO CERTOLIZUMAB PEGOL FROM A SAFETY DATABASE

Pablo Talavera<sup>1</sup>, Megan E. B. Clowse<sup>2</sup>, Douglas C. Wolf<sup>3</sup>, Amanda Golembesky<sup>4</sup>, Laura Shaughnessy<sup>4</sup>, Dirk De Cuyper<sup>5</sup>, Frauke Förger<sup>6</sup>

1. UCB Pharma, Madrid, Spain
2. Duke University, Durham, United States
3. Atlanta Gastroenterology Associates, Atlanta, United States
4. UCB Pharma, Raleigh, United States
5. UCB Pharma, Brussels, Belgium
6. Inselspital-University Hospital, Bern, Switzerland

**Background/Purpose:** Data on the impact of anti-TNF medications on pregnancy outcomes are limited. Certolizumab pegol (CZP) is a PEGylated Fc-free anti-TNF approved in more than 50 countries for the treatment of rheumatoid arthritis (RA) and/or Crohn's disease, psoriatic arthritis (PsA) and axial spondyloarthritis (axSpA). The objective of this project is to provide in-

formation on pregnancy outcomes in women receiving CZP.

**Methods:** The UCB Pharma safety database was searched for CZP-exposed pregnancies through 1 February 2015. Maternal and paternal CZP exposure, prospective and retrospective reports were included. This abstract focuses on maternal exposure pregnancies that are prospectively reported to reduce bias in out-

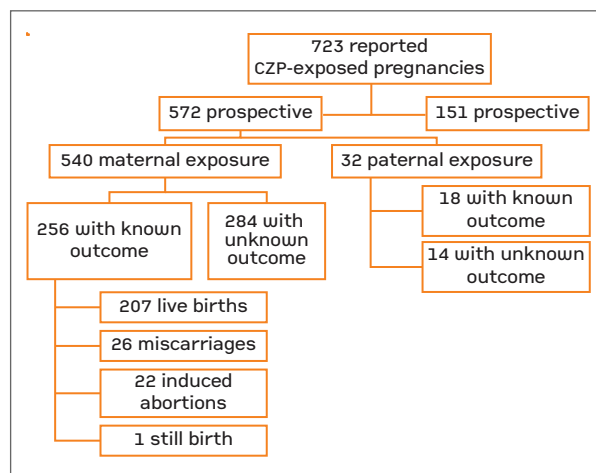


FIGURE 1.

TABLE I. TRIMESTERS OF MATERNAL CZP EXPOSURE FOR PREGNANCIES WITH AVAILABLE OUTCOMES (PROSPECTIVE REPORTS; N=256) [a]

	Live birth n=207	Miscarriage n=26	Induced abortion n=22	Stillbirth n=1
Earliest exposed, n				
Pre-conception only (n=7) [b]	6	0	1	0
First trimester (n=187)	143	24	19	1
Second trimester (n=20)	20	0	0	0
Third trimester (n=5)	5	0	0	0
Indeterminable (n=37) [c]	33	2	2	0
Trimester(s) exposed, n				
Pre-conception only (n=7) [b]	6	0	1	0
First only (n=70)	39	18	13	0
Second only (n=1)	1	0	0	0
Third only (n=5)	5	0	0	0
First and second (n=7)	4	3	0	0
Second and third (n=15)	15	0	0	0
First, second and third (n=52)	52	0	0	0
Indeterminable (n=99) [c]	85	5	8	1

[a] includes all cases where CZP exposure was sufficiently documented and there were adequate data to date the pregnancy; [b] Refers to cases where it is known that CZP exposure stopped more than 14 and not more than 70 days prior to the first trimester; [c] Cases where it was not possible to date CZP exposure and/or the pregnancy



come reporting rates. Available data on CZP exposure, pregnancy dating, pregnancy outcomes, comorbidities and infant events were independently extracted by 2 internal reviewers. The number of live births, miscarriages, induced abortions and stillbirths for CZP-exposed pregnancies were examined.

**Results:** There were a total of 723 CZP exposed pregnancy reports, of which 572 were prospectively reported. 540 pregnancies were maternally exposed (256 with known pregnancy outcomes, 47.4%) and 32 were paternally exposed (18 with known outcomes, 56.3%). Of the 256 maternally exposed pregnancies with known outcome, there were 207 live births (80.9%), 26 miscarriages (10.2%), 22 induced abortions (8.6%), and 1 stillbirth (0.4%) (Figure). The majority of pregnancies were reported through routine surveillance (65.9%); clinical trials accounted for 9.1% of pregnancy reports. Indications for CZP use included rheumatic disease (n=100, 39.1%) and Crohn's disease (n=140, 54.7%). The mean maternal age at estimated delivery date was 31.3 (SD 5.4) years. Many pregnancies (n=70, 44.6%) were exposed only during the first trimester, when the majority of fetal organ and organ system development takes place; 52 were exposed to CZP in all 3 trimesters (Table). 9 cases of congenital malformations were prospectively reported among 210 infants (including 3 sets of twins) with no discernable pattern in the reported malformations.

**Conclusion:** The analysis represents a uniquely large number of pregnancies exposed to a single anti-TNF. The majority of pregnancies had first trimester CZP exposure, and up to a third of prospectively-collected pregnancies continued treatment into the second and/or third trimesters. A limitation of this study is that the majority of the data originated from spontaneous post-marketing reports, which can be affected by bias and inherent limitations due to the passive and voluntary nature of the reporting systems. The data collectively suggests that CZP exposure in utero does not adversely affect pregnancy outcome.

#### **P161 – COST OF EARLY RETIREMENT CAUSED BY RHEUMATIC DISEASES IN PORTUGAL – ANALYSIS FROM THE EPIREUMAPT STUDY**

Pedro A Lares<sup>1,2</sup>, Miguel Gouveia<sup>3</sup>, Helena Canhão<sup>1,4</sup>, Rodrigues AM<sup>1,4,5</sup>, Gouveia N<sup>1,5</sup>, Mónica Eusébio<sup>1</sup>, Jaime C Branco<sup>1,5,6</sup>

1. Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal

2. Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal
3. Catolica Lisbon School of Business, Lisboa, Portugal
4. Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal
5. CEDOC, NOVA Medical School, Nova University, Lisboa, Portugal
6. Rheumatology Department, Hospital Egas Moniz (CHLO), Lisboa, Portugal

**Objectives:** We aim to estimate indirect costs of early retirement caused by RD in Portugal.

**Methods:** We used individual level data from the national, cross-sectional, population-based EpiReumaPt study (Sep2011-Dec2013). 10,661 inhabitants were randomly surveyed in order to capture and characterize all cases of RD within a representative sample of the Portuguese population. In this analysis we used all participants aged between 50 and 65 years old (yo), near the official retirement age. An official national database was used to calculate productivity values by gender, age and region, using the human capital approach. All results were based on weighted data.

**Results:** 29.9% of the Portuguese population with ages between 50 and 64 yo were officially retired. Among these, 13.1% were retired due to RD. The estimated annual indirect cost following premature retirement caused by RD was €910 million (€555 per capita; €1,625 per self-reported RD patient and €13,592 per early retiree due to RD). Females contributed with 84% for these costs (€766 million; €882 per capita versus €187 from males). The mean retirement age for early retirees due to RD was 54.8 yo. Thus, we estimate an average indirect cost of €138,635 per early retiree due to RD until official retirement age (assuming 65 yo and fixed annual productivity values).

Moreover, RD may underlie early retirement even when RD is not self-reported to be its cause, since we also found an independent association between all registered early retirement and self-reported RD (adjusted OR: 1.41; CI: 1.03-1.95; p=0.031), meaning that RD might further contribute for this sort of indirect costs.

**Conclusions:** Early retirement caused by RD amounts to approximately 0.5% of the national GDP 2013. The public health concern and the economic impact highlight the need to prioritize investments in health and social protection policies targeting patients with rheumatic conditions.