



**POSTERS**

---

L

## Posters

ACTA REUMATOL PORT. 2015;40:35-123 (SUP)

### SESSÃO DE POSTERS I

#### GRUPO I

#### P1 – SKELETAL MUSCLE MASS, LIPODYSTROPHY AND BONE MINERAL DENSITY IN HIV-INFECTED MALES

Romana Vieira<sup>1</sup>, J. Oliveira<sup>1</sup>, E. Lau<sup>1</sup>, I. Grenha<sup>1</sup>, R Serrão<sup>1</sup>, A. Sarmento<sup>1</sup>, J. Pereira<sup>1</sup>, L. Costa<sup>1</sup>, D. Carvalho<sup>1</sup>, P. Freitas<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar São João

**Introduction and Objectives:** Despite great general interest about the impact of body composition on bone mineral density (BMD), scarce data explores it in HIV-infected patients although they may represent a convenient population for this evaluation as they are known to experience sarcopenia, lipodystrophy and early low BMD. Recently, middle upper arm circumference (MUAC) was found to correlate with lean mass in HIV-infected males and with BMD in the general population. Our objective was to evaluate BMD and its relation with the MUAC and lipodystrophy in HIV-infected males.

**Methods:** 118 HIV-infected Caucasian men, on combination antiretroviral therapy, followed in the Endocrinology outpatient clinic of São João Hospital Centre, were cross-sectionally evaluated. Data regarding gender, age, weight, height, MUAC and femoral neck BMD (LUNAR EXPERT-XL) was collected. Lipodystrophy was classified according to presence of clinical lipoatrophy and abdominal prominence (group 1: no lipodystrophy; group 2: isolated abdominal prominence; group 3: isolated lipoatrophy; group 4: mixed forms). Presarcopenia was assumed if MUAC < 25th percentile (general population).

**Results:** Mean (sd) of BMD was 0.949 (0.168) g/cm<sup>2</sup> and 106 patients (89.8%) fulfilled criteria for presarcopenia. DMO and MUAC correlated moderately (r=0.304; p=0.001) and patients with presarcopenia had lower median BMD (0.915 versus 1.015 g/cm<sup>2</sup>; p=0.016). Patients with isolated abdominal prominence (n=10) had the highest median BMD (1.014

g/cm<sup>2</sup>) followed by those with mixed forms (n=30; 0.987 g/cm<sup>2</sup>), no lipodystrophy (n=11; 0.959 g/cm<sup>2</sup>) and isolated lipodystrophy (n=67; 0.891 g/cm<sup>2</sup>), with a statistically significant difference across groups (p=0.028).

**Conclusion:** In HIV-infected males, lower femoral neck BMD is associated with low MUAC and with the presence of isolated lipoatrophy. In daily practice, these data may alert clinicians to suspect of low BMD.

#### P2 – ESCLEROSE SISTÊMICA E SARCOMA DE KAPOSI: UMA ASSOCIAÇÃO INESPERADA

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Mafalda Van Zeller<sup>1</sup>, Ana Margarida Barros<sup>1</sup>, Cláudia Caeiro<sup>1</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia – Centro Hospitalar São João

**Objectivo:** A ocorrência de vários tipos de neoplasias têm sido associadas a doenças autoimunes ou às terapêuticas imunossupressoras utilizadas neste contexto. Na literatura a frequência de cancro em doentes com esclerose sistémica varia entre 3-12%. O sarcoma de Kaposi (SK) é uma neoplasia angioproliferativa maligna rara, mais frequente em doentes imunodeprimidos, que na maioria das vezes se restringe à pele podendo, no entanto, atingir os pulmões e tracto gastrointestinal. Os autores descrevem um caso de SK cutâneo e pulmonar numa doente com esclerose sistémica.

**Metodologia:** Revisão retrospectiva do processo clínico da doente e revisão da literatura.

**Caso Clínico:** Mulher de 66 anos com diagnóstico de esclerose sistémica forma limitada (CREST) desde os 40 anos, com envolvimento pulmonar com doença intersticial pulmonar associada desde há 4 anos, medicada, entre outros, com pentoxifilina 1200 mg/dia, pantoprazol 40 mg/dia, azatioprina 100 mg/dia e prednisona 10 mg/dia. Em Fevereiro de 2013 submetida a excisão de lesão nodular no bordo livre da pálpebra inferior direita, cujo resultado histológico revelou SK, tendo sido orientada para o Instituto Português de Oncologia do Porto, que reorientou a doente para o nosso Hospital. Na consulta de Reumatologia em Junho de 2014, a doente referia tosse e expectoração esbran-

quizada e apresentava lesões violáceas no dorso e região abdominal, sugestivas de SK. Realizou tomografia computadorizada de alta resolução do tórax que mostrou múltiplos nódulos “de novo” dispersos por ambos os campos pulmonares, os maiores infracentimétricos. Analiticamente as serologias víricas (incluindo HIV) foram negativas. Realizou broncofibroscopia que mostrou lesão ruborizada de pequenas dimensões na entrada do brônquio principal esquerdo (submetida a biopsia e escovado) e lavado broncoalveolar, cujos exames anatomopatológico não mostraram sinais de malignidade, nomeadamente de SK. No entanto, a biopsia transtorácica de nódulo pulmonar foi histologicamente compatível com SK. Foi decidido conjuntamente com Dermatologia e Oncologia iniciar quimioterapia.

**Discussão/Conclusão:** Na esclerose sistémica, a desregulação imunológica e outros mecanismos envolvidos na sua patogénese, assim como a imunossupressão necessária para o tratamento destes doentes, podem promover o desenvolvimento de neoplasias, nomeadamente SK, que é uma lesão vascular associada a estados de imunossupressão. Neste caso questiona-se a inter-relação fisiopatológica das duas doenças, uma vez que ambas envolvem alterações a nível vascular, assim como o papel da imunossupressão no aparecimento e evolução do SK.

### P3 – HEREDITARIEDADE E FATORES EPIGENÉTICOS NO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: A ESCLARECER

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>2</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia - Centro Hospitalar São João

**Objetivo:** A patogénese do lúpus eritematoso sistémico (LES) é multifatorial. A influência da predisposição genética no LES é sustentada pela agregação familiar e o elevado grau de concordância em gémeos mono-zigóticos. Nos casos familiares descritos, o LES ocorre mais frequentemente entre irmãs e mãe e filha. Descrevem-se dois casos familiares de LES e discutem-se os fatores envolvidos na patogénese do LES.

**Metodologia:** Revisão retrospectiva dos processos clínicos das doentes e revisão da literatura.

**Resultados: Caso clínico 1:** Doente de 23 anos, sexo feminino, com diagnóstico de LES em Maio de 2006 por quadro de *rash* malar, fenómeno de Raynaud, poliartrite e leucopenia. Do estudo realizado de salientar consumo do complemento, ANAs, anti-DsDNA e anti-

-nucleossomas positivos; anti-ENA, anticorpos anti-cardiolipina e inibidor lúpico negativos. Tratada inicialmente com corticosteróides sistémicos, hidroxicloroquina e pentoxifilina tendo mantido estabilidade clínica até início de 2011, altura em que surgiu sedimento urinário activo com proteinúria sub-nefrótica de novo. Realizou biopsia renal que mostrou com nefrite lúpica classe V. Iniciou tratamento de indução com micofenolato de mofetil 3 g/dia durante 6 meses e posteriormente tratamento de manutenção com o mesmo imunossupressor. A doente apresentou boa resposta, mantendo-se em remissão sob terapêutica desde há 2 anos.

**Caso clínico 2:** Doente de 45 anos, mãe da doente supracitada, sem antecedentes de relevo, apresentou-se na consulta em Fevereiro de 2014 com quadro de edemas generalizados, hipertensão arterial de novo e artralguas de ritmo inflamatório com 2 meses de evolução. Analiticamente apresentava anemia, leucopenia, insuficiência renal aguda com leucoeritrocitúria e proteinúria nefrótica. Do restante estudo realizado salienta-se a presença de consumo do complemento, ANAs, anti-DsDNA e anti-nucleossomas positivos; anti-ENA, anticorpos anti-cardiolipina e inibidor lúpico negativos. Realizou biopsia renal que revelou nefrite lúpica classe IV. Fez terapêutica de indução com pulsos de metilprednisolona e ciclofosfamida com resposta favorável e iniciou terapêutica de manutenção com micofenolato de mofetil.

**Discussão/Conclusão:** Nos casos descritos, ambas as doentes apresentavam envolvimento hematológico, articular e renal, assim como perfil imunológico semelhante. De salientar a particularidade do diagnóstico de LES ter sido feito em primeiro lugar na filha, com antecedência de cerca de 8 anos, e a maior severidade da apresentação clínica da mãe, com atingimento renal mais grave. Assim, estes dados levantam questões etiopatogénicas, sugerindo uma contribuição importante de fatores genéticos mas também a possível influência de fatores ambientais que ainda não estão bem esclarecidos, sendo necessários mais estudo nesse sentido.

### P4 – INFLUENCE OF SOCIODEMOGRAPHIC AND CLINICAL FACTORS IN HEALTH RELATED QUALITY OF LIFE IN PATIENTS FOLLOWED IN A RHEUMATOLOGY UNIT

Ana Raposo<sup>1</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>, José Costa<sup>1</sup>, Sérgio Alcino<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Objectives:** To determine the health status and quality of life in patients with inflammatory rheumatic diseases followed in a rheumatology day-care unit and to identify associated demographic and disease-related parameters influencing it.

**Methods:** The Health Assessment Questionnaire (HAQ) to assess impairment in daily activities due to illness and Short Form-36 (SF-36) to assess health related quality of life (HRQL) were applied to patients on day-care routine visits. Disease activity clinical measures (Disease Activity Score in 28 joints- erythrocyte sedimentation rate (DAS28-ESR), Ankylosing Spondylitis Disease Activity Score- C-reactive protein (ASDAS- CRP), mean pain on a visual analogue scale (VAS)) were collected according to the disease and the predominant involvement.

**Results:** A total of 84 patients were consecutively included, predominantly female (59.5%), with a mean age of 46.25 years, and a mean disease duration of 14.62 years. Thirty six (42.9%) patients had rheumatoid arthritis and 48 (57.1%) had spondylarthritis. Seventy seven patients with current biological disease-modifying antirheumatic drugs (bDMARDs), 51 also with conventional synthetic disease-modifying antirheumatic drugs (csDMARDs) and 19 with low doses corticosteroid treatment. Twenty four had associated hypertension, 4 diabetes and 10 dyslipidemia.

The mean DAS28-ERS was 2.59 (0.53 to 6.94), median ASDAS-CRP 1.40 (0.20 to 5.50), mean pain on a VAS 3.77 (0 to 10), mean HAQ 0.76 (0 to 2.88) and mean SF-36 418.71 (103.50 to 707).

Strong correlation ( $p < 0.01$ ) was found between high scores of HAQ and low SF-36. These scores correlated also with older age, high pain on a VAS and high disease activity measured by ASDAS-CRP and DAS28-ESR. Longer disease duration correlated as well with lower level of SF-36 ( $p < 0.05$ ), but not with HAQ. Rheumatoid arthritis showed significant higher levels of HAQ than spondylarthritis. The female gender, current corticosteroid treatment and history of hypertension were associated both with higher HAQ and lower SF-36 ( $p < 0.05$ ).

The scores were not statistically different between bDMARDs or csDMARDs, smoking and alcohol consumption, civil or employment status, level of education or other associated diseases.

**Discussion/Conclusions:** Our findings suggest that

not only the activity or duration of the disease, but also the gender, concomitant comorbidities and therapies can influence the HRQL and daily activities. The disease activity could be a determinant of disability but is important to incorporate coexisting conditions and demographic data in the evaluation of HRQL.

#### **P5 – SYMPTOMS OF DEPRESSION, ANXIETY AND POOR SLEEP QUALITY IN PATIENTS FOLLOWED IN A RHEUMATOLOGY UNIT: ASSOCIATED SOCIODEMOGRAPHIC AND DISEASE FACTORS**

Ana Raposo<sup>1</sup>, Elisa Lopes<sup>2</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>, José Costa<sup>1</sup>, Paula Pina<sup>2</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

2. Serviço de Psiquiatria, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Objectives:** To determine the levels of depression, anxiety and sleep quality in patients with inflammatory rheumatic diseases followed in a rheumatology day-care unit, with current or past history of biological treatment, and to identify associated demographic and disease-related factors.

**Methods:** The Beck depression and anxiety inventory (BDI and BAI) and Pittsburgh sleep quality index (PSQI) were applied as instruments for measuring the severity of depression, anxiety and sleep quality, respectively. Disease activity clinical measures were collected according to the disease and the predominant involvement. Health Assessment Questionnaire (HAQ) was used to assess impairment in daily activities due to illness and Short Form-36 (SF-36) to assess health related quality of life.

**Results:** A total of 84 patients were consecutively included, of which 50 (59.5%) were female, with a mean age of 46.25 years and a mean disease duration of 14.62 years. Thirty six (42.9%) patients had rheumatoid arthritis and 48 (57.1%) had spondylarthritis. Symptoms of anxiety and depression were found in 46 (54.8%) and 30 (35.7%) patients, with moderate or severe score in 23 (27.3%) and 14 (16.7%) patients respectively. Poor sleep quality was found in 53 (63.1%) patients.

Strong correlation was found between high scores of anxiety, depression and sleep index. These scores correlated too with high HAQ and pain on a visual analogue scale, low SF36 and both on their mental and emotional components. High Ankylosing Spondylitis

Disease Activity Score- C- reactive protein was positively correlated with anxiety, depression and sleep index. Similarly high Disease Activity Score in 28 joints-erythrocyte sedimentation rate positively correlated with depression and poor sleep quality, but not with anxiety.

The female gender and other than single civil status were associated with higher anxiety and history of hypertension with more depressive symptoms. Active employees and current corticosteroid treatment were associated both with higher anxiety and depression scores. Older age and longer disease duration associated with poorer sleep quality. The scores were not statistically different between treatments, the kind of disease, habits or other associated diseases.

**Discussion/Conclusions:** Anxiety, depression and sleep disorders were very prevalent in this patient group. Higher disease activity, worse quality of life and higher pain were noted in the presence of these disturbances. The female gender, civil status, employment, corticoid therapy and history of hypertension were also associated. Recognize and treat both conditions is important to best manage these patients.

#### **P6 - PAIN AND ANXIETY ARE THE MAJOR PREDICTORS OF DISCREPANCIES BETWEEN PATIENTS AND PHYSICIANS' PERCEPTION OF DISEASE ACTIVITY IN RHEUMATOID ARTHRITIS**

Catia Duarte<sup>1</sup>, Ricardo Ferreira<sup>1</sup>, Sylvie Batista<sup>1</sup>, Catarina Medeiros<sup>1</sup>, José Sousa<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Joana Fonseca Ferreira<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, Pedro Carvalho<sup>1</sup>, Margarida Coutinho<sup>1</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>, José António Pereira da Silva<sup>1</sup>  
1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

**Background:** Patient global perception of disease activity is included in the different indices of disease activity in Rheumatoid Arthritis (RA). However, patients and physicians frequently disagree in their assessment. We aim to evaluate the extent of this discrepancy and explore its determinants.

**Material and Methods:** Consecutive RA patients were included in this cross-sectional study. Patient demographics and clinical data were collected through a standardized protocol which includes age, gender, educational level, disease duration, DAS283v (and its individual measures), Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), Happiness Scale (HS), Health Assessment Questionnaire (HAQ), Pain (VAS 0-100

mm), Fatigue (VAS 0-100 mm), Mobility and Deformity in patient perception (VAS 0-100mm). Physician (PhGA) and Patient Global Assessment of Disease Activity (PGA) were collected as VAS 0-100 mm. The discrepancy between Patients and Physicians ( $\Delta$ GA) was defined as PGA minus PhGA. Correlations between  $\Delta$ GA and other variables were evaluated through Pearson's Correlation Coefficient. Variables identified as correlated in the univariate analysis ( $p < 0,05$ ) were included in a linear regression stepwise model to identify independent predictors of this discrepancy. For all statistical analysis a  $p < 0,05$  was considered statistical significant.

**Results:** 101 RA patients (82% females, mean disease duration  $13,0 \pm 8,6$  years, mean age  $58,8 \pm 12,41$  years old) were included. The mean  $\Delta$ GA was  $37,89 (\pm 28,6)$ , with patients generally rating their disease activity higher than their physician.  $\Delta$ GA was strongly and positively correlated with Pain ( $r = 0,737$ ,  $p < 0,001$ ), Fatigue ( $r = 0,646$ ,  $p < 0,001$ ), mobility ( $r = 0,639$ ;  $p < 0,001$ ), Function ( $r = 0,472$ ,  $p < 0,001$ ), deformity ( $r = 0,459$ ,  $p < 0,001$ ), anxiety ( $r = 0,551$ ,  $p < 0,001$ ) and depression ( $r = 0,464$ ,  $p < 0,001$ ).  $\Delta$ GA was negatively correlated with Happiness ( $r = -0,269$ ,  $p = 0,008$ ) and 28 tender joint count (TJC28) ( $r = -0,246$ ,  $p = 0,047$ ). In the multivariate analysis only pain ( $\beta = 0,7$ , 95%CI:  $0,526-0,876$ ,  $p < 0,001$ ), anxiety ( $\beta = 1,807$ , 95%CI:  $0,688-2,926$ ,  $p < 0,002$ ) and TJC ( $\beta = -1,1169$ ; 95%CI:  $-2,34,-0,15$ ,  $p < 0,002$ ) remained as independent predictors ( $R^2 = 0,61$ ,  $p < 0,001$ ).

**Conclusion:** Patients rate disease activity higher than their physicians. Higher scores in pain and anxiety were associated with higher degrees of discordance. Recognizing this difference and its predictors can guide interventions to improve care of RA patients.

#### **P7 – PHYSICIANS GIVE MORE RELEVANCE TO OBJECTIVE MEASURES WHEN ASSESSING GLOBAL DISEASE ACTIVITY IN RHEUMATOID ARTHRITIS**

Catia Duarte<sup>1</sup>, Ricardo Ferreira<sup>1</sup>, Sylvie Batista<sup>3</sup>, Catarina Medeiros<sup>2</sup>, José Sousa<sup>2</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Joana Fonseca Ferreira<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, Pedro Carvalho<sup>1</sup>, Margarida Coutinho<sup>1</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>, J.A.P. da Silva<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra
2. Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Clínica Universitária de

Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

**Background:** Physician's assessment of disease activity has been shown to be a determinant factor for therapeutic interventions 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. We aim to evaluate the determinants of Physicians' Global Assessment of Disease Activity (PhGA).

**Material and Methods:** Consecutive RA patients were included in this cross-sectional study. Patient demographics and clinical assessments were collected through a standardized protocol which includes age, gender, disease duration, DAS284v-PCR (and its individuals measures), Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), Happiness Scale (HS), Health Assessment Questionnaire (HAQ), Pain (VAS 0-100mm), Fatigue (VAS 0-100mm), Sleep, Physical and Emotional Wellbeing in the patients' perspective, (RAID questions), mobility and deformity in the physicians perspective (VAS 0-100mm) and PhGA (VAS 0-100 mm). Correlations between PhGA and other variables were evaluated through Pearson's Correlation Coefficient. Variables identified as correlated in the univariate analysis ( $p < 0,05$ ) were included in linear regression stepwise model to identify independent predictors of PhGA.  $p < 0,05$  was considered statistical significant in all statistical analysis.

**Results:** 101 RA patients (82% females, mean disease duration of  $13,0 \pm 8,6$  years, mean age of  $58,8 \pm 12,4$  years) were included. PhGA was strongly associated with swollen joint 44 (SJC44) ( $r = 0,826$ ,  $p < 0,001$ ) and 28 count ( $r = 0,812$ ,  $p < 0,001$ ), and moderately with ESR ( $r = 0,355$ ,  $p < 0,001$ ) and Pain-VAS ( $r = 0,326$ ,  $p = 0,001$ ). PhGA showed a weak correlation with 44 tender joint count ( $r = 0,287$ ,  $p < 0,05$ ), Physicians' assessment of patient deformity ( $r = 0,207$ ,  $p = 0,04$ ) and function ( $r = 0,213$ ,  $p < 0,036$ ). No correlation was found with other important outcomes. In the multivariate analysis, SJC44 was the most important predictor of PhGA ( $\beta = 4,620$ , 95% CI: 3,96; 5,28],  $p < 0,001$ ). Other predictors were ESR ( $\beta = 0,176$ ,  $p < 0,002$ ) and Pain-VAS ( $\beta = 0,07$ ;  $p < 0,002$ ). This model explains 77% of the PhGA ( $R^2: 0,777$ ;  $p < 0,001$ ).

**Conclusion:** Physicians consider mainly objective measures when assessing disease activity, apparently disregarding the patient's perspective. Although this is in line with current treat-to-target strategies, it may

lead to sub-optimal management approaches in the perspective of diminishing the overall impact of the disease in the patient's life.

#### P8 – PREVALÊNCIA DE OSTEOPOROSE E DEFICIÊNCIA DE VITAMINA D NA DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL – UM ESTUDO TRANSVERSAL

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Tiago S. Vieira<sup>1</sup>, Fernando Magro<sup>1</sup>, Guilherme Macedo<sup>1</sup>, Ana Oliveira<sup>1</sup>, Teresa Faria<sup>1</sup>, Victor Alves<sup>1</sup>, Maria B. Perez<sup>1</sup>, Adriana S. Pinto<sup>1</sup>, Isabel Ramos<sup>1</sup>, Jorge G. Pereira<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>  
1. Centro Hospitalar São João

**Objectivo:** Determinar a prevalência de osteopenia/osteoporose (OP) na doença inflamatória intestinal (DII), caracterizando o perfil de metabolismo ósseo. Também pretendemos correlacionar a densidade mineral óssea (DMO) e o T-score com os biomarcadores de remodelação óssea (BRO), níveis de 25(OH)D3 e corticoterapia.

**Métodos:** Estudo transversal, unicêntrico, em doentes com DII. Os doentes com a actividade da doença controlada foram avaliados consecutivamente por um reumatologista entre Junho 2013 e Dezembro 2014. A DMO da coluna lombar (CL) e fémur total (FT) foi avaliada através do osteo-densitómetro LUNAR Expert 1320. O fósforo, cálcio, paratormona (PTH), níveis de 25(OH)D3 e BRO séricos, foram determinados. Para relatarmos as características demográficas e clínicas foi usada a estatística descritiva. Para correlacionar a DMO e o T-score com os BRO, níveis de 25(OH)D3 e avaliarmos o efeito da corticoterapia usamos a correlação de Pearson e teste t, respectivamente. O nível de significância estatística considerado foi de 5%.

**Resultados:** Avaliamos 57 doentes, com idade média (DP) de 44 anos ( $\pm 11,84$ ), maioria mulheres ( $n = 36$ ). Trinta e sete (64,9%) tinham DC e 20 (35,1%) tinham CU. A duração média da DII foi 11,95 ( $\pm 7,71$ ) anos. Três doentes estavam sob corticóide ( $< 10 \text{mg/d}$  de prednisolona) e 17 tinham história de corticoterapia em altas doses. A prevalência de osteopenia variou entre 21% (TH) e 24,6% (LS) e a de OP variou entre 5,3% (TH) e 7% (LS). Onze doentes tinham níveis de 25(OH)D3 entre 20-30ng/mL e 36 tinham  $< 20 \text{ng/mL}$ . Oito apresentaram valor de PTH  $> 65 \text{pg/mL}$ . Trinta e nove doentes apresentavam elevação de BRO. Os beta-CTx correlacionaram-se significativamente como T-score (CL:  $r = -0,348$  e FT:  $r = -0,303$ ) e com a DMO

(CL:  $r=-0,340$  e FT:  $r=-0,297$ ). Da mesma forma, a OC correlacionou-se significativamente com o T-score (CL:  $r=-0,454$  e FT:  $r=-0,443$ ) e com a DMO (CL:  $r=-0,472$  e FT:  $r=-0,459$ ). A corticoterapia em altas doses teve efeito significativo no T-score e na DMO do FT mas não na CL ( $p=0,093$  e  $p=0,065$ , respectivamente). Não se observou correlação significativa com a 25(OH)D3.

**Conclusão:** Observamos uma elevada prevalência de osteopenia/OP e baixos níveis de 25(OH)D3 na DII. Os BRO e a corticoterapia relacionam-se significativamente com a DMO e com o T-score.

### P9 – QUALIDADE DE VIDA RELACIONADA COM A SAÚDE E CAPACIDADE FUNCIONAL EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE SOB FÁRMACOS BIOTECNOLÓGICOS – UM ESTUDO TRANSVERSAL

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

1. Centro Hospitalar São João

**Objectivos:** Analisar a QdVRS de doentes com Artrite Reumatóide (AR) sob fármacos biotecnológicos e compará-la com a população geral portuguesa. Também pretendemos estudar a relação da actividade da doença com a QdVRS e capacidade funcional, bem como determinar variáveis explicativas destes resultados.

**Material:** Estudo transversal, unicêntrico, em adultos com o diagnóstico de AR (critérios ACR 2010), sob tratamento biotecnológico. O período de avaliação foi entre Outubro 2013 e Julho 2014. Os principais resultados foram o SF-36, EQ-5D e HAQ. Os dados clínico-laboratoriais e o SDAI foram colhidos. Usamos a estatística descritiva para relatar as características demográficas, clínicas e PROs. Comparamos a amostra com a população geral portuguesa através do teste de Mann-Whitney. Para comparar resultados entre níveis diferentes de actividade de doença aplicamos testes não paramétricos. Foi usada a análise de regressão múltipla para identificar variáveis explicativas da QdVRS e da capacidade funcional. O nível de significância estatística considerado foi 5%.

**Resultados:** Avaliamos 154 doentes, com idade média (DP) de 56 ( $\pm 11$ ) anos, maioria mulheres ( $n=135$ ). Comparativamente com a população geral portuguesa apresentaram valores significativamente inferiores no EQ-5D ( $p<0,001$ ) e em todos os domínios do SF-36 ( $p<0,001$ ), excepto no desempenho emocional ( $p=0,079$ ). A redução da actividade da doença relacionou-se com melhores PROs, mesmo quando comparamos o nível de baixa actividade como grupo em re-

missão. Entre as variáveis demográficas e clínicas, aquelas com correlação significativa com a medida sumária física do SF-36 foram a contagem articular dolorosa ( $r=-0,352$ ) e tumefacta ( $r=-0,202$ ), a escolaridade ( $r=0,326$ ) e a idade ao diagnóstico ( $r=0,164$ ). Nenhuma se correlacionou com a medida sumária mental. Para o HAQ e para o EQ-5D, as variáveis com correlação significativa foram a escolaridade ( $r=-0,286$  e  $-0,308$ ), a idade ao diagnóstico ( $r=0,329$  e  $-0,235$ ) e actual ( $r=0,327$  e  $-0,199$ ) e a contagem articular dolorosa ( $r=0,282$  e  $-0,290$ ). Para a QdVRS identificamos como determinantes significativos o HAQ, EVA-dor e nível de escolaridade; para a capacidade funcional identificamos a idade, sexo feminino, presença de trabalho, EVA-dor e EVA-avaliação global da doença.

**Conclusão:** Os doentes com AR apresentam QdVRS e capacidade funcional inferiores às da população geral. Dado que as medidas objectivas relacionadas com o processo da doença apresentam fraca correlação com estes resultados, consideramos os PROs instrumentos essenciais para capturarmos uma imagem completa da doença.

### P10 – VASCULITE DE GRANDES E MÉDIOS VASOS ASSOCIADA A ETANERCEPT: UM DIAGNÓSTICO POUCO HABITUAL NO DOENTE COM AFASIA E HEMIPLEGIA FLÁCIDA

Susana Fernandes<sup>1</sup>, Sandra Sousa<sup>2</sup>,  
Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Manuela Micaelo<sup>1</sup>,  
Cândida Silva<sup>1</sup>, Cátia Carmona<sup>2</sup>, Fernando Pita<sup>2</sup>,  
Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Instituto Portugues de Reumatologia

2. Hospital de Cascais

**Introdução:** Os agentes anti-TNF são eficazes em várias doenças reumáticas, nomeadamente na Artrite Reumatóide (AR). Se por um lado, estão descritas vasculites associadas a anti-TNF, estas podem traduzir manifestações extra-articulares da AR sobretudo nos casos de doença agressiva e de longa evolução. Os autores apresentam o caso de uma doente com AR sob Etanercept que desenvolve um quadro de vasculite de grandes e médios vasos.

**Descrição do caso:** Doente de 50 anos, género feminino, fumadora, com Artrite Reumatóide, Factor Reumatóide positivo e anti-CCP negativo, com 4 anos de evolução. Por elevada actividade da doença sob DMARDs clássicos, foi medicada com Golimumab 50 mg durante 14 meses que suspendeu por ineficácia e posteriormente fez *switch* para Etanercept. Cerca

de 2 meses após o início desta terapêutica, recorre ao Serviço de Urgência por cefaleia intensa, hipertensão de novo (220/110 mmHg) que evoluiu para afasia de expressão, apagamento do sulco nasogeniano à direita e hemiparesia direita flácida grau 1/5, tendo sido internada por provável Acidente Vascular Cerebral isquémico da artéria cerebral média. Apresentava leucocitose 16300 U/L, PCR 7,05 mg/dl, VS 79 mm/h, função hepática e renal normais, TC crânio encefálica (CE) com enfarte isquémico cortico-subcortical frontal esquerdo, focos isquémicos na coroa radiária e centro semi-oval e RM CE com múltiplos focos de hiper sinal nas localizações referidas. Na investigação documentou-se, por EcoDoppler, oclusão distal da artéria carótida interna esquerda e estenose <50% da carótida direita, estudadas igualmente por angioTC, angioRM e angiografia com redução do lúmen do segmento pós bulbar das carótidas com fluxo filiforme e significativo espessamento parietal no seio petroso e cíneo carotídeo à esquerda. Artérias temporais sem estenoses ou oclusões. A angioTC e arteriografia abdominais revelaram irregularidades parietais difusas das artérias do tronco celíaco, hepática comum, gastro-duodenal, esplénica e artérias segmentares renais, múltiplos enfartes renais, sem envolvimento da aorta abdominal, renais e mesentéricas. O ECG, Ecocardiograma, Holter, análise do liquor, anticorpos anti-fosfolípidos, ANCA e complemento eram normais. Admitiu-se quadro de vasculite grave com envolvimento carotídeo, renal e intestinal. Iniciou três pulsos de metilprednisolona 1g, com regressão da afasia após o primeiro pulso, mantendo a hemiplégia. Programa-se o primeiro pulso de ciclofosfamida.

**Discussão/ Conclusão:** Discutem-se as várias causas de vasculite neste caso. O envolvimento atípico dos vasos, a relação temporal com o início do anti-TNF e a inexistência de manifestações sistémicas prévias, poderão ser dados a favor de uma vasculite iatrogénica pós Etanercept.

#### **P11 – SÍNDROME DE ACKERMAN ASSOCIADO A DOENÇA ESCLERODERMIA LIKE: UM CASO RARO**

Susana Fernandes<sup>1</sup>, Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Vera Las<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, Cândida Fernandes<sup>2</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia
2. Hospital Curry Cabral/ Centro Hospital Lisboa Central

**Introdução:** A Dermatite Intersticial Granulomatosa com Artrite (DIGA) é uma entidade rara, descrita por

Ackerman em 1993, que se refere a uma dermatite granulomatosa reactiva, não infecciosa, que pode estar associada a doenças sistémicas auto-imunes, neoplasias e fármacos.

Existem cerca de 70 casos descritos na literatura. Foram já descritos casos associados a Doenças do Tecido Conjuntivo, nomeadamente a Artrite Reumatóide e a Lúpus Eritematoso Sistémico. Os autores apresentam um caso de Síndrome de Ackerman associado a uma doença Esclerodermia *like*.

**Descrição do Caso:** Doente de 65 anos, género masculino, com placas eritemato-violáceas assintomáticas localizadas no tronco, dorso, região inferior do abdómen, braços e coxas, associadas a poliartrite, nódulos subcutâneos, hipostesia em meia, parestesias bilaterais e perda ponderal significativa, com três anos de evolução. O quadro foi investigado com biópsias cutâneas (revelando infiltrado inflamatório inespecífico) e no sentido de exclusão de síndrome paraneoplásico e de etiologia infecciosa (com TC toraco-abdomino-pélvica, ecografia prostática, endoscopia digestiva alta, colonoscopia e serologias víricas). A poliartrite era negativa para factor reumatoide, anti CCP, ANAs, ENAs e anticorpos antisintetase. Foi medicado com metotrexato 20 mg/dia e prednisolona (doses 10 a 20 mg/dia), sem melhoria significativa. Desde há 6 meses, surge com fenómeno de Raynaud, esboço de úlcera cutânea na polpa digital do 3º dedo esquerdo e agravamento franco do quadro consumptivo e da poliartrite. Apresentava anemia inflamatória, trombocitose reactiva, VS máxima de 120 mm/h, PCR máxima de 12,0 mg/dl, hipergamaglobulinémia e, de novo, ANAs em título >1/640 com positividade para anti-centrómero e distorção da arquitectura capilar empalçada, tortuosidades e dilatações segmentares muito frequentes na Capilaroscopia, enquadráveis no espectro da Esclerodermia. O caso e as biópsias foram revistas com evidência de infiltrado inflamatório misto perivascular superficial e profundo na derme, sendo a clínica e histopatologia cutâneas compatíveis com DIGA. Foi assumido o diagnóstico de doença Esclerodermia *like* e feita a avaliação de envolvimento visceral. O doente realizou 3 pulsos de metilprednisolona 500 mg e actualmente encontra-se medicado com 30 mg de prednisolona, metotrexato 25 mg, hidroxiquina 400 mg e vasodilatadores, com remissão da dermatose sobretudo no tronco, dorso e membros, assim como remissão da poliartrite.

**Discussão/ Conclusão:** Tendo por base o actual caso, os autores discutem a dermatose e achados histopa-



tológicos típicos da DIGA, assim como a sua associação clínica a doença do tecido conjuntivo Esclerodermia like.

### P12 – A PET/CT NA AVALIAÇÃO DAS VASCULITES DE GRANDES VASOS

Alexandra Daniel<sup>1</sup>, Filipa Farinha<sup>2</sup>, Mary Lucy Marques<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Tiago Saraiva<sup>3</sup>, Sara Serra<sup>4</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>

1. Reumatologia - Centro Hospitalar Universitário de Coimbra
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga - Aveiro
3. Serviço de Medicina Nuclear - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
4. Hospitais da Universidade de Coimbra

**Objectivos:** Avaliar a utilidade da PET/CT - combinação da Tomografia de Emissão de Positrões(PET) e Tomografia Computadorizada(TC) – no diagnóstico e avaliação da actividade das vasculites de grandes vasos (VGV).

**Metodologia:** Foi efectuada uma análise retrospectiva das PET/CT realizados pelo Serviço de Medicina Nuclear do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2014, cujo pedido tivesse sido motivado por suspeição clínica de VGV ou avaliação do grau de actividade da doença, em doentes com diagnóstico estabelecido. Através da consulta dos processos clínicos foram obtidas informações sobre variáveis demográficas, manifestações clínicas e parâmetros analíticos de fase aguda.

**Resultados:** Foram requisitadas um total de 35 PET/CT por suspeita de VGV (n=19) ou para avaliação de actividade e extensão da doença (n=16). Foram avaliados um total de 16 doentes do sexo masculino e 19 doentes do sexo feminino. A mediana de idades foi de 63 anos, com a idade mínima de 17 anos e máxima de 86 anos.

Das 19 PET/CT requisitadas para esclarecimento diagnóstico, apenas em 32% dos casos os achados imagiológicos foram compatíveis com VGV. Dos 68% de casos em que a PET/CT foi negativa para vasculite, destacam-se achados sugestivos de poliartrite, polimialgia reumática e neoplasias em 5 dos casos estudados.

Das 16 PET/CT requisitadas para avaliação de actividade da doença, 8 foram realizadas em doentes com Arterite de Células Gigantes, 7 em doentes com Arterite de Takayaso e 1 em doente com VGV não classificada. Neste grupo a PET/CT foi positiva para actividade da doença em 63% dos casos, sendo que nos restantes 37% dos casos não foram encontrados achados de vas-

culite activa. Neste grupo constatámos que os parâmetros inflamatórios apenas se apresentavam elevados em 30% das PET/CT positivas para actividade vasculítica.

**Conclusões:** A PET/CT revelou-se um método diagnóstico útil nos doentes com suspeita de VGV, permitindo não só a confirmação/exclusão da existência de vasculite, como a identificação de outras situações reumáticas ou neoplásicas que possam estar na origem do quadro clínico do doente. A PET/CT também foi utilizada na avaliação da actividade da doença, que poderá ser importante, em conjugação com a clínica e dados laboratoriais, para definir a resposta à terapêutica instituída. No entanto, realça-se o facto de neste grupo ter sido obtida uma fraca concordância entre os parâmetros inflamatórios e os achados positivos da PET/CT.

### P13 – TERAPÊUTICA DA ARTRITE REUMATÓIDE EM DOENTES COM INFEÇÃO PELO VÍRUS DA IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA: A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS

Tiago Afonso Costa<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>2</sup>, Sofia Silvério Serra<sup>2</sup>, Filipe Araújo<sup>3</sup>, Alexandre Sepriano<sup>4</sup>, Sandra Falcão<sup>4</sup>, Paula Araújo<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>4</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
2. Hospital Egas Moniz - CHLO
3. Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental EPE; Instituto de Microbiologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; Unidade Curricular de Especialidades Médico Cirúrgicas I, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
4. CEDOC - Nova Medical School/ Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz.

**Introdução:** É conhecido que a Artrite Reumatóide (AR) melhora ou entra em remissão quando o doente apresenta infeção como Vírus da Imunodeficiência Humana (VIH) com baixa contagem de células CD4+. O tratamento medicamentoso para a AR nestes doentes continua a ser um desafio importante, não só pelo risco de agravamento da imunossupressão e interações medicamentosas, bem como pelo reduzido número de publicações nessa área.

**Objetivos:** Avaliar a terapêutica da AR em doentes com infeção VIH.

**Métodos:** Apresentação de 3 casos clínicos da Consulta de Reumatologia do Hospital Egas Moniz (HEM) e

revisão da literatura publicada até Janeiro de 2014.

**Resultados:** Foram encontrados 3 casos de doentes com AR seropositiva para o fator reumatóide (FR) e anticorpo anti-péptido citrulinado (anti-CCP) com posterior infecção com VIH-1. Todos os doentes realizaram corticoterapia em baixas doses, variando entre 5-10mg/dia durante um longo período de tempo e terapêutica com medicamentos modificadores do curso da doença (DMARDs) convencionais, nomeadamente 1 doente com Sulfassalazina, 3 doentes com Hidroxicloroquina, 3 doentes com Metotrexato, 1 doente com Leflunomida e 1 doente com Ciclosporina. Na última observação 1 doente encontrava-se em remissão da AR com Índice de atividade da doença (DAS28) de 1,2 e 2 doentes apresentavam moderada atividade da doença com DAS28 de 3,9 e 4,5. Todos realizaram terapia anti-retroviral altamente ativa com boa resposta, obtendo-se carga viral <20 cópias/ml. Observou-se que períodos de maior contagem de células CD4+ coincidiram com maior atividade de doença. Dois doentes apresentaram intolerância à Hidroxicloroquina, um doente apresentou intolerância ao Metotrexato e um doente apresentou intolerância à Ciclosporina. Não se observaram outros efeitos adversos.

**Discussão/Conclusão:** Os DMARDs convencionais, estão indicados no tratamento da AR em doentes com infecção VIH controlada. Contudo, de referir que o Metotrexato, a Leflunomida, e a terapêutica anti-retroviral para o VIH podem provocar toxicidade hepática. Assim é importante uma monitorização mais frequente nos doentes que usam estes medicamentos.

Em certos casos selecionados, a terapia biológica pode ser considerada quando o controlo da AR não é obtido com os DMARDs convencionais.

Os 3 casos clínicos apresentam concordância com a literatura relativamente à relação direta do aumento de células CD4+ e DAS28, e ao benefício do uso de DMARDs no tratamento da AR em doentes com infecção VIH controlada.

Mais estudos serão necessários para melhor apurar a eficácia e segurança da terapêutica no tratamento da AR em doentes com infecção VIH.

**P14 – INCIDÊNCIA DE FLARES NOS DOENTES COM SÍNDROME ANTI-SINTETASA VERSUS SEM SÍNDROME ANTI-SINTETASA NUMA POPULAÇÃO COM MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS IDIOPÁTICAS**

Carlos Costa<sup>1</sup>, Mariana Santiago<sup>1</sup>, Marília Rodrigues<sup>1</sup>, Pedro Carvalho<sup>1</sup>, Jorge Silva<sup>1</sup>, Armando Malcata<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar

Universitário de Coimbra

**Objectivos:** As miopatias inflamatórias idiopáticas (MII) parecem ter diferentes graus de actividade e evolução dependendo das características serológicas. A síndrome anti-sintetasa (SAS) caracteriza-se por miosite, poliartrite, doença pulmonar intersticial (DPI), fenómeno de Raynaud, “mãos de mecânico” e sintomas constitucionais, e está associada à presença de anticorpos anti-aminoacilil-transferRNA sintetasa. O objectivo deste trabalho é comparar a sobrevivência livre de flares de doença em doentes com SAS *versus* sem síndrome anti-sintetasa (nSAS).

**Métodos:** Foram analisados retrospectivamente os processos de 30 doentes com polimiosite (PM) e dermatomiosite (DM) seguidos nos HUC nos últimos 20 anos. Foram incluídas MII de início em adultos e foram excluídas miopatias associadas a neoplasias. A distribuição dos eventos foi avaliada entre grupos pela curva de Kaplan-Meier.

**Resultados:** Dos 30 doentes seleccionados, 10 tinham SAS, dos quais 9 eram mulheres. Neste grupo, 9 doentes tinham PM e um DM. A idade média ao diagnóstico dos doentes com SAS era de 52,6±3,76 anos enquanto no nSAS era de 47,55±3,9 (p=0,502). A mediana de tempo até ao diagnóstico no SAS foi de 9,5 meses e no nSAS de 10 meses (p=0,696). A fraqueza muscular proximal foi a manifestação inicial mais frequente em ambos os grupos, seguida pela poliartrite. Não se encontraram alterações com significado estatístico nos valores de creatinoquinasa e aldolase em ambos os grupos à data de diagnóstico. O anticorpo anti-Jo1 estava presente em 7 doentes, o anti-PL12 em 2 doentes e o anti-PL7 em 1 doente. A DPI estava presente em 80% dos doentes com SAS e em 45% nSAS, (p=0,119). Todos os doentes com SAS tiveram pelo menos um flare ao longo do tempo *versus* 5 doentes nSAS. O tempo mediano para o flare no SAS foi de 12 meses, enquanto que no grupo nSAS foi de 48 meses (p=0,607). Cinco doentes no grupo SAS tiveram um segundo flare *versus* 3 no grupo nSAS. A média do segundo flare foi de 39 meses no SAS e de 28,6 meses no nSAS após o primeiro flare (p=0,452).

**Conclusões:** Na nossa coorte de doentes com MII, os doentes com SAS têm maior número de flares e mais precocemente que os nSAS, apesar de não existir significado estatístico e o grupo de análise ser pequeno. Contudo, parece indiciar um curso de doença mais agressivo e necessidade de um seguimento e abordagem terapêutica mais intensivos.

### P15 – CRIOGLOBULINEMIA EM DOENTE COM NECESSIDADE DE CIRURGIA CARDÍACA: UM RISCO A CORRER?

Pedro David Carvalho<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Alexandra Capela Daniel<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, Marília Rodrigues<sup>1</sup>, Catia Duarte<sup>2</sup>, Armando Malcata<sup>2</sup>  
1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

**Introdução:** As crioglobulinas são proteínas com a particularidade de precipitarem com o frio. Na maior parte dos casos, não estão associadas a manifestações clínicas. No entanto, em certos doentes expostos a temperaturas mais baixas, ou que apresentem síndromas de hiperviscosidade, podem ocorrer crioprecipitados destas proteínas, causando dano na microcirculação. A vasculite crioglobulinémica comumente ocorre no contexto de hepatite C crónica, mas pode também ser observada em doenças linfoproliferativas, auto-imunes, infecciosas ou, mais raramente, surgir como processo idiopático. A doença sistémica progressiva, com afectação renal, gastrointestinal, cutânea ou microvascular, representa a principal indicação para tratamento com fármacos imunossupressores.

**Caso clínico:** Descrevemos o caso de um doente do sexo masculino de 49 anos, internado no serviço de Cardiologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC) por endocardite infecciosa mitral a *Candida parapsilosis*, e bacteriémia por *Serratia marcescens*. Apresentava hiperpigmentação cutânea observável no terço inferior de ambas as pernas e nos pés, com provável origem em lesões purpúricas que tinham tido início súbito cerca de 3 meses antes.

Antecedentes de toxicod dependência, portador de hepatite B crónica, hepatite C activa (carga viral de 3.989.176 UI/ml). Dado ter sido proposto para cirurgia cardíaca, foi pedida observação por Reumatologista para uma colaboração multidisciplinar para abordagem terapêutica e avaliação do risco cirúrgico.

Analicamente, apresentava anemia microcítica normocrómica, insuficiência renal aguda, elevação das enzimas hepáticas e de colestase, e PCR de 0,73 mg/dl. A caracterização das crioglobulinas mostrou aspecto monoclonal duvidoso para IgG, IgM e cadeias leves kappa, para além de cadeias leves lambda monoclonais. A imunofixação na urina revelou proteinúria mista caracterizada por moderada quantidade de cadeias leves kappa e lambda, assim como pequena quantidade de cadeias pesadas gama.

O estudo ecográfico mostrava esplenomegália, áreas

sugestivas de enfarte esplénico, hepático, renal e estenose significativa das artérias tibiais anteriores. A TC-cerebral mostrava hipodensidade hemisférica cerebrosa esquerda de aspecto sequelar e provável origem-vascular.

**Discussão e Conclusão:** Existem poucos casos semelhantes descritos na literatura. No entanto, os casos disponíveis sugerem um possível efeito protector benéfico de um esquema com plasmaferese e corticoterapia pré-operatória como objectivo de diminuir as crioglobulinas em circulação. A possibilidade de realizar cirurgia cardíaca com graus mais ligeiros de hipotermia parece também ter um efeito protector.

Após reunião multidisciplinar, optou-se por iniciar tratamento antivírico com monitorização clínica e laboratorial apertadas e tratamento imunomodulador (rituximab). Na eventualidade de cirurgia cardíaca, pondera-se tratamento com plasmaferese e esquema de corticoterapia pré- cirúrgicos.

## GRUPO 2

### P1 – PREVALENCE OF VERTEBRAL FRACTURES IN A COHORT OF PATIENTS WITH AXIAL SPONDYLOARTHRITIS

Tiago Meirinhos<sup>1</sup>, Renata Aguiar<sup>1</sup>, Catarina Ambrósio<sup>1</sup>, Anabela Barcelos<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga

**Introduction:** Axial spondyloarthritis (aSpa) can lead to ankylosis of the spine, which in turn predisposes to vertebral fractures, even after minor trauma. Several authors have demonstrated that patients with ankylosing spondylitis (AS) have a higher risk of vertebral fracture, when compared to healthy individuals, being that risk associated to structural damage and disease duration. Vertebral fractures in these patients are often unstable, due to soft tissues and elastic structures ossification, and may cause neurological deficit, often as presenting feature.

**Aim:** To determine, in a cohort of aSpa patients, the prevalence of vertebral fractures and possible correlations between its occurrence and mSASSS, disease activity and function indexes, disease duration, HLA B27 and smoking.

**Methods:** Cross-sectional study, enrolling outpatients attending a Rheumatology department diagnosed with aSpa. Variables: presence of vertebral fracture, gender,

age, disease duration, HLA B27, current medication and smoking habits; mSASSS, BASDAI and BASFI were determined. Statistical analysis with SPSS, version 18; a  $p$  value  $<0.05$  with a 95% confidence interval.

**Results:** Among the 66 patients enrolled, 35 were male; mean age was  $48.4 \pm 15.7$  and mean disease duration was  $10.85 \pm 11.6$  years. Mean BASDAI and BASFI values were  $3.44 \pm 2.45$  and  $2.94 \pm 2.55$ , respectively. Mean mSASSS was  $10.67 \pm 16.1$ . HLA B27 was present in 24 patients. Lumbar and cervical fractures were found in 7 and 4 patients, respectively. Patients with vertebral fractures had higher mSASSS ( $p=0.02$  for lumbar fractures and  $p=0.01$  for cervical fractures); patients with lumbar fractures had longer disease duration ( $p=0.02$ ). Peripheral involvement was more frequent in patients with lumbar fractures ( $p=0.01$ ). Although both BASDAI and BASFI values were higher in patients with fractures, that difference was not significant. The presence of HLA B27 or smoking was not significantly associated with fractures; no association was identified between fracture occurrence and age, and the prevalence of fractures was identical in males and females. Only three patients with fractures had abnormal FRAX.

**Conclusion:** Despite the reduced size of our cohort, it was possible to identify an increased risk of vertebral fracture (cervical and lumbar) with higher mSASSS values and with long standing disease. The present work highlights the need of a regular radiographical evaluation and grading, in order to identify those individuals with higher risk of fracture. The physician must also be alert to neurological symptoms, which may arise as late features of asymptomatic fractures.

## P2 – RHEUMATOID ARTHRITIS IMPACT OF DISEASE: A GLOBAL DISEASE ASSESSMENT INDEX THAT CORRELATES WITH ACTIVITY AND FUNCTION IN RA PATIENTS

Tiago Meirinhos<sup>1</sup>, Renata Aguiar<sup>1</sup>, Catarina Ambrósio<sup>1</sup>, Anabela Barcelos<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga

**Introduction:** Pain is a major feature in rheumatoid arthritis (RA), often occurring with other symptoms and functional impairment, which are difficult to assess. An increasing interest has been dedicated to the patient perspective in the assessment of RA, by using indexes that approach other health domains such as fatigue, well-being and sleep disturbance. *Rheumatoid Arthritis*

*Impact of Disease* (RAID) includes seven domains (pain, function, fatigue, sleep disturbance, physical and psychological wellbeing, sleep disturbance and coping), which enable the assessment of the global impact of the disease, through the patient perspective.

**Aim:** To compare, in a cohort of patients with rheumatoid arthritis, the impact of the disease assessed with RAID questionnaire and *Health Assessment Questionnaire* (HAQ), and to identify possible association with disease activity (as assessed by DAS28-3v)

**Methods:** Cross-sectional study, enrolling outpatients attending a Rheumatology Department, diagnosed with RA. All patients answered both HAQ and RAID at the same visit; DAS28-3v was determined. Statistical analysis with SPSS, version 18; a  $p$  value  $<0.05$  with a 95% confidence interval was assumed.

**Results:** Among the 68 patients enrolled, 45 were male; age was  $61.15 \pm 13.6$  years. Mean RAID value was  $3.59 \pm 2.24$ ; in 21 patients, RAID was  $\geq 5$ . As expected, the question with higher mean value was that referring to pain ( $3.93 \pm 2.64$ ). Mean HAQ value was  $0.3 \pm 0.47$  and mean DAS28-3v was  $2.74 \pm 1.06$  (corresponding to low disease activity).

In our cohort, the increase in RAID value is significantly correlated with an increase in HAQ value – particularly when  $\text{RAID} \geq 4$  ( $p=0.01$ ). All items assessed by RAID are significantly associated with HAQ value – being the highest correlation identified for functional impairment ( $p=0.009$ ).

RAID value was also associated with DAS28-3v ( $p=0.02$ ). No correlation was found between RAID and age and no significant difference between genders was identified.

**Conclusion:** This work demonstrates the usefulness of RAID in the assessment of RA, presenting a good correlation with HAQ, that assesses functional impairment - being this correlation stronger for higher RAID values. In our cohort, there was also a correlation between RAID and disease activity, as assessed using DAS28-3v. The evaluation of RA patients should include autofill indexes that assess global impact of the disease; RAID gathers the features to be included among those indexes.

## P3 – THE BURDEN OF OSTEOPOROTIC HIP FRACTURES IN PORTUGAL: COSTS, QUALITY OF LIFE AND MORTALITY.

Andréa Marques<sup>1</sup>, Óscar Lourenço<sup>2</sup>, J. A. P. da Silva<sup>3</sup>

1. Serviço Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

2 Centro de Estudos e Investigação em Saúde da Universidade de Coimbra, Faculty of Economics. University of Coimbra

3. Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra. Faculty of Medicine, University of Coimbra. on Behalf of the Portuguese working group for the study of the burden of hip fractures in Portugal

**Introduction:** Osteoporotic fractures represent a remarkable burden to health care systems and societies worldwide, which will tend to increase as life expectancy expands and life style changes favour osteoporosis. The cost-effectiveness evaluation of intervention strategies demands accurate data on the epidemiological and economical reality to be addressed.

**Methods:** Information was collected on consumption of health resources, quality of life and mortality regarding 186 patients randomly selected to represent the distribution of hip fractures in the Portuguese population, in terms of gender, age and geographical provenience. Data were cross-tabulated with socio-demographic variables and individual resources consumption to estimate the burden of disease. A societal perspective was adopted, including direct and indirect costs. Multivariate analyses were carried out to assess the main determinants of Health-related Quality of Life.

**Results:** Mean individual fracture-related costs were estimated at €13,434 for the first year and €5,985 for the second year following the fracture. In 2011 the economic burden attributable to osteoporotic hip fractures in Portugal could be estimated at €216. Mean reduction in quality of life 12 months after fracture was estimated at 0.34. Regression analysis showed that age was associated with a higher loss of HrQoL, whereas education had the opposing effect. We observed an excess of 12% in mortality in the first year after hip fracture, when compared to the gender and age-matched general population.

**Conclusions:** Results of this study indicate that osteoporotic hip fractures are associated with a high societal burden, in terms of costs, loss in quality of life and mortality. These data provide valuable input to the design and selection of fracture prevention strategies.

### Acknowledgements

Portuguese working group for the study of the burden of hip fractures in Portugal: Patrícia Pinto; Graça Sequeira; Pedro Abreu; Ana Façanha; Benjamin Rodrigues; Nuno Geada; Bruno Canilho; Rogério Barroso; José Franco; Henrique de Jesus; Gabriel Xavier; Sandra

Sousa; Viviana Tavares; Pedro Cantista; Tiago Meirinhos; Luís Palma; Sandra Martins; Hugo Aleixo; Leite da Cunha; Ana Raposo; Marcos Cerqueira; Helena Canhão; Gonçalo Martinho; Francisco Mendes; Cláudia Quinta; José Mousinho; Maria Carmo Barbosa; Mafalda Batista; Lúcia Costa; Ana Roxo; Ana Abrantes; Manuel Sousa; Cláudia Vaz; Paulo Felicíssimo, for the identification, selection, randomization and informed consent collection of the patients included.

This study is supported by unrestricted grants from the DGS and Amgen, which had no role in the design of the study, the writing or review of the paper.

### P5 – PAQUIDERMODACTILIA: UM DIAGNÓSTICO INVULGAR

João Madruga Dias<sup>1</sup>, Jorge Garcia<sup>1</sup>,  
Luís Soares de Almeida<sup>2</sup>, Gabriel Miltenyi<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Médio Tejo
2. Serviço de Dermatologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
3. Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

**Introdução:** A Paquidermodactilia é uma fibromatose superficial benigna rara, de etiologia desconhecida. Caracteriza-se por tumefacção indolor das articulações interfalângicas proximais das mãos, sendo mais frequente em adolescentes do sexo masculino. O exame histológico revela hiperplasia epidérmica, com aumento do número de fibras de colagénio e fibroblastos. A perturbação obsessivo-compulsiva e o trauma mecânico repetitivo têm sido associados a esta patologia.

**Objectivos:** Apresentação de caso de Paquidermodactilia rapidamente progressiva.

**Metodologia:** Estudo de doente nas vertentes clínico-laboratorial, radiológica e anatomohistopatológica.

**Resultados/Caso Clínico:** Reporta-se o caso de um jovem de 15 anos, seguido em Consulta de Reumatologia por tumefacção na região lateral e dorsal das articulações metacarpofalângicas e interfalângicas proximais das mãos, com 6 meses de evolução, sem artrite ou outros sintomas.

Não existe história de traumatismos de repetição ou perturbação psiquiátrica. Os exames complementares de diagnóstico não mostraram alterações, com excepção de estudo ecográfico das mãos que mostrou espessamento dérmico, sem sinovite ou sinal Doppler. O exame anatomopatológico de biópsia da pele foi compatível com Paquidermodactilia.

**Discussão/Conclusões:** A Paquidermodactilia é uma

patologia rara que deve ser diferenciada da Artrite Idiopática Juvenil e da síndrome Knuckle Pads. Poderão existir mutações genéticas envolvidas na etiopatogenia desta doença.

#### **P6 – LÚPUS INDUZIDO POR ANTI-TNF EM DOENTE COM ESPONDILARTRITE ASSOCIADA A DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL**

João Madruga Dias<sup>1</sup>, Jorge Garcia<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Médio Tejo

**Objectivos:** Apresentação de caso clínico de síndrome Lúpus-like em doente com Espondilartrite associada a Doença Inflamatória Intestinal medicada com anti-TNF (adalimumab).

**Metodologia:** Estudo clinico-laboratorial da doente.

**Resultados:** Doente de 47 anos de idade, caucasiana, seguida em consulta de Reumatologia por Espondilartrite associada a Doença de Crôhn, com manifestações cutâneas (Psoríase) e oculares (Uveíte Anterior), sob adalimumab desde há 3 anos, em remissão no último ano. Após a última administração de adalimumab a doente desenvolveu quadro rapidamente progressivo de eritema malar marcado, de bordos circinados, com padrão em asa de borboleta, edema facial e palpebral exuberantes, artralguas inflamatórias, febre, mal-estar geral e cansaço fácil. A doente foi internada, não se detectando compromisso de órgão-alvo. Suspendeu adalimumab e efectuou-se corticoterapia endovenosa, com boa resposta clínica e analítica.

**Discussão/Conclusões:** O Lúpus induzido por fármacos anti-TNF é raro (incidência entre 0,1 a 1%), podendo ocorrer desde a primeira administração e existindo casos descritos após 4 anos de tratamento. A suspensão do fármaco e o tratamento (incluindo corticoterapia) dirigido às manifestações lúpicas tornam esta patologia auto-limitada na maioria dos casos, embora a gravidade seja variável.

#### **P7 – SELF-REPORTED RHEUMATIC DISEASES AND EARLY RETIREMENT IN PORTUGAL – RESULTS FROM THE EPIREUMAPT STUDY**

Pedro Almeida Laires<sup>1</sup>, Helena Canhão<sup>2</sup>, Miguel Gouveia<sup>3</sup>, Ana Rodrigues<sup>4</sup>, Nélia Gouveia<sup>5</sup>, Jaime C. Branco<sup>6</sup>

1. EpiReumaPt Investigation Team – Sociedade Portuguesa de Reumatologia

2. EpiReumaPt Investigation Team – Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Hospital Santa Maria

3. Católica Lisbon School of Lisbon

4. EpiReumaPt Investigation Team- Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal; Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; CEDOC, Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

5. EpiReumaPt Investigation Team – Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, Nova Medical School/ Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, Portugal

6. EpiReumaPt Investigation Team – Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, NOVA Medical School/ Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

**Background:** Chronic diseases and in particular rheumatic diseases (RD) may lead to early retirement, generating substantial costs to society.

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

**Methods:** EpiReumaPt was a national, cross-sectional, population-based study conducted from 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 individual level logistic regression. All estimates were computed as weighted proportions, in order to take into account the sampling.

**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;  $p=0.031$ ).

**Conclusions:** These results are in line 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. Nevertheless, further analysis should be done in order to analyze clinically confirmed RD and to address the different RD and its relationship with early retirement.

#### **P8 – OSTEOARTHRITIS AND EARLY EXIT FROM WORK – RESULTS FROM THE EPIREUMAPT STUDY**

Pedro Almeida Laires<sup>1</sup>, Helena Canhão<sup>2</sup>, Miguel Gouveia<sup>3</sup>, Ana Rodrigues<sup>4</sup>, Nélia Gouveia<sup>5</sup>, Jaime C. Branco<sup>6</sup>

1. EpiReumaPt Investigation Team – Sociedade Portuguesa de Reumatologia
2. EpiReumaPt Investigation Team – Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Hospital Santa Maria
3. Católica Lisbon School of Lisbon
4. EpiReumaPt Investigation Team- Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal; Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; CEDOC, Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
5. EpiReumaPt Investigation Team- Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, Portugal
6. EpiReumaPt Investigation Team- Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, NOVA Medical School/ Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

Osteoarthritis (OA) is a common and disabling rheumatic condition with its onset often while people are still in paid employment. OA may generate difficulties in performing work tasks, leading to early exit from work. We aim to examine the association between OA and early exit from work.

EpiReumaPt was a national, cross-sectional study conducted from September 2011 to December 2013. EpiReumaPt randomly surveyed 10.661 inhabitants in order to capture all cases of rheumatic diseases within a

representative sample of the Portuguese population. In this analysis we used all participants aged near the official retirement age (50 to 65 years old). The association of clinically confirmed OA and early exit from work (including early retirement, unemployment, unpaid home-makers and disability pensions) was tested using logistic regression adjusted for age, gender, region (NUTSII), education level, household income and other chronic diseases. All estimates were computed as weighted proportions, in order to take into account the sampling design.

The prevalence of OA in the Portuguese population with ages between 50 and 64 years old is 29.7% (knee: 18.6%; hand: 12.6%; hip: 3.6%). Among these, 61.8% were out of paid work versus 47.6% for those without OA ( $p=0.004$ ). A non-statistically difference was observed when analyzing specifically official early retirement (32.6% vs. 29.1%, respectively;  $p=0.437$ ). Thus, OA is associated with early exit from work (OR: 1.83; CI: 1.12-2.96;  $p=0.015$ ), but not with official early retirement (OR: 1.18; CI: 0.78-1.79;  $p=0.437$ ). Of particular note, knee OA seems to be strongly associated with early exit from work (OR: 1.96; CI: 1.20-3.21;  $p=0.008$ ), while none significant association was observed for hand OA (OR: 1.20; CI: 0.78-1.86;  $p=0.405$ ) and hip OA (OR: 0.99; CI: 0.33-2.98;  $p=0.998$ ).

In this nationwide epidemiological study, we measured the high prevalence of OA in critical ages for early retirement. Moreover, we found a significant association between OA and early exit from work, but not with early official retirement. This likely mean that while society somehow avoid official retirement due to OA, other routes of early withdrawal from paid work are taking place. Identification of these alternative routes and setting up interventions to reduce or discourage them is crucial for the future sustainability of social protection policies.

#### **P9 – THE ACCURACY OF OSTEOPOROTIC FRACTURE RISK PREDICTION TOOLS: A SYSTEMATIC REVIEW AND META-ANALYSIS**

Andréa Marques<sup>1</sup>, Ricardo Ferreira<sup>1</sup>, Eduardo Santos<sup>2</sup>, Estibaliz Losa<sup>3</sup>, Loreto Carmona<sup>3</sup>, J.A.P da Silva<sup>4</sup>

1. Serviço Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
2. Serviço de Urgência, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
3. Instituto de Salud Musculoesquelética – InMusc
4. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

**Background:** Several prediction algorithms/tools to estimate fracture risk probability have been developed in order to allow the optimization of treatment and prevention strategies. However, the existing algorithms differ in many relevant aspects and available reviews (1, 2) have a number of important limitations.

**Objectives:** The aim of this review is to identify and synthesize the best available evidence on the accuracy of the currently available tools to predict the fracture risk in the general population.

**Methods:** We systematically searched Pubmed MEDLINE, Embase and Cochrane databases up to 2014, using Mesh terms and open language. Two reviewers independently selected the articles and collected data from the studies by using ad hoc standard forms. A hand search was completed by reviewing the references of the included studies. A metaanalysis was performed using a random effects model. Methodological quality was assessed using the Quality Assessment Tool for Diagnostic Accuracy Studies (QUADAS) checklist. The primary outcome was the Area Under the Curve (AUC) and 95% confidence intervals (CI), obtained from Receiver Operating Characteristic (ROC) analysis. We excluded tools if they: a) had not been externally validated, b) were designed for specific disease populations.

**Results:** Forty-five studies met inclusion criteria, corresponding to 13 different tools. Only three tools had been tested more than once in a population based setting: FRAX® (26 studies in 9 countries), GARVAN (6 studies in 3 countries) and QFracture® (4 studies in the UK). Nineteen studies with these three tools were

included in 10 meta-analysis (for hip or major osteoporotic fractures; men or women; with or without BMD). The results obtained for the 10 years hip fracture prediction are presented in Figure 1.

**Conclusions:** Most of the 13 tools are feasible in clinical practice and are of simple access and use. FRAX® has the largest number of externally validated and independent studies. The overall accuracy of the different tools is satisfactory (>0.70). Significant methodological limitations were observed in many studies, imposing caution on the comparison of the tools based solely on AUC. Several other aspects need also to be taken into consideration to select the best tool for a given objective and setting.

#### P10 – UM CASO DE FRATURA ESPONTÂNEA DA TÍBIA EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE

Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Susana Fernandes<sup>1</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, Eugénia Simões<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>  
1. Instituto Português de Reumatologia

**Introdução:** As fraturas por insuficiência de ossos longos, como a tibia, podem ocorrer em doentes com artrite reumatóide, particularmente se houver associação com osteoporose nomeadamente em doentes submetidos a corticoterapia crónica. Os autores apresentam o caso de uma doente com fratura espontânea da tibia.

**Descrição do caso:** T.T.V., do género feminino, melanodérmica, natural de Cabo Verde, atualmente com 69 anos, com antecedentes de tromboembolismo pulmonar há 5 anos, hérnia do hiato/doença de refluxo

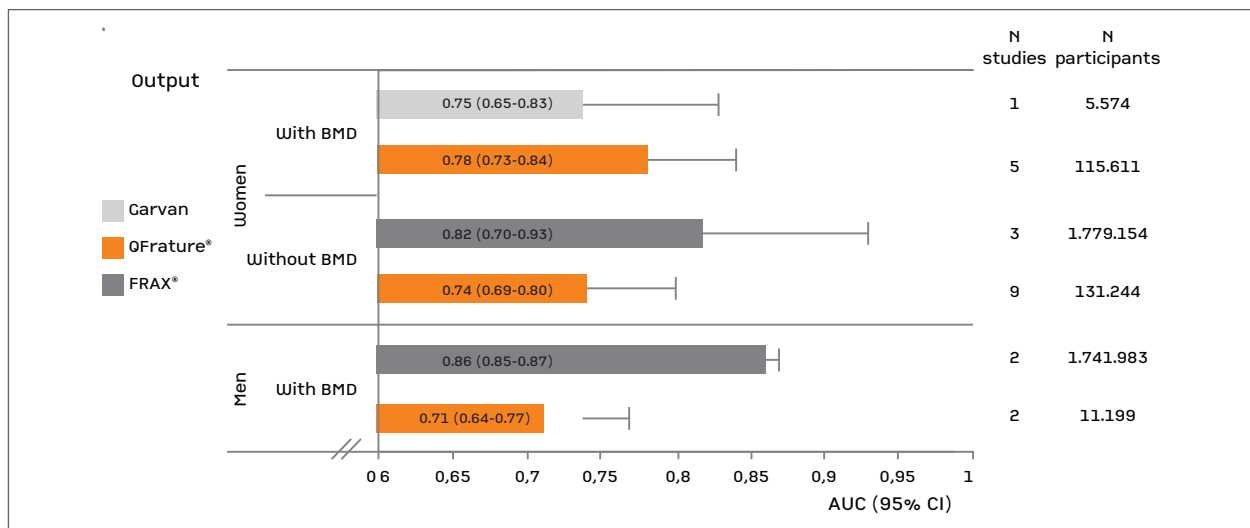


FIGURE 1.



gastro-esofágico, obesidade, insuficiência venosa dos membros inferiores, dislipidemia, hipotireoidismo, síndrome depressivo e epilepsia. Seguida em Consulta de Reumatologia desde os 59 anos, admitindo-se os diagnósticos de osteoartrose, radiculopatia C8 e D1 à direita e artrite reumatoide, encontrando-se medicada com sulfassalazina há 8 anos e metotrexato há 6, cumprindo também corticoterapia de forma intermitente em doses baixas a médias (6-18mg/dia) e suplementação com cálcio e vitamina D. Iniciou bifosfonato (ácido alendronico) em Março de 2014. Cerca de 3 meses depois, iniciou dor ao nível da tibia/região da túbio-társica direita, com tumefação, que condicionava a marcha. Negava história de traumatismo, febre ou outros sintomas sugestivos de infeção. O exame objetivo era sugestivo de monoartrite da túbio-társica direita. A doente recorreu ao serviço de urgência da sua área de residência, onde foi excluída etiologia infecciosa e realizou radiografia, sem alterações aparentes. Foi feito ajuste da terapêutica anti-inflamatória e incremento da dose de sulfassalazina, com persistência do quadro algico. Posteriormente, foi solicitada ecografia do tornozelo direito, também sem alterações, e ecoDoppler venoso dos membros inferiores, que mostrava, na face interna do terço distal da perna, hiperecogenicidade difusa dos tecidos moles, sem trajetos trombosados. Perante agravamento do quadro com dor e tumefação do membro, repetiu radiografia da perna direita, onde foi possível identificar um traço de fratura a nível da tibia, com espessamento cortical adjacente, compatível com fratura atípica.

**Conclusão:** A doente apresentava vários fatores de risco para fratura espontânea: idade, artrite reumatoide de longa evolução, medicação contínua com metotrexato há cerca de 6 anos e corticoterapia, não apresentando, contudo, exposição prolongada a bifosfonato. O fato desta fratura se ter apresentado como tumefação justa-articular, dificultou o diagnóstico pois foi assumida a exacerbação de artrite como causa para os sintomas. Este caso destaca a necessidade de procurar diagnósticos alternativos perante quadros de dor e tumefação articular, mesmo que a história clínica não forneça os fatores de risco clássicos de fratura atípica (aqui, tempo mínimo de exposição a alendronato).

**P11 – UMA CAUSA ATÍPICA DE LOMBALGIA NUM DOENTE COM GOTA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Cláudia Miguel<sup>1</sup>,  
Susana Fernandes<sup>1</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

**Introdução:** A gota é uma artropatia inflamatória que afeta predominantemente articulações periféricas do esqueleto apendicular. Estão descritos casos de envolvimento axial e neurológico (radiculopatia, mielopatia, marcha neurogénica, etc.). Os autores apresentam um caso de lombalgia num doente com gota.

**Caso Clínico:** Doente do género masculino, atualmente com 56 anos, com história de hipertensão arterial, hipertrigliceridemia, obesidade, intolerância à glucose e hábitos etanólicos (máximo diário superior a 25 gramas). Aos 45 anos, foi feito o diagnóstico de gota e osteoartrose, sendo subsequentemente medicado com alopurinol (doses inferiores a 450mg/dia), anti-inflamatório, colquicina e corticoides, com má adesão. A doença evoluiu com crises de inflamação articular, desenvolvimento de volumosos tofos gotosos nos cotovelos, punhos, mãos e joelhos, mantendo níveis de ácido úrico entre 7,8 e 10,5g/dL. Uma ecografia renal documentava microlitíase. Em 2011, manifestou primeiro episódio de lombalgia bilateral com irradiação aos membros inferiores e Lasègue positivo à direita. Em 2013, verificou-se a recorrência da lombalgia, que apresentava então um marcado componente noturno. A radiografia mostrava alterações compatíveis com espondilodiscartrose e anterolistese de grau 1 em L5-S1. A tomografia computadorizada da coluna dorso-lombar evidenciava: hipertrofia irregular interapofisária com compromisso das articulações costo-vertebrais em D2-D3, D3-D4, D8-D9, D9-10 e D10-D11, também evidentes em L2-L3 à direita e L3-S1 bilateralmente, menos expressivas, com erosão das superfícies articulares e lesão ocupando espaço com matriz hiperatenuante. Em D8-D9, verificava-se invasão e compromisso do canal vertebral e forâmen, de domínio direito, com compromisso medular nas vertentes laterais em D8-D9 e possível compromisso radicular bilateral de C2 a C4, D8-D9 e à direita em D9-D10 e D10-D11. Estas alterações foram enquadradas no contexto de artropatia gotosa.

**Conclusões:** O caso realça que (1) a gota pode envolver a coluna causando lesão neurológica e (2) a adesão à terapêutica pode ter um importante impacto em termos de prognóstico.

**P12 – THE PATIENT ACCEPTABLE SYMPTOM STATE: “RHEUMATOID ARTHRITIS IMPACT OF DISEASE” SCORE APPEARS TO BE MORE STRINGENT THAN DAS28-REMISSION**

Ricardo Ferreira<sup>1</sup>, Cátia Duarte<sup>2</sup>, Sylvie Batista<sup>3</sup>,

Catarina Medeiros<sup>3</sup>, José Pedro Sousa<sup>3</sup>,  
Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, Pedro Carvalho<sup>1</sup>,  
Margarida Coutinho<sup>2</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>,  
Laure Gossec<sup>4</sup>, J.A.P. da Silva<sup>2</sup>

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

2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e  
Universitário de Coimbra. Clínica Universitária de  
Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de  
Coimbra

3. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

4. Université Pierre et Marie Curie and Hopital  
Pitié-Salpêtrière

**Background:** The patient acceptable symptom state (PASS) is as a useful concept to reflect a satisfactory symptom state, and it has been described as less stringent than remission<sup>1</sup>. The Rheumatoid Arthritis Impact of Disease (RAID) assesses several domains of rheumatoid arthritis (RA) disease impact, not only disease activity<sup>2</sup> and a cut-off corresponding to the PASS has been defined for the RAID (RAID score  $\leq 2$ )<sup>3</sup>. PASS for RAID may be quite different from the usual PASS because RAID allows a more holistic approach. How does a PASS level for RAID compare to disease activity?

**Objectives:** to analyse the relationship between clinical remission and PASS by RAID, in patients with RA.

**Material and Methods:** 101 consecutive RA patients followed in a tertiary rheumatology department were included in this cross-sectional study. RAID and DAS28 (4vCRP) scores were classified according to PASS and remission definitions ( $\leq 2$  and  $\leq 2.6$ , respectively). Spearman correlation coefficient, qui-square test and kappa were used to compare both concepts.

**Results:** Patients had long standing disease: 82% females, mean age  $58.8 \pm 12.4$  years and mean disease duration  $13.0 \pm 8.6$  years. Disease impact and activity were

moderate: mean RAID,  $4.8 \pm 2.2$  and mean DAS28 (4vCRP),  $2.9 \pm 1.2$  (Table 1). Although DAS28 (4vPCR) was moderately correlated with RAID ( $r_s=0.54$ ;  $p < 0.001$ ), out of 50 patients in DAS28 remission, eleven had a RAID score consistent with PASS but 39 had higher scores. Of the 51 patients not in remission, only one patient had a RAID score consistent with PASS (Table 1). This difference of proportions was statistically significant ( $\chi^2(1)=9.684$ ;  $p=0.002$ ;  $Kappa=0.20$ ).

**Conclusion:** In this study, disease remission by DAS often did not correspond to a PASS using the RAID. This indicates that the cut-off for RAID PASS may be very low or that in DAS remission, patients may not be in an acceptable state when using the RAID holistic assessment of disease impact. This may be in favour of the need/opportunity for further improvement beyond disease control in RA. Further studies to test this hypothesis are warranted.

#### REFERENCES:

1. Tubach F et al. Arth Car & Res 2012;64(11):1699-707.
2. Gossec L, et al. Ann Rheum Dis 2011;70(6):935-42.
3. Dougados M, et al. Arth Res & Ther 2012;14(3):R129.

#### P13 – THE ROLE OF CORTICOSTEROIDS IN RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS UNDER BIOLOGIC THERAPY

Pedro Madureira<sup>1</sup>, Sofia Pimenta<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>2</sup>,  
Rita Fonseca<sup>1</sup>, Diana Gonçalves<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>3</sup>,  
Teresa Rocha<sup>3</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>,  
Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto  
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Hospital Dr. Nélcio Mendonça

3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João

**TABLE I. PROPORTION OF RA PATIENTS IN PASS AN IN REMISSION (N=101)**

RAID	Pass	Count	DAS28 (4vCPR)		Total
			Remission	Non Remission	
		% of Total	11	1	12
			10.9%	1.0%	11.9%
	Non Pass	Count	39	50	89
		% of Total	38.6%	49.5%	88.1%
Total		Count	50	51	101
		% of Total	49.5%	50.5%	100.0%

**Objectives:** Analyse the variations in CS dose in patients with RA after the start of biologic therapy, and the differences between biologics regarding CS therapy.

**Methods:** A retrospective analysis of all patients with RA receiving biologic therapy of a rheumatology department of a Portuguese University Hospital. Demographic and clinic baseline data was collected. Variations in CS dose between baseline and 12 and 24 months were determined, as well as their difference according to the biologic treatment: anti-TNF, Rituximab and Tocilizumab. The proportion of patients steroid-free was determined as well as the differences according to the current biologic. All CS dose are displayed as the equivalent prednisolone doses.

**Results:** We found 176 patients that met inclusion criteria; 88.3% were women, with mean age of 57.2 ( $\pm 10.9$ ) years, and disease duration of 19.8 ( $\pm 9.8$ ) years. Rheumatoid factor or anti-CCP were positive in 77.8% of patients. Mean baseline DAS28 was 6.02 ( $\pm 1.41$ ) and baseline HAQ was 1.80 ( $\pm 0.56$ ). Most patients (n=98) were treated with anti-TNF; 48 patients received rituximab and 30 tocilizumab.

Mean CS dose at baseline was 7.02 ( $\pm 4.33$ ) mg/day; after 12 months of biologic therapy reduced to 6.29 ( $\pm 3.93$ ) mg/day ( $p < 0.001$ ) and after 24 months to 5.65 ( $\pm 3.90$ ) mg/day ( $p < 0.001$ ). Within all the biologics analysed it was seen a significant reduction in steroids dose: with anti-TNF agents CS dose reduced from 6.44 ( $\pm 4.20$ ) to 5.81 ( $\pm 3.91$ ) mg/day at 12 months ( $p = 0.015$ ) and to 5.48 ( $\pm 4.01$ ) mg/day at 24 months ( $p = 0.002$ ). With Rituximab it reduced from 7.74 ( $\pm 4.42$ ) to 6.55 ( $\pm 3.54$ ) at 12 months ( $p = 0.032$ ) and to 5.68 ( $\pm 3.73$ ) mg/day at 24 months ( $p = 0.005$ ). With Tocilizumab the effect was less pronounced. At baseline only 8.9% of patients were steroid-free; this number increased to 10.7% at 12 months ( $p < 0.001$ ) and to 15.8% at 24 months ( $p < 0.001$ ). This effect was similar in anti-TNF agents and Rituximab.

**Conclusion:** This analysis suggests that RA patients can be maintained with low dose CS therapy for long periods, and that biologic therapies can contribute to decrease the dose of CS, and even allow a greater proportion of patients to stop CS therapy.

#### P14 – EFFECT OF SMOKING ON THERAPEUTIC RESPONSE IN RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS UNDER BIOLOGICS

Pedro Madureira<sup>1</sup>, Sofia Pimenta<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>2</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Diana Gonçalves<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>3</sup>, Teresa Rocha<sup>3</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>,

Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>3</sup>

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

2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Hospital Dr. Nélio Mendonça

3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João

**Objectives:** Analyse the effect of smoking on treatment response in RA patients under biologics, addressing possible differences in the degree of response between those being treated with anti-TNF agents and those under other biologics.

**Methods:** A retrospective analysis of all patients with RA receiving biologic therapy of a rheumatology department of a Portuguese University Hospital. Were excluded all the patients without data on smoking history. Were considered “smokers” all patients with current or past smoking habits. Demographic and clinic baseline data, disease activity at baseline, 6, 12 and 18 months of therapy (DAS28 and EULAR response) and HAQ at baseline were collected. The variations in DAS28 and EULAR response were determined, as well as their difference according to current exposure to anti-TNF agents or to other biologics (Rituximab, Tocilizumab, Abatacept). The effect of smoking on DAS28 was adjusted to age and gender.

**Results:** In January 2015, 145 patients met the inclusion criteria; 88.3% were women, with median disease duration of 16.5 years. Rheumatoid factor or anti-CCP antibodies were positive in 82.8% of patients. Median baseline DAS28 was 6.09 and baseline HAQ was 1.86. There were 35 patients with past or current smoking history. Smoker patients were younger than non-smoker patients ( $p = 0.047$ ), and have a lower proportion of women ( $p < 0.001$ ).

The median DAS28 reduction at 6 months was significant different between smokers and non-smokers, favouring the latter (-1.41 vs. -1.68,  $p = 0.029$ ); after adjusting for age and gender the relation lost significance. It was observed a tendency for a smaller proportion of patients achieving any EULAR response among smokers at 6 months (56.5% vs. 75.3%,  $p = 0.083$ ). At 12 and 18 months of treatment was also observed the same trend to a smaller reduction of DAS28 among smokers.

Amongst smoking patients, those treated with anti-TNF agents seem to have worse response when compared with patients under other biologics after 6 months (-0.75 vs. -1.43,  $p = 0.220$ ), 12 months (-1.63

vs. -2.16,  $p=0.790$ ) and 18 months of treatment (-1.40 vs. -2.30),  $p=0.159$ ). The same trend was observed in those achieving an EULAR response.

**Conclusion:** This analysis suggests a negative effect of smoking on therapeutic response in RA patients under biologics, and that other biologics than anti-TNF agents may be better choices for smoker rheumatoid arthritis patients.

### P15 – THE VASCULITIS REGISTRY OF THREE EUROPEAN COUNTRIES: MOVING TOWARDS A GLOBAL EUROPEAN VASCULITIS REGISTRY?

Cristina Ponte<sup>1</sup>, Jan Sznajd<sup>2</sup>, Fernando Martins<sup>3</sup>, Nikita Khmelinskii<sup>4</sup>, Sílvia Fernandes<sup>5</sup>, Carolina Furtado<sup>6</sup>, Carla Macieira<sup>4</sup>, Daniela Peixoto<sup>7</sup>, Joana Abelha Aleixo<sup>8</sup>, Pedro Madureira<sup>9</sup>, Romana Vieira<sup>8</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>8</sup>, Lúcia Costa<sup>8</sup>, Inês Cordeiro<sup>10</sup>, Sandra Sousa<sup>11</sup>, Lídia Teixeira<sup>10</sup>, Ana Cordeiro<sup>10</sup>, Marília Rodrigues<sup>12</sup>, Armando Malcata<sup>12</sup>, Teresa Pedrosa<sup>13</sup>, Sofia Silvério Serra<sup>13</sup>, Walter Castelão<sup>13</sup>, Graça Sequeira<sup>14</sup>, Pedro Lameira<sup>15</sup>, Pedro Miguel Azevedo Abreu<sup>16</sup>, João Eurico Fonseca<sup>17</sup>, Maria José Santos<sup>18</sup>, Helena Canhão<sup>17</sup>, Anthea Craven<sup>2</sup>, Joe Rosa<sup>2</sup>, Alan D. Salama<sup>19</sup>, David Jayne<sup>20</sup>, Afzal Chaudhry<sup>20</sup>, Michael Robson<sup>21</sup>, Neil Basu<sup>22</sup>, Sarah Moran<sup>23</sup>, Michael Venning<sup>24</sup>, Peter Lanyon<sup>25</sup>, Asheesh Sharma<sup>26</sup>, Richard A. Watts<sup>27</sup>, Mark A. Little<sup>28</sup>, Raashid Ahmed Luqmani<sup>2</sup>

1. Nuffield Department of Orthopaedics Rheumatology and Musculoskeletal Sciences, University of Oxford; Hospital de Santa Maria – CHLN, Lisbon Academic Medical Centre
2. Nuffield Department of Orthopaedics Rheumatology and Musculoskeletal Sciences, University of Oxford
3. Sociedade Portuguesa de Reumatologia
4. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE
5. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa
6. Hospital de Santa Maria – CHLN
7. Serviço de Reumatologia, Unidade Localde Saúde do Alto Minho
8. Centro Hospitalar São João
9. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São

10. Hospital Garcia de Orta
11. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta
12. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra
13. Hospital Egas Moniz - CHLO
14. Hospital de Faro - Centro Hospitalar do Algarve
15. Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho
16. Unidade Localde Saúde de Castelo Branco
17. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal
18. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular
19. Royal Free Hospital, University College London
20. Addenbrookes Hospital, University of Cambridge
21. King's College London (22) University of Aberdeen
23. Cork University Hospital
24. Manchester Royal Infirmary
25. Nottingham University Hospitals NHS Trust
26. University Hospital Aintree Liverpool
27. Ipswich Hospital NHS Trust
28. Trinity College Dublin

**Background/Aims:** The vasculitides are a group of relatively uncommon and complex diseases. The increasing need for a better understanding of these diseases has led to the creation of various vasculitis registries across Europe.

In the UK and in Ireland a vasculitis research registry (UKIVAS) has been developed to collect data from different medical departments. In Portugal, the Rheumatic Diseases Portuguese Register (Reuma.pt) has just developed a specific vasculitis protocol designed to record patients' data while at the Rheumatology outpatient clinic.

We aim to analyse and compare the information collected by both registries and assess the feasibility of combining the two datasets.

**Methods:** We compared the items collected in UKIVAS and Reuma.pt-vasculitis and performed a cross-sectional analysis of the demographics and diagnosis of patients recruited to both registries up to January 2015.

**Results:** Since 2010, UKIVAS recruited 1432 patients (253 from Ireland) across 21 centres (Nephrology 12, Rheumatology 5, Nephrology/Rheumatology 2, Paediatric 1 and Immunology 1). The mean age was  $56 \pm 17$  years; 53% females. The most common diagnosis was granulomatosis with polyangiitis (GPA) (40%), fol-

lowed by microscopic polyangiitis (MPA) (23%), eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) (9%), giant cell arteritis (GCA) (7%), unclassified ANCA-associated vasculitis (AAV) (5%), Behçet's disease (BD) (3%) and others (<3% each). Additionally, data regarding employment status, ethnicity, organ-systems involved, performed biopsies, ANCA-status, treatment and mortality was recorded.

Since October 2014, 285 patients from 9 Portuguese Rheumatology centres were registered into Reuma.pt-vasculitis. The mean age was 54±20years; 65% females. The most common diagnosis was BD (39%), followed by GCA (20%), GPA (7%), PAN (5%), EGPA (4%), MPA (4%) and others (<3% each). Besides all information collected by UKIVAS, Reuma.pt-vasculitis also recorded comorbidities, smoking/alcohol habits, classification criteria, other immunology (eg. cryoglobulins), genetics (HLA-B51) and longitudinal data on treatment adverse-events, BVAS, VDI, 5Factor-score, SF36 and EQ5D.

**Conclusions:** Combining the data collected from both registries would allow the development of a repository with over 1700 patients with vasculitis, facilitating research and recruitment into clinical-trials. However, some differences were found that need careful interpretation. Due to the high proportion of renal centres in UKIVAS a predominance of AAV with relative underrepresentation of other types of vasculitis was identified. Additionally, other clinical information was assessed in Reuma.pt-vasculitis only, highlighting the need to define a core-set of items present in all registries, balanced between details and feasibility of data collection, with the aim to move towards a homogeneous European registry of patients with vasculitis.

### GRUPO 3

#### P1 – PULMONARY EMBOLISM IN OLIGOSYMPTOMATIC SYSTEMIC SCLEROSIS PATIENTS

Inês Cordeiro<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Tiago Judas Matos<sup>1</sup>, Vera Martins<sup>1</sup>, Maria Loureiro<sup>1</sup>, Susana Carmona<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>2</sup>, J Canas da Silva<sup>3</sup>

1. Hospital Garcia de Orta
2. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular
3. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

**Background:** Systemic Sclerosis (SSc) patients have

been recently described to have a higher risk of pulmonary embolism (PE) than healthy individuals<sup>1</sup>. Portuguese expert consensus recommends screening for PE when respiratory distress cannot be explained by the presence of cardiovascular or pulmonary interstitial involvement (ILD). We present our 5-year experience with PE in SSc patients.

**Methods:** We included all adult SSc patients submitted to lung ventilation/perfusion scintigraphy (V/Q scan) or CT pulmonary angiography (AngioCT) due to worsening dyspnea/fatigue or isolated reduction of the carbon monoxide diffusing capacity (DLCO), from January 2010 to December 2014. We collected demographic data, functional class according to the World Health Organization (WHO-FC) classification, comorbidities, risk factors for PE and results from AngioCT and V/Q scans. A descriptive statistical analysis was performed.

**Results:** Eighteen patients were included- 15 females, with a mean age of 55±14 years and median disease duration 2(IQR 2.5) years. Nine patients were diagnosed with PE: 8 had bilateral peripheral multisegmental PE and 1 unisegmental PE. Five PE patients had a WHO-FC of 1-2. Three of the remaining 4 patients with WHO-FC >2 had concomitant extensive ILD, and one patient had pulmonary hypertension. No patient had thrombophilia, previous surgery or cancer. The frequency of hypertension, diabetes, smoking, obesity and dyslipidemia was similar to patients without PE. Anti-topoisomerase positive SSc patients (Anti-topo+) were slightly overrepresented in the PE group (5 vs 2 Anti-topo+ patients without PE). Other disease immunophenotypes were equally distributed between subgroups.

**Conclusions:** Oligosymptomatic PE is common in SSc patients. Traditional procoagulant risk factors do not account for this increased risk. Disease-specific risk factors, such as vascular endothelial dysfunction, may be involved. The impact of PE in disease prognosis is yet unknown.

#### P2 – OSTEOPOROSIS LEVELS CAN PREDICT SIGNIFICANT INCREASES IN BONE MINERAL DENSITY AFTER TERIPARATIDE TREATMENT

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>1</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Joana Abelha-Aleixo<sup>1</sup>, Georgina Terroso<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João

**Background:** Biochemical markers of bone turnover levels have been suggested as predictors of long-term response in bone mass density (BMD) to teriparatide.

However, its usefulness in clinical practice is unknown.

**Objective:** To identify the patients that will have significant increases in BMD after teriparatide using osteocalcin (OC) levels.

**Methods:** Prospective observational study was performed. OC was measured at baseline, 3 months (M) and 18 M and BMD at baseline and 18 M (LUNAR Expert 1320R). Correlation between OC levels and BMD changes was evaluated by Spearman rank correlation analysis.

Discriminant cut-off values for OC (baseline and 3M changes) in predicting threshold BMD increases >15% were determined using receiver operating characteristics curve (ROC). Kappa coefficient was calculated to identify the agreement between patients identified as good responders by their OC levels.

**Results:** 57 patients (91.2% female, mean age 67.65±8.8 years) were included. After treatment, median BMD change in lumbar spine (LS) was 0.088g/cm<sup>2</sup> (10.65%). Median baseline OC level was 18.9ng/mL [4.2 – 71.3] and median 3M OC change was 27.5ng/mL [0.30 – 93.50].

LS BMD gains after treatment correlated significantly with baseline OC ( $r=0.324$ ;  $p=0.036$ ) as well with 3M OC changes ( $r=0.336$ ;  $p=0.049$ ). Baseline OC and 3M OC changes showed a good accuracy in predicting >15% LS BMD change (area under the curve AUC 0.694,  $p=0.03$  and AUC 0.748,  $p=0.017$ , respectively). Baseline OC of 26.75ng/mL predict 15% improvement in BMD with sensitivity (S) 40%, specificity (E) 92.6%, positive predictive value (PPV) 74.84%, negative predictive value (NPV) 74%, positive likelihood ratio (LR) 5.4 and negative LR 0.65. 39.3ng/mL in 3M OC changes predict 15% improvement in BMD with: S 50%, E 91.3%, PPV 74.89%, NPV 41.67%, positive LR 5.74 and negative LR 0.55. We found a good agreement (Kappa 0.697;  $p=0.01$ ) between patients identified as good responders (baseline OC  $\geq$  26.75ng/mL and 3M OC changes  $\geq$  39.3ng/mL).

**Conclusions:** 26.75 ng/mL in baseline OC and 39.3 ng/mL increases in OC were the most convenient predictors of BMD response in clinical practice. These values can be used either to select patients (that will probably have good results) as well for assessing adherence and treatment response.

### P3 – NAILFOLD CAPILLAROSCOPY IN SUSPECTED CONNECTIVE TISSUE DISEASE WITHOUT RAYNAUD'S PHENOMENON

Inês Cordeiro<sup>1</sup>, Ana Cordeiro<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>2</sup>, J Canas da Silva<sup>3</sup>

1. Hospital Garcia de Orta
2. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular
3. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

**Background:** The diagnostic<sup>1</sup> and prognostic<sup>2</sup> value of nailfold capillaroscopy (NCP) in patients with Raynaud's phenomenon (RP) is well-established. However, its role in the assessment of patients without RP is still unclear.

**Objectives:** We aimed to assess the diagnostic role of NCP in suspected connective tissue disease (sCTD) without RP.

**Methods:** We included all patients with CTD or sCTD submitted to NCP assessment from January 2013 to December 2014. Clinical features were recorded, as well as the presence of antinuclear antibodies (ANA) and extractable nuclear antigens (ENA). NCP results were appraised according to capillary density, presence of dilatations, megacapillaries, hemorrhages, tortuosity, neovascularization and avascular areas. We classified NCP results as normal, nonspecific findings (NSF) and scleroderma pattern (SSP)<sup>3</sup>.

Patients with sCTD were compared according to the presence/absence of RP, ANA/ENA and NCP findings.

**Results:** We included 112 patients: 95 (84.8%) female, with a mean age of 48±18 years. The most frequent CTDs were systemic sclerosis (SSc,  $n=33$ , 29.5%) and mixed CTD ( $n=6$ , 5.4%). Fifty-eight (51.8%) patients had sCTD – 37 (62.5%) had RP, 26 (55.3%) were ANA positive and 46 (86.8%) were ENA negative. Thirty-three (56.9%) had NSF; one sCTD patient exhibited SSP. Dilatations were present in 27 (51.9%), tortuosity in 40 (76.9%), hemorrhages in 22 (43.2%) and neovascularization in 8 (15.4%) individuals. Patients with and without RP were not different considering clinical features, ANA/ENA positivity and NCP findings (Table 1). The presence/absence of ANA and NCP findings were also not associated with distinct clinical features.

**Conclusions:** RP, ANA positivity and the presence of nonspecific findings in NCP were not discriminant in the short-term assessment of this patient group. Long term follow-up is needed in order to better understand the diagnostic and prognostic role of these NCP findings in both patients with and without RP.

#### REFERENCES

1. Mannarino E, et al. Nailfold capillaroscopy in the screening and diagnosis of Raynaud's phenomenon. *Angiology* 1994; 45: 37–42.

**TABLE I. COMPARISON OF PATIENTS WITH AND WITHOUT RP. NONPARAMETRIC STATISTICAL ANALYSIS USING CHI-SQUARE (1) OR FISHER'S EXACT TEST (2) FOR CATEGORICAL VARIABLES AND MANN-WHITNEY U TEST (3) FOR NUMERICAL VARIABLES (CONFIDENCE INTERVAL 95%).**

Features	RP, n(%) or m(SD)	No RP, n(%) or m(SD)	p value
Sex (female)	33 (89.2)	16 (76.2)	0.262 <sup>1</sup>
Age (years)	45.3 (20.0)	38.9 (19.7)	0.302 <sup>3</sup>
Puffy hands	2 (5.4)	1 (4.8)	–
ANA positivity	16 (55.3)	10 (58.8)	0.768 <sup>2</sup>
ENA (n=53)	4 (n=34, 11.8)	4 (n=19, 21.1)	0.060 <sup>2</sup>
Dilatations	13 (35.1)	5 (23.8)	0.556 <sup>2</sup>
Tortuosity	17 (45.9)	9 (42.9)	>1.0 <sup>2</sup>
Hemorrhages	10 (27.0)	5 (23.8)	>1.0 <sup>2</sup>
Neovascularization	5 (13.5)	1 (4.8)	0.402 <sup>2</sup>
NCP (NSF)	23 (62.2)	10 (46.6)	0.363 <sup>1</sup>

- Blockmans D, et al. Predictive value of nailfold capillaroscopy in the diagnosis of connective tissue diseases. *Clin Rheumatol* 1996; 15: 148–53.
- Cutolo M, et al. Nailfold videocapillaroscopy assessment of microvascular damage in systemic sclerosis. *J Rheumatol* 2000; 27: 155–60.

#### **P4 – THE INDUCTION OF ANTINUCLEAR ANTIBODIES IN SPONDYLOARTHRITIS PATIENTS UNDER ANTI-TNF ALPHA: A NEW OUTCOME PREDICTOR?**

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>2</sup>, Pedro Madureira<sup>2</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>2</sup>, Francisca Aguiar<sup>2</sup>, Teresa Rocha<sup>2</sup>, Alexandra Bernardo<sup>2</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

- Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João
- Centro Hospitalar de São João

**Background:** The induction anti-nuclear antibodies (ANA), is a well-known phenomenon during anti-TNF alpha treatment. However, its correlation with clinical response to anti-TNF $\alpha$  in Spondyloarthritis (Spa) patients is not yet determined.

**Objectives:** To determine the impact of positivity for ANA (at baseline and after treatment) in clinical response and persistency of anti-TNF $\alpha$  in Spa patients.

**Methods:** Observational retrospective cohort study. Patients fulfilling ASAS criteria for axial Spa, who started their first anti-TNF $\alpha$  between 2002-2013, were included. Disease activity (assessed with BASDAI and ASDAS), clinical response (evaluated by ASDAS) and ANA testing (cut-off titter >1/100) were collected at baseline, 6, 12, 18, 24 months (M) and in the last visit. Data were obtained by consulting Rheumatic Diseases Por-

tuguese Register-Reuma.pt. Statistical analyses were performed using t-test, Mann-WhitneyU-test, Chi-square and McNemar-test (SPSS21.0).

**Results:** 104 patients (62.5% male, mean age 44.9 $\pm$ 11.6 years) were included. The median follow-up time for this cohort was 3 years [1-11.5]. At baseline, ANA were detected in only 4 patients (3.8%). Disease activity parameters (BASDAI, ASDAS), ASDAS response or global drug discontinuation rate were similar between ANA positive and ANA negative patients at baseline.

We found a seroconversion rate for ANA of 45.2% (n= 47) with median time of 22months [0-86]. Infliximab group demonstrated higher ANA seroconversion rate (66.7%, n=18) compared with adalimumab (46.5%, n=20), etanercept (33.3%, n=7) and golimumab (15.4% n=2) (p=0,012).

The patients that had increased ANA after treatment showed smaller median changes in 18M BASDAI (2.2 vs 3.75, p=0.036) and 24M (2.45 vs 3.9, p=0.04). ASDAS changes, in absolute value, were also smaller at 18 and 24 M (1.4 vs 2.2, p=0,023 and 1.8 vs 2.2, p=0.04 respectively). No statistically significant differences were observed in ASDAS response at 6 and 12M. However, at 18M and 24M after treatment there was a higher rate of non-response in ANA positive patients (42,4% vs 22,5%, p= 0.027 and 36,8% vs 13,8%, p= 0.01, respectively). No significant differences in drug discontinuation rate due to al causes were found, between the two groups.

**Conclusions:** We found a meaningful ANA seroconversion in Spa patients after anti-TNF $\alpha$  treatment. This study suggests that the increase of ANA production may affect clinical response with worse outcomes.

### P5 – LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO COMPLICADO POR DOENÇA DO ESPECTRO DA NEUROMIELITE ÓPTICA

Nádia Martins<sup>1</sup>, Carla Macieira<sup>2</sup>, Manuela Costa<sup>3</sup>, Ana Patrícia Antunes<sup>3</sup>, Filipa Falcão<sup>3</sup>, Luísa Albuquerque<sup>3</sup>, JA Pereira da Silva<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE; Unidade de Reumatologia, Hospital de São Teotónio, CHTV

2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

3. Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

**Objectivos:** Descrição de um caso raro de Neuromielite Óptica (NMO) associado a LES. A NMO é um distúrbio inflamatório crónico, desmielinizante e imunomediado do SNC, caracterizado pelo envolvimento recorrente do nervo óptico e da medula espinhal. Condições associadas à NMO que não cumpram critérios diagnósticos são classificadas como Doenças do Espectro da NMO (DENMO). Alguns casos de LES complicados com DENMO, pela sua raridade, gravidade e implicações terapêuticas, têm vindo a ser descritos.

**Metodologia:** Descrição de caso clínico e revisão da literatura.

**Resultados:** Mulher de 32 anos de idade com LES, seguida na Reumatologia. No final de Agosto de 2014 é internada por vômitos incoercíveis, disfagia, disfonía, disartria e dificuldade respiratória. 48 horas após, é admitida no Serviço de Medicina Intensiva com necessidade de ventilação mecânica invasiva. No estudo complementar realizado, salientam-se lesões inflamatórias bulbares e protuberanciais na RM-CE e positividade para anticorpos anti-aquaporina-4 (aaa4), que, em associação aos achados clínicos traduzindo rombencefalite, corroboraram o diagnóstico de DENMO. Foi administrada metilprednisolona, 5g em pulsos durante 5 dias e posteriormente cinco sessões de plasmaferese, verificando-se progressiva melhoria das funções neurológicas. Manteve-se imunossupressão com prednisolona 1mg/Kg/dia. Após revisão da literatura, decidiu-se manutenção da imunomodulação com Rituximab(RTX) 375mg/m<sup>2</sup>/semana, durante 4 semanas. Dois meses após alta, a doente encontrava-se em remissão clínica e imunológica. Mantém seguimento para avaliação da eficácia do RTX no controlo da(s) recorrência(s) associadas às DENMO com aaa4.

**Discussão/conclusões:** O caso de DENMO associada ao LES que relatamos é raro. Há que estar alerta para o diagnóstico, de forma a que se possa proceder à instituição precoce da terapêutica, essencial à prevenção de danos neurológicos potencialmente irreversíveis. Não existe consenso terapêutico dada a raridade da doença e escassez de dados publicados, contudo, a Azatioprina e o RTX são referidos numa 1<sup>a</sup> linha de utilização.

### P6 – RUPUS: UM CASO RARO COM VASCULITE, GLOMERULONEFRITE E POLIARTRITE EROSIVA

Nádia Martins<sup>1</sup>, Nikita Khmelinski<sup>2</sup>, Maria João Saavedra<sup>3</sup>, Filipa Ramos<sup>2</sup>, José Carlos Romeu<sup>3</sup>, JA Pereira da Silva<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE; Unidade de Reumatologia, Hospital de São Teotónio, CHTV

2. Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

3. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

**Objectivos:** Descrição de um caso clínico de sobreposição de artrite reumatóide e lúpus eritematoso sistémico (RUPUS). A coexistência de duas ou mais doenças do tecido conjuntivo é rara, particularmente a sobreposição de AR e LES.

**Metodologia:** Descrição de caso clínico e revisão da literatura.

**Resultados:** Doente do sexo feminino, 58 anos de idade com diagnóstico de AR seropositiva (FR e anti-CCP) e erosiva com 27 anos de evolução, Síndrome de Sjogren secundária, com sub-luxação C1-C2 e múltiplas intervenções cirúrgicas (próteses articulares e artrodeses). Medicada com prednisolona e hidroxiquina por intolerância a outros DMARD convencionais. Desde há 4 anos com úlcera de perna refractária a enxerto e complicada de múltiplas infecções, com biópsia local compatível com vasculite. Recentemente, aparecimento de lesões cutâneas anulares localizadas à face, tórax e coxas, com biópsia sugestiva de lúpus cutâneo sub-agudo. A doente foi internada no Serviço de Reumatologia por agravamento do estado geral e sinais de infecção da úlcera crónica, com isolamento de *Acinetobacter baumannii* e *Staphylococcus aureus* e, posteriormente, *Pseudomonas aeruginosa*, tendo efectuado antibioterapia dirigida. No estudo complementar realizado verifica-se consumo de complemen-



to, ANA, anti-dsDNA, anti-SSA e anti-SSB positivos em títulos elevados. Foi submetida a biópsia renal por hematúria microscópica persistente com uma proteinúria de 2,729g/24 horas, que evidenciou uma glomerulonefrite lúpica classe IV. Estabeleceu-se o diagnóstico de RUPUS e a doente iniciou terapêutica com prednisolona na dose de 1mg/Kg/dia e decidiu-se imunomodulação com Rituximab.

**Discussão/Conclusões:** O RUPUS caracteriza-se pela presença de uma poliartrite periférica, simétrica e erosiva com sobreposição de manifestações clínicas e imunológicas do LES. Continua a ser objecto de debate se consiste numa síndrome de sobreposição ou se representa uma entidade clínica distinta. Neste caso, dado o envolvimento articular, a presença de úlcera vasculítica e a glomerulonefrite proliferativa difusa, considerou-se adequada a terapêutica com Rituximab.

#### **P7 – ENVOLVIMENTO GASTROINTESTINAL EM DOENTES COM ESCLEROSE SISTÊMICA: CASUÍSTICA DO SERVIÇO DE REUMATOLOGIA DA UNIDADE LOCAL DE SAÚDE DO ALTO MINHO**

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

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Objetivo:** Na Esclerose Sistémica (ES), o trato gastrointestinal (GI) é, depois da pele, o órgão mais frequentemente acometido. Cerca de 90% dos doentes apresentarão manifestações gastrointestinais, com grande repercussão na sua morbidade e mortalidade. O objetivo deste trabalho consiste em determinar a prevalência e descrever as manifestações gastrointestinais dos doentes com ES seguidos num Serviço de Reumatologia.

**Metodologia:** Foram analisados, retrospectivamente, os processos clínicos de 42 doentes com ES (35 do sexo feminino e 7 do sexo masculino), com uma média de idades de  $57.3 \pm 14.76$  anos e um tempo médio de evolução da doença de  $7.0 \pm 6.4$  anos (1-35). O envolvimento do trato GI foi estabelecido com base nos achados clínicos registados e no resultado da manometria esofágica para o trato GI superior. Um valor de  $p < 0.05$  foi considerado estatisticamente significativo.

**Resultados:** Foram constatados sintomas relativos ao trato GI superior em 28 doentes (66.7%): 25 reportavam queixas de pirose e/ou regurgitação, 6 referiam disfagia, 4 relatavam náuseas frequentes e 2 destes úl-

timos também vômitos. Foram verificadas alterações na manometria esofágica em 24 doentes (57.1%), dos quais 4 assintomáticos. Registou-se uma associação entre a presença de sintomatologia GI e a ocorrência de alterações características na manometria esofágica ( $p < 0,05$ ). Em relação ao trato GI inferior constataram-se sintomas em 6 doentes (14.3%): em 2 obstipação crónica e em 4 doentes diarreia, 2 destes últimos também com incontinência fecal. Verificou-se uma maior prevalência de anticorpo anticentrómero (64.3% vs 50%) bem como do anticorpo antitopoisomerase I (Scl70) (18% vs 14%) no grupo de doentes com sintomas GI comparativamente ao grupo de doentes sem queixas GI. Foi constatada ainda uma maior frequência de doença intersticial pulmonar nos doentes com acometimento gastrointestinal comparativamente aos doentes sem este envolvimento (39% vs 21%).

**Conclusão:** O envolvimento GI neste grupo de doentes foi frequente, tendo-se verificado em 66.7% dos doentes, com maior prevalência das queixas relativas ao trato GI superior. Esta sintomatologia associou-se à presença de alterações características na manometria esofágica.

#### **P8 – UMA CAUSA RARA DE GONALGIA INFLAMATÓRIA NA CRIANÇA**

Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Ana Raposo<sup>1</sup>, M. Carmo Afonso<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Objetivo:** As causas de dor articular numa criança são inúmeras e o seu diagnóstico diferencial é frequentemente um desafio. Algumas causas são extremamente raras e, por isso, pouco conhecidas. O objetivo deste trabalho é a apresentação de um caso de gonalgia de ritmo inflamatório, de etiologia rara, em que o estudo ecográfico muito contribuiu para o diagnóstico definitivo.

**Metodologia:** Descrição do caso clínico de um jovem de 16 anos de idade enviado à consulta de Reumatologia por quadro de gonalgia inflamatória.

**Resultados:** Doente do sexo masculino com 16 anos de idade observado na consulta de Reumatologia por gonalgia esquerda recidivante. Teve o primeiro episódio de dor aos 4 anos tendo melhorado com anti-inflamatório. Aos 8 anos, depois de novo episódio de dor no mesmo joelho, foi-lhe diagnosticado um «heman-gioma» intramuscular no terço distal do músculo

quadricípite esquerdo. Terá sido submetido a cirurgia com melhoria da dor.

A observação atual foi motivada por ter novamente, há 4 meses, gonalgia esquerda de ritmo inflamatório, com rigidez matinal associada e boa resposta ao anti-inflamatório. No exame objetivo não havia evidência de artrite. A ecografia do joelho e coxa esquerda, realizada aquando da avaliação na consulta, mostrou perda da ecoestrutura das fibras musculares do músculo vasto medial e intermédio, na sua região distal, e focos hipoeoicos dispersos. Foi solicitada RMN para melhor esclarecimento etiológico que revelou a presença de uma malformação de baixo fluxo, venolinfática, predominantemente venosa, comprometendo o músculo vasto medial e o vasto intermédio, com 11,7 x 4,2 x 3,6cm de extensão e alguns flebitos no interior. Foi orientado para observação por Cirurgia Vascular.

**Discussão/Conclusões:** A dor músculo-esquelética pode ser a manifestação inicial de lesões vasculares. Incluem-se aqui tumores como os hemangiomas e as malformações vasculares. Os hemangiomas localizados em músculos são raros. As malformações vasculares podem ser arteriais, venosas, linfáticas ou combinadas. Envolvem comumente a pele e tecido celular subcutâneo sendo facilmente detetáveis ao exame físico. Raramente, podem envolver músculo, osso ou articulação constituindo um desafio diagnóstico. As venolinfáticas são caracterizadas por baixo fluxo, estando geralmente presentes ao nascimento embora também se possam manifestar apenas na infância ou adolescência. No caso de atingimento intramuscular podem apresentar-se por dor, mais tipicamente de ritmo mecânico, contrariamente à do caso apresentado que era de ritmo inflamatório. Uma vez que tanto os hemangiomas como as malformações vasculares, em localização intramuscular, são muito raros, é de questionar a coexistência das duas patologias no mesmo doente.

### P9 – ECOGRAFIA NO DIAGNÓSTICO DE OSTEOMIELEITE: QUAL A SUA UTILIDADE?

Nikita Khmelinskii<sup>1</sup>, Maria Manuela Costa<sup>1</sup>, José Alberto Pereira da Silva<sup>1</sup>

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

**Objetivos:** Reportar achados ecográficos em doentes com osteomielite.

**Metodologia:** Revisão retrospectiva de quatro casos de osteomielite diagnosticados por ecografia incluindo dados clínicos, laboratoriais e imagiológicos.

**Resultados:** Descrevemos quatro casos clínicos, três mulheres e um homem, com idades compreendidas entre 8 e 70 anos, internados com suspeita de celulite e/ou artrite infecciosa. Os doentes apresentavam dor, tumefacção, calor e eritema na área afectada, acompanhado de aumento dos parâmetros de fase aguda. A ecografia detectou, em todos os casos, fluxo sanguíneo na cortical óssea (sinal de Doppler) e concomitante compromisso dos tecidos moles adjacentes (celulite). Foi colocada a hipótese diagnóstica de osteomielite confirmada por ressonância magnética (três casos) ou tomografia computadorizada (um caso). Após antibioterapia verificou-se resolução do quadro clínico e laboratorial.

**Discussão/Conclusões:** A ecografia é um exame útil no diagnóstico precoce de osteomielite como descrito nestes quatro casos. Todavia não exclui a necessidade de outros exames nomeadamente a ressonância magnética para confirmar o diagnóstico. O sinal de Doppler na cortical óssea associada a irregularidades na cortical e compromisso das estruturas adjacentes são os dados que permitem a suspeita clínica.

### P10 – PODERÃO OS POLIMORFISMOS NO GENE MTHFR PREDIZER O PERFIL DE RESPOSTA CLÍNICA AO METOTREXATO EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE?

Aurea Lima<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>2</sup>, Rita Azevedo<sup>3</sup>, Rui Medeiros<sup>3</sup>, Vítor Seabra<sup>1</sup>

1. CESPU, Instituto de Investigação e Formação Avançada em Ciências e Tecnologias da Saúde (iinfacts).

Departamento de Ciências Farmacêuticas do Instituto Superior de Ciências da Saúde – Norte (ISCS-N)

2. Serviços de Reumatologia do Centro Hospitalar São João e da FMUP

3. IPO-Porto

**Objetivos:** O metotrexato (MTX) é um fármaco antifolato utilizado no tratamento da artrite reumatóide (AR). Não obstante, a variabilidade de resposta ao tratamento é uma realidade, pelo que esforços têm sido realizados no sentido dos polimorfismos genéticos poderem ser úteis como preditores do perfil de resposta clínica. De entre os polimorfismos genéticos descritos como potenciais preditores do perfil de resposta clínica encontram-se os *Single Nucleotide Polymorphisms* (SNPs) C677T (rs1801133) e A1298C (rs1801131) no *metilenotetrahidrofolato redutase* (MTHFR). A MTHFR é uma enzima interveniente na via dos folatos pelo que, e sendo o MTX um antifolato, trata-se de uma via metabólica inibida pelo MTX. Pelo exposto, este tra-

balho teve por objetivo avaliar a influência de polimorfismos no *MTHFR* no perfil de resposta clínica ao MTX em doentes Portugueses com AR.

**Metodologia:** 233 doentes com AR tratados com MTX foram genotipados para 2 SNPs no *MTHFR*: A1298C e C677T. Análises univariadas e regressões logísticas binárias (RLB) foram realizadas seguindo abordagens genotípica e haplotípica.

**Resultados:** Um risco acrescido para não resposta ao MTX demonstrou-se associada aos homozigotos AA para A1298C e TT para C677T (OR=1,85, IC95%: 1,10-3,12 e OR=2,91, IC95%: 1,19-7,10, respetivamente). Os resultados permaneceram estatisticamente significativos aquando da RLB. Um risco acrescido para toxicidade demonstrou-se associado aos homozigotos CC para C677T (OR=1,92, IC95%: 1,10-3,33). No entanto, a RLB não confirmou a significância deste resultado. Apesar dos polimorfismos A1298C e C677T se encontrarem em *linkage disequilibrium*, as análises haplotípicas não demonstraram diferenças estatisticamente significativas relativamente ao perfil de resposta clínica ao MTX.

**Discussão/Conclusões:** Os resultados obtidos são concordantes com outros descritos na literatura para doentes com AR tratados com MTX. Mais ainda, uma maior atividade enzimática está descrita como associada aos homozigóticos AA para A1298C, o que poderá explicar a associação observada entre estes indivíduos e a não-resposta ao MTX. Concluindo, os polimorfismos A1298C (rs1801131) e C677T (rs1801133) do *MTHFR* poderão ser úteis na predição de doentes com AR que não beneficiarão do tratamento com MTX. A utilização na prática clínica, e aquando do diagnóstico, de preditores de um perfil de não-resposta ao MTX poderão ser ferramentas fundamentais na medicina personalizada.

#### P11 – POLIMORFISMOS NO ADORA2A COMO PREDITORES DA TOXICIDADE AO METOTREXATO NA ARTRITE REUMATÓIDE: UM PASSO EM DIREÇÃO A MEDICINA PERSONALIZADA

Aurea Lima<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>2</sup>, Rita Azevedo<sup>3</sup>, Rui Medeiros<sup>3</sup>, Vítor Seabra<sup>1</sup>

1. CESPU, Instituto de Investigação e Formação Avançada em Ciências e Tecnologias da Saúde (iinfacts). Departamento de Ciências Farmacêuticas do Instituto Superior de Ciências da Saúde – Norte (ISCS-N)
2. Serviços de Reumatologia do Centro Hospitalar São João e da FMUP
3. IPO-Porto

**Objetivos:** O metotrexato (MTX) é um fármaco com propriedades antiproliferativas e anti-inflamatórias utilizado no tratamento da artrite reumatoide (AR). Não obstante, a variabilidade de resposta ao tratamento é uma realidade observada entre os doentes, pelo que estudos farmacogenéticos têm sido efetuados no sentido de averiguar quanto à importância dos polimorfismos genéticos como preditores do perfil de resposta clínica, a fim de personalizar e otimizar a terapêutica. Assim, intervenientes na via da adenosina, crucial para o efeito anti-inflamatório do MTX, começam a ser explorados, não havendo à data qualquer estudo na população portuguesa. Neste sentido, este trabalho teve por objetivo avaliar a influência de polimorfismos genéticos implicados no mecanismo de ação do MTX, mais precisamente na via da adenosina, no perfil de resposta clínica ao MTX em doentes portugueses com AR.

**Metodologia:** 233 doentes com AR tratados com MTX foram genotipados para 4 *Single Nucleotide Polymorphisms* (SNPs): 1) *adenosina deaminase (ADA)* rs73598374 G>A; 2) *receptor da adenosina A2A (ADORA2A)* rs2267076 C>T e rs2298383 T>C; e, 3) *adenosina monofosfato deaminase 1 (AMPD1)* rs17602729 C>T. Análises univariadas e regressões logísticas binárias (RLB) foram realizadas seguindo abordagens genotípica e haplotípica.

**Resultados:** Para os polimorfismos no gene *ADORA2A*, e após RLB, um risco acrescido para toxicidade demonstrou-se associado aos homozigotos TT para rs2267076 (OR=3,26; IC95%: 1,16-9,15). Os rs2267076 C>T e rs2298383 T>C encontravam-se em *linkage disequilibrium*, apresentando o haplótipo TC um risco acrescido para toxicidade relacionada com o MTX (OR=1,84; IC 95%: 1,05-3,23). Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre os polimorfismos estudados no gene *ADORA2A* e a resposta ao MTX. Mais ainda, não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas para os polimorfismos estudados nos genes *ADA* e *AMPD1*.

**Discussão/Conclusões:** Dos polimorfismos genéticos estudados, implicados na via da adenosina, os rs2267076 e rs2298383 no *ADORA2A* poderão ser úteis como preditores da ocorrência de toxicidade decorrente do uso do MTX em doentes portugueses com AR. Ainda que os resultados obtidos careçam de confirmação, e mais estudos sejam necessários, a possível previsão do perfil de resposta clínica, nomeadamente da ocorrência de toxicidade, no momento do diagnóstico oferecerá uma ferramenta poderosa para o

papel da translação dos polimorfismos genéticos na prática clínica e será essencial para sustentar um avanço no campo da medicina personalizada.

## P12 – QUESTÕES EM TORNO DO EXERCÍCIO DA ECOGRAFIA MUSCULOESQUELÉTICA (EME) POR REUMATOLOGISTAS EM PORTUGAL

Guilherme Figueiredo<sup>1</sup>, Sandra Falcão<sup>2</sup>,  
Joaquim Polido Pereira<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital do Divino Espírito Santo, S. Miguel, Açores
2. CEDOC - Nova Medical School/ Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
3. Departamento de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular

**Objectivos:** Tomar conhecimento da realidade quanto à prática da EME pelos reumatologistas portugueses.

**Metodologia:** Foi elaborado um inquérito com 28 questões referentes a diferentes aspetos da prática da EME e enviado aos membros da Sociedade Portuguesa de Reumatologia (144 Reumatologistas; 58 Internos).

**Resultados:** Obtiveram-se 63 respostas. Taxa global de respondedores: 31% (32,5% Reumatologistas; 27,3% Internos). Dos 63 respondedores, 75% são Reumatologistas, 25% Internos. 54% dos respondedores foram mulheres e a média de idades foi 41,5±11,5 anos (27-68). 70% (44 indivíduos) aprenderam de alguma forma a fazer EME, sendo que 48% (24 indivíduos) pratica EME (44% tem prática hospitalar, 24% tem prática privada). No âmbito do exercício privado da EME, 24% tem acordos com sub-sistemas de saúde. Quanto às formas de aprendizagem o ensino direto com tutor e os cursos foram as formas mais representativas (63% cada). A maioria dos respondedores (62%) iniciaram a sua formação durante o internato em Reumatologia. Em 89% dos casos o Serviço Hospitalar tem instalações próprias para a realização de EME, sendo que em 41% dos casos as instalações são partilhadas. Maioritariamente os equipamentos disponíveis são de tecnologia recente, bem apetrechados, com as sondas e os softwares adequados, nomeadamente, o sistema Doppler. Os praticantes de EME apresentavam, em média, 4,4±5,1 (0,5-20) anos de prática, sendo 65% dos exames realizados com finalidade diagnóstica, 56% com finalidade terapêutica

e 57% para monitorização. Dos praticantes, 51% elaboram relatórios e 57% têm registos de atividade. A especialidade mais requisitante é a Reumatologia (56%). Quanto ao ensino da EME, 94% dos inquiridos considera importante ou muito importante o ensino durante o período de formação dos Internos de Reumatologia. A esmagadora maioria dos respondedores (89%) considera importante ou muito importante a EME no espectro da actividade clínica de um reumatologista e a existência de uma futura certificação.

**Discussão/Conclusão:** O baixo número de respondedores, sendo esperado, revela o posicionamento marginal daqueles que praticam EME no seio da comunidade reumatológica portuguesa. Realce, também, para o facto de entre aqueles que adquiriram formação em EME menos de metade a praticar.

Muito positivo o entendimento, mesmo entre aqueles que não praticam a EME, de a verem como instrumento fundamental para a prática clínica reumatológica de futuro. Para isso contribuirá fortemente o facto de cerca de 90% dos Serviços de Reumatologia estarem já apetrechados para que tal aconteça.

## P13 – AS COMORBILIDADES MAIS VALORIZADAS PELA MGF NA REFERENCIAÇÃO PARA A REUMATOLOGIA

Marlene Areias<sup>1</sup>, Joana Lima Borges<sup>2</sup>,  
Luis Cunha-Miranda<sup>2</sup>, Rui Leitão<sup>2</sup>

1. Centro de Saúde da Praia da Vitória
2. Instituto Português de Reumatologia

**Introdução:** As doenças reumáticas estão associadas a um aumento do desenvolvimento de comorbilidades quer pelas doenças em si quer pelas medicações. Tais comorbilidades podem influenciar grandemente a qualidade de vida dos doentes bem como a efectividade das terapêuticas e o prognóstico das doenças reumáticas. Por exemplo, na AR existem 1,6 comorbilidades que aumenta com a idade. Globalmente, com maior número de comorbilidades existe um maior consumo de recursos de saúde, mais custos sociais e pessoais bem como adicional complexidade a quadros já de si complexos. A ligação entre o reumatologista e o médico de família é fundamental na identificação e gestão destas situações.

**Objectivo:** Avaliar quais as comorbilidades referidas pelo médico de família aquando da referenciação para o Instituto Português de Reumatologia (IPR).

**Métodos:** Foram registadas as comorbilidades de 422 referenciações aleatoriamente seleccionadas de 2008 a 2014.

**Resultados:** Das 422 folhas ou processos eletrônicos de referência 37,68% tinham comorbilidades referidas. Destes 82,39% eram do sexo feminino. As comorbilidades mais prevalentes na referência foram Hipertensão Arterial com uma prevalência de 12,67%, Síndrome Depressivo 6,64%, Dislipidemia 4,98%, Obesidade e Excesso de Peso 3,08% e Diabetes Mellitus 2,84%. Outras comorbilidades (Hipotireoidismo, Psoríase, Hiperuricemia, Hipertrofia Benigna da Próstata) 5,22%.

**Conclusão:** Existem poucos estudos de prevalência global das comorbilidades nas doenças reumáticas. Num estudo realizado em doentes com Artrite Reumatóide as comorbilidades mais prevalentes foram a Depressão 15%, Asma 6,6% e Eventos Cardiovasculares 6%. Outro estudo realizado no IPR, onde se registaram as prevalências das comorbilidades identificadas pelo reumatologista nos doentes internados, as mais frequentes foram a Hipertensão Arterial 48,32%, Síndrome Depressivo 23,88%, Dislipidemia 28,54% e Diabetes Mellitus 12,13%.

O conhecimento das comorbilidades pelo reumatologista é essencial na gestão da doença reumática, pois poderão influenciar a evolução da doença bem como o seu tratamento, daí a importância da partilha de informação quando o médico de família referencia os doentes para os cuidados de saúde secundários. Esta partilha deverá decorrer não só no momento da referência, mas de uma forma contínua de modo a se oferecer o melhor cuidado ao doente.

#### P14 – ECOGRAFIA: A PRESENÇA DA INFORMAÇÃO CLÍNICA E DOS OUTROS EXAMES DE IMAGEM

Margarida Silva<sup>1</sup>, Filipe Barcelos<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, José Vaz Pato<sup>2</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

**Objetivos:** Análise da prática da ecografia músculo-esquelética num serviço de reumatologia, com ênfase na articulação entre o médico que referencia e o que executa o exame e na disponibilização de outros métodos auxiliares de diagnóstico por imagem

**Metodologia:** Análise da base de dados informatizada dos relatórios de exames de ecografia músculo-esquelética realizados pelo mesmo operador, reumatologista experiente em ecografia músculo-esquelética, num serviço de reumatologia. O modelo de relatório permite responder às perguntas: o doente faz-se acompanhar de informação clínica? O doente faz-se acompanhar de outros exames auxiliares de diagnóstico por

imagem? Foi considerado haver limitações técnicas ao exame?

**Resultados:** Foram avaliados os relatórios de 504 exames realizados no período de 23/09/2013 a 16/12/2014. Os 504 exames foram: avaliação de poliartrite (exame poliarticular destinado a avaliar atividade inflamatória e/ou lesão estrutural) 38,89%, ombro 21,63%, punho/mão 11,11%, tornozelo/pé 9,72%, joelho 8,73%, coxofemoral 4,56%, cotovelo 2,78% e avaliação de enteses (exame avaliando múltiplas enteses) 2,58%. Os exames correspondem a 214 doentes, 42 homens e 172 (80,37%) mulheres, média de idades 59,53 ±12,60 anos. Foi fornecida informação clínica em 192 (89,72%) dos doentes, sendo o diagnóstico principal referido: artrite reumatóide 22,92%, patologia periarticular ou local/regional em 18,23%, espondilartropatias seronegativas em 16,67%, conectivites em 9,37%, osteoartrose em 7,81%, poliartralgias em 6,77%, artrites microcristalinas em 3,65%, poliartrites não especificadas em 3,65%, vasculites 3,12% e outros em 7,81%. Os doentes que se fizeram acompanhar de outros exames de imagem da mesma área articular foram 79 (36,91%); 68 (31,77%) levaram radiografias, 12 (5,6%) levaram ecografias. Foi considerado haver algum grau de limitação da técnica em 14 (6,54%) doentes (pelo biótipo, marcada limitação da mobilidade, fraca colaboração, grande alteração estrutural das referências ósseas)

**Discussão/Conclusões:** No contexto de um serviço de reumatologia onde a ecografia está implantada desde há vários anos podemos considerar que a articulação entre o médico que referencia e o médico que realiza o exame é muito boa – cerca de 90% de exames efetuados em doentes em que o médico referenciador dá a conhecer os aspetos principais do contexto clínico; os doentes que se fizeram acompanhar de exames de imagem da mesma área articular foram cerca de 37% sendo que os dados da literatura em relação a estas temáticas são escassos.

#### P15 – INEXISTÊNCIA DE TRANSFERÊNCIA PLACENTÁRIA ACTIVA DO CERTOLIZUMAB PEGOL: DADOS PRÉ-CLÍNICOS E CÍNICOS

Leonor Avó<sup>1</sup>, Uma Mahadevan<sup>2</sup>, Charlene Porter<sup>3</sup>, Sylvia Armstrong-Fisher<sup>4</sup>, Terry Baker<sup>5</sup>, Lara Kevorkian<sup>5</sup>, Andrew Nesbitt<sup>5</sup>

1. UCB

2. UCSF Medical Center

3. Department of Immunopathology, NHS Grampian

4. Academic Transfusion Medicine Unit, University of

Aberdeen; and Scottish National Blood Transfusion Service  
5. UCB Pharma

**Objetivo:** Os anticorpos são transferidos através da placenta da mãe para o feto através da ligação da região Fc aos receptores Fc neonatais (FcRn). Anticorpos anti-TNFs são usados no tratamento de doenças inflamatórias que afetam mulheres em idade fértil. Adalimumab (ADA), etanercept (ETA), infliximab (IFX), golimumab possuem região Fc, enquanto que certolizumab pegol (CZP) é uma molécula Fab'PEGuila-da sem região Fc. Esta diferença de estrutura colocou a hipótese que CZP não se liga aos FcRn e não é activamente transferido através da placenta.

**Métodos:** Ensaios *in vitro* para determinar afinidade de ligação de ADA, CZP ETA, IFX aos FcRn foram efetuados por tecnologia de Ressonância Plasmónica Superfície. A transcitose destes anti-TNFs através de uma camada celular foi medida, usando uma linha celular transfectada com FcRn humano. No modelo animal, comparou-se transferência placentária de um surrogado CZP de roedor, Fab'PEGuilado e IgG-completo. Foi estudada transferência materno-fetal do CZP e controlo imunoglobulina anti-D usando um modelo de perfusão *ex-vivo* com placenta humana. Na prática clínica, níveis neonatais de ADA, CZP, IFX foram comparados com os níveis maternos correspondentes das mulheres que receberam estes anti-TNFs durante a gravidez (doseamentos ELISA).

**Resultados:** Afinidade de ligação (KD) aos FcRn: 132nM, 225nM, 1500nM - IFX, ADA, ETA, respectivamente; não houve afinidade mensurável para CZP. Transcitose mediada pelos FcRn através de uma camada de células (média±DP; n=3): 249±25,0, 159,0±20,2, 81,3±13,1ng/mL - IFX, ADA, ETA, respectivamente. Transcitose para CZP (3,2±3,4ng/mL) < anticorpo controlo negativo (5,9±4,6 ng/mL). Nível de Fab'PEGuilado surrogado CZP mais de 100x inferior ao do IgG anti-TNF completo nos fetos das ratas grávidas. O modelo de perfusão *ex-vivo* mostrou não haver transferência mensurável de CZP da circulação materna para circulação fetal em 5 das 6 placentas. Nas doentes tratadas com anti-TNFs, os níveis neonatais de IFX/ADA no dia de nascimento foram superiores aos da mãe, até 4.9x. O nível de CZP nos neonatos muito inferior ao materno (max. 24.4% do materno), frequentemente abaixo do limite de quantificação (<0,41µg/ml).

**Conclusões:** Os FcRn desempenham um papel-chave na transferência placentária dos anticorpos através da região Fc, a transferência placentária de um Fab'PEGui-

lado como CZP deverá ser baixa. Os vários modelos estudados suportam esta conclusão e mostram transferência placentária limitada do CZP. Outros anti-TNFs avaliados demonstraram ligação aos FcRn e foram activamente transportados através da camada celular.

ETA apresentou menor afinidade de ligação e transcitose que os outros anti-TNFs (previamente demonstrado<sup>1</sup>). Nas doentes tratadas com ADA/IFX, observou-se transferência placentária activa. A baixa transferência placentária do CZP é explicada pela diferente estrutura molecular.

#### REFERÊNCIAS:

1. Suzuki et al (2010) J Immunol 184:1968-1976

## SESSÃO DE POSTERS II

### GRUPO 4

#### P1 – ANÁLISE DO CONJUNTO DE DADOS DE DOIS ENSAIOS RANDOMIZADOS CONTROLADOS E SUAS EXTENSÕES DE FASE ABERTA: SEGURANÇA A LONGO PRAZO NA ARTRITE REUMATÓIDE ANTES E DEPOIS DO AUMENTO/DIMINUIÇÃO DE DOSE DE CERTOLIZUMAB PEGOL

Ana Lourenço<sup>1</sup>, Boulos Haraoui<sup>2</sup>, Vivian P. Bykerk<sup>3</sup>, Ronald van Vollenhoven<sup>4</sup>, Marc de Longueville<sup>5</sup>, Kristel Luijstens<sup>6</sup>, Pauline Ralston<sup>7</sup>, Arthur Kavanaugh<sup>7</sup>

1. UCB
2. Centre Hospitalier de l'université de Montréal
3. Hospital for Special Surgery
4. The Karolinska Institute
- 5 UCB Pharma
- 6 Giant Professional Ltd
- 7 University of California

**Objetivo:** Certolizumab pegol (CZP) está aprovado para doentes adultos com doenças reumáticas (AR, AP, EA); dose de manutenção 200mg/quinzenal (Q2W) ou 400mg/mensal (Q4W). Nos ensaios clínicos randomizados RAPID1(1) e RAPID2(2) (RCTs; NCT00152386/ NCT00160602) CZP administrou-se: dose carga 400mg – semanas 0, 2, 4, seguida de 200mgQ2W ou 400mgQ2W. Doentes nas extensões fase aberta (OLEs; NCT00175877/NCT00160641) receberam 400mg Q2W durante ≥6 meses (dose subsequencialmente reduzida para 200mgQ2W (3,4)). Apresentamos dados de segurança que avaliam o potencial efeito da altera-

ção da dose de CZP durante as 12 semanas antes e após aumento ou redução de dose.

**Métodos:** Análise *post-hoc* efetuada no grupo CZP do RAPID1 e RAPID2: 1) aumento dose de 200mgQ2W para 400mgQ2W, 2) redução dose de 400mgQ2W para 200mgQ2W.

**Resultados:** 552 doentes randomizados para 200mgQ2W nos RCTs entraram nas OLEs com aumento de dose para 400mgQ2W. Destes, 210 (37.7%) tiveram uma reacção adversa (RA) nas 12 semanas anteriores ao aumento da dose vs 203 doentes (36.4%) nas 12 semanas após aumento de dose. 94.4% das RAs foram leves/moderadas. Reacções adversas graves são reportadas na tabela. A incidência de infecções aumentou após aumento de dose. Reportaram-se tumores (3 casos) durante as 12 semanas antes e após aumento de dose. Nas OLEs, 1110 doentes receberam 400mgQ2W durante  $\geq 6$  meses antes da redução de dose. Destes, 365 (32.9%) reportaram uma RA nas 12 semanas antes da redução de dose *versus* 342 (30.8%) nas 12 semanas após redução de dose; 94.1% das RAs foram leves/moderadas. A incidência de RAGs e infecções foi similar antes e após redução da dose. 2 doentes reportaram tumores nas 12 semanas após a redução da dose. 2 casos de infecções oportunistas (incluindo tuberculose) foram reportados nas 12 semanas após redução da dose. O número de RAs ocasionando suspensão foi baixo, não houve qualquer falecimento durante o estudo.

**Conclusão:** Apesar de um modesto aumento da taxa de infecção após o aumento de dose, nenhum problema de segurança emergiu durante o aumento/redução de dose, as taxas de RAs foram similares entre períodos. Uma tendência natural de decréscimo na taxa de RAs observou-se ao longo do tempo.

#### REFERÊNCIAS

1. Keystone E. Arthritis Rheum 2008;58:3319–3329
2. Smolen J.S. Ann Rheum Dis 2009;68:797–804
3. Keystone E. Ann Rheum Dis 2013; epub
4. Smolen J.S. Arthritis Rheum 2013;65:S988

#### P2 – ASSESSMENT OF BIOLOGICAL THERAPY UTILIZATION IN RHEUMATOID ARTHRITIS (RA) PATIENTS IN ROUTINE CLINICAL PRACTICE

Sandra Sousa<sup>1</sup>, Inês Cordeiro<sup>2</sup>, Valeska Andreozzi<sup>3</sup>, Diana Ferreira<sup>3</sup>, Jorge Félix<sup>3</sup>, Ana Jorge<sup>4</sup>, J Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta
2. Hospital Garcia de Orta
3. Exigo Consultores

4. Centro de Investigação Garcia de Orta, Hospital Garcia de Orta.

**Background:** The use of biological DMARDs to treat RA patients has increased over the past 15 years due to their efficacy and tolerability profile.

**Objectives:** Describe persistence (time between biological agent initiation and its discontinuation), the impact of biological therapy (BT) on DAS28 and the reasons for its discontinuation.

**Methods:** Retrospective study of 97 RA patients followed at Hospital Garcia de Orta with 1st BT [abatacept(ABT), adalimumab(ADA), anakinra(ANA), etanercept(ETN), golimumab(GLM), infliximab(IFX), rituximab(RTX), and tocilizumab(TCZ)] starting between 1/1/2001 and 31/7/2014 that have been treated at least 12 months. Data were collected from Reuma.pt.

**Results:** The mean age was 45.4 $\pm$ 13.4years at RA diagnosis. 86% were women, 53% with erosive disease, 66% with positivity for rheumatoid factor and 70% with positivity for anti-CCP antibodies. ETN was the most frequent 1stBT (36%), followed by IFX (30%), and ADA (27%). 61 patients discontinued 1stBT, mainly due to ineffectiveness (15IFX, 10ETN, 9ADA, 2ANA and 1TCZ). The median time on 1st line was 59.6months (plot 1). Although ETN showed a higher median persistence (96.1months), statistical significance was not achieved (p-value=0.6) (plot 2). Comparing with IFX, the adjusted risk of discontinuation was 42% and 33% inferior with ETN and ADA respectively, though statistical significance was not reached. 46 patients started a 2ndBT (19ETN, 13ADA, 5IFX, 5RTX and 4 others). Of these, 21 discontinued most due to ineffectiveness (7ADA, 3IFX and 3ETN). The median time on 2ndline was 43.2months (plot 3). ETN showed a higher median persistence (43.5months) with fairly statistically significant (p-value=0.06) (plot 4). ADA as 2ndBT presented an adjusted risk to discontinue almost 4 times higher than ETN (HR=3.98, p-value=0.02). 15 patients switched 2ndBT (5TCZ, 4ABT, 4RTX and 2ETN). The adjusted risk for switching ADA was 9 times higher than the risk for switching ETN (HR=9.06, p-value=0.004). Regarding evolution of DAS28 during 1stline, ETN presented the highest variation from the baseline at 3, 6, 12, 18 and 30 months. During 2ndBT, all agents achieved response between 6 and 18 months after treatment initiation.

**Conclusions:** ETN was the TNF antagonist with the highest persistence on treatment and efficacy profile. 2ndBT decreases 16.4months on persistence compa-

ring to 1st BT. Additionally, the probability of switch increases while the probability of end of treatment decreases from 1st to 2nd line.

### P3 – TERAPÊUTICA COM IMUNOGLOBULINA ENDOVENOSA (IGEV) NOS DOENTES COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO (LES)

Silvia Fernandes<sup>1</sup>, Carolina Furtado<sup>1</sup>, Maria João Saavedra<sup>2</sup>, Elsa Vieira-Sousa<sup>1</sup>, Manuela Costa<sup>2</sup>, Joaquim Polido-Pereira<sup>1</sup>, Filipa Ramos<sup>2</sup>, Carla Macieira<sup>2</sup>, Susana Capela<sup>2</sup>, Catarina Resende<sup>2</sup>, Rita Barros<sup>2</sup>, João Madruga-Dias<sup>1</sup>, Cristina Ponte<sup>1</sup>, Raquel Campanilho-Marques<sup>1</sup>, Alice Castro<sup>1</sup>, Vasco Romão<sup>1</sup>, Maria João Gonçalves<sup>1</sup>, Nikita Khmelinskii<sup>1</sup>, Helena Canhão<sup>1</sup>, José Carlos Romeu<sup>2</sup>, João Eurico Fonseca<sup>1</sup>, José Alberto Pereira da Silva<sup>2</sup>

1. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

2. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN

**Introdução:** A IGEV não tem indicações bem definidas nos doentes com LES. No entanto, a administração de IGRV nestes doentes parece estar associada a melhoria significativa das escalas da atividade da doença e ao aumento dos níveis de complemento.

**Objectivos:** Relatar a experiência clínica dos doentes com LES sob terapêutica com IGEV.

**Métodos:** Avaliação retrospectiva dos doentes com LES que tenham estado sob terapêutica com IGEV nos últimos 10 anos. No total foram identificados 12 doentes, dos quais 1 foi excluído por falta de dados.

**Resultados:** Dos 11 doentes incluídos, todos eram do sexo feminino, com média de idades= 42anos [20-73 anos]. Indicações para a terapêutica com IGEV: 4 por trombocitopenia, 4 por vasculite cutânea, trombocitopenia e vasculite cutânea concomitantes em 2 doentes, e 1 por miosite. Motivo para prescrição de IGEV: falência/intolerância a outros imunossuppressores. Antes da introdução da IGEV, 10 doentes estavam sob antipalúdico de síntese, todos estavam sob PDN (média±DP= 13.3mg±7.0) e 6 sob azatioprina (média±DP= 104.2mg±36.8); 1 doente com trombocitopenia tinha sido esplenectomizado e estava sob ciclofosfamida. O tempo entre ciclos variou entre 1-4 meses, a média de ciclos/doente foi 8.2 (2-20ciclos), mediana= 7ciclos. Resposta clínica ao tratamento: 6 dos 11 doentes (2

trombocitopenia, 2 vasculite cutânea, 1 associando trombocitopenia e vasculite cutânea e 1 miosite) tiveram uma resposta eficaz (elevação das plaquetas, melhoria das lesões cutâneas ou redução do CK com aumento da força muscular). Dos 5 doentes em que se verificou falência da terapêutica com IGRV documentou-se uma melhoria das alterações laboratoriais/clínicas numa fase inicial do tratamento (3 de 5 doentes), assim como a redução da dose de corticoides (2 de 5 doentes). Um não respondeu à terapêutica por má adesão à terapêutica. O gasto médio foi 34038,4€ /doente (DP=±23983,2€) e 4043,0€/ciclo (DP=±723,6€).

**Conclusão:** A revisão dos doentes com LES tratados com IGEV sugere benefício no tratamento de algumas manifestações desta doença. No entanto, as indicações e o momento para utilização da IGEV no tratamento do LES permanecem questões em debate. Por estabelecer estão também a dose, o intervalo entre os ciclos e o seu número, assim como a forma de suspender a terapêutica com IGEV. Assim, a decisão da sua utilização deve ser tomada de forma individualizada, considerando as limitações dos estudos existentes, as alternativas terapêuticas, assim como o seu custo e os potenciais, ainda que raros, graves efeitos adversos.

### P4 – TERAPÊUTICA COM IMUNOGLOBULINA ENDOVENOSA (IGEV) NOS DOENTES COM MIOPATIA INFLAMATÓRIA IDIOPÁTICA (MII)

Silvia Fernandes<sup>1</sup>, Carolina Furtado<sup>1</sup>, Maria João Saavedra<sup>2</sup>, Elsa Vieira-Sousa<sup>1</sup>, Manuela Costa<sup>2</sup>, Joaquim Polido-Pereira<sup>1</sup>, Filipa Ramos<sup>2</sup>, Carla Macieira<sup>2</sup>, Susana Capela<sup>2</sup>, Catarina Resende<sup>2</sup>, Rita Barros<sup>2</sup>, João Madruga-Dias<sup>1</sup>, Cristina Ponte<sup>1</sup>, Raquel Campanilho-Marques<sup>1</sup>, Alice Castro<sup>1</sup>, Vasco Romão<sup>1</sup>, Maria João Gonçalves<sup>1</sup>, Nikita Khmelinskii<sup>1</sup>, Helena Canhão<sup>1</sup>, José Carlos Romeu<sup>2</sup>, João Eurico Fonseca<sup>1</sup>, José Alberto Pereira da Silva<sup>2</sup>

1. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

2. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN

**Introdução:** Estudos sugerem que nos doentes com Dermatomiosite(DM)/Polimiosite(PM) a IGEV deve ser considerada como tratamento de segunda-linha em casos refratários aos corticoides assim como na presença



de doença rapidamente progressiva ou grave. Sobre a Miosite por Corpos de inclusão (MCI), benefícios modestos têm sido publicados.

**Objetivos:** Relatar a experiência clínica acumulada no seguimento dos doentes com MII que tenham estado sob terapêutica com IGEV.

**Métodos:** Avaliação retrospectiva dos doentes com MII que tenham estado sob terapêutica com IGEV nos últimos 10 anos. No total foram identificados 12 doentes, dos quais 2 foram excluído por falta de dados.

**Resultados:** Dos 10 doentes com MII incluídos, 80% eram do sexo feminino, com média de idades de 45,2 anos [11-74 anos]. A indicação para a terapêutica com IGEV foi a miosite. Motivo para prescrição: falência/intolerância a outros imunossuppressores, e necessidade de redução dos corticoides. Antes da introdução da IGEV, todos os doentes estavam sob PDN (média±DP= 29,7mg±22,4), 7 sob azatioprina (média±DP= 125mg±66,1), 5 sob MTX (média±DP= 19mg/sem ±2,2) e 1 sob ciclosporina 125mg. O tempo entre ciclos variou entre 1-3 meses, a média de ciclos/doente foi 10,2 (1-46 ciclos), com uma mediana de 4,5 ciclos. Resposta ao tratamento: 4 tiveram resposta eficaz (redução do CK e aumento da força muscular (FM)). O doente com MCI permaneceu em tratamento para manutenção do valor de CK e da FM. 3 encontravam-se na fase inicial do tratamento, dois dos quais com redução do CK e aumento da FM. Em 2 doentes foi adicionado outro imunossupressor. O gasto médio foi 40810,0€/doente (DP= ±50362,0€) e 4482,9€/ciclo (DP= ±904,4€). Excluindo a doente com MCI, o gasto médio foi de 26382,2€/doente (DP= ±22617,2€).

**Conclusão:** A revisão dos doentes com MII tratados com IGRV sugere benefício no tratamento da DM/PM com um reduzido número de ciclos. Assim, o tratamento com IGRV parece atuar rapidamente, permitindo a redução dos corticoides. No caso da doente com MCI, a manutenção do tratamento resulta da experiência do clínico, verificando-se agravamento clínico e laboratorial após o espaçamento da administração deste fármaco. Futuros ensaios clínicos aleatorizados e controlados são necessários para esclarecer o papel da IGEV nos doentes com MCI e para estabelecer a dose, número de ciclos e forma de suspensão no caso da DM/PM.

#### PS – TERAPÊUTICA BIOTECNOLÓGICA NAS ESPONDILARTRITES – UM ESTUDO DE COORTE RETROSPECTIVO

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>1</sup>, Pedro Madureira<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>,

Teresa Rocha<sup>1</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>  
1. Centro Hospitalar São João

**Objectivos:** Analisar a efectividade dos anti-TNF $\alpha$  na espondilartrite axial (SpAax) e investigar se a idade e o tempo decorrido até ao diagnóstico e tratamento são diferentes de acordo com o nível de actividade de doença.

**Métodos:** Estudo retrospectivo, unicêntrico, em adultos com SpAax (critérios ASAS) sob terapêutica biotecnológica. O período do estudo foi entre Junho 2003 e Janeiro 2014. A efectividade da terapêutica foi acedida através do BASDAI e ASDAS aos 12 meses. O tempo até iniciar anti-TNF $\alpha$  foi calculado quer desde o início dos sintomas quer desde a realização do diagnóstico. Variáveis como a idade, género, tabagismo, positividade para HLA-B27 e terapêutica, foram analisadas. Usamos a estatística descritiva para relatar as características demográficas e clínicas. Para avaliar a efectividade da terapêutica usamos o teste t. Categorizamos a amostra com base no nível de actividade de doença e critérios de resposta ASDAS, aos 12 meses. Para compararmos os grupos usamos o teste ANOVA e Kruskal Wallis. O nível de significância estatística considerado foi 5%.

**Resultados:** Avaliamos 100 doentes com idade média (DP) no *baseline* de 39 ( $\pm$ 11,52) anos; 61 eram homens. A idade média ao diagnóstico foi 29 ( $\pm$ 10,8) anos, o atraso ao diagnóstico e de início de terapêutica foi de 3 (min.0; máx.35) e 14 (min.1; máx.47) anos, respectivamente. Quarenta e quatro doentes tinham doença extra-articular e 61/80 HLA-B27 positivo. A maioria estava sob adalimumab (n=43) seguido de infliximab (n=25). Oitenta e dois doentes faziam AINEs. No *baseline*, a média (SD) do BASDAI foi 7,10 $\pm$ 7,64 e ASDAS 4,19 $\pm$ 0,82. Aos 12 meses, os valores foram significativamente inferiores: BASDAI 3,55 $\pm$ 2,25 e ASDAS 2,38 $\pm$ 1,10 (p<0,001). O tempo até iniciar biotecnológico e a idade no *baseline* foram significativamente mais baixos nos grupos com actividade de doença baixa quando comparados com os grupos com actividade mais alta (p=0,03, p=0,02, p<0,01, respectivamente). Não houve diferença significativa no efeito do atraso no diagnóstico (p=0,64). Analisando por resposta ASAS, não observamos diferenças significativas no efeito do atraso diagnóstico ou terapêutico (p=0,87 e p=0,70, respectivamente). Contudo, houve uma tendência em apresentar menores intervalos de tempo nos doentes com maior melhoria.

**Conclusão:** Este estudo sugere que a duração da doen-

ça e a idade no *baseline* são factores importantes de resposta à terapêutica biotecnológica.

#### P6 – EMPIEMA EPIDURAL: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Joana Alves<sup>1</sup>, Georgina Terroso<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Paulo Andrade<sup>1</sup>, Lurdes Santos<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar São João

**Caso:** Mulher 58 anos, com Artrite Reumatóide (AR) seropositiva (sem seguimento em reumatologia e sob prednisolona 10mg/dia), HTA e DM tipo 2 medicadas. Recorreu ao SU por artralguas (principalmente dos punhos) e raquialguas contínuas, com uma semana de evolução e sem resposta ao naproxeno e tramadol. Sem febre ou outros sintomas constitucionais. Sem cefaleias ou vômitos. Sem alterações cutâneas ou outras queixas de relevo. Do estudo analítico realizado no SU salientavam-se: neutrofilia relativa, PCR de 369.3mg/L, hiperglicemia (383mg/dL) e hiponatremia (129mEq/L). O quadro foi inicialmente interpretado como agudização da AR, sendo internada em Reumatologia sob metilprednisolona 125 mg (ev), morfina e anti-inflamatórios fixos. À nossa observação destacava-se sinovite dos punhos e dano estrutural marcado. Apresentava limitação marcada da rotação cervical (~50° bilateral). Sem dor à palpação ao longo da coluna vertebral. Do exame neurológico sumário apenas de referir nistagmo pendular congénito. Sem rigidez da nuca, embora com dor à flexão cervical. Ao 3º dia de internamento, constatou-se uma subida da PCR (423,3 mg/L) e período de agitação psico-motora com raquialguas intensas (sem resposta ao tramadol). Observou-se, também, episódio de contracções involuntárias dos membros superiores com posterior lentificação do discurso. Apresentava-se febril (38,5°C) e com sinais inflamatórios exuberantes, nomeadamente rubor, da mão e punho esquerdos. Ao exame neurológico apresentava uma hemiparésia direita e mantinha dor intensa na mobilização da coluna cervical. Por suspeita de infecção do SNC foi observada por Infeciologia. Realizou TC cervical que revelou empiema epidural loculado com extensão C1-C7, com compressão medular. A RM mostrou extensão a toda a coluna vertebral (C1-L2). Foi transferida para UCI de Infeciologia. Iniciou flucloxacilina e foi submetida a drenagem do empiema e a laminectomias. Foi identificado *Staphylococcus aureus* meticilino-sensível nas hemoculturas e no pús da drenagem cirúrgica. Também

foi diagnosticada uma osteomielite de rádio e cúbito esquerdos, sendo submetida a limpeza cirúrgica, tendo sido isolada uma *E.coli* e um *Enterobacter aerogenes* no pús de osteomielite, interpretados como contaminantes. Cumpriu 70 dias de flucloxacilina e.v. À data da consulta estava assintomática e sem alterações relevantes ao exame objectivo. Fez 14 semanas de antibioticoterapia dirigida.

**Conclusão:** O empiema epidural holorraquidiano é uma condição rara mas potencialmente fatal. Apresenta evolução rápida e se não tratada precoce e eficazmente, pode causar danos neurológicos irreversíveis. A maioria dos casos ocorre por disseminação hematogénica de uma infecção distante e o *Staphylococcus aureus* é o agente mais frequentemente envolvido.

#### P7 – ULTRASOUND ASSESSMENT OF RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS ON BIOLOGICAL THERAPY USING A 12 JOINT SCORE – SONOGRAPHIC FINDINGS

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

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Objectives:** Identify the inflammatory Ultrasound (US) findings on Rheumatoid Arthritis (RA) patients on biological DMARDs (bDMARDs) using a 12-joint assessment and an US score based on the presence of synovitis or tenosynovitis and Power Doppler (PD) signal.

**Methods:** Forty one patients diagnosed of Rheumatoid Arthritis, on bDMARDs, followed in our day-care hospital unit, were evaluated using a 12 joint US assessment (bilateral elbow, wrist, 2nd metacarpophalangeal (MCP), 3rd MCP, knee, ankle) within 3 hours of the routine clinical examination. The US assessment was performed by the same Rheumatologist, blinded to the clinical and laboratory findings; the Rheumatologists who made the clinical assessment were blinded to US evaluation. Both synovitis and PD were graded semi quantitatively from 0-3; the final US score was the sum of the highest synovitis and PD scores at each joint. Joints surgically replaced were excluded.

**Results:** The mean years of disease since diagnosis was 13.97 ± 5.76. Fifteen patients were treated with Etanercept, 6 with Adalimumab, 6 with Tocilizumab, 5 with Infliximab, 5 with Rituximab and 4 with Golimumab. The mean clinically assessed DAS28 was 3.07 ± 1.16.

A total of 484 joints were assessed. Synovitis and PD were found in 24% and 3% of the ankles, 21% and 17% of the wrists, 19% and 9% of the 2nd MCP, 7% and 2% of the 3rd MCP, 6% and 0% of the knees and 5% and 0% of the elbows, respectively. The assessment of US disease activity in the ankle was largely due to tenosynovitis of the tibialis posterior which was found in 19% of the cases.

The mean US score was  $3.22 \pm 5.12$  with a range from 0 to 30, with a mean synovitis score of  $2.51 \pm 4.24$  and a mean PD score of  $0.71 \pm 1.27$ .

**Conclusions:** The ankle, a joint not included in the DAS28, was the joint that expressed more frequently US disease activity, mainly due to the presence of tenosynovitis of the tibialis posterior. Tenosynovitis of this tendon may be difficult to clinically detect and is associated with a progressive flat foot deformity. The wrist and 2nd MCP were the joints with highest combined synovitis and PD score, which may be in agreement with the known frequent erosive and destructive evolution of these joints in RA patients.

#### **P8 – ULTRASOUND ASSESSMENT OF RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS ON BIOLOGICAL THERAPY USING A 12 JOINT SCORE – COMPLEMENTARY TOOL TO DEFINE REMISSION**

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

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Objectives:** To identify possible discrepancies between clinical assessment of ACR/EULAR remission criteria and Ultrasound (US) evidence of disease activity in Rheumatoid Arthritis (RA) patients on biological DMARDs (bDMARDs); compare US and clinical evaluation.

**Methods:** Forty one RA patients, on bDMARDs, were evaluated using a 12-joint US assessment (bilateral elbow, wrist, 2nd metacarpophalangeal, 3rd metacarpophalangeal, knee and ankle) within 3 hours of clinical examination. US assessment was performed by the same Rheumatologist, blinded to clinical and laboratory findings; clinical assessment was made by Rheumatologists blinded to US evaluation. Both synovitis (US-S) and PD were graded semi quantitatively from 0-3; the final US score was the sum of the highest synovitis and PD scores at each joint. Joints surgically replaced were excluded.

**Results:** The mean US score was  $3.22 \pm 5.12$ , range 0-30; 14 patients had an US score of 0.

Regarding the patients with  $SDAI \leq 3.3$  (n=7), 6 had US score of 0 and the other had US score of 1; 8 patients with  $SDAI > 3.3$  had US score of 0. With respect to patients with  $DAS28 \leq 2.6$  (n=15), 8 had US score of 0, and 7 had US score  $> 0$  (range 1-6).

Considering the joints included both in DAS28 and US score, 27 (6.7%) had US-S but were not swollen; 10 (2.5%) were swollen but had no US-S.

The US score correlated strongly with SDAI ( $r=0.87$ ,  $p<0.01$ ) and physician VAS ( $r=0.87$ ,  $p<0.01$ ), moderately strongly with DAS28 ( $r=0.70$ ,  $p<0.01$ ) and moderately with C-reactive protein ( $r=0.56$ ,  $p<0.01$ ); it did not correlate with the number of years since RA diagnosis, months since on bDMARD, months on current bDMARD, patient VAS, HAQ or Erythrocyte Sedimentation Rate. There was a trend to greater US score in patients on the 2nd or more bDMARD (mean  $5 \pm 7.90$ ) as compared to patients on the 1st bDMARD (mean  $2.39 \pm 2.97$ ), but the difference was not statistically significant.

**Conclusions:** The ACR/EULAR proposed SDAI cutoff for remission criteria leaves out a significant proportion of patients with no US signs of disease activity.  $DAS28 \leq 2.6$  is less stringent in defining remission, but includes a great number of patients with US disease activity. A regular and standardized US assessment of RA patients is needed to better define disease activity.

#### **P9 – DERMATOMIOSITE ASSOCIADA A CARCINOMA PAPILAR DA TIRÓIDE: SÍNDROME PARANEOPLÁSICO?**

Sandra Sousa<sup>1</sup>, Bernardo Dias Pereira<sup>2</sup>, Lídia Teixeira<sup>3</sup>, Sandra Garcês<sup>1</sup>, Pedro Gonçalves<sup>1</sup>, J Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta  
2 Serviço de Endocrinologia, Hospital Garcia de Orta  
3. Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** A dermatomiosite (DM) associa-se com frequência a vários tipos de neoplasias. Apesar da prevalência de neoplasias da tiróide ser elevada, a sua associação com DM é muito rara. Relata-se assim um caso de DM associada a carcinoma papilar da tiróide.

**Caso Clínico:** Mulher, 79 anos, com antecedentes de hemitiroidectomia esquerda por macronódulo benigno, inicia em Abril/2014 quadro de rash cutâneo eritemato-violáceo da face e perda de força muscular generalizada. Posteriormente desenvolveu anorexia, can-

saço e emagrecimento (15kg/6meses). Por agravamento do quadro e disfagia para sólidos de novo, foi admitida no serviço de Reumatologia em Outubro/2014. Objetivamente, apresentava rash violáceo da face e da parte antero-superior do tórax em V, eritema periungueal e pápulas de Gottron nas metacarpofalângicas e interfalângicas proximais das mãos. A força muscular proximal estava diminuída. Analiticamente CK 55 (VR<195), PCR 3.2 (<0.01), LDH 259 (VR<195), mioglobina 70 (VR 20-51), ANA e especificidades negativas. Eletromiograma e ressonância magnética das cinturas escapular e pélvica sem evidência de miosite. Biópsia da pele mostrou infiltrado linfocitário perivascular compatível com dermatomiosite. Admitiu-se dermatomiosite e iniciou metilprednisolona 500mg/ev 3 dias, seguido de prednisolona oral 1mg/kg/dia com melhora parcial do quadro. Durante o tratamento foi também realizada investigação para despiste de neoplasia. A ecografia tiroideia mostrou a presença de nódulo sólido, hipocóico, com macrocalcificações irregulares. O diagnóstico citológico da biópsia aspirativa da lesão foi maligno. Foi submetida a tireoidectomia total em Janeiro/2015 com exame anatomopatológico consistente com carcinoma papilar, bem diferenciado, com 3,5cm de maior eixo, sem invasão vascular ou extratiroideia – estadiamento pT2N0Mx. Duas semanas depois, sob prednisolona 40mg/dia, mantinha evolução favorável da força muscular, fadiga e parâmetros inflamatórios, mas com envolvimento cutâneo marcado.

**Discussão/Conclusão:** O caso clínico é de particular interesse devido a raridade desta associação descrita na literatura. A ausência de elevação da CK sérica e do título de anticorpos, a vasculite digital e a fraca resposta à corticoterapia parecem relacionar-se com a presença de neoplasia, corroborando a hipótese da DM como síndrome paraneoplásica. Por razões desconhecidas a resposta à tireoidectomia nos casos reportados é variável. Pode ocorrer desde resolução da DM duas semanas após a cirurgia até persistência do quadro com necessidade de terapêutica imunossupressora adicional, habitualmente em doses inferiores às utilizadas no pré-operatório. No caso apresentado, o curto tempo de seguimento pós-tireoidectomia não nos permite inferir a resposta futura e a eventual necessidade de imunossupressão adicional.

#### **P10 – ARTERITE TEMPORAL – UM OLHAR ATENTO PREVINE COMPLICAÇÕES GRAVES**

Marta Fazendeiro<sup>1</sup>, Jorge P. Alves<sup>2</sup>, Helena Garcia<sup>3</sup>, Pedro Abreu<sup>4</sup>

1. UCSP1 S. Tiago da ULS Castelo Branco, EPE
2. ULS Castelo Branco, EPE
3. Anatomia Patológica, CEDAP
4. Unidade de Reumatologia da ULS Castelo Branco, EPE

**Introdução:** A Arterite de Células Gigantes (ACG) é uma vasculite granulomatosa crônica que atinge vasos de médio e grande calibre, de etiologia desconhecida, que afeta maioritariamente indivíduos com mais de 50 anos e do sexo feminino. Clinicamente, a maioria dos casos tem um início insidioso, explicando a demora até ao diagnóstico que tantas vezes se observa nesta patologia.

**Caso 1:** Mulher de 74 anos referenciada à consulta de Reumatologia pelo médico de família, após ida ao Serviço de Urgência por odinofagia, febre e cefaleia com 3 semanas de evolução. Havia sido medicada com antibiótico e anti-inflamatório, sem melhoria. Na revisão da história clínica, apresentava um quadro de cefaleia mais intensa na região temporal bilateral, dor e claudicação da mandíbula e manifestações sistémicas de anorexia, mialgias e adinamia. Exame objetivo: artérias temporais superficiais tumefactas, tortuosas, dolorosas à palpação, com pulsatilidade pouco perceptível e não simétrica e hiperestesia do couro cabeludo. Analiticamente: anemia normocrômica, normocítica (Hb 11,2 g/dl), VS 80 mm/1ªhora, PCR 28,3 mg/L, Fibrinogénio 546 mg/dl e Ferritina 290,34 ng/ml. Estudos microbiológico, serológico e imunológico sem alterações. Perante suspeita de ACG iniciou corticoterapia (prednisolona 20 mg/dia) e profilaxia da osteoporose. A avaliação histopatológica do segmento vascular confirmou o diagnóstico de ACG.

**Caso 2:** Homem de 87 anos, referenciado à consulta de Reumatologia pelo médico de família por queixas de diminuição da acuidade visual, claudicação dos masseteres, cefaleia frontotemporal e dificuldade na elevação dos ombros, com 2 semanas de evolução. Exame objetivo: artérias temporais superficiais tumefactas e tortuosas, pulsatilidade pouco perceptível e não simétrica. Analiticamente: VS 76 mm/1ªhora, PCR 188,4 mg/L, Fibrinogénio 529 mg/dl e Ferritina 1094,66 ng/ml. Perante suspeita de ACG e potencial de complicação isquémica grave, nomeadamente cegueira, foi internado e iniciou corticoterapia (prednisolona 1 mg/kg/dia) e profilaxia da osteoporose. O diagnóstico de ACG foi confirmado histopatologicamente.

**Discussão:** A suspeita do diagnóstico de ACG é clínica, mas em 10% dos casos surgem queixas inespecíficas, como a odinofagia. A doença não tratada de forma

correta e atempada pode conduzir a perda visual permanente. Os autores destacam o caso pela sua raridade, natureza insidiosa e pouco habitual da sintomatologia que dificultou o diagnóstico aquando da apresentação inicial das queixas. De salientar o importante papel do médico de família na atenção e rápida referenciação perante uma patologia com consequências potenciais graves associadas à ACG.

### **P11 – GOTA TOFÁCEA CRÓNICA ENVOLVIMENTO MULTIARTICULAR – UM CASO CLÍNICO**

Alexandra Mesquita<sup>1</sup>, Rui Eusébio<sup>1</sup>

1. USF AmareSaúde

**Introdução:** A Gota é uma das artrites inflamatórias mais prevalentes, resultante de hiperuricemia e da acumulação de cristais de urato monossódico [UMS] no fluido sinovial e outros tecidos. Uma das apresentações crónicas de Gota actualmente pouco comum é a artrite tofácea, esta manifestação associa-se a défice funcional e deformidade, condicionando perdas de qualidade de vida, económicas e de autoestima dos doentes.

**Objectivos:** Descrever as manifestações clínicas de Gota tofácea crónica evidenciando algumas complicações e aspectos debilitantes associados ao não tratamento desta artropatia.

**Metodologia:** Descrição de caso clínico de Gota tofácea crónica.

**Resultados/Descrição do caso:** MAA, sexo masculino, 75anos, com antecedentes de Gota tofácea crónica desde 1985, hipertensão arterial e etilismo crónico, sem medicação habitual utilizando colchicine nas agudizações de Gota. Recorreu à nossa consulta por úlcera do hálux esquerdo. Ao exame objectivo o doente encontrava-se apirético e apresentava deformidades multiarticulares com nódulos subcutâneos volumosos, tofos gotosos de consistência firme que revelam através da epiderme conteúdo branco-amarelado. As lesões localizam-se nas mãos afectando as articulações metacarpofalângicas que apresentavam mobilidade limitada e articulações inter-falângicas que se encontravam rígidas, nos pés envolvendo as articulações metatarso-falângicas e inter-falângicas, nos joelhos, cotovelos e articulação esternoclavicular direita. O hallux esquerdo num tofo gotoso apresentava uma úlcera de 1,5cm, dolorosa, com sinais inflamatórios peri-lesionais marcados e drenagem de substância branca viscosa. O doente exibia ainda tofos nas hélices auriculares e na face anterior de ambas as pernas. Laboratorialmente, destacava-se hiperuricemia de 9,8mg/dL e hipertrigliceridemia de

234 mg/dL, com restantes parâmetros normais. O estudo radiográfico apresentava típica artrite erosiva. Após 7 semanas de tratamento completou-se cicatrização da úlcera. O doente mantém actualmente recusa de tratamento, apesar do envolvimento familiar, da informação fornecida sobre riscos e complicações associados à Gota, das limitações de mobilidade sentidas, do impacto social com noção de autoisolamento, de que causa curiosidade e por vezes repulsa a outros.

**Discussão:** A Gota tofácea crónica constitui um estádio clínico tardio e de uma doença incapacitante. O presente caso ilustra uma situação de hiperuricemia em contexto de desequilíbrio alimentar e de etilismo crónico, associada não adesão as recomendações de estilos de vida e a tratamento. Enquanto Médicos de família mantemos a vigilância deste doente continuando a realçar a importância do tratamento dirigido para a Gota no controlo de agudizações e de progressão da doença. Procuramos actuar no sentido de contrariar a resignação do doente e de melhoria da sua autoestima.

### **P12 – HIDROXICLOROQUINA ASSOCIADO A SÍNDROME DE LYEELL – UM CASO RARO**

Marta Fazendeiro<sup>1</sup>, Pedro Abreu<sup>2</sup>

1. UCSP1 S. Tiago da ULS Castelo Branco, EPE

2. Unidade de Reumatologia da ULS Castelo Branco, EPE

**Introdução:** A síndrome de Lyell (necrólise epidérmica tóxica) é uma doença mucocutânea rara, aguda, exfoliativa e potencialmente fatal desencadeada, habitualmente, por fármacos. Se não rapidamente tratada, está associada a grande morbidade e elevada mortalidade (> 40%), devido ao risco de sépsis.

**Caso clínico:** Mulher de 79 anos observada em consulta de Reumatologia por poliartrite com envolvimento de pequenas articulações de ambas mãos com 2 meses de evolução, associado a rigidez articular e com limitação funcional nas AVD. Iniciou prednisolona + hidroxicloroquina + vit. D. com obtenção de rápida melhoria clínica. Exame objectivo (inicial): sinovite de várias interfalângicas proximais e algumas metacarpofalângicas. Analiticamente: VS e PCR elevados, FR neg., ac. anti-CCP neg., ANA positivo, dsDNA neg. Após dois meses de tratamento surgem, de forma ± súbita e sem factor precipitante aparente, lesões cutâneas eritematosas, bolhosas e descamativas com envolvimento de couro cabeludo, face, dorso, tronco, até à região inguinal, associado a síndrome febril. Negava consumo de outros fármacos. Observada de urgência em consulta de Reumatologia e estabelecido o diagnóstico de

síndrome de Lyell. Perante a gravidade da situação, foi transferida para o Unidade Queimados – CHUC, EPE onde acabou por falecer ao fim de um mês de internamento.

**Discussão:** A síndrome de Lyell é uma entidade rara caracterizada por lesões atípicas eritematosas, necróticas e amplo destacamento da epiderme simulando queimadura de 2º grau. Os autores apresentam o caso pela sua raridade (secundário a hidroxicloroquina) numa doente com doença inflamatória articular/conectivite.

### P13 – UM CASO PARTICULAR DE COXALGIA INCAPACITANTE

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar São João

**Caso:** Mulher, 68 anos de idade. Como antecedentes de relevo apresentava hipotireoidismo e dislipidemia medicadas. Recorre à consulta de Reumatologia por dor localizada na tuberosidade isquiática direita com irradiação para a região inguinal e terço superior da face anterior da coxa homolaterais, com claudicação associada. As queixas tinham 1 ano de evolução e neste período apresentou perda ponderal de 6 Kg. Sem outras queixas constitucionais. Trazia exames já realizados: TC e RM da coluna lombar que apenas mostravam espondilodiscartrose difusa, a ecografia da coxa direita era normal e a radiografia da bacia mostrava uma lesão óssea heterogénea volumosa na região ísquiopúbica direita. Para esclarecimento da lesão realizou RM da bacia que mostrou massa heterogénea com áreas de hemorragia interna com 8,3\*8,8cm de diâmetro na raiz da coxa direita, com aspecto sugestivo de lesão sarcomatosa. A cintigrafia óssea mostrou volumosa imagem de hiperactividade vascular e de *blood-pool* na projecção da vertente medial da raiz da coxa direita; as imagens tardias mostraram imagem de hiperfixação heterogénea na mesma topografia; sem focos de captação suspeita à distância. Foi internada no nosso serviço e, posteriormente, transferida para o IPO do Porto para continuação do estudo etiológico do eventual sarcoma. Curiosamente, foi estabelecido o diagnóstico de carcinoma endometrióide com provável origem do endométrio. Apresentava, também, metástases pulmonares e vaginal. Actualmente está sob quimioterapia paliativa.

**Discussão:** Este caso alerta para a importância de considerarmos outros diagnósticos diferenciais mais raros, para além das artropatias inflamatórias ou degenerati-

vas, perante uma coxalgia unilateral e incapacitante.

### P14 – OSTEOGÉNESE IMPERFEITA NO ADULTO

Lídia Teixeira<sup>1</sup>, Filipe Vinagre<sup>1</sup>, Fátima Godinho<sup>2</sup>, J Canas da Silva<sup>2</sup>

1. Hospital Garcia de Orta

2. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

A Osteogénese Imperfeita (OI) é uma doença hereditária com várias apresentações fenotípicas. Os doentes gravemente afectados, sofrem múltiplas fracturas com trauma *minor* ou mesmo sem qualquer trauma associado. As crianças que padecem da forma mais grave da doença, acabam por falecer no período perinatal. Nas formas mais leves de OI os doentes podem apresentar osteoporose prematura ou perda mineral óssea severa pós-menopausa.

Apresenta-se um caso de uma doente adulta com OI, bem como a sua árvore genealógica.

Mulher de 39 anos, caucasiana, casada, auxiliar num lar de 3ª idade. Referenciada à consulta de Reumatologia por dor generalizada e vértebras em cunha (D6-D7). Como antecedentes a destacar múltiplas fracturas ósseas, com início aos dois anos de idade, num total de quinze durante a infância. Como outros antecedentes uma tiroidite linfocitária crónica (status pós-lobectomia direita). Medicada com suplementos de cálcio, vitamina D e analgésicos. Apresenta história familiar de múltiplas fracturas ósseas, iniciando-se na avó, mantendo-se na mãe, tios e irmãos. Ao exame objectivo, notava-se uma baixa estatura, escleróticas acinzentadas, alterações da dentição, acentuação da cifose dorsal e dor à palpação das apófises espinhosas dorsais, deformação dos pés e mãos mas sem artrite detectada. A radiografia da coluna lombar confirmava a existência de 2 vértebras dorsais (D6-D7) em cunha. A radiografia dos pés apresentava no pé direito, estreitamento dos metatarsos e sub-luxações das articulações metatarso-falângicas. A densitometria óssea da coluna lombar mostrava um T-score de -3,4 e do colo do fémur de -2,5.

Perante a história pessoal e familiar, bem como todos os restantes dados clínicos supracitados, colocou-se como diagnóstico – Osteogénese Imperfeita, pelo que, a doente iniciou tratamento com Pamidronato 90mg de 3 em 3 meses.

Actualmente a doente mantém, após 9 anos, tratamento com Pamidronato, sem quaisquer intercorrências, havendo diminuição do número de fracturas e, sobretudo, melhoria das queixas algicas.

O caso supracitado, bem como a sua árvore genealógica, demonstra a importância desta doença, que apesar da sua raridade é causadora de grande morbidade. De notar que, em muitas situações, tal como o que acontece com a maioria dos elementos desta família, a doença pode ser subdiagnosticada, o que acentua ainda mais as suas consequências negativas.

### **P15 – O DOENTE REUMÁTICO E A RELAÇÃO COM O TRABALHO: O QUE NOS DIZEM OS DOENTES?**

Luis Cunha-Miranda<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>,  
Filomena Carnide<sup>2</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Universidade de Lisboa Faculdade de Motricidade Humana

**Introdução:** O impacto laboral das doenças reumáticas é um dos fatores sociais mais associado a estas doenças. Estudos demonstram que a retenção laboral no mesmo local é fundamental para evitar desemprego e reformas antecipadas. Muitas das estratégias para manter os doentes no posto de trabalho não estão focadas nos trabalhadores mas no trabalho.

**Material e métodos:** Desenho de um questionário por especialistas em Reumatologia, Medicina do Trabalho e Ergonomia com 4 áreas em campo aberto: 1. O que mudaria no seu trabalho em termos de organização temporal do trabalho 2. O que mudaria no seu trabalho em termos de carga física, mobiliário ou ambiente de trabalho 3. O que mudaria em termos de apoio médico e terapêutico 4. O que mudaria no seu trabalho em termos de legislação

Um questionário anónimo eletrónico foi enviado a 145 doentes com doença reumática profissionalmente ativos ou reformados pedindo uma reflexão global acerca do tema tendo como base a sua experiência pessoal. As respostas forma agrupadas e selecionadas por especialistas em reumatologia.

**Resultados:** Foram recolhidos 57 respostas sendo consideradas 53 tendo-se obtido como 6 respostas principais:

- 1 – Flexibilidade de horário 20; Redução horário 20; Pausas frequentes com controlo do trabalhador 16; Horário matinal variável 9; controlo do ritmo de trabalho 8; Possibilidade de tempo parcial 4
- 2 – Climatização do local de trabalho 29; Melhoria do espaço físico laboral 21; Diminuição/ ajuste da carga física 14; Variação de posição de trabalho 10; Iluminação ajustada 10; Melhoria da postura da tarefa laboral 6
- 3 – Melhor acesso do doente reumático ao reumatolo-

gista 19; exercício regular orientado grátis/ baixo custo 14; melhor acesso a tratamentos de MFR 10; Medicação para a doença mais barata ou grátis 9; Melhor acesso e sensibilização para as DR da MGF 7; Horas para cuidar da saúde 4

4 – Reconversão e reorientação profissional 12; Baixa pela DR sem diminuição da remuneração 10; apoio familiar legislado 10; Benefícios sociais 7; Alteração de mentalidades 5; isenção de taxas moderadoras 4

**Conclusão:** Tal questionário exploratório irá ajustar a criação de um questionário que permita alargar o número e estratificar estes itens por importância e poder ter uma maior visão das necessidades reais para retenção laboral nos doentes reumáticos. Tal como esperado o controlo do horário das pausas e ritmo bem como condições térmicas e ergonómicas são fundamentais para os nossos doentes. Apesar de diversa legislação disponível existe ainda a este nível claras necessidades não satisfeitas.

## **GRUPO 5**

### **P1 – OSTEOMALÁCIA SECUNDÁRIA A SÍNDROME DE FANCONI ASSOCIADA A TENOFOVIR EM DOENTE COM HEPATITE B CRÓNICA**

Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Margarida Mateus<sup>2</sup>,  
Walter Castelão<sup>1</sup>, Jaime C. Branco<sup>3</sup>

1. Hospital Egas Moniz – CHLO

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

3. EpiReumaPt Investigation Team – Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

**Introdução:** A síndrome de Fanconi é uma disfunção tubular renal proximal rara nos adultos. Entre outras causas, pode ocorrer como reacção adversa incomum da terapêutica com tenofovir na infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH), e ainda mais raramente na sua utilização na monoinfecção pelo vírus da hepatite B. A disfunção tubular leva à excreção urinária aumentada de glicose, ácido úrico e fosfato, e esta última a osteomalacia.

**Caso clínico:** Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino, 39 anos, com antecedentes de hepatite B crónica com 18 anos de evolução, medicado com tenofovir há 5 anos e com baixa carga viral, previa-

mente medicado com interferão-alfa e adefovir. Apresentava dor na região inguinal direita desencadeada pela marcha com dois meses de evolução. À observação revelava rotação e flexão dolorosas da anca e marcha claudicante. Analiticamente apresentava fosfatase alcalina elevada (187 U/L), creatinina 1,48 mg/dL (TFG 56,24 mL/min/1,73m<sup>2</sup>), hipouricémia (2,0 mg/dL), normocalcémia (9,1mg/dL), PTH normal (45 pg/mL), insuficiência ligeira de 25-OH VitD (66 nmol/L) e hipofosfatemia (1,7 mg/dL). A radiografia da bacia não revelou alterações, contudo a cintigrafia óssea mostrou hiperatividade osteoblástica difusa e em particular no fémur direito bem como em vários arcos costais. A RMN da anca confirmou a presença de pseudofracturas no colo femoral direito e no grande trocânter direito. Substituiu-se a terapêutica com tenofovir por entecavir e foram iniciados fósforo oral e vitamina D, com normalização dos seus níveis séricos e recuperação total da marcha sem dor.

**Conclusão:** O diagnóstico de osteomalacia secundária à síndrome de Fanconi assenta num elevado grau de suspeição, em particular em doentes sob terapêutica com tenofovir. A detecção precoce dos efeitos secundários deste anti-retroviral é fundamental para evitar a lesão renal e as complicações da hipofosfatemia mantida.

## P2 – VASCULITE CUTÂNEA LEUCOCITOCLÁSTICA EM DOIS DOENTES SOB ADALIMUMAB

Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Patrícia Nero<sup>2</sup>, Walter Castelão<sup>1</sup>, J.T. Sousa<sup>3</sup>, G. Catorze<sup>3</sup>, R.B. Themido<sup>3</sup>, I. Viana<sup>3</sup>, Jaime C. Branco<sup>4</sup>

1. Hospital Egas Moniz – CHLO
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
3. Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz
4. EpiReumaPt Investigation Team – Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

**Introdução:** Duas das indicações da terapêutica com o anti-TNF-alfa adalimumab são a artrite psoriática (AP) e a espondilite anquilosante (EA). Com a utilização crescente dos fármacos anti-TNF-alfa têm-se verificado casos de desenvolvimento de vasculite cutânea, sobretudo leucocitoclástica. A lesão cutânea mais frequente é uma púrpura palpável que, na maioria das si-

tuações, melhora após descontinuação do fármaco em questão.

**Casos clínicos:** Apresentamos 2 casos de vasculite leucocitoclástica em doentes sob adalimumab. Caso 1 – Doente do sexo masculino, 46 anos, caucasiano, com o diagnóstico de EA. Desde Março de 2011 estava medicado com adalimumab (40 mg, quinzenalmente) e ocasionalmente naproxeno e omeprazol. Em Dezembro de 2013 iniciou quadro de púrpura palpável nos membros inferiores, região glútea e abdómen, cuja biópsia cutânea foi compatível com vasculite leucocitoclástica. Foi suspensa toda a medicação e iniciou prednisolona (dose máxima 40 mg/dia) com remissão da vasculite cutânea. Têm-se verificado recidivas mesmo sob corticoterapia e sulfona. Por manter elevada actividade da doença de base, com ASDAS 3,9 e BASDAI 5,1, o doente vai iniciar terapêutica com ustecinumab. Caso 2 – Doente do sexo masculino de 63 anos, caucasiano, com os diagnósticos de AP com envolvimento exclusivamente periférico, psoríase e hipertensão arterial. Desde Maio de 2013 medicado com adalimumab (40 mg quinzenalmente), candesartan associado a hidroclorotiazida e alopurinol. Em Novembro de 2014, sob adalimumab e após toma de naproxeno surgiram lesões de púrpura nos membros superiores, inferiores e abdómen, que a biópsia cutânea mostrou serem compatíveis com vasculite leucocitoclástica. Mesmo após a suspensão de naproxeno, alopurinol e adalimumab o doente manteve lesões de púrpura que melhoram com corticoterapia (prednisolona na dose máxima de 40mg/dia).

**Conclusão:** Apresentamos 2 casos de vasculite leucocitoclástica que se desenvolveram sob terapêutica com adalimumab. Salientamos assim a importância da vigilância do desenvolvimento desta potencial complicação terapêutica.

## P3 – BASELINE ANTINUCLEAR ANTIBODIES IN RHEUMATOID ARTHRITIS: PREDICTOR OF RESPONSE TO ANTI-TNF ALPHA TREATMENT?

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>2</sup>, Pedro Madureira<sup>2</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>2</sup>, Francisca Aguiar<sup>2</sup>, Teresa Rocha<sup>2</sup>, Alexandra Bernardo<sup>2</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Background:** Among rheumatoid arthritis (RA) patients, the influence of antinuclear antibodies (ANA)



in clinical response to anti-TNF $\alpha$  treatment has been suggested. However, studies showed conflicting results.

**Objectives:** To determine the impact of positivity for ANA at baseline in clinical response and persistency of anti-TNF $\alpha$  treatment in RA patients.

**Methods:** Observational retrospective cohort study. Patients fulfilling American College of Rheumatology criteria for RA, who started their first anti-TNF $\alpha$  between 2002-2013, were included. Disease activity (DAS28) was measure at baseline, 6, 12, 18 and 24 months (M). Clinical response was evaluated by EULAR. Two groups were compared: baseline ANA positive (cut-off titer >1/100) and ANA negative patients. Statistical analyses were performed using t-test, Mann-WhitneyU-test and Chi-square. Kaplan-Meier survival analysis was used to assess persistence of anti-TNF $\alpha$ , log rank tests were used to compare drug survival between the two groups (SPSS 21.0).

**Results:** 74 patients were included. 90% were female (n=65) with a mean age of 54.56 years (SD  $\pm$ 10.57). 27.4% (20) patients were ANA positive at baseline. 6.8% (5) patients started infliximab, 38.4% (28) etanercept, 42.5% (31) adalimumab and 12.3% (9) golimumab. At baseline, no statistically significant differences were found between the two groups in age, disease duration, concomitant use of methotrexate, DAS28 and TNF $\alpha$  inhibitor.

EULAR response at 6M differed significantly between the two groups. Good, moderate, and no response were 8.3%, 33.3%, and 58.4% in baseline ANA positive patients versus 11.9%, 69.1% and 19% in ANA negative patients, respectively p=0.027. No difference was found in clinical response at 12, 18 or 24M.

No significant differences were found in discontinuation rate due to all causes, side effects and non-effectiveness. However, ANA positive patients showed a tendency to present with a higher switch rate (45% versus 27.5%, p=0.128). Survival of the first anti-TNF- $\alpha$  agent was lower in ANA positive patients at baseline (55%) than in ANA negative patients (72.5%) and separation of survival curves had statistically significance (log-rank 5.8, p=0.016).

**Conclusions:** Our study suggests a poorer clinical response in the first 6 months of anti-TNF $\alpha$  therapy in baseline ANA positive patients. Despite failing to establish a statistically significant difference in discontinuation rate between ANA positive/negative patients, it is suggested that ANA positive patients have a higher switch rate and a lower anti-TNF $\alpha$  agent survival.

#### P4 – ANTINUCLEAR ANTIBODIES INDUCED BY ANTI-TNF ALPHA: AN OUTCOME PREDICTOR IN RHEUMATOID ARTHRITIS PATIENTS?

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>2</sup>, Pedro Madureira<sup>2</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>2</sup>, Francisca Aguiar<sup>2</sup>, Teresa Rocha<sup>2</sup>, Alexandra Bernardo<sup>2</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Background:** The induction of anti-nuclear antibodies (ANA) is a well-known phenomenon during anti-TNF alpha treatment. However, it's correlation with clinical response to anti-TNF $\alpha$  in Rheumatoid Arthritis (RA) patients is not yet determined.

**Objectives:** To evaluate the increase in ANA production during anti-TNF $\alpha$  treatment and its impact in clinical response and persistency of anti-TNF $\alpha$  inhibitor in RA patients.

**Methods:** Observational retrospective cohort study. Patients fulfilling American College of Rheumatology criteria for RA, who started their first anti-TNF $\alpha$  between 2002-2013, and had performed serial ANA testing (titer >1/100), were included. Disease activity (DAS28) was measure at baseline, 6, 12, 18 and 24 months (M). Clinical response was evaluated by EULAR criteria. Demographic, clinical and laboratory data were obtained by consulting the clinical process and Rheumatic Diseases Portuguese Register Reuma.pt. Statistical analyses were performed using t-test, Mann-WhitneyU-test, Chi-square and McNemar-test. Kaplan-Meier survival analysis was used to assess persistence of anti-TNF-inhibitor, log-rank tests were used to compare drug survival. (SPSS 21.0)

**Results:** 74 patients were included. 90% (65) were female, mean age 54.56 years  $\pm$ 10.57. The median follow-up time for this cohort was 2.88 years [1-11.09]. At baseline, ANA were positive in 27.4% (20) patients. We found a ANA seroconversion rate of 33.8% (n=25) with median time of 18 months [0-91.4]. Infliximab group demonstrated higher ANA seroconversion rate (60%, 3/5) compared with adalimumab (48%, 15/31), etanercept (17.2%, 5/29) and golimumab (22.2%, 2/9) (p=0.035).

No statistically significant differences were found in Das28, DAS28 changes and EULAR response at 6, 12, 18 and 24M, between patients with ANA seroconversion versus absence of seroconversion. However, patients with ANA seroconversion had higher switch rate (56%, 14/25 versus 22.4%, 11/49, p=0.05). No diffe-

rences were found in anti-TNF inhibitor discontinuation cause (adverse event or inefficacy) between the two groups. Survival of first anti-TNF $\alpha$  inhibitor was lower in patients with ANA seroconversion (44% vs 77.6%) and separation of survival curves had statistically significance (log-rank 6.025,  $p=0.014$ ).

**Conclusions:** We found a meaningful ANA seroconversion rate in RA patients after anti-TNF $\alpha$  treatment. Our study failed in demonstrates differences in activity and clinical response to anti-TNF inhibitor between patients that had ANA seroconversion versus patients that had not. However, our study suggests a higher switch rate in these patients, maybe because of the presence of late secondary inefficacy.

### P5 – SPONDYLOCARPOTARSAL SYNOSTOSIS SYNDROME: CASE REPORT

Margarida Oliveira<sup>1</sup>, Marina Mota<sup>2</sup>, João Cruz<sup>2</sup>

1. CHCBeira
2. Faculdade de Ciências da Saúde, UBI

Spondylocarpotarsal synostosis syndrome (SCTSS) is an autosomal recessive disease, which is characterized by short stature, carpotarsal coalition and vertebral fusion. It is due to mutations in the filamin B (FLNB) gene encoding a multifunctional cytoplasmatic protein, involved in skeletal development.

Filamin B is especially important in the development of the skeleton before birth. It is expressed in the cell membranes of the chondrocytes and is essential for normal cell growth and maturation of chondrocytes and for the ossification of the cartilage. FLNB gene mutations that are associated with SCTSS results in the production of abnormally short filamin B proteins that are unstable and breaks down rapidly. This abnormalities cause ectopic ossification, resulting in fusion of the bones in the spine, wrists, and ankles and other signs and symptoms of SCTSS.

A few individuals who have been diagnosed with SCTSS do not have mutations in the FLNB gene. In these cases, the genetic cause of the disorder is unknown.

Newborns with this disorder are of approximately normal length, but impaired growth of the trunk results in short stature over time. Vertebrae are misshapen and abnormally fused. The vertebral abnormalities may result in lordosis and scoliosis. Affected individuals also have abnormalities of the carpal and tarsal bones and inward- and upward-turning feet. Characteristic facial features include a round face, a large forehead and anteverted nares. Some patients with

SCTSS have a cleft palate, hearing loss, thin tooth enamel, flat feet or articular hypermobility. Individuals with this disorder can survive into adulthood. Intelligence is generally unaffected, although mild developmental delay has been reported in some affected individuals.

We describe the case of a 47 years old man, with skeletal abnormalities consistent with this syndrome: round face, disproportionate short stature due to short trunk, chest deformity, thoracic scoliosis, lumbar lordosis, tarsal synostosis, with flat feet and sensorineural hearing loss. Genetic study is ongoing.

### P6 – CONCORDANCE BETWEEN ULTRASOUND AND CLINICAL EVALUATION IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS

Margarida Oliveira<sup>1</sup>, Ângela Machado<sup>2</sup>, Paulo Monteiro<sup>3</sup>, Inês Cunha<sup>4</sup>, Maria José Mugeiro<sup>5</sup>

1. CHCBeira
2. Faculdade de Ciências da Saúde – UBI
3. Centro Hospitalar Tondela – Viseu
4. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga
5. Centro Hospitalar Cova da Beira

**Background:** Ultrasound is a sensitive tool for evaluating synovitis in patients with rheumatoid arthritis (RA). A semi-quantitative score, gray scale (GSUS) and color doppler (CDUS) mode, has been developed to grade synovitis in RA patients.

**Objectives:** To evaluate the agreement between clinical assessment performed by two independent observers, in patients with RA; to evaluate the inter-observer agreement between ultrasound (US) evaluation of twelve joints, performed by two experienced sonographers; to correlate clinical evaluation with US data and disease duration.

**Methods:** Thirty nine patients with RA were selected from database of a rheumatology unit according to age, sex and treatment. The patients underwent clinical evaluation by two different observers. The number of swollen (SJ) and tender joints (TJ) included in DAS 28 score were recorded. Two different experienced sonographers blinded to clinical data performed US evaluation in gray scale (GSUS), color Doppler (CDUS) and detection of erosions, of twelve joints (bilaterally: wrists, second, third and fifth metacarpophalangeal joints and second and fifth proximal interphalangeal joints). Cohen's Kappa was calculated to determine agreement between clinical and sonographic findings.

Spearman's correlation coefficients were calculated to determine correlations between clinical and sonographic findings.

**Results:** Agreement in clinical evaluation between the two observers was strong ( $k=0,62$  for TJ and  $K=0,80$  for SJ). Agreement of US evaluation between the two sonographers was very strong ( $K=0,889$  in GS,  $K=0,917$  in CD and  $K=0,854$  for erosions). Concerning the study of 468 joints, GSUS and CDUS found respectively 3 and 1,05 more synovitis than SJ count (sonographic criteria for synovitis in GS and CD  $\geq 1$ ). When we considered a sonographic criteria for synovitis  $GSUS \geq 2$ , we found 2,09 more synovitis than SJ count. There was a significant statistical correlation between disease duration and the total GS evaluation.

**Conclusions:** In this study we found a very strong inter-observer agreement in GSUS, CDUS findings and detection of erosions in a RA population, performed by two experienced sonographers, making this technique as a very reliable tool in daily clinical practice. We detect much more synovitis in GSUS than SJ count; this is in favour of the hypothesis that clinical examination is far from optimal for assessing joint synovitis in RA patients. We found different results between GSUS assessment and clinical examination when we considered different cut-offs of synovitis, raising the question how joint activity should be defined.

#### P7 – ALGONEURODISTROFIA LOCALIZADA DO DEDO: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Susana Fernandes<sup>1</sup>, Vera Las<sup>1</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

**Introdução:** A síndrome de dor regional complexa (SDRC), anteriormente algoneurodistrofia, é uma entidade de difícil abordagem, com sintomas variados e caracterizados pela combinação de sintomas vasomotores, autonómicos e sensitivos não restritos à distribuição de um nervo periférico. Apresentamos dois casos em que os sintomas se localizaram num dedo.

#### Descrição dos casos

**Caso 1:** M.E.C.P., feminino, 64 anos, com osteoartrite. Aos 51 anos, após fratura traumática da falange distal do 2º dedo da mão esquerda, iniciou dor e edema deste dedo, com limitação da extensão, hiperestesia/dissestesia e sudação. Na avaliação complementar, salientava-se: radiografia das mãos com osteoporose mosqueada do 2º dedo da mão esquerda e cintigrafia óssea

com estudo vascular das mãos com aumento de fixação em todas as estruturas ósseas e articulares do 2º dedo esquerdo (compatível com SDRC). Foi submetida a diversas terapêuticas, incluindo AINE e corticoterapia, com melhoria das disestesias e sudação e estabilização da evolução radiográfica. Por limitação da mobilidade, foi intervencionada para desbridamento e libertação de aderência. Aos dois anos, apresentava-se assintomática, com recuperação parcial da amplitude e sensibilidade.

**Caso 2:** M.F.M.I., feminino, 50 anos, com espondilartrose axial, intolerante a múltiplos fármacos. Aos 49 anos, iniciou dor, edema e rubor difusos do 2º dedo da mão esquerda. Na avaliação complementar, salientava-se: radiografia das mãos com aspetos de osteoporose justa articular envolvendo topografias epifisárias metacarpo-falângicas e inter-falângicas proximais e distais no segundo dedo da mão esquerda; ecografia e capiloscopia sem alterações relevantes. Admitiu-se SDRC, iniciando recentemente prednisolona (10mg/dia), pentoxifilina (400mg, bid) e calcitonina.

**Conclusão:** Os casos ilustram a possibilidade de existência de formas muito localizadas de SDRC. No primeiro caso, salienta-se presença de fator desencadeante e possíveis complicações do quadro. No segundo, destaca-se a necessidade de diagnóstico diferencial com outras patologias, incluindo dactilite.

#### P8 – IS THERE A WAY OF PROPERLY REFERRING RHEUMATIC PATIENTS FROM PRIMARY CARE TO RHEUMATOLOGY CENTRES?

Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Marlene Areias<sup>2</sup>, Alexandra Cardoso<sup>1</sup>, Luis Cunha-Miranda<sup>1</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

2. Centro de Saude da Praia da Vitoria

**Background:** Early referral is crucial to the outcome of rheumatic diseases. A good connection between Family Physicians and Rheumatology centers, through accurate referral letters, is paramount. In our center, referral strategies have changed overtime from a blank form, to a multiple choice document and then to an online blank form.

**Objective:** To evaluate type and quality of information in referral letters over a 10-year period.

**Methods:** Three kinds of referrals were analyzed. A: paper blank forms from 2004/2005; B: multiple choice document from 2008/2009; C: online blank form from 2014. Topics addressed on patient/disease cha-

characteristics are on table 1. Mention of a topic on the referral form was considered a case. Statistics included qui-squared,  $p < 0.05$ . Software: SPSS®.

**Results:** 971 forms evaluated: 551 (56.7%) type 1; 200 (20.6%) type 2; 220 (22.7%) type 3. The remaining results are displayed on Table I.

**Conclusion:** The multiple choice paper was the most valuable source of information for a correct stratification. The web blank page was only superior in readability and demographics. In a system where access to specialized care is often deferred, an efficient referral is the answer. Innovation with web referrals is only progress if it adds efficiency, which wasn't the case. The right way for us would be the merge of types B and C.

### **P9 – LINFEDEMA DO MEMBRO INFERIOR DIREITO SECUNDÁRIA A BURSITE DO PSOAS-ILÍACO EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE ESTABELECIDO**

Vasco C Romão<sup>1</sup>, Fernando Saraiva<sup>2</sup>, Maria João Gonçalves<sup>2</sup>, Joaquim Polido Pereira<sup>3</sup>, João Janeiro<sup>4</sup>, Isabel Távora<sup>4</sup>, João Eurico Fonseca<sup>5</sup>, José Carlos Romeu<sup>2</sup>, José Alberto Pereira da Silva<sup>6</sup>

1. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa
2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE
3. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular
4. Departamento de Imagiologia, Hospital de Santa Maria, CHLN
5. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal
6. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN

**Objectivos:** Pretendemos reportar um caso que retrata uma causa rara de linfedema dos membros inferiores, com particular importância nos doentes reumáticos.

**Metodologia:** Descrevemos o caso de uma doente internada no Serviço de Reumatologia do Hospital de Santa Maria por linfedema do membro inferior direito (MID).

**Resultados:** Doente de 47 anos, sexo feminino, com artrite reumatóide, erosiva, positiva para factor reumatóide/anti-CCP, com 24 anos de evolução, sob terapêutica com etanercept 50mg/semana, metotrexato 7,5mg/semana e prednisolona 5mg/dia, internada por quadro de linfedema do MID até à raiz da coxa, com 6 meses de evolução e de agravamento progressivo. Apresentava baixa actividade da doença, sem articulações dolorosas ou tumefactas, com movimentos livres e não dolorosos de ambas as ancas e parâmetros inflamatórios normais. A investigação realizada excluiu trombose venosa profunda ou infecção das partes moles e a linfocintigrafia demonstrou drenagem linfática normal até à raiz da coxa. Por suspeita de obstrução veno-linfática a montante, realizou ecografia e TC-pélvica que revelaram volumosa bursite do psoas-ilíaco à direita, estendendo-se desde a cavidade pélvica até à articulação coxofemural ipsilateral. Na ecografia destacava-se grande quantidade de conteúdo hiperecogénico no seu interior, condicionando compressão significativa do eixo venoso ilio-femoral. Sob controlo ecográfico aspiraram-se 150ml de líquido sinovial serohemático turvo, com a presença de material fibrinoso compatível com corpos riziformes. À microscopia de luz polarizada identificaram-se cristais de colesterol extracelulares, caracteristicamente descritos em associação a derrames articulares crónicos em doentes com artrite reumatóide estabelecida. O exame bacteriológico, micológico e micobacteriológico do líquido sinovial foi negativo. A evolução do quadro foi francamente favorável, com melhoria significativa do quadro de linfedema, descompressão do eixo venoso ilio-femoral direito comprovada por ecografia e reinício da terapêutica biotecnológica para controlo da actividade da doença.

**Conclusões:** A artrite reumatóide estabelecida pode dar origem a derrames articulares ou de bolsas serosas, de progressão lenta, mesmo com a doença em remissão, associados à formação de corpos riziformes e à acumulação de cristais de colesterol extracelulares. As manifestações clínicas podem ser múltiplas, de acordo com a sua localização, correspondendo o presente caso a um linfedema do MID.

### **P10 – RESSONÂNCIA MAGNÉTICA DINÂMICA CERVICAL, UMA MAIS-VALIA NA ABORDAGEM DA ARTRITE REUMATÓIDE? EXPERIÊNCIA DE 30 CASOS.**

Pedro Lameira<sup>1</sup>, Daniela Seixas<sup>2</sup>, Taciana Videira<sup>3</sup>, Patrícia Pinto<sup>3</sup>

1. Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho
2. Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho
3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia-Espinho

**Introdução e objectivos:** O valor clínico da ressonância magnética (RM) dinâmica cervical e o seu custo-benefício são controversos na literatura. Os estudos cinéticos da coluna cervical por RM envolvem a aquisição de imagens durante o movimento da coluna cervical. Embora não se trate de um exame tecnicamente exigente, depende da colaboração do paciente podendo ser de difícil execução para o doente, sendo ainda um exame mais demorado do que a RM convencional. No entanto, é potencialmente mais informativo do que a tomografia computadorizada ou o raio-X em flexão/extensão, porque permite uma melhor avaliação do espaço útil canal em relação aos elementos nervosos. Com o objectivo de esclarecer a importância deste método auxiliar diagnóstico para a prática clínica, designadamente no contexto de patologia reumatológica com especial ênfase na artrite reumatóide, foi feita uma revisão dos casos de doentes submetidos a este exame.

**Métodos:** Revisão dos casos de doentes que realizaram RM dinâmica para investigação de patologia degenerativa, inflamatória, congénita e traumática cervical de 01/10/2012 a 01/02/2015. A técnica de RM dinâmica foi adicionada ao protocolo normal de estudo da coluna cervical, e foi adaptada para cada doente, incluindo sequências T2 TSE ou volumétricas T2 SPACE no plano sagital em posição neutra, flexão/extensão e/ou com movimentos laterais.

**Resultados:** A distribuição dos casos (n=30) quanto à patologia foi a seguinte: artrite reumatóide (n=6), esclarecimento de síndromes clínicas/planeamento cirúrgico de doença degenerativa disco-vertebro-ligamentar (n=12), síndromes pós-artrodese (n=4) e pós-cirúrgicos (n=2), amiotrofia monomérica (n=1), pseudotumor elastico (n=1), subluxação congénita C1-C2 (n=1). Qualitativamente, houve uma perda ligeira de sinal anterior nas imagens obtidas, que não foi considerada relevante para a interpretação dos exames. A RM dinâmica acrescentou informação em relação ao estudo estático e revelou alterações ocultas dependentes do movimento.

**Conclusões:** A RM dinâmica da coluna cervical e da charneira occipito-cervical, na nossa experiência, foi útil clinicamente, particularmente para casos seleccionados, com estudo adaptado e avaliação multidisciplinar.

## P11 – AMYLOIDOSIS IN RHEUMATIC DISEASES: A 15 YEARS EXPERIENCE

Romana Vieira<sup>1</sup>, José Araújo Pinto<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar São João

**Objective:** To describe and analyse the evolution of patients diagnosed with AA amyloidosis (AAa) secondary to rheumatic inflammatory diseases.

**Methods:** Retrospective evaluation of all patients diagnosed with AAa secondary to rheumatic inflammatory diseases, between 2000 and 2014, in S. João Hospital Centre Rheumatology Department. Data was collected on primary rheumatic disease characteristics, amyloidosis diagnosis and clinical outcome. Continuous variables are described as medians (minimum, maximum) and categorical as proportions (percentage).

**Results:** A total of 38 patients (29 women) with AAa were identified [median age of 62 (31; 81) years old]. Rheumatoid arthritis (RA) was the most prevalent primary rheumatic disease: 28 (73.7%) patients, mostly women (n=24; 85.7%), with a median disease duration of 110 (0; 474) months; 20 patients positive for rheumatoid factor and/or anti-citrullinated protein antibodies. Other common diseases were spondyloarthritis (n=5) and juvenile idiopathic arthritis (n=2). At the time of AAa diagnosis most patients were under low dose corticoids (n=34; 89.5%) and/or classic disease modifying drugs (n=18; 47.4%); one patient was under infliximab.

AAa mainly presented with proteinuria or kidney failure (n=26), isolated high serum amyloid A [SAA (n=4)], otherwise unexplained elevated sedimentation rate or C-reactive protein (n=3), peripheral neuropathy (n=2), cholestasis (n=1), heart failure (n=1) and pleural effusion (n=1). SAA (n=18) had a median value of 42.7 mg/L (2.2; 281.0) and biopsy of subcutaneous abdominal fat (SCAF) confirmed the diagnosis in 30 (78.9%) patients; 1 patient underwent rectal mucosa biopsy and 7 kidney biopsy (3 after a negative SCAF). Regarding organ involvement, the 3 main manifestations were renal (n=29), hepatic (n=4) and neurological (n=3); 7 patients were asymptomatic.

Patients under biotherapy had lower lethality (14.2%) than the remaining (38.7%) and median survival was 28 (1; 132) months. Progression to dialysis was observed in 24.1% of patients with renal involvement, after a median time of 21 (1; 66) months. Of the 7 patients without signs of organ involvement at time of diagnosis, 1 died from urosepsis and 6 (3 under biotherapy) remain asymptomatic.

**Conclusion:** AAa presented mainly in women with long standing RA, in the form of proteinuria or kidney failure, and most cases were confirmed with SCAF. An elevated proportion of progression to dialysis and considerable lethality, that seems to be lowered by biotherapies, were observed.

#### P12 – SEARCHING FOR AMYLOIDOSIS: THE RHEUMATOLOGIST PERSPECTIVE

Romana Vieira<sup>1</sup>, J. A. Pinto<sup>1</sup>, L. Costa<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar São João

**Objective:** To analyse why rheumatologists suspect amyloidosis and evaluate the results of their diagnostic workup.

**Methods:** Retrospective analysis of all biopsies requested by the S. João Hospital Centre Rheumatology Department for the diagnosis of amyloidosis over the past 15 years. Patients were demographically and clinically characterized.

**Results:** 347 biopsies were performed in 262 patients (62.6% women) with a mean (sd) age of 57.2 (14.74) years old. Most patients were being followed for rheumatoid arthritis [RA (n=142)] and spondyloarthritis (n=52). The number of biopsies per patient varied between 1 and 5 (1 in 78.9%; ≥4 in 2.2%). The main reasons for biopsy were proteinuria or kidney failure (n=140), isolated elevated serum amyloid A protein (n=33), hepatomegaly or cholestasis (n=27), peripheral or autonomic neuropathy (n=25), otherwise unexplained elevated sedimentation rate or C-reactive protein (n=17), heart failure or cardiomyopathy (n=8), pleural effusion or lung interstitial infiltrate (n=5) and diarrhea (n=5). The first biopsy was at the subcutaneous abdominal fat (SCAF) in 97.9% of the cases. Amyloidosis was diagnosed in 43 patients (31 women) with a median age (min; max) of 62 (28; 81) years old. Two patients had localized amyloidosis (tongue amyloidosis and pleural amyloidosis). The remaining 41 patients were diagnosed with systemic amyloidosis: 38 with AA amyloidosis and 3 with uncharacterized amyloidosis (2 with familiar amyloidosis). In 35 patients, only 1 biopsy was needed for diagnosis: SCAF in 29 patients, kidney in 3, pleura in 1, liver in 1 and rectum in other. In 7 patients, 2 biopsies were necessary [(1st biopsy of the SCAF; 2nd biopsy of the tongue (n=1), kidney (n=3) and SCAF (n=3)] and in 1 patient, 3 biopsies (1st of the SCAF, 2nd of the bone marrow and 3rd of the kidney). Time until diagnosis ranged between 0 and 53 months.

**Conclusion:** During the last 15 years, amyloidosis was

suspected in 262 patients, mainly after documentation of proteinuria or kidney failure. They were mostly middle aged women with chronic inflammatory diseases. A total of 347 biopsies allowed the diagnosis of 43 cases of amyloidosis: 2 localized forms, 3 cases of systemic uncharacterized amyloidosis and 38 cases of AA amyloidosis. The most frequently selected site for the first biopsy was the SCAF and only 8 in 43 patients needed more than one biopsy for the diagnosis.

#### P13 – O PULMÃO NA ARTRITE REUMATÓIDE

Pedro Lameira<sup>1</sup>, Sofia Neves<sup>2</sup>, Taciana Videira<sup>3</sup>, Patrícia Pinto<sup>3</sup>

1. Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho

2. Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia-Espinho

3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia-Espinho

**Introdução e objetivos:** As complicações pulmonares constituem uma das manifestações extra-articulares de maior relevância nas doenças reumáticas sistémicas, e associam-se a uma morbi-mortalidade substancial. Cerca de 40-60% dos pacientes com artrite reumatóide desenvolve algum tipo de complicação pulmonar. As manifestações pulmonares mais frequentemente observadas em pacientes com artrite reumatóide são: o envolvimento pleural, com ou sem derrame, doença pulmonar intersticial, nódulos reumatóides intrapulmonares, síndrome de *Caplan* e hipertensão pulmonar secundária a vasculite reumatóide pulmonar. A tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) do tórax é o principal método auxiliar de diagnóstico utilizado na avaliação do envolvimento pulmonar em pacientes com doença reumática sistémica. Com o objectivo de visitar as manifestações pulmonares na artrite reumatóide e de esclarecer a importância da TCAR do tórax na avaliação destas manifestações, foi feita uma selecção de casos de pacientes observados na consulta do nosso centro hospitalar.

**Métodos:** Revisão de casos seleccionados de doentes com artrite reumatóide, envolvimento pulmonar, submetidos a TCAR do tórax, com revisão dos resultados imagiológicos dos mesmos.

**Resultados:** A distribuição dos casos (n=5) quanto à patologia foi a seguinte: doença pulmonar intersticial padrão *nonspecific interstitial pneumonia* (NSIP) (n=1); doença pulmonar intersticial padrão *usual interstitial pneumonia* (UIP) (n=1); doença pleural com derrame bilateral (n=1); nódulo pulmonar (n=1); síndrome de

Caplan (n=1).

**Conclusões:** A TCAR do representa uma importante ferramenta na avaliação de doentes com envolvimento pulmonar no contexto de artrite reumatóide, possibilitando a aquisição de imagens de elevado valor diagnóstico e impondo-se como um exame superior na detecção precoce e confirmação das manifestações pulmonares na artrite reumatóide.

#### **P14 – SEROLOGIC PROFILE AND REACTIVATION OF HEPATITIS B IN RHEUMATIC AND INFLAMMATORY BOWEL DISEASE PATIENTS TREATED WITH BIOLOGIC THERAPIES**

Vasco C Romão<sup>1</sup>, Lídia Teixeira<sup>2</sup>, Sofia Vitor<sup>3</sup>, Marta Patita<sup>4</sup>, Maria João Gonçalves<sup>5</sup>, Liliane Meireles<sup>3</sup>, Maria João Saavedra<sup>5</sup>, Luís Correia<sup>3</sup>, Helena Canhão<sup>6</sup>, José Canas da Silva<sup>7</sup>, José Alberto Pereira da Silva<sup>8</sup>, Cristina Fonseca<sup>4</sup>, Rui Tato Marinho<sup>3</sup>, José Velosa<sup>3</sup>, Maria José Santos<sup>9</sup>, João Eurico Fonseca<sup>6</sup>

1. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa
2. Hospital Garcia de Orta
3. Serviço de Gastreenterologia e Hepatologia, Hospital de Santa Maria, CHLN
4. Serviço de Gastreenterologia, Hospital Garcia de Orta
5. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE
6. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal
7. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta
8. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN
9. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular

**Objectives:** To evaluate the serologic HB profile of rheumatic and IBD patients exposed to biologics in two centres. To characterize and assess the incidence of HB reactivation in patients with evidence of past HB infection. **Methods:** We collected HB serology of rheumatic and IBD patients that ever started biological therapy at our departments. We reviewed the clinical course to identify reactivation cases, defined as raising transamina-

ses, *de novo* detection of AgHBs and/or positive viral load. Anti-HBc positive patients were studied as to clinical and treatment characteristics.

**Results:** We identified 934 patients with available data on HB serologies (710 RD, 224 IBD) that corresponded to a cumulative biologics exposure of 3904.4 patient-years. All of the patients were AgHBs negative, 72 (8.5%) were anti-HBc positive and none had detectable viral load (Figure 1). In the anti-HBc positive subpopulation, two thirds were females, median age at biologic start was 54.1 years (interquartile range 41.3-60.6) and median disease duration was 6.6 years (3.3-11.1). Sixty-one had a RD diagnosis (9.8% of total; 31 rheumatoid arthritis, 12 ankylosing spondylitis, 10 psoriatic arthritis, 8 others) and 11 had IBD (5.0% of total; 10 Crohn's disease, 1 ulcerative colitis). Amongst anti-HBc positive patients, the most frequent initial biologic was infliximab (38.9%), followed by etanercept (31.9%), adalimumab (12.5%), golimumab (5.6%), tocilizumab (5.6%) and rituximab (5.6%). Only 5.6% eventually stopped biologic treatment during follow-up. Forty-four patients (61%) were concomitantly treated with methotrexate (69% of RD and 18% of IBD), 43 (60%) with other DMARDs (56% of RD and 82% of IBD) and 51 (71%) were on corticosteroids (71% of RD, 73% of IBD). No patient received prophylactic antiviral therapy and there was only one case of HB reactivation, a Crohn's disease patient with prior history of acute HB, anti-HBc/anti-HBs positive and initially treated with adalimumab plus azathioprine. She was switched to infliximab because of poor response and at the time she had lost anti-HBs positivity while maintaining anti-HBc. Severe HB reactivation ensued after 13 months of treatment, infliximab was stopped and antiviral therapy started with a favorable outcome.

**Conclusions:** In our cohort of 934 rheumatic and IBD patients, anti-HBc positivity was infrequent, viral load undetectable and there were no chronic HB cases. There was one case of HB reactivation in an anti-HBc+/anti-HBs- patient treated with infliximab. In a low incidence setting, HB reactivation following biologic therapy is likely to be a much rarer event than what has been previously reported.

#### **P15 – SEARCH FOR ULTRASONOGRAPHIC FINDINGS COMPATIBLE WITH MONOSODIUM URATE EPOSITS IN PATIENTS WITH ASYMPTOMATIC HYPERURICEMIA AND DIAGNOSIS OF PSORIASIS**

Margarida Alexandre Oliveira<sup>1</sup>, Ana Rita Queirós<sup>2</sup>,

Paulo Monteiro<sup>3</sup>, Neide Pereira<sup>1</sup>, Maria José Mugeiro<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar Cova da Beira

2. Faculdade Ciências Saúde, UBI

3. Centro Hospitalar Tondela – Viseu

**Background:** Hyperuricemia (H) is a common finding in patients with psoriasis (Pso). Ultrasound (US) has been demonstrated to be a valid imaging technique to detect musculoskeletal involvement in patients with gout. The main US findings related to monosodium urate (MSU) crystal deposition are: tophi, the double contour sign (DCS), soft tissue lesions and bone erosion, hyperechoic spots within tendons and soft tissues and synovial effusion.

**Objectives:** To investigate the presence of US findings compatible with MSU deposits in the hyaline cartilage, joints and tendons in a group of patients with asymptomatic hyperuricemia (AH) and diagnosis of Pso. To assess inter-observer reliability between two experienced sonographer in the description of US findings.

**Methods:** Fifteen patients with AH were included. Laboratory data (CRP, ESR and uricemia) were collected and the PASI score was determined. Two experienced sonographers, blinded to clinical data and uricemia values, performed US examinations of the knees, tibiotalar joints and first metatarsal-phalangeal joints.

**Results:** Changes compatible with MSU deposits were found in 100% of patients. Four patients (26,67%) have tophi and 6 (40%) DCS. In the knee we observed synovial effusion in 11 patients (73,33 %), tophi in three (20%), DCS in 4 (26,6%) and hyperechoic spots within tendons and soft tissues in 8 (53,3%). Only 4 patients (26,67%) have US findings compatible with MSU deposits in the tibiotalar joint (3 with DCS and 1 with synovial effusion). The first metatarsal-falangeal was the solely articular area were we found erosions, in 8 patients (53,3%). Synovial effusion was the most frequent finding in this joint (13 patients: 86,66%). The percentage of inter-observer agreement was 92.44%.

**Conclusions:** These data demonstrate that morphostructural changes compatible with MSU deposits in AH patients occur in both intra- and extra-articular structures of patients with a diagnosis of Pso and in 100% of the patients in this study. Despite this only 26,67% of the patients have US findings compatible with tophi and 40% have DCS, which are very specific US findings in patients with gout. The percentage of inter-observer agreement was 92.44%, to the total of the US findings, but it was very low in the identification of intraarticular hyperechoic spots in the knee and first metatarsal

phalangeal joints (66,67%). US is a promising tool in the diagnosis and management of gout and a good instrument to study patients with AH. However further work is required

## GRUPO 6

### P1 – O IMPACTO DO TABAGISMO NA EFETIVIDADE DA TERAPÊUTICA ANTI-TNF- $\alpha$ EM DOENTES COM ESPONDILARTRITE

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>2</sup>, Rita Fonseca<sup>2</sup>, Romana Vieira<sup>2</sup>, Pedro Madureira<sup>2</sup>, Alexandra Bernardo<sup>2</sup>, Miguel Bernardes<sup>2</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia – Centro Hospitalar São João

2. Centro Hospitalar São João

**Objetivo:** Investigar se o tabagismo influencia a efetividade da terapêutica anti-factor de necrose tumoral alfa (anti-TNF- $\alpha$ ) em doentes com SpA.

**Metodologia:** Estudo retrospectivo, incluindo todos os doentes com SpA que iniciaram anti-TNF $\alpha$  na última década no Serviço de Reumatologia de um Hospital Universitário. Toda a informação, incluindo dados demográficos e clínicos, medidas de atividade da doença, impacto funcional e metrologia na baseline, 6 e 12 meses após início da terapêutica, foi obtida a partir do registo nacional de doentes reumáticos. Dezasseis de um total de 128 doentes foram excluídos por falta de informação. A análise estatística foi realizada com o software SPSS 21.0, tendo-se considerado um valor de  $p < 0,05$  como estatisticamente significativo. Para comparar as diferenças entre os grupos “alguma vez fumadores” e “nunca fumadores” foram utilizados os testes Mann-Whitney U, 2 e Fisher.

**Resultados:** Foram incluídos 112 doentes, 59,8% do sexo masculino, idade mediana de 45 anos (26 a 73). Os doentes foram estratificados em dois grupos: “alguma vez fumadores” (52,3%) e “nunca fumadores” (47,7%). Na *baseline* houve diferenças significativas entre os 2 grupos no que diz respeito ao género ( $p=0,002$ ), BASDAI ( $p=0,02$ ) e BASMI ( $p=0,014$ ): no grupo “alguma vez fumadores” havia mais homens; o BASDAI foi menor nos “alguma vez fumadores e o BASMI foi menor nos “nunca-fumadores”. Não houve diferenças estatisticamente significativas na idade duração da doença, BASFI ou ASDAS iniciais. Na avaliação da resposta aos anti-TNF- $\alpha$ , não houve diferenças entre os 2 grupos na proporção de doente a atingir res-



posta ASAS 40 aos 6 ( $p=0,678$ ) e 12 meses ( $p=0,4$ ) ou na resposta ASDAS aos 12 meses ( $p=0,692$ ). No entanto, encontrou-se diferença na resposta ADAS aos 6 meses ( $p=0,042$ ), que foi mais favorável nos “alguma vez fumadores”.

**Discussão/Conclusão:** Neste estudo não foi possível demonstrar que o tabagismo tenha algum efeito na resposta aos anti-TNF- $\alpha$ , apesar de ter havido uma resposta ASDAS aos 6 meses mais favorável nos “alguma vez fumadores”. No entanto, este era um grupo heterogéneo de doentes, com algumas diferenças na base-line e, possivelmente, outras variáveis que não foram incluídas na análise poderão ter confundido os resultados. Devem ser realizados mais estudos, com amostras maiores e maior tempo de seguimento para esclarecer esta questão.

## P2 – LEISHMANIOSE VISCERAL A MIMETIZAR UM FLARE DE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>2</sup>, Rita Fonseca<sup>2</sup>, Romana Vieira<sup>2</sup>, Pedro Madureira<sup>2</sup>, Alexandra Bernardo<sup>2</sup>, Miguel Bernardes<sup>2</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia – Centro Hospitalar São João
2. Centro Hospitalar São João

**Objectivo:** O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença autoimune, multissistémica, com manifestações variadas, que podem mimetizar outras patologias, nomeadamente infecciosas. A leishmaniose visceral (LV) é uma infecção causada por parasitas do género *Leishmania*, hoje em dia rara na Europa, cujas manifestações podem ser similares a uma agudização lúpica. Descreve-se o caso de uma doente com LES e LV.

**Caso clínico:** Mulher de 60 anos com LES diagnosticado há cerca de 30 anos, internada em Outubro de 2013 no Serviço de Reumatologia por quadro de febre persistente, astenia, anorexia, emagrecimento e hipersudorese, tendo sido realizado diagnóstico de presunção de tuberculose e medicada com tuberculostáticos durante 6 meses com boa resposta clínica. Em Junho de 2014 foi reinternada por quadro constitucional semelhante, com uma semana de evolução mas em agravamento progressivo, associado a pancitopenia e hiper-gamaglobulinemia. Ao exame físico realçava-se palidez mucocutânea, hepatosplenomegalia palpável e febre (39°C). Analiticamente, apresentava pancitopenia (Hb 8,0g/dL, Lct 3,020/mm<sup>3</sup>, Plq 98.000/mm<sup>3</sup>), VS 116mm/1<sup>ah</sup>, DHL 2331 U/L, hiperproteinemia (90 g/L), hipoalbuminemia (18 g/L) e hiper-gamaglo-

bulinemia (7580 mg/dL); electroforese com curva policlonal  $\gamma$ ; sem consumo de complemento; ANAs 1:1000 padrão nucleolar, anti-dsDNA e anti-ENA negativos. A TAC abdomino-pélvica revelou hepatosplenomegalia maciça. Foi excluído envolvimento hematológico e doença hematológica primária. A pesquisa de bactérias, fungos e micobactérias foram persistentemente negativas. Da serologia salienta-se múltipla positividade (*Borrelia*, *Coxiella*, *Mycoplasma*). Foi pedida colaboração a Doenças Infecciosas, que, face ao quadro e ao contexto epidemiológico da doente (habitante em Amarante, com vários animais de quinta e cães não desparasitados) levantaram a hipótese de LV, confirmada pela detecção de DNA de *Leishmania infantum* na medula óssea. A positividade para serologias referidas foi interpretada no contexto da hiper-gamaglobulinemia. A doente foi tratada com anfotericina B lipossómica em esquema prolongado, com melhoria clínica célere. Na consulta após 3 meses, observou-se melhoria dos parâmetros analíticos (Hb 11,7g/dL, Lct 7,340/mm<sup>3</sup>, Plq 164.000/mm<sup>3</sup>, VS 60mm/1<sup>ah</sup>, Alb 34 g/L, DHL 162 U/L,  $\gamma$ g's 5640 mg/dL) e diminuição das organomegalias.

**Discussão/Conclusão:** A agudização lúpica pode mimetizar com frequência um quadro infeccioso, sendo o diagnóstico diferencial imprescindível pelas implicações terapêuticas. A LV, apesar de uma eventualidade rara, deve ser considerada sobretudo em contexto epidemiológico adequado.

## P3 – RITUXIMAB ASSOCIATED NEUTROPENIA: RESULTS OF A SINGLE CENTER

Joana Fonseca Ferreira<sup>1</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, Alexandra Capela Daniel<sup>1</sup>, Margarida Coutinho<sup>2</sup>, Catia Duarte<sup>1</sup>, J.A.P. da Silva<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

**Background:** Neutropenia is reported as a complication of rituximab therapy for B cell malignancies with an incidence of 3-27%<sup>1</sup>. Data in rheumatic diseases are scarce and long term data collection of patients in clinic settings, as provided by a register, is necessary to answer this question<sup>2</sup>. The aims of this study were to determine the (1) incidence of rituximab-associated neutropenia in a single center; (2) rates of infection; (3)

time for recovery.

**Methods:** We conducted a retrospective study on all patients treated with rituximab in a single center between 2006 and 2014. Each cycle consisted of 2x1000mg repeated every 6 months for patients with rheumatoid arthritis (RA) and juvenile idiopathic arthritis (JIA), and of 375 mg/m<sup>2</sup> body surface weekly for 4 consecutive weeks in all other diagnoses. Rituximab-associated neutropenia was defined as an absolute neutrophil count <2.0 × 10<sup>9</sup>/L occurring at least 4 weeks after rituximab infusion, excluding chronic neutropenia or alternative plausible explanations (e.g. Felty's syndrome).

**Results:** 34 subjects were included: 24 (70.6%) are female with a median(IQR) age of 60 (48.7-68.25) years old. 19 patients have RA, 5 systemic lupus erythematosus, 3 JIA, 2 systemic sclerosis, 2 myositis and 2 mixed connective tissue disease. Rituximab-associated neutropenia was identified in 3 patients (2.5%) of this cohort of 34 patients; all were female. 2 of these patients had RA and 1 patient had orbital myositis. All patients received concomitant methotrexate. Neutropenia occurred at week 17 (2 patients) and in week 14 (1 patient) following rituximab infusion and was observed in cycle 3 in two patients and cycle 5 in the other. Neutropenic episodes were transient. All patients had mild (>1.0 × 10<sup>9</sup>/L) neutropenia. There was no infection reported during the neutropenia episodes. Irrespective of the degree of neutropenia, all patients responded to rituximab for the original indication. The 2 RA patients were retreated with rituximab 2x1000mg and they had no recurrence of neutropenia.

**Conclusions:** This is the first Portuguese report of rituximab-associated neutropenia. It can be concluded: (1) 8% prevalence is higher than other reports in rheumatic diseases; (2) monitoring alone is appropriate, within these limits, since no infection was reported; (3) all neutropenia cases were transient; (4) There was no recurrence in retreatment, so an episode of neutropenia is not a contraindication for retreatment.

#### REFERENCES

1. Tesfa D, et al. Expert review of hematology. 2011
2. Tesfa D, et al. Arthritis and rheumatism. 2011.

#### P4 – ERYTHROCYTE SEDIMENTATION RATE STRONGLY AFFECTS REFERRAL IN AN EARLY ARTHRITIS CLINIC

Joana Fonseca Ferreira<sup>1</sup>, Bruno Fernandes<sup>2</sup>, Gisela Eugénio<sup>1</sup>, J.A.P. da Silva<sup>3</sup>, Catia Duarte<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário

de Coimbra

2. Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

**Background:** Rheumatoid arthritis has a better prognosis if diagnosed early. Evidence shows that patients treated early have higher remission rates, whereby an effective referral is essential for an early diagnosis and optimized prognosis. This is also true for other inflammatory arthritides.

**Objective:** The aim of this work was to evaluate correlates of late referral to an Early Arthritis clinic.

**Methods:** Consecutive patients referred to the Early Arthritis Clinic in the Rheumatology Unit between 1st January and 31st December of 2013, who had arthritis and were able to understand the questionnaire and willing to participate, were included. The delay times were evaluated at the following labels: (1) global delay, (2) patient delay (time between first symptoms and seek for help) (3) health care delay (time between the first observation in primary care and referral to Rheumatology service). Socio-demographic, clinical and laboratory variables were collected by standardized questionnaire and by chart review. Delay predictors with p <0.1 in univariate analysis were included in the logistic regression model.

**Results:** 45 patients, 71% were female, with a mean age (±SD) 53.2 (±17.7) years. Global delay was 27.7 (±44.58) months after the onset of symptoms. Patient delay was 2.53(±5.01) months, health care delay was 25.2 (±44.27) months. High rate of Erythrocyte Sedimentation Rate (ESR), C-reactive protein (CRP) and male sex were related, in the univariate analysis to early referral (< 6 months). Low ESR was the only independent predictor of late referral ( $\beta = -0.035$ , p=0.032).

**Conclusion:** Our work show that (1) Despite the name of our clinic, patients with arthritis continue to be referred too late, on average; (2) The delay of referral to rheumatology is mostly due inappropriate health care intervention; (3) High rate ESR, CRP and male sex are related to early referral; (4) Low ESR is a predictor of late referral. This reflects the importance of laboratorial results in the decision to refer patients to specialised care. It suggests a need to raise awareness in primary health care for early referral and for the interpretation of the differing clinical and lab clues.

**P5 – THE “RHEUMATOID ARTHRITIS IMPACT OF DISEASE” CORRELATES WITH OTHER PATIENT REPORTED OUTCOMES BUT ALSO QUITE STRONGLY WITH DISEASE ACTIVITY SCORES**

Ricardo Ferreira<sup>1</sup>, Cátia Duarte<sup>2</sup>, Sylvie Batista<sup>3</sup>, Catarina Medeiros<sup>3</sup>, José Pedro Sousa<sup>3</sup>, Gisela Eugénio<sup>4</sup>, Carlos Costa<sup>4</sup>, Pedro Carvalho<sup>4</sup>, Margarida Coutinho<sup>2</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>, Laure Gossec<sup>5</sup>, J.A.P. da Silva<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra
3. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra
4. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra
5. Université Pierre et Marie Curie and Hopital Pitie-Salpetriere

**Background:** The “Rheumatoid Arthritis Impact of Disease” (RAID) score is a Patient Reported Outcome (PRO) that comprises seven domains (pain, functional disability, fatigue, sleep, physical well-being, emotional well-being, coping), evaluated from 0 (worst) to 10 (Best) [1]. The RAID may reflect impact from the patient’s perspective, more widely than other usual scores. How does the RAID correlate with disease activity scores?

**Objectives:** to assess the associations between the RAID and established measures used in RA, in particular disease activity measures and other PROs.

**Material and Methods:** 101 consecutive RA patients followed in a tertiary rheumatology department were included in this cross-sectional study. Patient demographics and clinical data were collected through a standardized protocol, which includes: a) indices of disease activity: DAS28, SDAI, CDAI and HAQ; b) PROs: the Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), the Happiness Scale (HS) and the EuroQOL (EQ5D) score; c) patient and physician global assessment (PGA and PhGA). We used Spearman s Correlation Coefficient for all statistical analysis.

**Results:** A mean RAID of  $4.8 \pm 2.2$ , with a normal distribution, was reported by our sample (82% females,  $58.76 \pm 12.41$  years old,  $13.04 \pm 8.6$  years of disease). RAID showed moderate correlations with most of the established combined indices of disease activity, with the HAQ having the highest correlation ( $r=0.66$ ), fol-

lowed by CDAI and SDAI ( $r=0.62$  and  $r=0.61$ , respectively). Regarding PROs, RAID was significantly correlated with HADS-Anxiety ( $r=0.63$ ), HADS-Depression ( $r=0.55$ ), EQ5D ( $r=-0.45$ ) and Happiness ( $r=-0.41$ ). RAID was strongly correlated with PGA ( $r=0.70$ ) but weakly with PhGA.

**Conclusion:** RAID was well correlated to PGA but only moderately to other outcomes indicating the use of RAID in clinical practice may allow capturing a more comprehensive representation of the impact of RA than other scores. The high association between RAID and SDAI/CDAI indicates RAID is related to disease activity. Further research on the patient’s perspective and its link with the disease process is warranted.

**REFERENCES**

1. Gossec L, et al. Ann Rheum Dis 2011;70(6):935-42.

**P6 – PNEUMONIA ORGANIZATIVA EM DOENTE COM ARTRITE PSORIASICA SOB ETANERCEPT**

Pedro Madureira<sup>1</sup>, Sofia Pimenta<sup>1</sup>, Ana Verónica Cardoso<sup>2</sup>, José Miguel Jesus<sup>3</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>4</sup>

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

**Caso Clínico:** Apresenta-se o caso de uma doente de 52 anos, com artrite psoriática com envolvimento axial e periférica com 12 anos de evolução. Inicialmente medicada com metotrexato até 10 mg/semana, que suspendeu por bicitopenia. Iniciou leflunomida com resposta parcial, e foi proposta para tratamento biológico com etanercept (+LFN) em Abril/2011. Em Junho/2013 refere tosse e expectoração amarelada associada a arrepios de frio; Rx tórax não apresentava alterações, e fez apenas tratamento sintomático. Desde então manteve episódios frequentes de tosse e expectoração com necessidade de vários ciclos de antibioterapia. Em Maio/2014 recorre ao SU por dispneia, tosse e expectoração; foi diagnosticada pneumonia e foi medicada com levofloxacina 750 mg/dia com resolução das queixas. Realizou tomografia computadorizada – alta resolução (TC-AR), que mostrava áreas focais de atelectasia/consolidação na periferia do segmento anterior do lobo superior esquerdo e no segmento anterior do lobo superior direito (LSD), com ligeiro espessamento brônquico associado; destacavam-se alguns focos de

consolidação focal no segmento posterior do LSD com áreas de vidro despolido à periferia, bem como áreas de micronódulos com esboço de distribuição tipo “tree in bud”, no segmento apical do LSD e língula. Levantou-se a hipótese de infecção por agente atípico ou fúngico e suspendeu Etanercept até esclarecimento do quadro. Foi observada em consulta de Pneumologia, e realizou lavado broncoalveolar que foi negativo para fungos, bactérias, *M. tuberculosis* (exame directo, cultural e pesquisa de DNA) e para células malignas.

Tendo em conta a exclusão de outras causas, e o padrão imagiológico sugestivo foi diagnosticada Pneumonia Organizativa possivelmente associado ao tratamento com etanercept. Cerca de 3 meses após suspensão de biológico repetiu TC-AR tórax que mostrou resolução quase completa das alterações anteriormente presentes, sendo apenas visível atelectasia e escassos micronódulos na língula, discretas atelectasias subsegmentares na língula e lobo médio e micronódulo com 5mm no segmento inferior do lobo médio, na topografia onde anteriormente se identificava uma consolidação. Foi proposta para iniciar outro agente Anti-TNF.

**Conclusão:** A pneumonia organizativa é uma doença intersticial pulmonar, que surge geralmente na sequência de certas infecções e neoplasias. São poucos os casos de pneumonia organizativa associada a etanercept presentes na literatura, e todos descritos em doentes com artrite reumatóide. Que seja do conhecimento dos autores, não há outros casos descritos de pneumonia organizativa associada a etanercept ou a outros anti-TNF na artrite psoriásica.

## P7 – SARCOIDOSE: UMA APRESENTAÇÃO INVULGAR

Pedro Madureira<sup>1</sup>, Sofia Pimenta<sup>1</sup>, Hélder Cardoso<sup>2</sup>, Rui Guimarães Cunha<sup>3</sup>, Lúcia Costa<sup>4</sup>

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

2. Serviço de Gastreenterologia, Centro Hospitalar de São João

3. Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de São João

4. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João

**Caso Clínico:** Os autores apresentam o caso de um homem com 35 anos, sem antecedentes relevantes, referenciado à consulta de Reumatologia por tumefacção mole de coloração vinosa da falange média do 2º e 5º dedo da mão direita e da falange média do 4º dedo e proximal do 3º dedo da mão esquerda com cerca de 3 anos de evolução. Associadamente referia artralguas das

articulações interfalângicas proximais e apresentava redução do arco de amplitude das articulações interfalângicas.

Trazia consigo ressonância magnética (RM) das mãos com alterações do padrão de sinal medular ósseo do 2º e 4º metacarpo, falange intermédia do 2º e 5º dedo, e falange proximal do 3º dedo, assim como envolvimento dos tecidos moles adjacentes aos segmentos ósseos atingidos com características de hipersinal nas sequências sensíveis ao líquido, interpretadas como malformações vasculares múltiplas.

O estudo analítico evidenciou o aumento das enzimas de lesão hepática (AST 95; ALT 130 U/L), gama-GT (317 U/L), fosfatase alcalina (561 U/L) e aldolase ligeiramente elevada. Foi pedido estudo imunológico que mostrou hipergamaglobulinemia, factor reumatóide positivo em título baixo e anticorpo anti-músculo liso positivo.

Ecografia abdominal mostrou hepatomegalia esteatótica moderada; na Colangio-RM era visível conglomerado adenopático retroperitoneal e mesentérico; fígado sem lesões. Realizou biópsia hepática cujo exame histológico mostrou granulomas epitelióides portais e intralobares; biópsia de gânglios linfáticos abdominais também mostrou presença de granulomas epitelióides, sugerindo processo granulomatosa de etiologia não esclarecida. Pesquisa de bacilos álcool-ácido resistentes foi negativa.

Excluídas causas infecciosas associadas a processos granulomatosos.

Foram pedidos Rx mãos e pés nos quais se identificava a existência de lesões geólicas ovaladas com bordos regulares na região central da diáfise das falanges proximais e médias, sugestivas de sarcoidose com attingimento ósseo.

Realizou cintigrafia corporal com gálio, que revelou hiperfixação do radiofármaco em múltiplos gânglios mediastínicos, hilos pulmonares e abdominais. Tomografia Computorizada (TC) tórax confirmou a presença de múltiplas formações ganglionares envolvendo todos os segmentos pulmonares e os hilos, num padrão sugestivo de sarcoidose ganglionar. Os níveis de enzima convertora de angiotensina encontravam-se aumentados (117 U/L para normal 20-70).

Exame histológico de biópsia das lesões cutâneas confirmou a presença de granulomas epitelióides com raras células gigantes multinucleadas, rodeadas por linfócitos. Iniciou tratamento com prednisolona 1 mg/kg/dia.

**Conclusão:** Apesar das manifestações osteoarticulares

e cutâneas da sarcoidose estarem associadas ao envolvimento pulmonar, verifica-se neste caso uma apresentação atípica, tanto ao nível cutâneo, como na forma de apresentação inicial (ganglionar e hepática).

#### **P8 – ARTRITE INFECCIOSA MULTIFOCAL A ASPERGILLUS**

Nikita Khmelinskii<sup>1</sup>, Carla Macieira<sup>1</sup>,  
José Carlos Romeu<sup>1</sup>, Tiago Marques<sup>2</sup>,  
José Alberto Pereira da Silva<sup>1</sup>

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

2. Serviço de Doenças Infecciosas, Hospital Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

**Objectivos:** Relato de um caso de aspergilose disseminada com focalização osteoarticular múltipla, salientando-se a raridade desta infecção articular e a agressividade do agente, devidamente traduzidas por métodos de imagem.

**Metodologia:** Descrição de caso clínico de artrite infecciosa a *Aspergillus*, cuja evolução imagiológica se ilustra, sendo efectuada a propósito, revisão da literatura publicada.

**Resultados:** Homem de 54 anos, com antecedentes de esplenectomia e linfoma não-Hodgkin, submetido a transplante autólogo de medula óssea. Internado em aplasia medular complicada de neutropénia febril e infecção respiratória. Em internamento, sob terapêutica antibiótica e imunomoduladora prolongadas, mantendo febre, desenvolve sinais inflamatórios da articulação tíbio-társica e dorso do pé esquerdos. Admitida artrite infecciosa por provável agente nosocomial, inicia, após artrocentese diagnóstica ecoguiada, antibioterapia empírica com vancomicina e ceftriaxone. Após onze dias aparecimento concomitante de dor glútea e lombalgia direitas, de ritmo inflamatório. A tomografia axial computadorizada e posteriormente a ressonância magnética (RMN) evidenciaram sacroileíte erosiva direita e espondilodiscite D12-L1. Foram ainda observadas alterações radiográficas de possível osteonecrose do astrágalo e de hiperostose esquelética idiopática difusa. Os exames microbiológicos foram negativos. Das serologias solicitadas foi positiva a pesquisa do antígeno galactomanano (agGM, título 4,01; referência <0,5). Assumido o diagnóstico de aspergilose disseminada com focalização osteoarticular múltipla, inicia voriconazol 200-350mg 2id. Após três meses de terapêutica verificou-se melhoria clínica da dor glútea e

lombal, com normalização dos parâmetros de fase aguda e evolução favorável das alterações imagiológicas verificadas na RMN. Por persistência de agGM positivo e coexistindo sinais inflamatórios no pé, é pensada a persistência de lesão, nomeadamente abcedada, do astrágalo, sendo interdisciplinarmente decidida solução cirúrgica, que confirmou a existência de abscesso justastragalino. Um mês após cirurgia, apesar das culturas do material cirúrgico não terem isolado agente, objetivou-se resolução clínica e negatividade do título agGM, consubstanciando o diagnóstico.

**Discussão/ conclusões:** A artrite por espécies de *Aspergillus* é rara, sendo mais frequente nos doentes imunocomprometidos. Acarreta neste contexto destruição articular rápida e inexorável, e risco sistémico significativo. Um elevado grau de suspeição clínica é necessário para o diagnóstico, que deverá idealmente ser confirmado por exame histológico/ micológico. No presente caso o contexto clínico do doente (antecedentes de linfoma, anemia aplásica, imunossuprimido, internamento prolongado), e a evidência de agGM persistentemente positivo, consolidaram a hipótese. O diagnóstico foi estabelecido atendendo à resposta clínica com conversão serológica à terapêutica instituída, com conseqüente favorável evolução imagiológica das lesões. A recorrência/ persistência da aspergilose articular poderá beneficiar de solução cirúrgica adjuvante à antibioterapia.

#### **P9 – NECROSE ASSÉPTICA EM DOENTE COM INFECÇÃO VIH E TERAPÊUTICA COM INIBIDORES DA PROTEASE E CORTICÓIDE INALADO**

Nikita Khmelinskii<sup>1</sup>, Sónia do Vale<sup>2</sup>,  
Carlos Miranda Rosa<sup>1</sup>, José Alberto Pereira da Silva<sup>1</sup>

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

2. Serviço de Endocrinologia, Hospital Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

**Objectivos:** Relato de um caso de necrose asséptica do joelho num doente com infecção VIH e terapêutica com inibidores da protease e corticóide inalado.

**Metodologia:** Estudo de caso com descrição de dados clínicos, laboratoriais e imagiológicos, e revisão da literatura associada.

**Resultados:** Homem, de 40 anos de idade, encaminhado por artrite do joelho esquerdo com antecedentes de: síndrome de imunodeficiência adquirida medicado com raltegravir 400mg 2id, tenofovir 300mg 1id,

darunavir 400mg lid e ritonavir 100mg lid; doença pulmonar obstrutiva crónica, medicado com bromido de tiotropio 18µg/dia, salmeterol/fluticasona 50µg/250µg 2id, inalados; necrose asséptica da articulação coxo-femoral direita cinco anos antes; hiperlipidémia medicada com pitavastatina 20mg lid; hábitos tabágicos, etílicos e toxifílicos passados. Diagnóstico, um ano antes de síndrome de Cushing exógena, secundária à terapêutica com fluticasona em associação com darunavir/ ritonavir, e osteoporose secundária, tendo iniciado terapêutica com alendronato 70mg semanal e interrompido fluticasona. Referia episódio prévio de artrite do joelho esquerdo, com resolução após terapêutica com antiinflamatório.

Dos exames complementares realizados o exame citológico do líquido sinovial revelou 20.000 eritrócitos/µL com exame microbiológico negativo, e radiograficamente verifica-se alteração da trabeculação óssea do côndilo femoral interno e planalto tibial. Perante suspeita de necrose asséptica, num doente com episódio prévio e síndrome de Cushing, realizada ressonância magnética que revelou enfarte ósseo da extremidade proximal da tibia e côndilo femoral interno.

Excluídas outras causas, nomeadamente causas metabólicas, hemoglobinopatias, coagulopatias e síndrome anticorpos antifosfolípidos, o doente foi aconselhado à descarga do membro inferior, terapêutica sintomática com antiinflamatório não esteróide e avaliação em consulta de Ortopedia. Aos seis meses, permanece assintomático e sem evidência de progressão radiográfica.

**Discussão/ Conclusões:** Os inibidores da protease aumentam a exposição sistémica aos corticóides, tendo já sido previamente descritos casos de síndrome de Cushing exógena, necrose asséptica e osteoporose secundária, em doentes com infecção VIH tratados com regime antirretroviral potenciado com ritonavir, e corticóide inalado. A ser inevitável a associação, a terapêutica deverá ser realizada na menor dose e duração possíveis, e outros factores precipitantes de osteonecrose deverão ser controlados, de forma a diminuir o risco destas complicações.

#### **P10 – A CASE OF REYNOLDS SYNDROME: A CASE REPORT**

Maria Inês Seixas<sup>1</sup>, Ana Rita Elvas<sup>2</sup>, Tânia Santiago<sup>3</sup>, Maura Couto<sup>3</sup>, Paulo Monteiro<sup>3</sup>

1. Centro Hospitalar Tondela- Viseu
2. Centro Hospitalar Cova da Beira
3. Centro Hospitalar Tondela – Viseu

**Objectives:** To describe a case of scleroderma and primary biliary cirrhosis (PBC) overlap syndrome, and to discuss the association of these two entities.

**Methods:** Review of the clinical file and of the literature.

**Results:** PBC has been considered as the most common liver disorder in patients with systemic sclerosis (SSc). Reynolds et al. described this association in 1971. The estimated prevalence of PBC among patients with SSc is 2.5-3%. The majority of PBC patients are asymptomatic and diagnosed incidentally during the diagnostic workup or treatment for other conditions. The serological hallmark of PBC is the presence of high-titer serum antimitochondrial autoantibodies (AMA), however PBC-specific antinuclear autoantibodies can be observed in 30% of patients.

The authors describe a case of a 76-year-old female patient referred to our rheumatology clinic because a Raynaud's phenomenon complaints. Physical examination revealed sclerodactily and facial telangiectasias. The routine laboratory workup (hemogram, ionogram, c-reactive protein and erythrocyte sedimentation rate) was normal, with exception for an elevation of the gamma-glutamyl transpeptidase 67.2 (N<32 UI/L) and alanine aminotransferase (ALT) 41 (N<31 UI/L). Antinuclear and anticentromere antibodies were positive (1/2560). Anti-gp120, anti-BPO and M2 anti-mitochondrial antibodies were also positive. Nailfold capillaroscopy showed some dilated capillaries, haemorrhages, architectural disorganization and loss of capillaries, compatible features with SSc pattern. Chest radiography and a high-resolution computed tomography were normal. Abdominal ultrasound was normal. Limited cutaneous SSc diagnosis was established. Treatment with sustained-release nifedipin 30 mg id, and pentoxifylline 400 mg 3id was begun, with clinical improvement.

**Discussion:** The association of scleroderma and PBC is a rare but intriguing autoimmune syndrome that challenges the clinicians in terms of early diagnosis and shared management. The authors highlight that the presence of AMA and PBC-specific antinuclear autoantibodies can precede clinical symptoms of PBC. Thus, AMA or PBC-specific autoantibodies positive scleroderma cases require immediate attention and close, long-term monitoring for early detection of symptoms, signs, and liver function tests for monitoring disease progression. Advanced age, hyperbilirrubinemia, low serum albumin and stage 4 (cirrhosis) liver biopsy indicate worse prognosis. Nevertheless, survival of pa-

tients with PBC and limited subset of SSc seems to be better than that of patients with PBC alone.

### P11 – RITUXIMAB NO TRATAMENTO DE UM SÍNDROME DE SOBREPOSIÇÃO ESCLEROSE SISTÊMICA/POLIMIOSITE

Maria Inês Seixas<sup>1</sup>, Ana Rita Elvas<sup>2</sup>, Nádia Martins<sup>3</sup>, Tânia Santiago<sup>1</sup>, Maura Couto<sup>1</sup>, Paulo Monteiro<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar Tondela – Viseu
2. Centro Hospitalar Cova da Beira
3. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria – Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE; Unidade de Reumatologia, Hospital de São Teotónio, CHTV

**Objetivos:** Avaliar o impacto do rituximab no tratamento de polimiosite refratária.

**Metodologia:** Revisão da literatura e do processo clínico.

**Resultados:** Mulher de 66 anos que iniciou em Fevereiro 2014 um quadro caracterizado por disfagia, disfonía, tetraparésia de predomínio proximal, fenómeno de Raynaud e perda de peso significativa com 4 meses de evolução. Analiticamente salienta-se uma elevação da creatinaquinase (CK) total 3163 U/L (N<150) e aldolase 70,4 U/L (N<7) e positividade para anticorpos antinucleares com um título de 1/2560, padrão granular fino denso e nucleolar, anti-Scl75, anti-Scl100 e anti-Ku. Na capilaroscopia periungueal visualizou-se um padrão esclerodérmico tardio. A manometria revelou uma disfunção esofágica proximal. A biópsia do deltóide foi compatível com polimiosite. Por manter disfagia e emagrecimento foi necessária a colocação de uma gastrostomia endoscópica percutânea (PEG). Perante este quadro clínico iniciou prednisolona 1mg/Kg/dia, embora sem melhoria da força muscular nem do valor de CK. Optou-se por introduzir rituximab (1g via endovenosa com 2 semanas de intervalo), com melhoria franca da força muscular e normalização do valor da CK. Em Março de 2014 iniciou terapêutica com azatioprina que mantém até à data. Atualmente, após um ano do quadro descrito, está medicada com prednisolona 10mg/dia e azatioprina 2 mg/kg/dia, sem necessidade de re-tratamento com rituximab. Por franca melhoria da capacidade de deglutição foi encerrada a PEG, com sucesso.

**Discussão:** Baseado neste caso clínico e em casos anteriormente descritos na literatura, o rituximab apresenta-se como uma opção válida e útil que deve ser considerada no tratamento da polimiosite refractária a corticoterapia.

### P12 – UM CASO DE DERMATOMIOSITE ASSOCIADA AO ETANERCEPT

Susana Fernandes<sup>1</sup>, Joana Lima Borges<sup>2</sup>, Vera Las<sup>2</sup>, Cândida Silva<sup>2</sup>, Marília Rodrigues<sup>3</sup>, Armando Malcata<sup>3</sup>, Augusto Faustino<sup>2</sup>

1. Instituto Portugues de Reumatologia
2. Instituto Português de Reumatologia
3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

**Introdução:** A terapêutica com agentes anti-TNF tem sido associada a vários efeitos adversos imunológicos. A associação com Dermatomiosite ou Poliomiosite é extremamente rara, correspondendo a menos de 1% do total dos casos associados a indução da auto-imunidade por estes agentes. Estão descritos até ao momento 8 casos na literatura em associação a Infliximab, Etanercept e Adalimumab.

**Descrição do Caso:** Doente de 28 anos, com diagnóstico de Artrite Reumatóide com 10 anos de evolução, negativa para factores reumatóides e anti CCP e actualmente erosiva, associada a fenómeno de Raynaud incompleto e ANA 1/320 em padrão fino granular com restantes sub especificidades negativas. Por manter elevada actividade inflamatória iniciou Etanercept 50 mg (que só viria a iniciar dois anos depois da proposta por diagnóstico de Tuberculose Pulmonar bacilifera). Após 16 meses de ter iniciado esta terapêutica, iniciou quadro de febre, rash facial heliotropo, pápulas nos membros inferiores, mialgias, fraqueza muscular proximal da cintura escapular e pélvica e agravamento da poliartrite. Apresentava anemia inflamatória de 8,4 g/dl, VS 108 mm/h, PCR 4,0 mg/dl, hipergamaglobulinémia policlonal, subida das enzimas musculares (máximo CK 1297 U/L, mioglobina 1194 µg/L e aldolase 93,5 U/L) e de transaminases (AST 229 U/L e ALT 112 U/L), com função renal normal, Houve subida do título de ANA s para >1/640 e positividade de anticorpo anti Pm-Scl-75, associada a frequentes tortuosidades e algumas zonas de neovascularização na Capialroscopia. O electromiograma dos membros inferiores revelou abundantes potenciais miopáticos e em alguns músculos actividade espontânea e a Biópsia Muscular revelou lesões compatíveis com Dermatomiosite. Foi feita exclusão de síndrome paraneoplásico, de envolvimento cardio-pulmonar e de etiologia infecciosa. Foi suspenso Etanercept e instituídos dois pulsos de metilprednisolona 500 mg com alteração para prednisolona 30 mg/dia em associação a azatioprina 100 mg, assistindo-se a melhoria clínica e analítica progressiva do quadro

muscular, articular e cutâneo, actualmente em remissão. Encontra-se medicada com azatioprina, ciclosporina e prednisolona, mantendo actividade inflamatória nos punhos e algumas MCFs. Está proposta para colocação de prótese na ATM esquerda. Encontra-se sob investigação de quadro recente de adenopatias axilares e hipersudorese nocturna (ainda inconclusivo após realização de ecografias axilares e mamária, TC tórax, celectomia axilar), motivo pelo qual ainda não realizou *switch* de terapêutica imunossupressora.

**Discussão/ Conclusão:** Os autores discutem o efeito imunológico paradoxal associado ao Etanercept, descrevendo um caso raro de aparente iatrogenia a este agente anti-TNF.

### **P13 – CRIGLOBULINÉMIA MISTA ESSENCIAL TIPO II COMO APRESENTAÇÃO DE MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTROM**

Susana Fernandes<sup>1</sup>, Luciana Frade<sup>2</sup>, Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Cláudia Miguel<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, José Vaz Patto<sup>1</sup>, Paula Peixe<sup>3</sup>, Maria Pedro Silverio<sup>4</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia
2. Medicina III – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental/HSFX
3. Gastroenterologia – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental/HEM
4. Hematologia – Centro Hospitalar Lisboa Ocidental/HSFX

**Introdução:** A Crioglobulinémia Mista é uma doença multissistémica rara caracterizada pela presença de uma ou mais imunoglobulinas que precipitam no soro a baixas temperaturas. Pode ser apresentação de infecção, neoplasia ou doença sistémica auto-imune subjacente, devendo o tratamento ser orientado de acordo à sua etiologia. Os autores apresentam um caso de Crioglobulinémia Mista Essencial (CME) tipo II num doente portador crónico de Hepatite B, em que a vasculite foi apresentação paraneoplásica de Macroglobulinemia de Waldenstrom.

**Descrição do caso:** Doente 62 anos, género masculino, com história prévia de Espondilite Anquilosante B27+ diagnosticada em 2014 (assintomática) e Infecção por Hepatite B crónica desde 1988. Em Fevereiro 2013, iniciou quadro de hipostesia e diminuição da força muscular distal dos membros inferiores (MIs) associadas a pequenas manchas eritemato violáceas que evoluíram posteriormente para úlceras (imagem 1 e 2), oligoartrite das tibiotársicas, fenómeno de Raynaud, adenopatias cervicais, axilares e inguinais, subfebricula,

hipersudorese nocturna e perda ponderal significativa. Foi referenciado para Reumatologia em Março 2014 e internado para investigação. Apresentava factor reumatóide e crioglobulinas IgM e IgG positivas, consumo de C4, gamapatia monoclonal IgM, VS 34 mm/h, PCR 2,3 mg/dL, AgHbs+, antiHbc+, antiHbe+, DNA viral indetectável, ANA, ANCA,  $\alpha$ -fetoproteína, VIH, HCV, função hepática, renal e urina 24h normais. O electromiograma revelou polineuropatia periférica, axonal e desmielinizante sensitivo-motora e a Biopsia Cutânea revelou vasculite de pequenos vasos, compatível com CME. Foi investigado igualmente com ecografia, TC trifásica e angioTC abdominais que revelaram nódulo hipervascular *de novo* no segmento IV suspeito de Carcinoma hepatocelular, tendo sido sujeito a quimioembolização. Iniciou Entacavir para profilaxia de reactivação do HBV. A TC toraco-abdomino-pelvica revelou adenopatias axilares, mediastínicas e ilíacas e a biópsia de gânglio excisional, biópsia óssea e mielograma foram compatíveis com infiltração medular por linfoma B linfoplasmocítico. Foi admitido o diagnóstico de CME tipo II associada a Macroglobulinemia de Waldenstrom e o doente foi transferido para Hematologia. Cumpru quatro pulsos de R-CVP (rituximab, ciclofosfamida, vincristina, prednisolona). Nesse período, teve várias complicações, nomeadamente neutropenia febril, hemólise e aplasia medular, com necessidade de internamento prolongado para medidas de suporte e antibioticoterapia de largo espectro. A TC de controlo mostrou regressão das adenopatias e a biópsia óssea infiltração mínima por linfoma de baixo grau, com melhoria progressiva do estado geral do doente.

**Discussão/Conclusão:** Os autores discutem a abordagem diagnóstica e as opções terapêuticas deste caso complexo. A etiologia infecciosa e paraneoplásica deverão ser sistematicamente pesquisadas nas vasculites crioglobulinémicas.

### **P14 – THE “RHEUMATOID ARTHRITIS IMPACT OF DISEASE” SCORE HAS SLIGHTLY BETTER CORRELATIONS THAN PATIENT GLOBAL ASSESSMENT WITH OTHER PATIENT REPORTED OUTCOMES**

Ricardo Ferreira<sup>1</sup>, Cátia Duarte<sup>2</sup>, Sylvie Batista<sup>3</sup>, Catarina Medeiros<sup>3</sup>, José Pedro Sousa<sup>3</sup>, Gisela Eugénio<sup>4</sup>, Carlos Costa<sup>1</sup>, Pedro Carvalho<sup>1</sup>, Margarida Coutinho<sup>2</sup>, Maria João Salvador<sup>1</sup>, J.A.P. da Silva<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e



Universitário de Coimbra

2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

3. Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra.

**Background:** Patient Global Assessment (PGA) is the only patient reported outcome considered in Treat-to-Target strategy of Rheumatoid Arthritis (RA). However, several studies have shown that it is poorly standardized and characterized<sup>1</sup> and the main reason to non-achievement of remission<sup>2</sup>. Additionally, its ability to reflect the scope of impact of the disease has been pointed as limited<sup>3</sup>. The “Rheumatoid Arthritis Impact of Disease” (RAID) score may provide a better representation of the patient’s experience of the disease<sup>4</sup> but still needs further assessment and validation in real practice contexts.

**Objectives:** to analyse if PGA and RAID are similarly influenced by demographic and clinical features of patients with RA.

**Material and Methods:** 101 consecutive RA patients (82% females, 58.8±12.4 years old and 13.0±8.6 years of disease) were included in this cross-sectional study. Patient demographics and clinical assessments were collected through a standardized protocol, which includes PGA as Reuma.pt, RAID (0-10 points), Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), Quality of Life (EQ5D), Happiness Scale (HS), Health Assessment Questionnaire (HAQ), Pain (VAS 0-100mm) and joint counts. For statistical analysis we used Pearson’s Correlation Coefficient and ANOVA one way test.

**Results:** Our sample presented a mean RAID of 4.81±2.17 and a mean PGA of 51.6±29.5, which were strongly correlated ( $r=0.70$ ;  $p=0.00$ ). Age is statistically correlated with RAID ( $r=0.23$ ) but not with PGA. Patients with less years of formal education had significantly higher PGA ( $F(3)=3.435$ ;  $p=0.020$ ), but not RAID ( $F(3)=9.725$ ;  $p=0.105$ ). Swollen Joint Count (SJC) were statistically correlated with PGA ( $r=0.25$ ) but not with RAID. Disease duration, Tender Joint Counts and EQ5D had similar correlations with both PGA and RAID. All other PROs have slightly higher correlations with RAID than with PGA, except pain, which is strongly correlated with PGA.

**Conclusion:** RAID and PGA are strongly correlated and convey only slightly different constructs. Further studies are needed to clarify whether the use of the individual scores of RAID may convey information which

is unique and useful to optimize patient care.

#### REFERENCES

1. French T, et al. *Musculosk. Care.* 2013;11(4):229-37.
2. Studenic P, et al. *Ann. Rheum. Dis.* 2012;71(10):1702-5.
3. Masri KR, et al. *Jour. Rheumatology.* 2012;39(6):1139-45.
4. Gossec L, et al. *Ann. Rheum. Dis.* 2011;70(6):935-42.

#### P15 – CORTICOSTEROID-REFRACTORY AUTOIMMUNE SENSORINEURAL HEARING LOSS ASSOCIATED WITH ANKYLOSING SPONDYLITIS: A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Pedro Ávila Ribeiro<sup>1</sup>, Luís Dores<sup>2</sup>, Elsa Vieira-Sousa<sup>3</sup>, J.A. Pereira da Silva<sup>1</sup>, Joana Deus<sup>2</sup>

1. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal

2. Otorhinolaryngology department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal

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

**Objectives:** Sensorineural hearing loss (SNHL) has been reported in association with ankylosing spondylitis (AS), although the underlying pathogenic mechanisms are not fully understood. We report the case of a patient with recurrent episodes of bilateral SNHL and limited response to prednisone. Clinical stability was achieved after initiation of methotrexate therapy.

**Methods:** Case discussion and literature review.

**Results:** A 32-year-old man diagnosed with AS with axial involvement and previous anterior uveitis, HLA-B27 positive, treated with naproxen monotherapy, presented to the otorhinolaryngology emergency department with sudden bilateral asymmetric hearing loss. He was diagnosed with idiopathic sudden SNHL and treated with oral prednisone (PDN) 80mg/day tapered over 8 weeks with complete hearing recovery from the right ear and partial recovery from the left side. Recurrence of SNHL, involving both right and left ears, occasionally with accompanying tinnitus and vertigo, was observed with a frequency of 6 episodes during a follow-up period of 13 months, despite corticosteroid treatment and stable musculoskeletal disease. Inner ear magnetic resonance imaging (MRI) was normal and infectious and associated immune-mediated diseases were excluded. In particular, anti-nuclear antibodies and anti-neutrophil cytoplasmic antibodies were negative and positron emission tomography (PET) scan

ruled out vasculitis. Due to the recurrence of disease and partial response to PDN, methotrexate 15mg/week was started with no recurrence of hearing loss episodes during a follow-up of 6 months.

**Discussion:** Autoimmune SNHL is a rare clinical entity previously described in association with several immune-mediated diseases. We found 4 reports of AS patients presenting with a subacute SNHL suggesting autoimmune inner ear disease, responsive to steroids. Herein we report the first AS patient with autoimmune cochleovestibular disease associated with previous uveitis. A multidisciplinary approach is the cornerstone to establish a correct diagnosis. Workup including a detailed history and physical examination, repeated audiograms, MRI and eventually a PET scan is needed to exclude other inner ear disorders including vasculitis (Cogan and Susac's syndromes), otosyphilis and retrocochlear pathologies such as acoustic neuroma, meningioma, intracranial metastases, demyelinating or ischemic diseases. The diagnosis of autoimmune inner ear disease remains clinical and should be suspect when no other etiology for hearing loss is found and there is progression over >72h to several months. Empirical corticosteroid therapy is effective in 50-70% of cases. Although a single randomized controlled trial found no apparent benefit of MTX over placebo, two open-label studies have shown significant clinical and audiometric improvement.

(IL-6), interleucina 10 (IL-10) e proteína oligomérica da matriz cartilaginosa (COMP), em mulheres pós-menopausa com AR e em mulheres sem a doença.

**Métodos:** 17 voluntárias com AR e 17 sem a doença, com média de idade de 54,7 + 6,63 anos foram submetidas a uma sessão de exercício resistido com uma série de 12 repetições a 50% de uma repetição máxima (1RM) e uma série de 8 repetições a 75% de 1RM. Os exercícios realizados foram: extensão de joelho, flexão de joelho, abdução e adução do quadril. As amostras de sangue foram obtidas 30 minutos antes, 5 minutos antes, imediatamente após, 1 hora, 2 horas e 24 horas após a sessão de exercício.

**Resultados:** Identificamos aumentos na produção de IL-6 no período de descanso antes de exercício, imediatamente após, 1 hora, 2 horas e 24 horas após o exercício. A IL-1ra aumentou imediatamente após, 1 hora e 2 horas após o exercício, retornando aos níveis basais dentro de 24 horas. Os aumentos nos níveis de IL-10 foram detectados 1 hora e 2 horas após o exercício. Além disso, uma redução na produção de IL-1 $\beta$  foi identificado 24 horas após o exercício. A concentração de COMP também aumentou imediatamente após o exercício, mas voltou ao valor inicial com o repouso.

**Conclusão:** Os resultados indicam que o exercício resistido parece ser um importante e seguro instrumento na abordagem de pacientes com AR.

### SESSÃO DE POSTERS III

#### GRUPO 7

#### P1 – EFEITO AGUDO DE UMA SESSÃO DE EXERCÍCIO RESISTIDO EM MARCADORES INFLAMATÓRIOS DE MULHERES COM ARTRITE REUMATÓIDE

Ana Carolina Pinto<sup>1</sup>, Jamil Natour<sup>1</sup>, Charlls Castro<sup>1</sup>, Marina Eloi<sup>1</sup>, Luana Rosa<sup>1</sup>, Império Lombardi Junior<sup>1</sup>  
1. Universidade Federal de São Paulo

**Introdução:** A artrite reumatóide (AR) é uma doença inflamatória sistêmica, crônica e progressiva que pode levar à destruição articular e importante incapacidade funcional. Objetivo: Avaliar o efeito de uma sessão aguda de exercício resistido sobre as concentrações séricas de fator de necrose tumoral alfa (TNF- $\alpha$ ), antagonista do receptor de interleucina 1 (IL-1ra), interleucina 1 beta (IL-1 $\beta$ ), proteína C reativa (CRP), interleucina 6

#### P2 – TAPERING INFLIXIMAB IN ANKYLOSING SPONDYLITIS: CAN WE REDUCE COSTS?

Pedro Ávila Ribeiro<sup>1</sup>, Elsa Vieira-Sousa<sup>1</sup>, Helena Canhão<sup>1</sup>, João Eurico Fonseca<sup>1</sup>

1. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal

**Introduction:** The approved dose for infliximab (IFX) in the treatment of ankylosing spondylitis (AS) is 5mg/kg body weight every 6 weeks. Several studies have shown the 3mg/kg dose to be effective in a subgroup of AS patients but there is few published evidence regarding other dose-reduction regimens, namely adjusting the interval between doses and individualized dose adjustment. We analyzed AS patients disease activity upon increasing IFX administrations intervals on an individual basis.

**Methods:** The Rheumatic Diseases Portuguese Register (Reuma.pt) was used to select all patients diagnosed with AS, under IFX therapy for  $\geq 4$  months, follow-

ed at Santa Maria Hospital. All patients received IFX 5mg/kg at 0, 2 and 6 weeks and thereafter at variable intervals, between 6 and 11 weeks, on an individual basis, determined by clinical judgment. Clinical remission was defined as an ASDAS<1.3 for  $\geq 4$  months and recurrence as an ASDAS $\geq 1.3$  during 2 or more consecutive visits.

**Results:** 50 patients were followed for a mean time of 57 $\pm$ 35 months. 72% were males and the mean age at baseline was 45 $\pm$ 12 years. 11 patients (22%) were maintained on IFX every 6 weeks, 12 (24%) increased the interval between doses immediately after week 6 and 23 (54%) increased interval between doses later than week 6. The mean time between starting infliximab and the decision to increase dose intervals was of 18.2 ( $\pm$ 11.1) months. 10 patients (26% of those who increased dose intervals) had an ASDAS<1,3 when the decision to increase dose intervals was taken. 21 patients (42%) further achieved remission, with the physician determined regime, 21.5 $\pm$ 28.1 months after starting IFX. Regarding these patients, 16 (76%) showed persistent remission, 5 (24%) had recurrence of activity, on average 12,9 months after remission. At the last visit 19 (90%) were in remission.

**Conclusion:** This study confirms that increasing IFX administration intervals can be performed in clinical practice in a subgroup of patient without worsening of disease activity. A high percentage of patients achieved remission (42%) and maintained it through follow-up (32%) based in an individual adjustment regime, determined by the physician decision.

### P3 – SINOVITE VILONODULAR DO COTOVELO, VARIANTE EXTRA-ARTICULAR CIRCUNSCRITA: UMA APRESENTAÇÃO RARA

João Madruga Dias<sup>1</sup>, Jorge Garcia<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Médio Tejo

**Introdução:** A Sinovite Vilonodular Pigmentada é uma entidade clínica rara, caracterizada como um tumor benigno da membrana sinovial, apesar de possível apresentação agressiva com destruição articular. A variante circunscrita é quatro vezes menos frequente.

**Objectivo:** Apresenta-se um caso de Sinovite Vilonodular Pigmentada circunscrita do cotovelo.

**Metodologia:** Estudo clínico-laboratorial e imagiológico do doente.

**Caso Clínico / Resultados:** Apresentamos o caso de uma doente de 47 anos de idade, referenciada a consulta de Reumatologia por apresentar quadro de seis

meses de duração de artralgia do cotovelo esquerdo, incaracterística, com marcada tumefacção local na face anterior, a nível da inserção distal do bicipete braquial, além de limitação funcional importante. A ecografia do cotovelo mostrou massa hipoeecogénica de conteúdo heterogéneo com aproximadamente 70x30x20 cm. A RMN do cotovelo revelou área heterogénea na longa porção do bicipete braquial, com predomínio de hipersinal em T2 (com focos de menor sinal) e isossinal em T1 com focos de hipersinal, sugerindo o diagnóstico de Sinovite Vilonodular Pigmentada extra-articular. A doente aguarda cirurgia electiva para excisão da lesão e posterior avaliação anatomopatológica.

**Discussão/Conclusões:** A Sinovite Vilonodular Pigmentada é incomum, raramente afectando o cotovelo na variante circunscrita. É um diagnóstico a ser considerado na artralgia do cotovelo, especialmente se associada à presença de tumefacção em localização anómala.

### P4 – O PAPEL DA BIÓPSIA DE GLÂNDULAS SALIVARES MINOR NO SÍNDROME DE SJÖGREN: A EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE REUMATOLOGIA

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Georgina Terroso<sup>1</sup>,  
Joana Abelha-Aleixo<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>1</sup>,  
Pedro Madureira<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>,  
Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia – Centro Hospitalar São João

**Objectivos:** A biopsia de glândulas salivares minor (BGSM) é uma técnica simples, cujos resultados histopatológicos estão incluídos nos critérios de classificação para Síndrome de Sjögren (SS) do *American-European Consensus Group* (AECG) de 2002 e do *American College of Rheumatology* de 2012. Neste estudo pretende-se descrever a utilidade e segurança das BGSM, realizadas num Serviço de Reumatologia de um Hospital Universitário, na avaliação diagnóstica de doentes com suspeita SS.

**Metodologia:** Foi realizada uma análise retrospectiva de dados clínicos e laboratoriais dos doentes que foram submetidos a BGSM por suspeita de SS de Janeiro de 2013 a Fevereiro de 2015. A informação colhida incluiu dados demográficos, clínicos, serológicos e histológicos. Os doentes foram classificados de acordo com os critérios do AECG.

**Resultados:** Houve um total de 93 BGSM realizadas por suspeita de SS – 11 doentes por suspeita de SS secundário (6 com artrite reumatóide, 2 com lúpus eritematoso sistémico, 1 com rúpus, 1 com esclerose sistémica e 1 com hepatite autoimune) e 82 por suspeita

de SS primário. Das 93 BGSM, 91 (97,8%) amostras forneceram material adequado para análise histológica, no entanto 3 outros doentes foram excluídos por falta de informação clínica e laboratorial. Oitenta e dois doentes eram do sexo feminino, e a média de idade de  $50,8 \pm 12$  anos. Oitenta e seis doentes apresentavam sintomas secos: 90,7% xerostomia e 80,2% xeroftalmia; 27 doentes (30,7%) apresentavam positividade para os anticorpos anti-SSa e/ou anti-SSb. Vinte e seis doentes (29,5%) tinham 1 ou mais focos de 50 ou mais linfócitos por  $4 \text{ mm}^2$  na histologia, e 20 destes 26 (94,5%) cumpriam critérios AECG para SS. A classificação de SS foi possível em 32 (36,3%) dos 88 doentes. Em 12 (37,5%) dos 32 doentes, a BGSM foi essencial para obter o número de critérios necessários para ser classificado como SS. Não se registaram complicações imediatas ou tardias com o procedimento.

**Discussão/Conclusão:** Apesar das limitações deste estudo, retrospectivo e com uma amostra relativamente pequena, pode-se concluir que a BGSM é um procedimento seguro e útil na avaliação diagnóstica de doentes com suspeita de SS, que deve ser realizada sempre que há suspeita mas insuficientes critérios para estabelecer um diagnóstico definitivo.

#### **P5 – SARCOIDOSE PULMONAR APÓS TERAPÊUTICA ANTI-TNF- $\alpha$ POR UVEÍTE REFRACTÁRIA EM DOENTE COM ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL OLIGOARTICULAR**

Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Luís Figueira<sup>1</sup>, António Morais<sup>1</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia - Centro Hospitalar São João

**Objectivo:** Descrever um caso de sarcoidose induzida por terapêutica anti-TNF- $\alpha$  (infleximab), num doente com artrite idiopática juvenil (AIJ) oligoarticular com uveíte grave.

**Metodologia:** Revisão retrospectiva do processo clínico do doente e revisão da literatura.

**Resultados:** Doente de 26 anos, sexo masculino, com AIJ oligoarticular e ANAs positivos, desde os 2 anos de idade, com uveíte bilateral crónica, que entrou em remissão articular no início de 2004, tendo por isso abandonado as consultas de Reumatologia Pediátrica e Imunopatologia Ocular. Em 2012, por diminuição da acuidade visual, foi orientado novamente pelo seu médico de família para as referidas consultas hospitalares. Devido à severidade e refractoriedade da uveíte, em Março de 2012 iniciou terapêutica com infliximab, que foi suspensa em Março de 2013 pela presença de dor pleu-

rítica, anorexia, emagrecimento e hipersudorese. A primeira tomografia computadorizada (TC) de alta resolução do tórax mostrou adenomegalias hilares e mediastínicas e 3 nódulos pulmonares, justacissulares no lobo superior esquerdo, cada um com diâmetro inferior a 10 mm, pelo que foi referenciado para consulta de Pneumologia. Repetiu TC de tórax 2 meses depois, que revelou adenomegalias mediastínicas e hilares, com progressão dimensional em relação ao exame anterior, densificação em vidro despolido associada a múltiplos micronódulos e espessamento dos septos interlobulares, sobretudo nos lobos superiores e lobo médio. Analiticamente apresentava a enzima de conversão da angiotensina elevada (78 U/L). A biopsia transbrônquica de gânglios mediastínicos revelou processo inflamatório crónico granulomatoso, sendo a pesquisa de micobactérias negativa. O lavado broncoalveolar mostrou linfocitose intensa com relação CD4+/CD8+ elevada (3,6), com exame micobacteriológico negativo. Foi diagnosticada sarcoidose pulmonar e iniciou tratamento com corticoterapia sistémica (deflazacort 60 mg) em Agosto de 2013 com desmame progressivo. Em Dezembro de 2013 iniciou adalimumab por persistência de uveíte grave. Desde então verificou-se evolução clínica e imagiológica favorável da patologia pulmonar mas escassa resposta oftalmológica. Por isso, foi recentemente ajustada a frequência de adalimumab para toma semanal. De referir que nunca houve agudização articular.

**Discussão/Conclusões:** Vários casos de sarcoidose induzida por anti-TNF- $\alpha$  têm sido publicados na literatura. O mecanismo iatrogénico é, ainda, desconhecido, até porque estes fármacos também têm sido usados com algum sucesso no tratamento desta patologia. Não obstante, torna-se cada vez mais importante, perante um doente com sintomatologia que sugira a presença de sarcoidose e que esteja sob anti-TNF- $\alpha$ , considerar a hipótese de iatrogenia associada ao fármaco.

#### **P6 – ULTRASOUND DISEASE ACTIVITY SCORE IN ASSESSING JOINT INFLAMMATION IN PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS: COMPARISON WITH CDAI**

Margarida Oliveira<sup>1</sup>, Ângela Machado<sup>2</sup>, Paulo Monteiro<sup>3</sup>, Inês Cunha<sup>4</sup>, Maria José Mugeiro<sup>5</sup>

1. CHCBeira

2. Faculdade Ciências da Saúde – UBI

3. Centro Hospitalar Tondela – Viseu

4. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga

5. Centro Hospitalar Cova da Beira

**Background:** Various clinical composite scores are used to assess disease activity and follow-up in patients with rheumatoid arthritis (RA). Ultrasound (US) can be very valuable for clinical evaluation and monitoring evolution in RA patients. It is desirable to have a representative US composite score, that reflect a patient's overall disease activity.

**Objectives:** To evaluate the correlation between Disease Activity Score of 28 joints (DAS-28), Clinical Disease Activity Index (CDAI) and Simplified Disease Activity Index (SDAI), with US findings in Gray-scale (GS) and Color Doppler (CD). To compare CDAI with an ultrasound-based composite disease activity index (sCDAI).

**Methods:** Thirty nine patients with RA were selected from database of a rheumatology unit. Patients underwent clinical evaluation by two different observers. Laboratory data, DAS 28, CDAI and SDAI were collected. Two different experienced sonographers blinded to clinical data, performed US evaluation in GS and CD of twelve joints (bilaterally: wrists, second, third and fifth metacarpophalangeal joints and second and fifth proximal interphalangeal joints). Synovitis was scored in GS and CD from 0 to 3. Spearman's correlation were calculated to determine correlations between composite disease activity indices (DAS 28, SDAI, CDAI) and sonographic findings. A sonographic CDAI (sCDAI) was calculated.

**Results:** DAS-28, CDAI and SDAI have a statistically significant correlation with both  $GS \geq 1$  and  $CD \geq 1$  US findings: Correlation DAS 28 and GSUS and CDUS: 0.38 and 0.40, respectively; correlation CDAI and GSUS and CDUS: 0.41 and 0.58, respectively; correlation CDAI and GSUS and CDUS: 0.35 and 0.49, respectively. The average of the results of the CDAI (10.849±8.69) evaluation were very similar to the results obtained with sCDAI (10.83±8.89), when we use the presence of both GS and  $CD \geq 1$  to define synovitis. The results of the CDAI and sCDAI were not in agreement when to definite synovitis by US we use the results of GSUS or CDUS (14.67±9.05).

**Conclusions:** There is a good correlation between clinical examination (DAS 28, CDAI and SDAI) and US findings. The results of the sCDAI were very similar to the CDAI, when we use both GS and CD US data to define synovitis. However, when we only use GS data to define synovitis, sCDAI have a higher mean result. This is a initial study that is trying to find the optimal number of joints to be evaluated by US in clinical practice.

### P7 – HIP ARTHRITIS IS FREQUENT IN AXIAL SPONDYLOARTHRITIS DURING PREGNANCY: A PROSPECTIVE STUDY

João Madruga Dias<sup>1</sup>, Maria Manuela Costa<sup>2</sup>, Luísa Pinto<sup>3</sup>, Luís Graça<sup>3</sup>, José Alberto Pereira da Silva<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Médio Tejo

2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

3. Serviço de Obstetrícia, Centro Hospitalar Lisboa Norte

**Background:** The effect of pregnancy on spondyloarthropathies such as ankylosing spondylitis (AS) or axial psoriatic arthritis (PsA) was until recently not clear. Our previous work showed that disease activity during pregnancy is increased in AS and axial PsA. Despite C-Reactive protein (CRP) and especially erythrocyte sedimentation rate (ESR) being increased during normal pregnancy we also showed that Ankylosing Spondylitis Disease Activity Score (ASDAS) correlates with disease activity in AS and other spondyloarthropathies with axial involvement during pregnancy.

**Objective:** To study and characterize a population of women with axial spondyloarthritis diseases before, during pregnancy and post-delivery and to determine hip involvement (arthritis) in this population.

**Methods:** We prospectively evaluated 30 women, with a mean age of 31.5±4.7 years, 25 with the diagnosis of ankylosing spondylitis and 5 with axial psoriatic arthritis. Hip arthritis was confirmed both by physical examination and ultrasound (presence of ultrasonographic synovitis). ASDAS-CRP/ESR were calculated. Statistical treatment was performed using SPSS-20.

**Results:** Before conception, disease was active in 3 out of 30 AS/PsA patients, with an overall mean ASDAS-ESR/CRP of 0.49/0.11. During pregnancy there was an increase in disease activity until the 3rd trimester ( $p=0,005$ ) and after labour ( $p=0,025$ ). During the 2nd trimester, two thirds (20) of all patients had an active disease. Ultrasound-verified hip synovitis was found in 9 out of 30 patients, all symptomatic. Eight of these nine women stopped working due to disease activity, confirming the functional impairment caused by this condition.

All patients with ultrasound-confirmed hip arthritis had an active disease. As such, 9 out of 20 patients with an active disease had hip arthritis. The number of patients with hip arthritis steadily increased until the third trimester. Despite a considerable decrease post-partum, 2 patients remained with symptomatic ultrasound-con-

firmed hip synovitis. There was a correlation between hip arthritis and disease activity ( $p < 0.05$ ), as measured by ASDAS. Due to the restrictions of medication usage in pregnancy, all patients with hip involvement had to undergo prednisolone treatment. Two of them required ultrasound-guided intra-articular methylprednisolone injection.

**Conclusions:** Disease activity during pregnancy is increased in AS/PsA, with nearly one third of patients having hip arthritis, with considerable functional impairment and requiring prednisolone treatment. Hip arthritis seems to be a hallmark of Axial Spondyloarthritis disease activity during pregnancy.

### PB – IMPORTÂNCIA DA REPETIÇÃO DA BIÓPSIA MUSCULAR: A PROPÓSITO DUM CASO CLÍNICO

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Ligia Castro<sup>1</sup>, Stirling Carpenter<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar São João

**Caso:** Homem, 70 anos de idade, com DM tipo 2 insulinotratado, vitiligo, HTA e dislipidemia medicadas. Sem antecedentes familiares de relevo conhecidos. Seguido na consulta de Reumatologia desde 2011 por fraqueza muscular dos quatro membros, de início insidioso. Foi suspensa a estatina e excluída síndrome paraneoplásica. Em Outubro de 2011, apresentava marcadores inflamatórios normais e enzimas musculares e transaminases elevadas. O estudo imunológico (incluindo anticorpos anti-acetilcolina) e as serologias foram negativos. A biópsia muscular mostrou alterações sugestivas de polimiosite associada a atrofia muscular neurogênea de pequeno grupo (provavelmente secundária a neuropatia diabética). Foi tratado sequencialmente com corticosteróides, metotrexato (até 20 mg/sem.), azatioprina (até 250 mg/dia) e imunoglobulinas humanas polivalentes e.v. (Outubro 2012 – Janeiro 2013), sem melhoria. A biópsia muscular foi repetida e uma miopatia inflamatória foi então descartada, retendo-se o diagnóstico de atrofia neurogênea com reinervação e hipertrofia reactiva. Nas fibras hipertrofiadas observaram-se diversas alterações sem explicação óbvia, em particular a presença de glicogénio não lisossomal em excesso. Por agravamento clínico progressivo (sob prednisolona 5mg/dia), o doente foi internado em Março de 2014. Objectivava-se força muscular globalmente diminuída (Grau 4- nos grupos musculares proximais e distais dos membros superiores e

inferiores). Analiticamente de referir VHS normal, PCR 4.6mg/L, CPK 858 U/L, aldolase 20.1 U/L, mioglobina 485.2ng/mL e CK-MB 24.8ng/mL. A EMG mostrou alterações consistentes com miopatia evoluída com substituição fibrótica das fibras musculares, com presença de potenciais de repouso, achados não específicos e que estão descritos em múltiplas miopatias, nomeadamente as miopatias inflamatórias e a tóxica por estatinas. A RM das coxas revelou atrofia difusa de todos os grupos musculares, com predomínio nos grupos posteriores e com infiltração adiposa, assim como áreas dispersas mas discretas de hipersinal em T2, traduzindo edema. Realizou uma terceira biópsia muscular que foi compatível com o diagnóstico final de miopatia miofibrilar. Foi excluído envolvimento miocárdico.

**Conclusão:** Este caso alerta para a necessidade de repetir a biópsia muscular e de visitar os vários diagnósticos diferenciais duma miopatia, perante a ausência de resposta à terapêutica instituída numa miopatia supostamente inflamatória. As miopatias miofibrilares são um grupo de doenças geneticamente heterogêneas cujo quadro clínico, embora variável, apresenta como característica dominante a fraqueza muscular lentamente progressiva. Não há tratamento específico disponível.

### PG – ESTABELECE UM DIAGNÓSTICO É IR MAIS ALÉM DOS CRITÉRIOS DE CLASSIFICAÇÃO DAS DOENÇAS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Filipa Melão<sup>1</sup>, Elsa Azevedo<sup>1</sup>, António Oliveira-Silva<sup>1</sup>, Pedro Rodrigues-Pereira<sup>1</sup>, Manuel Pestana<sup>1</sup>, Filipe Macedo<sup>1</sup>, Jorge Almeida<sup>1</sup>, António Sarmento<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar São João

**Caso:** Mulher, 47 anos de idade. Como antecedentes relevantes apresentava tiroidite de Hashimoto, HTA, dislipidemia, enxaqueca e fotossensibilidade; irmã com artrite não especificada. Como medicação habitual fazia AAS, Carvedilol, Amlodipina, Furosemida, Fenofibrato, Tiamazol, Alprazolam e Yasmin®. Recorreu ao SU por amaurose fugaz à direita. Apresentava episódios de hipersudorese nocturna e arrepios de frio com 1 mês de evolução. Sem eventos trombóticos prévios e sem complicações na gravidez. Objectivamente apenas de salientar apirexia, sopro cardíaco sistólico II/VI e exame neurológico normal. Analiticamente destacava-se anemia N/N, creatinina 1.27 mg/dl, ureia 73mg/dl; PCR 0.9 mg/l e VHS 82 mm. Realizou Eco-doppler cervicocefálico que foi normal e RM cerebral onde eram vi-

síveis lesões encefalocísticas parietais, cerebelosa, periventriculares posteriores e nos centros semiovais, de provável natureza isquémica não recente. O ecocardiograma TT e subsequente TE mostraram prolapso da válvula mitral e massas vegetantes sugestivos de processo inflamatório, embora não se pudesse excluir etiologia infecciosa. Foi feito o diagnóstico de endocardite da válvula mitral sendo internada no serviço de Infecçiology para estudo. As serologias de VIH, VHC e VHB foram negativas. As serologias para CMV, parvovírus, Epstein Barr, Herpes simplex 1 e 2, reacção de Wright, Rubéola, Toxoplasmose, teste treponémico, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Coxiella burnetii*, *Tropheryma whipplei*, *Chlamydia psittaci* e *Bartonella* foram negativas. Hemoculturas e micobacteriológico negativos. O estudo de coagulação e pró-trombótico foram normais, excepto a presença de inibidor lúpico duvidoso. A Coombs directa foi positiva (5-6). O estudo imunológico (atc anti-dsDNA, anti-Sm, anti-RNP, anti-SSa/SSb, anti-cardiolipina, anti-substância P ribossómica e anti-nucleossomas) foi negativo, exceptuando-se os ANAs (1/80). O C3, C4 e C1q e as imunoglobulinas séricas foram normais. Verificou-se agravamento da função renal (creatinina 1.4mg/dL e ureia 79mg/dL), com urina II e de 24h normais. A ecografia renal mostrou rins com dimensões diminuídas, com contornos lobulados mas com relativa preservação da espessura do parênquima e da diferenciação parênquimo-sinusal; o *eco-doppler* renal foi normal. Realizou biópsia renal que revelou glomerulonefrite mesangio-proliferativa de patogénese imune e imunofluorescência directa compatível com o diagnóstico de nefrite lúpica. Colocado o diagnóstico de LES, com SAF provável associado. Iniciou prednisolona e hidroxicloroquina e hipocoagulação com varfarina.

**Conclusão:** Este caso retrata o desafio diagnóstico das conectivites. Os autores discutem o diagnóstico e a classificação da doente em epígrafe face aos critérios SLICC de classificação do LES de 2012 e os critérios de SAPPORO modificados (Sydney 2006) para o SAF.

#### P10 – MANIFESTAÇÕES REUMATOLÓGICAS NA DOENÇA INFLAMATÓRIA INTESTINAL: UM ESTUDO TRANSVERSAL

Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Tiago S. Vieira<sup>1</sup>, Fernando Magro<sup>1</sup>, Guilherme Macedo<sup>1</sup>, Ana Oliveira<sup>1</sup>, Teresa Faria<sup>1</sup>, Vitor Alves<sup>1</sup>, Maria B. Perez<sup>1</sup>, Adriana S. Pinto<sup>1</sup>, Isabel Ramos<sup>1</sup>, Jorge G. Pereira<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>  
1. Centro Hospitalar São João

**Introdução:** As manifestações extra-intestinais (MEI) ocorrem frequentemente na doença inflamatória intestinal (DII). As manifestações reumáticas são as mais frequentes e incluem artrite periférica, envolvimento axial e entesopatia.

**Objetivos:** Determinar a prevalência das manifestações reumáticas numa amostra de doentes portugueses com DII.

**Métodos:** Estudo transversal, unicêntrico, em doentes com DII. Os doentes com a actividade da DII controlada foram avaliados consecutivamente por um reumatologista. O período de avaliação decorreu entre Junho 2013 e Dezembro 2014. A duração da DII, o tratamento efectuado e a clínica de patologia reumática foram avaliados. Radiografias da bacia para avaliação das articulações sacro-iliacas (SI) e ressonância magnética subsequente foram realizadas somente quando clinicamente indicado (lombalgia inflamatória e/ou manobras das SI positivas). Para relatar as características demográficas e clínicas usamos a estatística descritiva. Para comparar resultados contínuos e dicotómicos entre doentes com doença de Crohn (DC) e colite ulcerosa (CU) foram usados teste t e Qui2, respectivamente. O nível de significância estatística considerado foi 5%.

**Resultados:** Avaliamos 57 doentes, com uma idade média (DP) de 44 anos ( $\pm 11,84$ ), a maioria mulheres (n=36). Trinta e sete (64,9%) tinham DC e 20 (35,1%) tinham CU. A duração média de DII foi 11,95 ( $\pm 7,71$ ) anos. Vinte e seis (45,6%) estavam sob terapêutica biotecnológica devido à DII. Outros fármacos em curso eram azatioprina, sulfassalazina e messalazina. Vinte e três (40,4%) doentes apresentavam artralgia, entesopatia ou queixas axiais. Onze referiram queixas periféricas e axiais, sendo que 5 doentes tinham evidência radiológica de sacroiliíte. A lombalgia inflamatória isolada foi referida por 7 doentes e destes também 4 apresentaram sacroiliíte e/ou espondilartrite radiológicas. Dois doentes iniciaram anti-TNF $\alpha$  devido a espondilartrite axial. De notar que 8 dos 9 doentes com evidência de sacroiliíte/espondilite não estavam sob agente biotecnológico. Outras MEI observadas foram 3 casos de uveíte, 5 casos de psoríase e 1 caso de amiloidose AA. Outros diagnósticos realizados foram: 2 casos de DISH, 1 caso de infecção aguda por parvovírus e 1 caso de fibromialgia. Não encontramos diferenças significativas na prevalência de MEI reumáticas entre os doentes com DC e CU (p=0.85).

**Conclusão:** Embora as manifestações músculo-esqueléticas sejam frequentes na DII, um grupo substancial de doentes não é avaliado por reumatologia. Os gas-

troenterologistas desempenham um papel chave na referência atempada destes doentes de forma a evitar complicações graves. Actualmente, o diagnóstico e tratamento precoces são mandatórios.

#### **P11 – A CASE OF DRESS SYNDROME WITH ACUTE KIDNEY INJURY SECONDARY TO ALLOPURINOL**

Pedro Ávila Ribeiro<sup>1</sup>, Válder Fonseca<sup>2</sup>,  
L. Soares de Almeida<sup>3</sup>, Marisa T. Silva<sup>2</sup>

1. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases  
Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico  
de Medicina de Lisboa, Portugal

2. Medicina 2, Hospital de Santa Maria, Centro Académico  
de Medicina de Lisboa, Portugal

3. Dermatology department, Hospital de Santa Maria,  
Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal

**Objectives:** DRESS (drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms) syndrome is a severe drug-induced hypersensitivity reaction. It involves a type IVb hypersensitivity reaction, with a Th2 immune response and eosinophilic inflammation. Symptoms usually appear with a 2 to 6-week latency period after drug exposure, considerably longer than in most drug eruptions. Anticonvulsants and allopurinol are the most frequently reported causative drugs. Genetic predisposition has been implicated as a high frequency of HLA-B\*5801 has been described in patients with allopurinol-induced DRESS. We present a case of DRESS with cutaneous and renal involvement secondary to allopurinol.

**Methods:** Case report and literature review.

**Results:** A 78-year-old man with past medical history of atrial fibrillation, cerebrovascular disease and metabolic syndrome presented to the emergency department with erythroderma, watery diarrhea, confusion, blurred vision, dizziness and oliguria. The symptoms onset was 1 month after he initiated allopurinol for hyperuricemia, and he had stopped allopurinol 3 days before attending the emergency department as advised by his attending physician. He was hypotensive (blood pressure 75/50mmHg), tachycardic (122bpm), arrhythmic, afebrile (36.5°C) and lethargic. He presented generalized erythema involving palms and soles. Neurological and general physical examination showed no other abnormal findings. His blood test were remarkable for a peripheral white blood cell count of 9.050 cells/l with 7.140 neutrophils/l, 1.060 eosinophils/l, 550 lymphocytes/l, C-reactive protein 5.0mg/dL and acute kidney injury with urea 214mg/dL and creatini-

ne 4.0mg/dL. He also had increased lactate dehydrogenase levels (430U/L). Serum protein electrophoresis showed overall hypoproteinemia with a relative peak in alpha-2 region (15.4%). Electrolytes, uric acid and liver function tests were normal. Urinalysis presented 80 erythrocytes/hpf, 70 leucocytes/hpf and proteinuria 30mg/dL. Electrocardiography confirmed atrial fibrillation. A chest radiogram found no pulmonary abnormalities. Renal ultrasound was normal and cranial CT-scan was comparable to previous exams. A diagnosis of DRESS was assumed. He was treated with intravenous fluids and hydrocortisone followed by prednisone 60mg tapered over 10 days, with complete resolution of symptoms and laboratory abnormalities within a week. Urine and blood cultures were negative. A skin biopsy showed lymphocytic infiltrate in the superficial dermis with extravasated erythrocytes. RegiSCAR-group diagnosis score for DRESS scored 5 (probable case).

**Conclusion:** a detailed pharmacologic history and clinical awareness are needed to diagnose DRESS. Drug withdrawal, corticotherapy and supportive measures are the mainstay of treatment for patients with DRESS.

#### **P12 – PREVALENCE & BURDEN OF ACTIVE CHRONIC LOW BACK PAIN IN THE ADULT PORTUGUESE POPULATION – RESULTS FROM A POPULATION BASED STUDY (EPIREUMAPT)**

Nélia Gouveia<sup>1</sup>, Ana Rodrigues<sup>2</sup>, Mónica Eusébio<sup>3</sup>,  
Sofia Ramiro<sup>4</sup>, Pedro Machado<sup>5</sup>, Ana Filipa Mourão<sup>6</sup>,  
Inês Silva<sup>7</sup>, Pedro Laires<sup>8</sup>, Helena Canhão<sup>9</sup>,  
Jaime C. Branco<sup>10</sup>

1. Sociedade Portuguesa de Reumatologia

2. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa  
de Reumatologia; Unidade de Investigação em  
Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa,  
Portugal; Faculdade de Medicina da Universidade de  
Lisboa; CEDOC, Nova Medical School/Faculdade de  
Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

3. Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal

4. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa  
de Reumatologia; Amsterdam Clinical Immunology &  
Rheumatology Center, University of Amsterdam,  
Amsterdam, The Netherlands; Hospital Garcia de Orta,  
Almada, Portugal

5. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa  
de Reumatologia; Clínica Universitária de Reumatologia,  
Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra,  
Coimbra, Portugal; MRC Centre for Neuromuscular  
Diseases, University College London, London, United  
Kingdom



6. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Serviço de Reumatologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular

7. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

8. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal

9. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal

10. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

**Background:** Chronic LBP (CLBP) causes enormous economic burden on individuals, families, communities, and society - is one of the greatest causes of loss of productivity through absenteeism, presenteeism and early retirement.

**Objectives:** To determine the prevalence of active CLBP in the adult Portuguese population; to compare the active CLBP population with Portuguese population with no active CLBP, in terms of health care consumption, absenteeism, early retirement, anxiety symptoms; to explore factors independently associated with active CLBP in the Portuguese population.

**Methods:** EpiReumaPt was a population-based cross-sectional study that involved a three-stage approach: phase 1 - face-to-face interview randomly performed at 10,661 participants' households; phase 2 - rheumatic and musculoskeletal disease (RMD) diagnosis performed by a rheumatologist; phase 3 - diagnosis and clinical data review considering previously validated classification criteria. The population of interest was defined based on self-reported active CLBP in phase 1. Active CLBP was defined as self-reported pain in the back area from the lower margin of the twelfth ribs to the lower gluteal folds, with or without pain referred to the lower limbs, present in the day of the interview and that was present in the majority of time for at least 90 days.

**Results:** Prevalence of active CLBP in the adult Portu-

guese population was 10.4% (95% CI 9.6% to 11.9%). The mean age of patients was 58.9y.o. (SD 17.21) and 71.4% were females. After adjustment (age group, gender, NUTS II, education level, physical exercise, BMI, number of comorbidities, and the presence of self-reported RMD) active CLBP population had significantly higher: anxiety symptoms (OR=2.66;  $p<0.001$ ), consumption of rheumatology and orthopedic clinical appointments (OR=1.56;  $p=0.020$  and OR=2.24;  $p<0.001$ , respectively), early retirement due to disease (OR=1.72;  $p=0.006$ ), and absence from work due to disease in the previous 12 months (OR=1.86;  $p<0.001$ ) when compared with Portuguese subjects with no active CLBP.

The multiple logistic regression models indicated that the following factors were significantly and independently associated with the presence of active CLBP: female gender (OR=1.31; 0.017) age group (OR=1.31;  $p<0.001$ ), BMI (OR=1.16;  $p=0.024$ ) and number of comorbidities (OR=1.11;  $p<0.001$ ); anxiety symptoms (OR=2.60;  $p<0.001$ ) and self-reported MSK diseases (OR=2.82;  $p<0.001$ ). Physical exercise (OR=0.77;  $p=0.024$ ) is inversely associated with active CLBP.

**Conclusion:** Active CLBP is significantly associated with disability and to high level of health care consumption resources. Anxiety symptoms, other RMD and other comorbidities are significantly and independently associated with the presence of active CLBP among Portuguese population.

### P13 – FABRY'S MUTATION SCREENING IN A NATIONWIDE COHORT OF JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS PATIENTS

Maria João Gonçalves<sup>1</sup>, Ana Filipa Mourão<sup>2</sup>, José António Melo-Gomes<sup>3</sup>, Manuel Salgado<sup>4</sup>, Célia Ribeiro<sup>5</sup>, Iva Brito<sup>6</sup>, João Eurico Fonseca<sup>7</sup>, Helena Canhão<sup>7</sup>

1. Hospital de Santa Maria, Lisboa

2. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Serviço de Reumatologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular

3. Instituto Português de Reumatologia

4. Centro Universitário Hospitalar de Coimbra

5. Hospital de Faro

6. Hospital de São João, Porto e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

7. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases

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

**Objective:** Fabry's disease (FD) is a lysosomal storage disorder initiated by sphingolipid accumulation owing to a deficiency of the enzyme  $\alpha$ -galactosidase A. The prevalence of FD among patients diagnosed as juvenile idiopathic arthritis (JIA) is unknown. Biochemical analysis is frequently used for diagnosis purposes. However, molecular analysis is a more sensitive method, allowing the diagnosis even in a subset of patients who have normal enzymatic levels. The correct diagnosis can prevent the progression of FD and avoid the exposure to immunosuppressant treatments used in JIA children that are useless for this condition. With this study, we aim to calculate the frequency of FD in a population of JIA patients.

**Methods:** Children with JIA from a national cohort were selected. Clinical and laboratorial information was recorded at regular time points, according to clinical practice in the Portuguese nationwide register Reuma.pt.

Molecular genetic testing to detect *GLA* mutations was performed. After the multiplex PCR technique for amplification of DNA fragments to optimize reactions, direct sequencing of the complete sequence of *GLA* gene (7 exons) was performed to identify mutations. The samples were provided from the Biobank and additional blood collection was necessary for this study.

**Results:** From a cohort of 292 patients with juvenile idiopathic arthritis (188 female, 104 male), mutations were identified in 5 patients (all female). 4 patients had the alpha-Gal A gene mutation D313Y, a rare variant, that is associated with low enzymatic levels in plasma, but normal lysosomal levels. One patient presented the missense mutation R118C, which was previously described in Mediterranean patients with Fabry's disease. This patient is a girl that presented with a persistent oligoarticular form of JIA at the age of 3 years old, now being treated with steroid intra-articular injections and conventional DMARDs.

**Discussion:** Excluding the D313Y alteration, which is thought not to be clinically relevant, FD mutation (R118C) presented in a frequency of 1 in 292 individuals within this nationwide JIA cohort. As our patient is a heterozygotic female, we cannot ascertain a final diagnosis of Fabry's disease. The patient and her family are under further clinical investigation.

A low threshold for Fabry's disease screening in JIA patients should be warranted. An early diagnosis of FD in

those patients can lead to implementation of a specific therapy and allow the study of their families.

#### **P14 – AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA DAS ALTERAÇÕES COGNITIVAS E DE MEMÓRIA EM DOENTES COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO**

Pedro de Sousa Lé<sup>1</sup>, Carla Macieira<sup>2</sup>, Filipa Oliveira Ramos<sup>2</sup>, Maria João Saavedra<sup>2</sup>, JA Pereira da Silva<sup>2</sup>

1. Psiquiatria de Ligação – Serviço de Reumatologia – Hospital de Santa Maria;

2. Serviço de Reumatologia, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa. Consulta de Avaliação Psicológica em Reumatologia e Consulta do LES do Serviço de Reumatologia do Hospital de Santa Maria.

**Objectivos:** Pretendeu-se avaliar e documentar de forma reprodutível, a existência de alterações cognitivas e de perturbação da memória, em doentes com LES, que clinicamente apresentavam queixas sugestivas de disfunção cognitiva.

**Metodologia:** Foi avaliada uma população de doentes, proveniente da Consulta de LES, com queixas clínicas sugestivas de disfunção cognitiva, e que foram referenciadas para avaliação neuropsicológica. Foram aplicados os seguintes testes para avaliar a perturbação da memória recente e as alterações cognitivas: Teste de Cópia de Figuras Complexas (Rey) adaptado e aferido para população portuguesa (2002); Teste dos Cinco Dígitos (Manuel Sedó, 2007) Estes testes foram escolhidos segundo a recomendação do Colégio Americano de Reumatologia para detectar alterações cognitivas em doentes com lúpus, tendo sido comprovada a sua validade e fiabilidade.

**Resultados:** A amostra incluiu 18 doentes, todos do sexo feminino, com idade média de 47,5 anos, caracterizada por envolvimento cutâneo articular em 11 doentes e envolvimento hematológico em 7 doentes, 4 desses doentes tinham baixo nível de escolaridade (igual ou abaixo do 9º ano).

Constatou-se que 11 doentes obtiveram valores baixos em relação aos valores considerados normais para indivíduos da mesma idade e sexo, no teste que avaliou a memória recente (Resultado: 10; normativos: 22). Verificamos também que 12 doentes com lúpus obtiveram valores baixos no desempenho cognitivo, 4 desses doentes tinham baixo nível de escolaridade.

**Conclusões:** Na maioria dos doentes com LES em que existe suspeita de alterações cognitivas, conseguem-se objectivar essas mesmas alterações, bem como altera-

ções da memória recente através de instrumentos validados de avaliação cognitiva e de memória.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Reliability and Validity of the Proposed American College of Rheumatology Neuropsychological Battery for Systemic Lupus Erythematosus. Kozora, E. *Arthritis & Rheumatism*. Vol 51, nº 5 (2004); Rey, A. (1997) Teste de Cópia de Figuras Complexas. Adaptação Portuguesa – CEGOC-TEA; Sedó, M. (2007) Test de los Cinco Dígitos. TES Ediciones.

#### P15 – BODY MASS INDEX AND HAND OSTEOARTHRITIS: IS THERE A CORRELATION BETWEEN OBESITY AND SEVERITY? A STUDY IN THE EPIREUMAPT POPULATION

Margarida Cruz<sup>1</sup>, Alexandre Sepriano<sup>2</sup>, Ana Rodrigues<sup>3</sup>, Fernando Pimentel-Santos<sup>4</sup>, Mónica Eusébio<sup>5</sup>, Nélia Gouveia<sup>6</sup>, Sofia Ramiro<sup>7</sup>, Helena Canhão<sup>8</sup>, Jaime C. Branco<sup>9</sup>

1. Caldas da Rainha
2. CEDOC - Nova Medical School/ Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz, Lisboa, Portugal
3. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal; Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; CEDOC, Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
4. Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz; CEDOC, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
5. Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal
6. Sociedade Portuguesa de Reumatologia
7. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Amsterdam Clinical Immunology & Rheumatology Center, University of Amsterdam, Amsterdam, The Netherlands; Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal
8. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal
9. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

**Introduction:** Hand osteoarthritis (HOA) is a prevalent rheumatic disease that may cause pain, stiffness

and joint deformities. Clinical and functional severity is much heterogeneous, between patients and in the different stages of disease. EpiReumaPt is the first national rheumatic diseases epidemiology study, covering continental and insular Portugal.

**Objectives:** 1. Know the prevalence of overweight/obesity in HOA female portuguese population; 2. Evaluate the association between overweight/obesity with more severe HOA.

**Population and methods:** Women from EpiReumaPt study with HOA diagnosis. Demographic data: age, BMI, learning degree; clinical data: concomitant metabolic diseases and inflammatory rheumatic diseases. To study HOA prevalence, all women with HOA diagnosis by ACR clinical criteria were included. HOA severity was evaluated primarily by Cochin functional questionnaire and secondarily by hand pain and number of painful joints. To correlate BMI and severity, women with inflammatory rheumatic diseases were excluded.

**Results:** Mean age of total population was 47,11 ± 18 years old. Mean learning degree was 8,48 ± 3,903 years. 34,35% were overweight and 18,10% obese, 1,13% had low weight. HOA prevalence was 8,73%, being 13,97% in women and 3,04% in men. In women with HOA, mean age was 67,25 ± 0,739 years old and mean learning degree was 7,59 ± 0,49 years. Prevalence of overweight was 41,38% and obesity 28,8%. From the 525 women with HOA, 52 had also inflammatory rheumatic diseases and were excluded from analysis. The resulting population had a weak positive correlation between Cochin score and IMC category, also between left and right hand pain and mean pain VAS with IMC category.

**Conclusions:** HOA is very prevalent in the Portuguese population, especially in women. Overweight and obesity are more prevalent in this population than in general. We found only weak positive correlation between IMC and functional disease severity, considering Cochin score and hand pain VAS.

#### GRUPO 8

##### P1 – FRACTURA ACETABULAR EM DOENTE PREVIAMENTE SUBMETIDA A BRAQUITERAPIA POR NEOPLASIA DO COLO DO ÚTERO

Sofia Silvério Serra<sup>1</sup>, Teresa Pedrosa<sup>1</sup>, Alexandre Sepriano<sup>2</sup>, Filipe Araújo<sup>3</sup>, Walter Castelão<sup>1</sup>, Margarida Mateus<sup>4</sup>, Jaime C. Branco<sup>5</sup>

1. Hospital Egas Moniz – CHLO

2. CEDOC - Nova Medical School/ Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz, Lisboa, Portugal

3. Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental EPE; Instituto de Microbiologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; Unidade Curricular de Especialidades Médico Cirúrgicas I, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

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

5. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

**Introdução:** É conhecido o aumento do risco de fracturas da anca em mulheres expostas a braquiterapia por neoplasias ginecológicas. Entre os factores de risco para estas fracturas de insuficiência está a intensidade da radioterapia (volume e dose irradiada) e a utilização concomitante de quimioterapia. O diagnóstico diferencial é feito essencialmente com a metastização óssea.

**Caso clínico:** Apresentamos um caso de uma doente de 78 anos, caucasiana, com antecedentes pessoais de polioosteoartrose (com envolvimento das mãos, joelhos e coluna vertebral), hipertensão arterial e tuberculose latente. História pessoal também de neoplasia do colo do útero submetida a histerectomia total e braquiterapia quatro anos antes. Apresentou-se com coxalgia direita mecânica de início súbito, sem traumatismo e sem irradiação, com agravamento com decúbito homolateral e marcha dolorosa, com 5 meses de evolução. À observação apresentava a rotação interna e externa limitadas e dolorosas. A radiografia da bacia revelava esclerose acetabular bilateral com interlinha conservada. A cintigrafia óssea era sugestiva de artrite marcada da anca direita mas a ressonância magnética nuclear (RMN) da bacia apresentava nítido traço de fractura provavelmente por insuficiência supra-acetabular direita. Realizou ainda densitometria óssea que revelou parâmetros compatíveis com osteopénia. Optou-se por terapêutica conservadora com descarga do membro afectado. A RMN da anca direita realizada 4 meses depois mostrava fractura do acetábulo e fractura subcapital do fémur. Desenvolveu posteriormente queixas de coxalgia esquerda e em tomografia computadorizada realizada em Outubro de 2014 revelou-se nova frac-

tura ao nível do acetábulo esquerdo. A doente foi submetida a cirurgia com colocação de prótese da anca direita e aguarda cirurgia idêntica contralateral.

**Conclusão:** As fracturas acetabulares são raras em contexto não traumático. Este caso demonstra as possíveis sequelas da braquiterapia nos ossos da bacia e a importância da sua suspeição em casos de coxalgia mecânica.

## P2 – CHEST HIGH-RESOLUTION COMPUTED TOMOGRAPHY FINDINGS IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS.

Ana Raposo<sup>1</sup>, Ivone Gonçalves<sup>2</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>, José Costa<sup>1</sup>, Sérgio Alcino<sup>1</sup>, Carmo Afonso<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

2. Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Objectives:** To assess the chest findings by high-resolution computed tomography (HRCT) features and their association with functional and clinical parameters.

**Methods:** Retrospective analysis of patients with systemic sclerosis followed in an outpatient Rheumatology Unit. We analyzed the findings of HRCT, esophageal manometry, pulmonary function tests (PFT) as well as the clinical involvement of the disease and the therapeutic approach.

**Results:** Forty-two patients were included with a mean age of 57.3 years, 35 (83.3%) of female gender, and a median disease duration since the diagnosis of five years (1 to 35). Limited cutaneous disease was the most common subtype (95%). Three patients presented an overlap syndrome and nine other associated immunomediated diseases. Raynaud phenomenon was the first symptom in 39 (92.9%) patients and respiratory symptoms in three (two of them were diagnosed with pulmonary disease before the diagnosis of Systemic Sclerosis (SSc)).

Thirty-two (76%) patients had abnormal HRCT findings; most commonly with esophageal dilation (24/42) followed by interstitial involvement (19/42), bronchiectasis (15/42), mediastinal adenopathies (9/42), pulmonary artery dilatation (6/42), micronodules (3/42) and pleural thickening (1/42).

Relatively to the interstitial involvement the ground glass opacities and findings consistent with pulmonary fibrosis (reticular pattern, bronchiolectasis) were

the most common. All these lesions were predominantly located in the lower lobes. One patient presented a marked distortion of the lung architecture (progressive massive fibrosis) due to silicosis.

The esophageal dilation on HRCT was associated with the esophageal dysmotility evaluated by manometry, while the interstitial lung disease (ILD) was associated with the presence of dyspnea, pulmonary hypertension, digit ulcers and pitting scars ( $p < 0.05$ ). The patients with ILD showed also inferior DLCO on respiratory function tests ( $p < 0.05$ ). The presence of ILD was not significant different between subtype or duration of the disease, the presence of gastroesophageal reflux or other involvements of the disease.

In patients undergoing treatment due to ILD, the combination of corticosteroids with cyclophosphamide was the chosen treatment, leading to lesion improvement or stabilization.

**Conclusions:** The association of ILD and esophageal dilatation with other clinical involvements, symptoms and functional tests showed the importance of this organ evaluation. In addition to symptom directed investigation, patients with systemic sclerosis must be screened for chest involvement. The HRCT of the chest revealed to be an useful method to detect both esophageal dilatation and to assess the extent and severity of lung involvement in SSc.

### P3 – VASCULITE RETINIANA TUBERCULOSA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Nádia Martins<sup>1</sup>, Carla Macieira<sup>2</sup>, Elsa Sousa<sup>2</sup>, JA Pereira da Silva<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE; Unidade de Reumatologia, Hospital de São Teotónio, CHTV

2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

**Objectivos:** Descrição de dois casos de vasculite retiniana de provável etiologia específica, no contexto de tuberculose (TB) latente. A infecção a *Mycobacterium tuberculosis*, afecta primariamente o pulmão; o envolvimento ocular isolado é raro, apresentando um espectro clínico variado que inclui a vasculite retiniana.

**Métodos:** Descrição de dois casos clínicos e revisão da literatura.

**Resultados:** Caso 1: Mulher de 68 anos, com vasculite retiniana, referenciada à Consulta pela positividade

no título de ds-DNA. A referir episódio anterior de vasculite retiniana bilateral e tuberculose ganglionar na infância. O estudo complementar realizado pretendeu excluir doenças inflamatórias sistémicas e infecciosas. Perante IGRA de 6,05 UI/ml, admitiu-se TB ocular de evolução crónica, sendo a doente enviada ao Centro de Diagnóstico Pneumológico para início de tratamento anti-bacilar.

Caso 2: Homem de 36 anos, com Doença de Behçet, e atingimento ocular; uveíte e vasculite retiniana bilateral recidivante, sob Ciclosporina. Mantendo-se a expressão ocular da doença activa, decidiu-se imunomodulação adjuvante com Infliximab. Evidenciando-se critérios para TB latente, é iniciado tratamento com isoniazida 300mg id. Cumprido 1 mês de tratamento, constata-se melhoria significativa da vasculite retiniana. Onze meses após início de antibacilares (9 meses de tratamento total), verifica-se remissão da inflamação retiniana, admitindo-se o diagnóstico presuntivo de tuberculose ocular, sendo suspensa a decisão de iniciar Infliximab. Após 3 anos de seguimento, não há recidiva ocular.

**Discussão/Conclusão:** O diagnóstico de tuberculose ocular é desafiante, e frequentemente sub-diagnosticado. Cerca de 60% dos doentes com TB extra-pulmonar não tiveram ou têm, evidência de doença pulmonar. O tratamento antibacilar parece decisivo, no controlo da inflamação ocular reduzindo a recidiva da vasculite retiniana. Portugal mantém, uma incidência intermédia de TB, pelo que, há que contemplar esta possibilidade diagnóstica passível de tratamento, antes escalar a terapêutica imunomoduladora.

### P4 – QUISTO ÓSSEO ANEURISMÁTICO GIGANTE DO CALCÂNEO, DIAGNOSTICADO COMO SARCOMA

Pedro Lameira<sup>1</sup>, Miguel Gomes Guerra<sup>2</sup>, José Manuel Teixeira<sup>3</sup>, Taciana Videira<sup>2</sup>, Patrícia Pinto<sup>2</sup>

1. Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho

2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia-Espinho

3. Serviço de Ortopedia, Hospital da Arrábida - Vila Nova de Gaia

**Introdução:** Os quistos ósseos aneurismáticos são lesões benignas, não neoplásicas, expansivas, vascularizadas, que causam destruição local. O calcâneo é uma localização rara (<2%) e de difícil diagnóstico.

**Relato do caso:** Os autores apresentam o caso clínico de uma doente, com 58 anos, sem antecedentes pato-

lógicos, com dor persistente do retro pé esquerdo associado a tumefacção do retro pé e do tornozelo, sem dor a mobilização. A radiografia do pé mostrou lesão radiolucida na região anterior do calcâneo e a RMN notou uma lesão de 5.5 cm de maior diâmetro longitudinal, sem expansão óssea ou peri-ostite e sem traços de fractura patológica. A matriz da lesão era complexa com componente principal osteolítico, com vários septos e algumas locas, com conteúdo hemorrágico sub-agudo e outro componente periférico osteocondensante da lesão apresenta realce difuso do contraste endovenoso. Foi submetida a remoção cirúrgica e o estudo histológico mostrou proliferação fibrohistiocítica sarcomatoide. O caso clínico foi reavaliado em consulta multidisciplinar e diagnosticado quisto ósseo aneurismático.

**Discussão:** O aparecimento desta lesão depois dos 50 anos e no calcâneo são raras e o diagnóstico final resulta da correlação clínica, radiológica e anatomopatológica.

#### **P5 – COXALGIA INCAPACITANTE EM DOENTES COM INFEÇÃO POR VÍRUS DE IMUNODEFICIÊNCIA HUMANA – DOIS CASOS DE OSTEONECROSE ASSÉTICA DA CABECA FEMORAL**

Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, Georgina Terroso<sup>1</sup>,  
Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>,  
Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

**Introdução:** A osteonecrose assética (ONA) resulta de um processo de isquemia óssea, sendo a cabeça femoral a área mais frequentemente envolvida. A infeção por Vírus de Imunodeficiência Humana (VIH) é um fator etiológico documentado, com prevalência de ONA descrita em cerca 4-5% dos doentes.

Caso clínico 1: Homem de 39 anos, fumador, toxicodependente em programa de substituição com metadona, com infeção VIH-1 diagnosticada há 15 anos, medicado com abacavir/lamivudina e raltegravir. História prévia de tuberculose intestinal, tratada com terapêutica anti-bacilar durante 16 meses. Internado em Novembro de 2014 por quadro com 6 meses de evolução de coxalgia bilateral incapacitante de ritmo misto, de predomínio à esquerda, sem sintomatologia sistémica associada. O estudo radiográfico revelou aspetos sugestivos de ONA grau II (segundo classificação *Ficat and Arlet*). A Ressonância magnética nuclear (RMN) revelou sinais de necrose com envolvimento superior a 50% de ambas as cabeças femorais, derrame articu-

lar de grande volume, sem colapso articular. Os estudos bacteriológico e micobacteriológico do líquido sinovial da articulação coxofemoral esquerda foram negativos.

Caso clínico 2: Homem de 59 anos, com história de hábitos alcoólicos excessivos, artropatia úrica, hipertrigliceridemia e infeção VIH 1 diagnosticada há 12 anos, medicado com abacavir/lamivudina e dois inibidores da protease (ritonavir e atazanavir). Internado em Dezembro de 2014 por clínica com um mês de evolução de coxalgia esquerda incapacitante, de ritmo misto, sem sintomatologia sistémica associada. O estudo radiográfico revelou alterações sugestivas de ONA grau I-II à esquerda e sinais de coxartrose bilateral. A RMN foi sugestiva de necrose avascular da vertente ântero-superior da cabeça femoral esquerda, sem sinais de colapso. Sem isolamentos microbiológicos no líquido sinovial. Foi iniciada terapêutica mensal com pamidronato.

Em ambos os casos, foi recomendada descarga dos membros inferiores e ambos foram referenciados a consulta de Ortopedia, aguardando orientação.

**Conclusão:** É necessário elevado grau de suspeição clínica para diagnóstico e orientação da ONA. Múltiplos fatores de risco estão associados a ONA, nomeadamente o alcoolismo, dislipidemia e tabagismo. Além da infeção por VIH, presente nos dois casos, diversos estudos documentam a associação com a terapêutica com inibidores da protease, sendo o mecanismo patogénico desconhecido. O tratamento médico de ONA é eficaz em apenas 13-35% dos casos, sendo habitualmente necessária intervenção cirúrgica para prevenir o colapso e deformidade articulares.

#### **P6 – LARGE GRANULAR LYMPHOCYTE SYNDROME: UMA CAUSA RARA DE CITOPENIAS NA ARTRITE REUMATÓIDE**

Teresa Martins-Rocha<sup>1</sup>, José Pinto<sup>1</sup>,  
Manuela Brochado<sup>2</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>1</sup>,  
Diana Rosa-Gonçalves<sup>1</sup>, Joana Abelha-Aleixo<sup>1</sup>,  
Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>,  
Lúcia Costa<sup>1</sup>

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

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

**Introdução:** O síndrome “large granular lymphocyte” (LGL) caracteriza-se pela expansão clonal de LGL (linfócitos de grandes dimensões com grânulos azurofíli-

cos) T ou *natural killer* no sangue periférico e medula óssea, manifestando-se por citopenias, linfocitose relativa e esplenomegalia. A artrite reumatóide (AR) é a patologia reumática inflamatória mais frequentemente associada, porém o síndrome de LGL é uma manifestação hematológica rara da AR (<1%).

**Caso clínico:** Homem de 82 anos, diagnóstico de AR, fator reumatóide negativo e anti-CCP positivo, com 12 anos de evolução, medicado com metotrexato 12,5mg/semana associado a ácido fólico 10 mg semanal e prednisolona 5mg/dia, sem seguimento nos últimos 4 anos por abandono das consultas. Internado por bicitopenia para estudo, apresentando trombocitopenia  $80 \times 10^9/L$  e inversão marcada da fórmula leucocitária com neutropenia grave  $0,12 \times 10^9/L$  e linfocitose relativa  $3,28 \times 10^9/L$ , sem anemia. Assintomático, sem história de infeções recorrentes ou sintomas B. Sem adenomegalias ou organomegalias. Foi suspensa a medicação habitual, tendo sido observado agravamento das citopenias. Para exclusão de distúrbio hematológico primário, realizou mielograma que revelou população linfóide imatura cuja imunofenotipagem documentou presença de linfócitos T anómalos CD3+, CD4+fraco/CD8+, TCRalfa/beta+. A histologia de medula óssea documentou infiltração intersticial por linfoma T periférico. Posteriormente, o estudo molecular revelou rearranjo monoclonal do recetor de células T, confirmando diagnóstico de síndrome de LGL-T. Durante o seguimento, apresentou quadros infecciosos recorrentes. Foi reinstituída corticoterapia e iniciou terapêutica com ciclosporina 25mg/dia com suspensão ulterior por toxicidade renal.

**Conclusão:** A clínica do síndrome LGL-T associada a AR é habitualmente indolente, sendo a neutropenia o achado analítico mais frequente. O diagnóstico é confirmado pelo caráter monoclonal dos LGL e o síndrome de Felty é o principal diagnóstico diferencial. O início de terapêutica está indicado para citopenias graves, neutropenias moderadas com infeções recorrentes ou para controlo de atividade da AR.

#### **P7 – QUISTO DE BAKER COMPLICADO – A CONTRIBUIÇÃO DA ECOGRAFIA.**

##### **A PROPÓSITO DE DOIS CASOS.**

Nikita Khmelinskii<sup>1</sup>, Fernando Saraiva<sup>1</sup>, Rita Barros<sup>1</sup>, Catarina Resende<sup>1</sup>, José Carlos Romeu<sup>1</sup>, José Alberto Pereira da Silva<sup>1</sup>

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

**Objectivos:** Apresentam-se dois casos de complicações de quistos de Baker (QB) – síndrome de pseudo-tromboflebite e compressão venosa bilateral – salientando-se a contribuição da ecografia na abordagem diagnóstica e terapêutica.

**Metodologia:** Estudo de caso com descrição de dados clínicos, laboratoriais e imagiológicos.

**Resultados:** Caso 1: Caucásico de 56 anos com poliartrite simétrica e aditiva, cervicalgia de ritmo inflamatório e rigidez matinal prolongada com dois meses de evolução, internado por dor, edema e impotência funcional da perna esquerda com uma semana de duração. No exame físico destacava-se QB à direita e edema depressível do membro inferior esquerdo até ao joelho, com rubor, tumefacção e empastamento gemelar, com sinal de Homans. Laboratorialmente PCR 18mg/dL, VS 120mm e títulos elevados de factores reumatóides (1420UI/mL) e anticorpos anti-CCP (895,4). A ecografia demonstrou volumoso QB (maior eixo 17cm), de conteúdo misto, com proliferação sinovial e rotura, e deposição de material microcristalino na cartilagem dos côndilos e chanfradura intercondiliana. Ressonância magnética confirmou rotura de QB multiloculado com extensão à face superficial do músculo gêmeo interno. Realizada aspiração (líquido sinovial de características inflamatórias, estéril, com identificação de cristais de pirofosfato de cálcio (CPPC) à luz polarizada) e infiltração ecoguiadas dos QB com acetato de metilprednisolona com melhoria clínica transitória. Caso 2: Caucásica de 58 anos com artrite reumatóide seropositiva para factores reumatóides, diagnosticada há cinco anos, sob prednisolona, metotrexato, sulfasalazina e etanercept. Internada por edema e rubor dos membros inferiores com suspeita de celulite. À observação, linfedema e lipodermatosclerose dos membros inferiores, sinal de Homans à direita, apresentando QB palpáveis bilateralmente. Laboratorialmente leucocitose com neutrofilia, PCR 18,7mg/dL, VS 112mm. As ecografias articular e vascular mostraram volumosos QB bilaterais (maior eixo 11cm) e não visualização do eixo venoso popliteu por compressão. Realizada aspiração (líquido sinovial de características inflamatórias, estéril e com presença de muitos CPPC) e infiltração ecoguiadas com acetato de metilprednisolona, com resolução da sintomatologia.

**Discussão/Conclusões:** O QB é comum na artrite reumatóide. As síndromes compressivas do eixo neurovascular e de pseudo-tromboflebite secundária a rotura são as complicações mais frequentes. A ecografia é mais sensível que o exame objectivo na detecção de

QB, presente em até metade dos doentes com artrite reumatóide, tendo também um lugar importante no diagnóstico e abordagem terapêutica local das suas complicações. A detecção de CPPC na artrite reumatóide tem sido documentada em até 25% dos doentes, constituindo a ecografia um bom método para avaliação de depósitos de CPPC.

### **P8 – RITUXIMAB NO TRATAMENTO DE VASCULITES SISTÉMICAS PRIMÁRIAS: DESCRIÇÃO DE TRÊS CASOS CLÍNICOS**

Nikita Khmelinskii<sup>1</sup>, Vasco Romão<sup>1</sup>, Nádida Martins<sup>2</sup>, Filipa Oliveira-Ramos<sup>1</sup>, Carla Macieira<sup>1</sup>, José Carlos Romeu<sup>1</sup>, José Alberto Pereira da Silva<sup>1</sup>

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

2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE; Unidade de Reumatologia, Hospital de São Teotónio, CHTV

**Objectivos:** Caracterizar a experiência da utilização de rituximab (RTX) no tratamento de vasculites sistémicas primárias.

**Metodologia:** Descrição de três casos clínicos: poliarterite nodosa (PAN), crioglobulinémia mista essencial (CME) e poliangeíte microscópica (PAM); análise das indicações, complicações e evolução clínica após instituição de RTX.

**Resultados:** Caso 1: rapaz de 15 anos, diagnóstico de PAN com início aos 3 anos, por febre, artrite e nódulos subcutâneos, associando-se elevação da VS e PCR, padrão histopatológico cutâneo de vasculite não granulomatosa necrotizante. Recorrência clínica com doses de prednisolona (PDN) inferiores a 0,5mg/Kg/dia, apesar de imunomodulação sequencial com metotrexato (MTX) 15mg/m<sup>2</sup>/semana e ciclofosfamida (CYC EV) 500mg/mês. Iniciado RTX 375mg/m<sup>2</sup>/semana (528mg, 4 semanas), todavia sem eficácia, sobrevivendo adicionalmente vasculite testicular, seis meses após o tratamento. Decidido posteriormente infliximab, com remissão completa e sustentada.

Caso 2: mulher de 45 anos, diagnóstico de CME tipo II (IgM/ ) com expressão articular, cutânea e sistema nervoso periférico. Após 3 anos de doença, sob PDN 0,5-1mg/Kg/dia, azatioprina (AZT) 2,5mg/Kg/dia e CYC EV 800mg/mês, por agravamento neurológico e cutâneo e síndrome nefrítico *de novo*, inicia-se RTX 375mg/m<sup>2</sup>/semana (675mg/4 semanas). Após 3 admi-

nistrações suspende-se RTX por meningite a *Listeria monocytogenes* e tromboembolismo pulmonar, que evoluem favoravelmente. Catorze meses após terapêutica, não há evidência de actividade da CME, mantendo-se PDN 5mg/dia e AZT 50mg/dia.

Caso 3: mulher de 56 anos, diagnóstico de PAM com expressão articular, renal e neurológica. Após 2 anos de doença e tratamento imunomodulador prévio com PDN 0,1-1mg/Kg/dia, MTX 20mg/semana, imunoglobulina endovenosa, CYC oral 100mg/dia e AZA 2mg/Kg/dia, ocorre agravamento neurológico e inicia RTX (4 ciclos: 2g/semestre), durante 2 anos. Não completou o 4º ciclo por episódio de zoster dorsal. Salienta-se controlo na expressão da polineuropatia periférica, com evolução comparativa favorável, do registo electromiográfico.

**Discussão/Conclusões:** As terapêuticas biotecnológicas apresentam importantes potencialidades, no tratamento das vasculites primárias, nomeadamente em casos de complexidade e gravidade acrescidas, e com refractariedade à terapêutica imunomoduladora usual. A utilização de RTX tem sido relatada na literatura, como terapêutica eficaz quer na indução quer na manutenção de remissão clínica, nas vasculites crioglobulinémicas, e associadas a positividade para ANCA. Neste contexto, mantém-se relevante o relato de casos cuja raridade e interesse contribuam para a avaliação quer da eficácia, quer das complicações associadas à utilização de RTX nas vasculites.

### **P9 – PHYSICIANS' AND PATIENTS' PERSPECTIVE: VISUAL ANALOGIC SCALE EVALUATION IN AXIAL SPONDYLOARTHRITIS PATIENTS WITH AND WITHOUT BIOTECHNOLOGIC THERAPY**

Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Helena Santos<sup>1</sup>, Luis Cunha-Miranda<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, Alexandra Cardoso<sup>1</sup>, Susana Fernandes<sup>§</sup>, Ricardo Trinca<sup>1</sup>, Cláudia Miguel<sup>1</sup>, Filipe Barcelos<sup>1</sup>, Rui Leitão<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>

1. Instituto Português de Reumatologia

**Background:** Visual analogic scales (VAS) are useful tools in patients' evaluation, allowing assessment and quantification of pain and impairment. Several authors have found a significant difference from patients' and physicians' evaluation in patients with inflammatory conditions.

**Objective:** To assess physicians' and patients' VAS scales and evaluation from patients with the diagnosis of axial spondyloarthritis (axSpA) with and without bio-



logic therapy.

**Methods:** Two groups of patients from Reuma.pt (Portuguese Rheumatology database) were addressed. Group 1 was composed of patients registered at our center as axSpA under biologic therapy, and only data referring to the first drug was evaluated. Group 2 consisted of patients with axSpA without biologic therapy. Demographic, clinical and therapeutic aspects were considered. Disease activity and severity were assessed through Ankylosing Spondylitis Disease Activity Score (ASDAS), Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index (BASDAI), Bath Ankylosing Spondylitis Functional Index (BASFI), Bath Ankylosing Spondylitis Metrology Index (BASMI) and VAS scales. Time points were the baseline (T0), last appointment registered for that drug (T2) and evaluation 6±3 months prior to that appointment (T1). Statistics included Qui-Squared, Mann-Whitney and Wilcoxon,  $p < 0.05$ . Software: SPSS®.

**Results:** A total of 235 patients were enrolled, 131 in group 1 and 104 in group 2. In Group 1, 51,9% of the patients were female, mean current age 46.3±11.6 years; age at disease onset 28.6±10.2; age at the beginning of biologic 42.3±11.6, years until biologic 13.8±9.7. First biologic was adalimumab in 42.0% of cases, etanercept in 27.5%, infliximab in 17.6% and golimumab in 13%. 76.3% of patients retained the same biologic drug, 22.1% switched once and 1.5% switched twice. In group 2, 48.1% of the patients were female, mean current age 46.97±11.75; age at disease onset 31.6±10.32 and years of disease 14.29±8.89. There were no differences in demographic data between groups. The remaining results are displayed on tables 1 and 2.

**Conclusions:** In both groups of patients, physicians' VAS evaluation was consistently inferior to patients' assessment. Patients reported a decrease in VAS pain scale from baseline to the last appointment, which was higher for patients undergoing biologic therapy. Physicians reported increase in VAS assessment in patients without biologic and decrease in the remaining, considering the same timeline. BASDAI, ASDAS and BASFI improved in both groups, with a greater extent in patients undergoing biologic drugs.

#### P10 – VASCULITE ANCA-MPO POSITIVO E NEOPLASIA GÁSTRICA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Sandra Sousa<sup>1</sup>, Fátima Godinho<sup>1</sup>, Viviana Tavares<sup>1</sup>, Pedro Gonçalves<sup>1</sup>, J Canas da Silva<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

**Introdução:** As neoplasias podem apresentar-se com características que mimetizam uma vasculite. 5% das vasculites associam-se a um neoplasia, que pode não ser clinicamente evidente no quadro inicial. Relata-se um caso de vasculite ANCA-MPO positivo e neoplasia gástrica.

**Caso Clínico:** Homem, 73anos, com antecedentes de diabetes *mellitus*, foi admitido em Setembro/2013 por quadro de febre, fadiga, mialgias predominantemente nos membros inferiores, emagrecimento (10kg/2meses) e parestesias nas plantas e face interna dos pés. Objetivamente, sensibilidade táctil dos pés ligeiramente diminuída. Analiticamente apresentava Hb 10,3g/dL, V.G.M. 88fL, H.G.M. 29pg, VS 78mm, PCR 6mg/dL, Creatinina 1,3mg/dL, p-ANCA positivo, c-ANCA negativo, AcAnti-MPO 41, AcAnti-PR3 negativo, com ANA, AntiDNAs, ENA *screening* e serologias virais negativas. O exame sumário de urina não mostrou alterações e as hemoculturas e urocultura foram negativas. Realizou também eletromiograma sem alterações e TAC toraco-abdomino-pélvica que excluiu a presença de lesões. Admitiu-se uma vasculite ANCA-MPO positivo, com envolvimento neurológico de predomínio sensitivo. Iniciou prednisolona 0.5mg/kg/dia com apirexia ao 2ºdia e melhoria do cansaço e mialgias. Teve alta com persistência das parestesias, medicado com prednisolona 30mg/dia e azatioprina 50mg/dia. Em Agosto/2014, refere epigastralgia associado a agravamento da anemia e subida dos parâmetros inflamatórios. Fez endoscopia digestiva alta que mostrou formação exofítica na grande curvatura gástrica. O resultado histológico da biopsia confirmou um adenocarcinoma gástrico. Fez ecoendoscopia que revelou vários gânglios mediastínicos e peri-esofago-gástricos suspeitos, com estadiamento T4aN3M0. Iniciou quimioterapia paliativa que mantém até à data, com melhoria das queixas disestésicas.

**Discussão/Conclusão:** Neste caso clínico é descrita uma associação rara entre uma vasculite ANCA positivo e um carcinoma gástrico. As vasculites ANCA positivo associam-se a um maior risco de neoplasias, sobretudo hematológicas, contudo, existem alguns relatos de tumores sólidos, tais como pulmão, rim, cólon e pele. As vasculites associadas a tumores sólidos cursam frequentemente com neuropatia periférica, artralhas e envolvimento renal. No caso apresentado, destaca-se a neuropatia periférica, único sintoma que persistiu após terapêutica imunossupressora. Após insti-

tuição de quimioterapia, houve melhoria das queixas neurológicas, sendo este dado a favor da vasculite como síndrome paraneoplásica. No entanto, o intervalo de tempo entre os primeiros sintomas e o diagnóstico de neoplasia, comparando com os dados da literatura, é superior aos casos relatados. O potencial oncogénico da terapêutica imunossupressora utilizada para o tratamento da vasculite é outro fator que coloca em causa a relação entre o carcinoma e a vasculite.

#### **P11 – MINOR SALIVARY GLAND BIOPSY ON THE DIAGNOSIS OF SJOGREN SYNDROME**

Marcos Cerqueira<sup>1</sup>, Joana Sousa Neves<sup>1</sup>, Daniela Santos Faria<sup>1</sup>, Ana Raposo<sup>1</sup>, Daniela Peixoto<sup>1</sup>, Filipa Teixeira<sup>1</sup>, José A. Costa<sup>1</sup>, M. Carmo Afonso<sup>1</sup>  
1. Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho

**Objectives:** Salivary glands are often involved in Sjögren Syndrome (SS). The aim of the authors is to perform a revision of the minor salivary gland (MSG) biopsies performed in our Rheumatology department and the value added on the SS diagnosis.

**Methods:** Review of the patients medical files in whom a MSG biopsy was carried out by the rheumatologists from January 2011 to December 2014.

**Results:** All the MSG biopsies were carried out in the inferior lip, with local anesthesia, with the patient on dorsal recumbency and with nurse support.

A MSG biopsy was performed in 25 patients, all females, with a mean age of  $57.1 \pm 12.2$  (range 32-83) at the time of the biopsy, and  $6.6 \pm 9.8$  months (range 0-33) after beginning of follow-up in our Rheumatology department. All but two complained of xerostomia.

Two patients had concomitant diagnosis of Rheumatoid Arthritis; 2 had Undifferentiated Connective Tissue Disease. Nine patients had positive ANA  $\geq 1/320$  (other 4 had positive ANA  $<1/320$ ); 4 patients had positive Rheumatoid Factor (RF). Nine patients presented positive anti-SSA, 2 had positive anti-SSB.

Regarding the histologic results, 10 biopsies described lymphocytic infiltrates compatible with SS (6 of them reported quantitative results with focus score); 5 described mild or moderate lymphocytic infiltrates, insufficient to SS diagnosis (2 of them with quantitative results); 5 reported fibrosis and no signs of inflammatory activity; 5 were described as normal or without relevant changes.

All of the patients with SS compatible biopsy were diagnosed as SS, one of them with sicca symptoms. Two

patients with mild or moderate lymphocytic infiltrates were also diagnosed as SS.

The SS diagnosis was made on 2/2 patients with anti-SSB, 7/9 of the anti-SSA positive, 6/9 of the patients with positive ANA  $\geq 1/320$  and 1/4 of the patients with positive RF.

There was not any reported procedure complication. **Conclusions:** Forty percent of the biopsies performed confirmed the SS diagnosis. In the other hand, in some cases the MSG biopsy may have helped to hold off the diagnosis. Although being minimally invasive, the MSG biopsy is a relatively easy procedure and complications are rarely reported.

#### **P12 – OSTEOPOROSE E FRACTURAS ÓSSEAS NUM JOVEM – SÍNDROME DE LOWE, UM CASO RARO**

Marta Fazendeiro<sup>1</sup>, Pedro Abreu<sup>2</sup>

1. UCSP1 S. Tiago da ULS Castelo Branco, EPE

2. Unidade de Reumatologia da ULS Castelo Branco, EPE

**Introdução:** A síndrome de Lowe, também conhecida como síndrome oculo-cerebro-renal, é uma entidade genética rara (prevalência estimada de 1-2/ milhão), recessiva ligada ao cromossoma X, causada por mutações no gene OCRL. Envolve vários sistemas particularmente os olhos, sistema nervoso central, rins e conduz a um atraso de crescimento assim como atraso mental.

**Caso clínico:** Jovem de 19 anos referenciado à consulta de Reumatologia por fracturas várias de ossos longos (fémur e úmero). Exame objectivo: paciente em cadeira de rodas; hipotonia, cataratas bilaterais, hiper-mobilidade articular (mãos). Analiticamente: défice vitamina D. Imagiologicamente: DMO-DEXA: Score T coluna lombar - 2,8/Score Z - 2,8//colo fémur - 3,2/Score Z -3,2. Foi instituída terapêutica com pamidronato e vitamina D devido à severidade de osteoporose.

**Discussão:** A osteopenia/osteoporose é frequente nos jovens com síndrome de Lowe (com idade inferior a 15 anos) devido às alterações da função renal (aminoacidúria, acidose metabólica, fosfatúria e hipercalcúria). A sua incidência diminui com a idade. Os autores apresentam o caso pela sua raridade (jovem e com doença rara).

#### **P13 – PATIENT REPORTED OUTCOMES IN PATIENTS UNDER BIOTECHNOLOGIC THERAPY: DOES DISEASE MATTER?**

Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Helena Santos<sup>1</sup>,

Luis Cunha-Miranda<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>,  
Alexandra Cardoso<sup>1</sup>, Susana Fernandes<sup>1</sup>,  
Ricardo Trinca<sup>1</sup>, Filipe Barcelos<sup>1</sup>, Cláudia Miguel<sup>1</sup>,  
Rui Leitão<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>  
I. Instituto Português de Reumatologia

**Background:** Patient reported outcomes have increasingly been regarded as outcome measures in rheumatic diseases. Functional Assessment of Chronic Illness Therapy (FACIT) Fatigue Scale and the Health Assessment Questionnaire (HAQ) are two such examples in the evaluation of patients with Rheumatoid Arthritis (RA), Psoriatic Arthritis (PsA) and Axial Spondyloarthritis (axSpA).

**Objective:** To compare different outcome measures in RA, PsA and axSpA under biotechnologic therapy.

**Methods:** Three groups were defined based on disease (population A: patients with RA; population B: patients with PsA and population C: patients with axSpA). Demographic, clinic and therapeutic data were collected from Reuma.pt (Portuguese national database). Self reported outcomes included FACIT fatigue scale, HAQ and Visual Analogic Scales (VAS). Disease activity indexes were Disease Activity Score (DAS 28) for RA and Ankylosing Spondylitis Disease Activity Score (ASDAS) and Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index (BASDAI) for EA. Time points were baseline (T0), last evaluation (T2) and the evaluation 6±3 months before (T1). Only patients with at least one evaluation over the last year were enrolled. Statistics included Kruskal-Wallis,  $p < 0.05$ . Software: SPSS®.

**Results:** A total of 309 patients were enrolled. 36.0% were diagnosed with axSpA, 12.2% with PA and 51.1% with RA. In the axSpA group, 50.9% were female. First biologic was etanercept in 27.7%, adalimumab in 40.2% and infliximab in 17.0%. 77.7% of patients retained the same drug, 20.5% switched once and 1.8% switched twice. Current biologic is etanercept in 33.7%, adalimumab in 35.8% and golimumab in 16.8%. In the PsA group, 65.8% were female. First drug was etanercept in 47.4%, adalimumab in 31.6% and infliximab and golimumab in 10.5% of patients each. 84.2% retained the same drug, 15.8% switched once. Current biologic is etanercept in 58.3%, adalimumab in 25% and golimumab in 11.1%. In the RA group, 87.4% were female. First biologic was etanercept in 42.1%, adalimumab in 30.2%; infliximab and golimumab in 11.9% patients each. 77.5% retained the same drug, 19.5% switched once and 5.0% switched twice. Current biologic is etanercept in 38.0%, adali-

mumab in 32.1% and golimumab in 21.2%. The remaining results are on table 1.

**Conclusions:** We have found statistically significant differences in patients' demographics among the three diseases, as expected. In our study population, we found no differences concerning patient subjective outcome measures in these three inflammatory conditions under biotechnologic therapy, even though they behave and progress in different forms.

#### P14 – PREVALENCE, PHYSICAL AND MENTAL HEALTH PATTERNS OF RHEUMATIC AND MUSCULOSKELETAL DISEASES IN PORTUGAL: RESULTS FROM EPIREUMAPT, A NATIONAL HEALTH SURVEY

Jaime Branco<sup>1</sup>, Ana Rodrigues<sup>2</sup>, Nélia Gouveia<sup>3</sup>,  
Leonor Pereira da Costa<sup>4</sup>, Mónica Eusébio<sup>5</sup>,  
Sofia Ramiro<sup>6</sup>, Pedro Machado<sup>7</sup>, Ana Filipa Mourão<sup>8</sup>,  
Inês Silva<sup>9</sup>, Pedro Lares<sup>10</sup>, Alexandre Sepriano<sup>11</sup>,  
Filipe Araújo<sup>12</sup>, Sónia Gonçalves<sup>13</sup>,  
Pedro Simões Coelho<sup>14</sup>, Viviana Tavares<sup>15</sup>,  
Jorge Cerol<sup>14</sup>, Jorge M Mendes<sup>14</sup>, Loreto Carmona<sup>16</sup>,  
Helena Canhão<sup>17</sup>

1. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz
2. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal; Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; CEDOC, Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
3. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, Portugal
4. CESOP, Universidade Católica Portuguesa, Lisboa, Portugal
5. Sociedade Portuguesa de Reumatologia, Lisboa, Portugal
6. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Amsterdam Clinical Immunology & Rheumatology Center, University of Amsterdam, Amsterdam, The Netherlands; Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal
7. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra,

Coimbra, Portugal; MRC Centre for Neuromuscular Diseases, University College London, London, United Kingdom

8. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Serviço de Reumatologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular

9. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

10. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal

11. CEDOC - Nova Medical School/ Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental E.P.E., Hospital de Egas Moniz, Lisboa, Portugal

12. Serviço de Reumatologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental EPE; Instituto de Microbiologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; Unidade Curricular de Especialidades Médico Cirúrgicas I, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

13. Instituto Piaget, Lisboa, Portugal; Unidade de Epidemiologia do Instituto de Medicina Preventiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal

14. NOVA IMS, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

15. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta

16. Instituto de Salud Musculoesquelética, Madrid, Spain

17. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal

**Background:** Rheumatic and musculoskeletal diseases (MSKD) are a prevalent leading cause of disability and consume a large amount of healthcare and social resources. MSKD have been associated with low levels of physical and mental health in other countries.

**Objectives:** To estimate the national prevalence of hand, knee and hip osteoarthritis (OA), low back pain (LBP), rheumatoid arthritis (RA), fibromyalgia (FM), gout, spondyloarthritis (SpA), periarticular disease (PD) systemic lupus erythematosus (SLE), polymyalgia rheumatica (PMR) and osteoporosis (OP) in the adult Portuguese population; to compare physical and mental health between participants with and without MSKD.

**Methods:** EpiReumaPt is a national health survey conducted from Sep'2011 to Dec'2013, which involved a three-stage approach. First, 10661 adult subjects were randomly selected. Trained interviewers undertook structured face-to-face questionnaires in participant's households that included a screening for MSKD, and the EQ5D and HAQ. Secondly, all participants screened positive for at least one MSKD plus 20% of individuals with no rheumatic complaints were invited to be seen by a rheumatologist at the local Primary Care Center for a structured evaluation. Finally, a team of 3 experienced rheumatologists revised all the clinical data and confirmed the diagnoses according to previously validated criteria.

Estimates were computed as weighted proportions, in order to take into account the sampling design.

**Results:** Prevalence of MSKD in the adult Portuguese population was as follows with 95% CI: LBP 26.4% (23.3; 29.5); PD 15.8% (13.5; 18.0); Knee OA 12.4% (11.0; 13.8); OP 10.2% (9.0; 11.3); hand OA 8.7% (7.5; 9.9); hip OA 2.9% (2.3; 3.6); FM 1.7 (1.1; 2.1); SpA 1.6% (1.2; 2.1); Gout 1.3% (1.0; 1.6); RA 0.7% (0.5; 0.9); SLE 0.1% (0.1; 0.2) and PMR 0.1% (0.0; 0.2).

After adjustment, subjects with RMD had significantly lower EQ5D scores ( $\beta=-0.09$ ;  $p<0.001$ ) and higher HAQ scores ( $\beta=0.12$ ;  $p<0.001$ ) than subjects with no MSKD. Some MSKD were significantly and independently associated with worse EQ5D scores: PMR ( $\beta=-0.334$ ), RA ( $\beta=-0.132$ ), FM ( $\beta=-0.100$ ), LBP ( $\beta=-0.07$ ), Knee OA ( $\beta=-0.06$ ) and PD ( $\beta=-0.04$ ).

Proportion of anxiety and depression symptoms among the MSKD Portuguese patients was 16.7% and 8.3%, respectively; the prevalence of anxiety symptoms was significantly higher when compared with subjects without MSKD diseases (OR= 3.4;  $p=0.003$ ). Moreover, FM (OR=3.12;  $p<0.001$ ), SpA (OR=2.82;  $p=0.012$ ) and LBP (OR=1.84;  $p=0.007$ ) were significantly and independently associated with the presence of anxiety symptoms; PMR (OR=18.81;  $p=0.006$ ), FM (OR=3.73;  $p=0.001$ ) and LBP (OR=1.55;  $p=0.030$ ) were significantly and independently associated with the presence of depression symptoms.

**Conclusion:** MSKD are highly prevalent in Portugal and are associated with significant impairment of physical and mental health.

#### P15 – PREDICTORS OF MAJOR RESPONSE TO METHOTREXATE IN JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS

Mariana Moreira de Sousa<sup>1</sup>, Vasco Romão<sup>2</sup>,

Filipa Oliveira-Ramos<sup>2</sup>, Fernando Martins<sup>3</sup>, Raquel Marques<sup>4</sup>, Ana Filipa Mourão<sup>5</sup>, Maria José Santos<sup>6</sup>, José António Melo-Gomes<sup>7</sup>, João Eurico Fonseca<sup>8</sup>

1. Faculdade de Medicina de Lisboa

2. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

3. Sociedade Portuguesa de Reumatologia

4. Departamento de Reumatologia e doenças Ósseas Metabólicas, Hospital de Santa Maria, CHLN

5. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa de Reumatologia; Serviço de Reumatologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular

6. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular

7. Instituto Português de Reumatologia

8. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Hospital de Santa Maria, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Portugal

**Objectives:** To identify baseline clinical and laboratory predictors of major MTX response in JIA patients at 6 and 12 months.

**Methods:** We included JIA patients from 3 centers treated with MTX monotherapy, as 1st treatment option, before the age of 16. We evaluated major clinical response according to the American College of Rheumatology Pediatric response criteria 70 (PedACR 70) at 6 and 12 months. Baseline demographic, clinical and laboratory variables between responders and non-responders were compared at each time point, using Chi-square/Fisher test for categorical variables and Mann-Whitney U test for continuous variables. We conducted multivariate logistic regression to determine predictors of early and sustained major response. We adjusted for clinically relevant baseline variables (gender, JIA category, disease duration and age at MTX first dose) and included in the model those with p-value<0.05 in the univariate analysis. Through backward elimination we determined significant predictors of MTX response.

**Results:** Seventy four patients were included; 52 females (70.3%) with median (IQR) age at disease onset of 6.2 years (2.4-9.8) and median disease duration of 0.8 years (0.3-3.0). The most common JIA subtype was persistent oligoarthritis (47%). PedACR70 response at

6 and 12 months was 54.6% (n=44) and 56.4% (n=39), respectively. Compared to nonresponders, responders at 6 months were older at disease onset, had higher baseline parent and physician global assessment (GA), higher pain evaluation, were more frequently ANA positive, had more tender joints and greater nonsteroidal anti-inflammatory drugs consumption (p<0,05 for all). Responders at 12 months were less frequently RF positive, were older and had higher parent GA, pain evaluation, C-reactive protein values and CHAQ (p<0.05 for all) than non-responders. Adjusting for gender, JIA category and disease duration, baseline predictors of PedACR 70 at 6 months included age at MTX onset (OR 1.59, 95%CI 1.12-2.28, p=0.010) and parent assessment of pain (OR 1.06, 95%CI 1.02-1.11, p=0.009). Sustained strong clinical response at 12 months was predicted only by a higher CHAQ score (OR 14.91, CI (95%) 1.33-167.47, p=0.029).

**Conclusions:** Older children with higher evaluation of pain at the beginning of treatment were more likely to achieve a major response to MTX at 6 months. Higher CHAQ score at baseline strongly predicted a sustained long-term response at 12 months.

## GRUPO 9

### P1 – DOENÇA GRANULOMATOSA SARCOIDOSE-LIKE E POLISEROSITE SOB TERAPÊUTICA COM INIBIDOR DO FATOR DE NECROSE TUMORAL

Maria Inês Seixas<sup>1</sup>, Ana Rita Elvas<sup>2</sup>, Nádia Martins<sup>3</sup>, Tânia Santiago<sup>1</sup>, Maura Couto<sup>1</sup>, Paulo Monteiro<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar Tondela – Viseu

2. Centro Hospitalar Cova da Beira

3. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE; Unidade de Reumatologia, Hospital de São Teotónio, CHTV

**Objetivos:** Compreender possível efeito causal entre terapêutica com etanercept e lesões pulmonares sarcoidose-like, num contexto de poliserosite, em doente com artrite psoriática.

**Metodologia:** Revisão da literatura e processo clínico.

**Resultados:** Homem de 44 anos com diagnóstico de artrite psoriática com envolvimento periférico desde os 37 anos de idade. Apresentava a forma de psoríase cutânea em placas e ungueal. Cumpria terapêutica com metotrexato 15 mg/semana associado a etanercept

50 mg/semana, desde há 4 anos, até que em Fevereiro de 2012, foi internado por quadro de poliserosite (derrame pleural direito, pericárdico e peritoneal) com elevação da proteína c-reativa (PCR): 6,80 (N<0.5mg/dL). Teve alta medicado com ibuprofeno 1200 mg/dia, ceftriaxone 2g/dia e indicação de suspender o etanercept. Após 6 meses, por agravamento da psoríase, reiniciou etanercept 50mg/semana. Na mesma altura, suspendeu o metotrexato por intolerância gastrointestinal. Em Abril de 2014, após cerca de 18 meses da reintrodução do etanercept, foi novamente internado por derrame pleural direito, compatível com exsudato, com elevação da PCR: 6,46 mg/dl (N<0,5mg/dL) e neutrofilia ( $6,4 \times 10^9/L$ ), tendo sido medicado com meropep- nem 1500 mg/dia. Em ambos os internamentos, as hemoculturas, urocultura, pesquisa de micobactérias, quantiferação, culturas do líquido pleural e marcadores tumorais foram negativos. A tomografia computadorizada torácica de alta resolução revelou adenopatias mediastínicas e derrame pleural direito. A biópsia pleural demonstrou granulomas dispersos, não necrotizantes, com células multinucleadas de tipo *Langhans* com diagnóstico compatível com pleurite crónica colagenizante, com granulomas epitelioides.

**Discussão:** A existência de casos anteriormente descritos de síndrome sarcoidose-*like* e de poliserosite com inibidores do fator de necrose tumoral, a descrição anatomo-patológica e a relação temporal observada, levam os autores a admitir que estas manifestações pulmonares sejam secundárias a este fármaco. As adenopatias mediastínicas observadas no doente estão igualmente descritas neste contexto. Salientamos que o envolvimento pulmonar associado ao tratamento com inibidores do fator de necrose tumoral deverá ser considerado nos doentes sob esta terapêutica.

## P2 – SINGLE NUCLEOTIDE POLYMORPHISMS IN TNFA1P3 AND PTPN2 WERE ASSOCIATED WITH A POOR OUTCOME IN PORTUGUESE PATIENTS WITH JUVENILE IDIOPATHIC ARTHRITIS

Ana Filipa Mourão<sup>1</sup>, Maria José Santos<sup>2</sup>,  
Sílvia Mendonça<sup>3</sup>, Filipa Oliveira-Ramos<sup>4</sup>,  
Bruno Filipe Bettencourt<sup>5</sup>, Jácome Bruges-Armas<sup>5</sup>,  
Fernando Martins<sup>3</sup>, Manuel Salgado<sup>6</sup>,  
Paula Estanqueiro<sup>7</sup>, José António Melo-Gomes<sup>8</sup>,  
José António Costa<sup>9</sup>, Carolina Furtado<sup>10</sup>,  
Ricardo Figueira<sup>11</sup>, Iva Brito<sup>12</sup>, Miguel Sousa<sup>8</sup>,  
Graça Sequeira<sup>13</sup>, Jaime C. Branco<sup>14</sup>,  
João Eurico Fonseca<sup>15</sup>, Helena Canhão<sup>15</sup>

1. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade Portuguesa

de Reumatologia; Serviço de Reumatologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular

2. Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta; Rheumatology Research Unit, Instituto de Medicina Molecular

3. Sociedade Portuguesa de Reumatologia

4. Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE

5. Hospital da Terceira

6. Centro Universitário Hospitalar de Coimbra

7. Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

8. Instituto Português de Reumatologia

9. Hospital Conde de Bertiandos, Ponte de Lima

10. Hospital de Santa Maria – CHLN

11. Hospital Dr. Nélcio Mendonça

12. Hospital de São João, Porto e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

13. Hospital de Faro - Centro Hospitalar do Algarve

14. EpiReumaPt Investigation Team - Sociedade

Portuguesa de Reumatologia; CEDOC, NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade

Nova de Lisboa; Rheumatology, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

15. Rheumatology and Bone Metabolic Diseases

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

**Background:** Besides clinical factors, in children with Juvenile idiopathic arthritis (JIA) it is clinically important to understand the genetic determinants of disease severity and long-term outcomes.

**Objectives:** This study aimed to assess the genetic determinants of poor outcome in Portuguese patients with JIA.

**Methods:** Our study was based on Reuma.pt, the Rheumatic Diseases Portuguese Register, which includes patients with JIA receiving biological therapies and synthetic DMARDs. We collected prospectively patient and disease characteristics from the patients registered in Reuma.pt with the diagnosis of JIA, who had collected a blood sample for DNA analysis. Worse prognosis was defined as CHAQ/HAQ > 0.75 at the last visit and/or the treatment with biological therapy. A previously selected panel of single nucleotide polymorphisms (SNPs) was studied to verify if there was any association with poor prognosis.

**Results:** Of the 812 patients with JIA registered in Reuma.pt (mean age  $19.9 \pm 11.3$  years, 65% females, mean age at JIA onset  $6.9 \pm 4.7$  years), 291 patients had a blood sample to perform the genetic analysis and 267 had registered information about CHAQ/HAQ and/or the need of biological therapy used to define “poor prognosis”. Of the 267 patients considered, 85 had poor prognosis. In univariate analysis including all disease categories of JIA, we found significant associations with poor prognosis for allele A of *TNFAIP3/20* rs6920220, allele G of *TRAF1/C5* rs3761847 and allele G of *PTPN2* rs7234029. In multivariate models, the associations for *TNFAIP3/20* rs6920220 (1.88 [1.13-3.14]) and *PTPN2* rs7234029 (1.75 [1.03-3.00]) remained significant at the 5% level while *TRAF1/C5* rs3761847 (1.53 [0.95-2.47]) was no longer significant.

**Conclusion:** Our study sheds light on the relationship between polymorphisms in *TNFAIP3/A20*, *PTPN2* and *TRAF1/C5* genes and poor prognosis in Portuguese patients with JIA.

### P3 – SÍNDROME DE DRESS – UMA REACÇÃO IDIOSSINCRÁSICA RARA A SULFASSALAZINA

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Júlia Vide<sup>2</sup>, Carmen Lisboa<sup>2</sup>, Georgina Terroso<sup>1</sup>, Eva Mariz<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João  
2. Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar de São João

**Introdução:** A sulfassalazina é, em geral, um fármaco seguro. Os seus principais efeitos adversos são ligeiros e dose-dependentes. Efeitos adversos graves, como é o caso da síndrome de DRESS (*drug rash with eosinophilia and systemic symptoms*), devem-se a reacções idiossincrásicas, são raros mas potencialmente fatais.

**Caso clínico:** Homem de 44 anos de idade, com diagnóstico de oligoartrite indiferenciada tratado com sulfassalazina (titulação até 1,5g/dia) com boa tolerância. Na reavaliação aos 3 meses, apresentava-se clinicamente bem e sem alterações do estudo analítico. Passadas 4 semanas, iniciou febre (temperatura máxima  $39,5^{\circ}\text{C}$ ) associada a rash maculo-papular eritematoso pruriginoso exuberante, disperso pelo tronco e membros, com atingimento palmo-plantar. Apresentava também púrpura palpável dos membros inferiores, vasculite cutânea das mãos e angioedema. Além disso, referia dor abdominal e diarreia sanguinolenta. Analiticamente, averificou-se anemia, hemoglobina 12,3g/dL (N13-18), leucocitose de  $16,36 \times 10^9$  (N 4,0-11,0), eosinofilia com 23% (3800) eosinófilos (N<4,6%), citó-

lise hepática: AST 287U/L (N 10-37), ALT 290U/L (N 10-37), GGT 475U/L (N 10-49), FA 505U/L (N 30-120); VS 48mm/1<sup>a</sup> (N<15), PCR 67,2mg/L (N<3) e consumo do complemento (C3 58mg/dL, N>83 e C4 2mg/dL, N>12). O factor reumatóide e os auto-anticorpos (ANAs, anti-DsDNA, ANCAs e anti-histonas) foram negativos.

A ecografia abdominal revelou hepatomegalia (194mm) e esplenomegalia (158mm) homogéneas. Além destas alterações, a TAC abdominal mostrou também adenomegalias mesentéricas com fina lâmina de líquido na região pélvica. A radiografia torácica evidenciava discreto derrame pleural esquerdo. O Ecocardiograma era normal. As culturas de sangue, urina, fezes e serologias virais foram negativas. A biópsia cutânea revelou: “infiltrado inflamatório mononucleado e polimorfonuclear perivascular”. A pesquisa de DNA para vírus herpes 7 foi positiva.

Foi assumido diagnóstico de síndrome de DRESS, a sulfassalazina foi suspensa e o doente iniciou prednisona 1mg/kg/dia (1 semana e desmame progressivo). Verificou-se boa evolução clínica com regressão completa das lesões e normalização das alterações analíticas em 4 semanas.

**Discussão/Conclusão:** A síndrome de DRESS caracteriza-se pela presença de *rash* cutâneo, eosinofilia, e pelo menos uma manifestação sistémica: linfadenopatia, hepatite, nefrite intersticial, doença intersticial pulmonar ou derrame pericárdico. Uma infecção primária ou reactivação do herpes vírus humano (6 ou 7) tem sido implicado na patogénese deste evento adverso, como foi o caso do doente descrito. Uma alta suspeição deste evento adverso em doentes sob sulfassalazina permite um diagnóstico e tratamento atempados, melhorando o prognóstico.

### P4 – TAILGUT CYST - UMA CAUSA RARA DE LOMBALGIA

Rita Fonseca<sup>1</sup>, Georgina Terroso<sup>1</sup>, Madalena Pimenta<sup>2</sup>, Lúcia Costa<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João  
2. Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de São João

**Introdução:** O *Tailgut cyst*, ou hamartoma quístico retrocecal, é um tumor raro de células embrionárias da região pré-sagrada. Os sintomas surgem tardiamente na sua evolução e são maioritariamente gastro-intestinais, relacionados com compressão local ou complicações (infecção, fístulas ou malignização). O seu aparecimento com lombalgia é descrito raramente.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino, 62 anos, com

diagnóstico de colite ulcerosa com 22 anos de evolução, em remissão sob azatioprina e infliximab (há 5 anos). Foi enviada à consulta de Reumatologia por lombossacralgia de ritmo misto, com despertares nocturnos, sem rigidez matinal importante, sem irradiação, com 3 meses de evolução e perda ponderal de 5Kg em 6 meses. No exame objectivo apresentava dor intensa na palpação da articulação sacro-iliaca direita (SI), testes de Fabere-Patrick e Mennell positivos bilateralmente. Foi pedido estudo complementar urgente e a ressonância magnética das SI mostrou uma massa lobulada com 3,11\*3,9cm com componente quístico (5\*2.7cm) na região pré-sagrada contactando com o sacro e raízes sacradas. As SI eram normais. Analiticamente não apresentava alterações do hemograma ou dos marcadores inflamatórios. Foi realizada punção eco-guiada com saída de grande quantidade de líquido com aspecto purulento. O exame citológico da lesão mostrou: “células volumosas epiteloídes com atipia”. A TAC abdominopélvica corroborou, mostrando na região pré-sagrada posteriormente à vertente lateral direita do recto, uma massa lobulada com 60\*36\*25mm. O conteúdo era hipodenso com focos de calcificação sugerindo uma formação quística pré-existente (*tailgut cyst*) com áreas de espessamento parietal possivelmente correspondendo a áreas de malignização. O exame histológico mostrou “carcinoma epidermóide em estroma fusocelular”.

Realizou estudo endoscópico do tubo digestivo, estudo ginecológico sem alterações. A PET mostrou lesão hipermetabólica a favor de neoplasia maligna, sem outras alterações sugestivas de outro tumor primário ou metastização.

Atendendo às características anátomo-patológicas e imagiológicas da lesão, a hipótese mais provável é tratar-se de um *tailgut cyst* que sofreu malignização com invasão local. Foi proposta radioterapia e quimioterapia neoadjuvantes com vista a ressecção cirúrgica posterior.

**Discussão/Conclusão:** A lombossacralgia em doentes com doença inflamatória intestinal evoca habitualmente uma espondilartrite associada. Contudo, o exame clínico cuidado e exames complementares de diagnóstico podem indicar a existência de outro diagnóstico. O *tailgut cyst* é um tumor raro, com cerca de 100 casos descritos, e uma causa muito rara de lombalgia. No caso da doente apresentada, o tratamento biológico prolongado pode ter favorecido a degeneração maligna do tumor de células embrionárias já existente.

## P5 – MORTALIDADE E INDEPENDÊNCIA UM ANO APÓS FRATURA DA ANCA

Andréa Marques<sup>1</sup>, Paula Marques<sup>2</sup>, J.A.P da Silva<sup>3</sup>

1. Serviço Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
2. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
3. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Introdução:** A osteoporose, doença associada ao envelhecimento, tem vindo a apresentar uma maior prevalência com o aumento da esperança média de vida. As fraturas proximais do fémur (FPF) são a complicação da osteoporose com maior impacto socio-económico. **Objectivo:** Determinar a taxa de mortalidade em internamento e no ano subsequente à FPF e quais os fatores de risco que lhe estão associados. Avaliar o impacto da FPF na funcionalidade e independência dos doentes, antes e após um ano da fratura.

**Métodos:** Procedeu-se ao levantamento dos dados dos doentes internados no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (pólo HUC) entre 1 de maio de 2013 e 31 de outubro de 2013 por FPF, com idade superior a 55 anos. De seguida, procedeu-se ao contacto telefónico dos doentes ou seus cuidadores, com realização de um inquérito sobre dados socio-epidemiológicos, fatores de risco para a osteoporoses, índice de Charlson e Katz. Realizou-se também a análise do processo único, de modo a validar e completar os dados do inquérito.

**Resultados:** Foram incluídos 130 doentes (31% homens e 69% mulheres), com uma média de idades de 82 +-8.7 anos. Após a fratura da anca a dependência dos doentes agravou-se relativamente ao estado prévio (Média Katz prévio=1; Média Katz 1 ano após=3; p<0.001). Menores níveis de dependência estão estatisticamente relacionados com o tratamento cirúrgico da fratura e com idades mais baixas. A taxa de mortalidade a um ano foi de 30%. A menor mortalidade está associada a fatores como o estado civil casado, tratamento cirúrgico com substituição total da anca, alta para o domicílio, realização de fisioterapia e níveis inferiores do índice de Katz e Charlson prévios(p<0.05).

**Conclusão:** Os resultados encontrados neste estudo vêm realçar o impacto das FPF na morbimortalidade das suas vítimas e sublinhar a importância das medidas de prevenção primária e secundária.



## P6 – BAIXA PRESCRIÇÃO DE FÁRMACOS ANTI-OSTEOPORÓTICOS PREVIAMENTE E UM ANO APÓS FRATURA OSTEOPORÓTICA DA ANCA

Andréa Marques<sup>1</sup>, Carolina Torres<sup>2</sup>, J.A.P da Silva<sup>3</sup>

1. Serviço Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
2. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
3. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Introdução:** As fracturas osteoporóticas constituem um problema de saúde pública que tem vindo a crescer com o aumento da esperança média de vida e as mudanças dos estilos de vida. Observam-se em Portugal mais de 10.000 fracturas osteoporóticas da anca a cada ano. A prevenção destes eventos é essencial. A ocorrência de fractura representa uma oportunidade frágil para esse efeito.

**Objetivos:** Determinar a percentagem de doentes com tratamento anti-osteoporótico antes e após fratura da anca.

**Métodos:** Realizou-se um estudo transversal, onde foram incluídas todas as fraturas da anca observadas em internamento no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (Pólo HUC), entre 1 de Maio de 2013 a 31 de Outubro de 2013. Contactaram-se telefonicamente os doentes ou seus cuidadores para a colheita de dados sócio-epidemiológicos e médicos referentes a fatores de risco para a fratura osteoporóticas. Procedemos a análise do processo único, de modo a validar e completar os dados do inquérito. Para o cálculo do risco de fratura a 10 anos utilizou-se o FRAX® sem densidade mineral óssea.

**Resultados:** Foram incluídos 130 doentes (69% mulheres), com uma média de idades de 82 ( $\pm 8,7$ ) anos. 65 destes doentes (50%) descreviam uma fratura osteoporótica prévia. 121 destes doentes (93,1%) tinham, à data da fratura, uma probabilidade de fratura da anca ou maior a 10 anos, compatível com indicação para tratamento medicamentoso, de acordo com a NOF. Apenas 23 doentes (18%) estavam a realizar tratamento anti-osteoporótico após um ano da fratura da anca, sendo que a 7 doentes (5,6%) este foi prescrito após a fratura, tendo 10 doentes (43,5%) referido abandono do tratamento pelo menos uma vez durante o ano conseqüente a fratura. A terapêutica mais prescrita foi Cálcio e Vitamina D (54%), seguida dos bifosfonatos

(13%) e ranelato de estrôncio (12%), 22% não soube especificar que medicação estava a fazer. Após a fratura da anca 77 doentes (59,2%) refere ter tido pelo menos uma consulta de Medicina Geral e Familiar e 84 (64,6%) de Ortopedia.

**Conclusão:** A percentagem de doentes que recebe tratamento para a osteoporose quer antes quer após a fratura da anca é baixa. Devem ser adoptadas estratégias de prevenção das fraturas osteoporóticas em indivíduos com alto risco para fratura e é ainda mais imperioso garantir que os doentes com fratura de fragilidade não fiquem sem tratamento adequado.

## P7 – PORQUE SUSPENDEMOS O TRATAMENTO COM BIOLÓGICO NAS ESPONDILARTRITES?

Pedro Madureira<sup>1</sup>, Sofia Pimenta<sup>1</sup>, Romana Vieira<sup>2</sup>, Rita Fonseca<sup>1</sup>, Diana Gonçalves<sup>1</sup>, Francisca Aguiar<sup>3</sup>, Teresa Rocha<sup>3</sup>, Alexandra Bernardo<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Lúcia Costa<sup>3</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Hospital Dr. Nélio Mendonça
3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João

**Objectivo:** Analisar os motivos de suspensão definitiva ou por tempo indeterminado dos fármacos biotecnológicos em doentes com espondilartrite.

**Métodos:** Uma análise retrospectiva de todos os doentes com espondilartrite que suspenderam, em definitivo ou por tempo indeterminado, o tratamento com fármacos biotecnológicos no serviço de Reumatologia de um Hospital Universitário entre Julho/2012 e Janeiro/2015. Foram recolhidos dados demográficos de todos os doentes e foi analisado o tempo de permanência em tratamento biológico, número de switch prévios e o motivo da suspensão.

**Resultados:** De um total de 183 doentes com espondilartrite que fizeram ou estão a fazer tratamento com agentes biotecnológicos, 20 doentes (10,9%) cumpriam os critérios de elegibilidade. O tempo mediano de permanência em tratamento era de 1,54 anos (0–13,5) na população total, e de 1,81 anos (0,23–8,29) na população que suspendeu tratamento. Destes 45% eram do sexo feminino, com uma idade mediana na data da suspensão do fármaco de 47,4 anos (20–68,5). Cerca de 5% destes doentes enquadravam-se no diagnóstico de espondilite anquilosante, 20% artrite psoriásica e 5% espondilartrite associada a doença in-

flamatória do intestino. O golimumab foi o fármaco mais frequentemente suspenso nesta amostra (30%), seguido pelo adalimumab e infliximab (25%) e finalmente etanercept e rituximab (5%). Nesta amostra 65% dos doentes fizeram apenas 1 fármaco biotecnológico antes de suspender tratamento e 35% tiveram necessidade de fazer 1 *switch*.

Na maioria dos casos (45%; n=9) a causa da interrupção do tratamento foi a ocorrência de eventos adversos: 4 infecções graves (20% do total de doentes); 2 neoplasias (10%), que incluem 1 caso de carcinoma da mama e 1 caso de tumor neuroendócrino do íleo; 2 casos de citólise hepática grave; 1 caso de hepatite autoimune.

Nenhum doente faleceu durante o período estudado. Três doentes (16,7%) suspenderam o tratamento por ineficácia. Verificaram-se 2 casos de suspensão por remissão (10%), 1 caso por gravidez e por cirurgia (5,6%). Os restantes suspenderam por outros motivos.

**Conclusão:** Esta análise sugere que apesar da eficácia sobejamente reconhecida das terapêuticas biotecnológicas no tratamento das espondilartrites, cerca de 1 em cada 10 doentes tem necessidade de suspender o tratamento. Apenas uma minoria dos casos suspende o tratamento por estar em remissão, verificando-se que a maioria dos doentes interrompe o tratamento por efeitos adversos graves.

#### P8 – TRANSLATION AND PILOT TEST OF WPAI:GH QUESTIONNAIRE IN PORTUGUESE PATIENTS WITH RHEUMATOID ARTHRITIS

Pedro Madureira<sup>1</sup>, João Amaro<sup>2</sup>, Francisca Aguiar<sup>3</sup>, Isabel Fidalgo<sup>4</sup>, Pedro Norton<sup>5</sup>, Iva Brito<sup>1</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
2. Serviço de Saúde Ocupacional, Centro Hospitalar de São João
3. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João
4. Centro Hospitalar de São João
5. Serviço de Saúde Ocupacional, Centro Hospitalar de São João, Instituto de Saúde Pública da Universidade do Porto

**Introduction:** The Work Productivity and Activity Impairment – General Health version (WPAI:GH) is an instrument used to assess impairment in paid and unpaid work. The validation of a Portuguese version for rheumatoid arthritis (RA) patients is lacking.

**Objectives:** Translate WPAI:GH to Portuguese and carry out a pilot test in a group of Portuguese RA patients from an Rheumatology outpatient clinic.

**Materials and methods:** Cross-sectional study.

WPAI:GH was translated to Portuguese by 2 independent native-portuguese language experts, and was revised by a group of Rheumatology and Occupational Health physicians. It was applied to currently employed RA patients in a Rheumatology outpatient setting of a central hospital. The indicators derived from WPAI:GH results were: work time missed (absenteeism), impairment while working (presenteeism), overall work impairment, global activity impairment. DAS28 and HAQ were concurrently applied to these patients. It was estimated that WPAI:GH absenteeism would positively correlate with duration of sickness absence in the last year and work/activity incapacity would positively correlate with age (criterion validity); it was also estimated that WPAI:GH subscores would correlate to some extent with DAS28 and HAQ.

**Results and discussion:** The questionnaire was applied to 24 currently employed individuals with diagnosed RA. Mean age was 44.17 ( $\pm 10.11$ ), only 3 were male (12,5%). Mean age of RA diagnosis was 35.71 ( $\pm 12.01$ ). Seventeen patients (70.8%) were classified as having blue-collar jobs, the rest white collar professions (n=7; 29.2%). Descriptive and factorial analysis of WPAI:GH are presented in the attached table. There were no differences between gender and type of work (blue/white collar) groups in WPAI:GH subscores.

Age showed a low but significant correlation with global activity impairment ( $r=0.26$ ) and moderate-strong non-significant correlation with overall work impairment ( $r=0.41$ ); duration of sickness absence showed a strong positive and significant association with WPAI:GH absenteeism ( $r = 0.75, p<0.01$ ).

DAS28 and HAQ demonstrated good correlation with global activity impairment due to health ( $r=0.57$  and  $r=0.64$  respectively), and also with overall work impairment; HAQ showed moderate-strong correlation with absenteeism ( $r=0,52; p=0,014$ ).

Items 2 and 5 were modified for the final version of the questionnaire.

**Conclusion:** The pilot test of this Portuguese version of WPAI:GH demonstrated adequate criterion and construct validity. Ongoing research is working towards the full validation of this questionnaire.

#### P9 – TOOLS TO IDENTIFY LOW BONE MINERAL DENSITY IN HIV-INFECTED MEN

Romana Vieira<sup>1</sup>, J. Oliveira<sup>1</sup>, E. Lau<sup>1</sup>, I. Grenha<sup>1</sup>, R. Serrão<sup>1</sup>, A. Sarmiento<sup>1</sup>, J. Pereira<sup>1</sup>, L. Costa<sup>1</sup>, D. Carvalho<sup>1</sup>, P. Freitas<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar São João

**Objective:** To evaluate the discriminatory capacity of 2 low bone mineral density (BMD) screening tools in HIV-infected men: OST, which is based on age and weight and EPIPOST, which is based on middle upper arm perimeter (MUAC).

**Methods:** Cross-sectional evaluation of 118 HIV-infected Caucasian men, on combination antiretroviral therapy, followed in the Endocrinology outpatient clinic of São João Hospital Centre. Data regarding gender, age, weight, height, MUAC and femoral neck BMD (LUNAR EXPERT-XL) was collected. T-scores were calculated as recommended by the World Health Organization [the number of standard deviations (SD) by which an individual measurement differs from the mean value for healthy adult female population aged 30 years; reference population obtained from the NHANES III study]. Patients with T-score  $< -1.0$  were classified as having low BMD. Determination of the area under the ROC curve (AUC) was estimated to evaluate the discriminatory capacity of OST and EPIPOST. Sensitivity (SE), specificity (SP), positive predictive value (PPV) and negative predictive value (NPV) were calculated for the cut-off points suggested for the Portuguese population.

**Results:** Mean (SD) age was 48.5 (10.70) years-old and the prevalence of low BMD was 7.6% (n=9). The AUC for OST was 0.725 (p=0.025) and for EPIPOST was 0.776 (p=0.006). At the suggested cut-off points, OST (OST  $\leq 2$ ) had a SE of 33.3%, a SP of 79.8%, a PPV of 12.0% and a NPV of 93.5%. At the suggested cut-off (EPIPOST  $> -2$ ), EPIPOST had a SE of 100%, a SP of 3.6%, a PPV of 7.8% and a NPV of 100%.

**Discussion/Conclusion:** As HIV-infected patients experience early decline in both BMD and lean mass we have hypothesized that EPIPOST would be more efficacious than OST to identify HIV-infected men with low BMD and concluded that, in fact, even though both tools show reasonable performance, EPIPOST has better discriminatory capacity than OST. Although as screening tests both tools should identify the maximum of positive cases, the excellent EPIPOST sensitivity is associated with an unacceptable specificity. This unbalance calls for calibration and determination of new cut-offs to be used in HIV-infected men.

#### P10 – ALL THAT GLITTERS IS NOT GOLD – A CASE OF LIVEDOID VASCULOPATHY

Romana Vieira<sup>1</sup>, J. M. Bernardes<sup>1</sup>, J. A. Pinto<sup>1</sup>, L. Costa<sup>1</sup>

1. Centro Hospitalar São João

**Objective:** To present a case of Livedoid Vasculopathy (LV) associated with a rare clinical manifestation, successfully treated with Rituximab.

**Case presentation:** A 58-year-old woman presented, in 1999, with a 3-year history of pain, paresthesia and multiple ulcers on both legs. She had history of hypertension and dyslipidaemia medicated with lisinopril 5 mg and simvastatin 20 mg once-a-day. Physical examination revealed multiple reticulate and ulcerated lesions in both anterior surface of her legs and around the ankles, with areas of intense red/violaceous macules. There was also a 2+ pitting oedema over her ankles and hypoesthesia in the dorsum of both her feet. Her distal pulses were present and symmetrical.

Screening for thrombophilia and connective tissue diseases was negative and serology revealed previous infection with hepatitis-B virus (HBV). Lower limbs vascular duplex ultrasound was normal and electromyography showed signs of lower limbs sensitive polyneuropathy. Skin, muscle and sural nerve biopsies were inconclusive.

For suspicion of vasculitis, oral prednisolone 1mg/Kg was started and, after 3 months, interrupted due to inefficacy. A symptom control strategy with gabapentin was then implemented with moderate success. However, 2 years later, pain and ulcers aggravation motivated a new skin biopsy that revealed “epidermis ulceration and dermal vessels with thrombus of eosinophilic material, PAS positive, with minimum or absent inflammatory infiltrate in the vessel wall or in the surrounding tissues”. The immunofluorescence study showed “perivascular immunoreactivity to fibrinogen and deposits of IgM and C3c in dermal vessels”. At that point a diagnosis of Idiopathic LV was performed and it was decided to start hypocoagulation and human immunoglobulin (IvIg) (2 grams/kilogram of body weight over a five day course once a month) with success for 8 years and until recently, when pain and leg ulcers recurred. Hypocoagulation was stopped and IvIg switched to rituximab (1 g, two infusions, 14 days apart) associated with entecavir for HBV reactivation prophylaxis. The patient experienced gradual clinical improvement and currently, 1 year later, she has no active ulcers or pain, maintaining only mild hypoesthesia and paresthesia in the lower legs.

**Discussion/Conclusion:** LV is a rare and recurrent thrombo-occlusive vasculopathy characterized by painful purpuric papules that ulcerate and heal with atrophic stellate scars. Neurological involvement is rare. It can be idiopathic or secondary to hypercoagulable or

autoimmune disorders, infections or malignancy. As it may mimic vasculitis, diagnosis is often challenging and helps us remember that all that glitters is not gold.

### P11 – AUMENTO DO INTERVALO DE INFUSÃO DE INFLIXIMAB EM DOENTES COM ESPONDILITE ANQUILOSANTE EM REMISSÃO: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REUMATOLOGIA

Susana Fernandes<sup>1</sup>, Joana Lima Borges<sup>1</sup>, Cândida Silva<sup>1</sup>, Helena Santos<sup>1</sup>, Augusto Faustino<sup>1</sup>  
1. Instituto Português de Reumatologia

**Introdução:** A dose habitual de Infliximab na Espondilite Anquilosante (EA) é de 5 mg/Kg de 8 em 8 semanas. Alguns trabalhos têm avaliado a diminuição da dose e/ou de aumento do intervalo de administração nos doentes em remissão.

**Objectivos:** Avaliar a eficácia da terapêutica com Infliximab nos doentes com EA e determinar se o aumento do intervalo se associou a uma remissão clínica mantida.

**Métodos:** Foram colhidos dados do processo clínico e registos do Reuma.pt de doentes com Espondilartrite: idade, género, tempo de evolução de doença, tempo sob terapêutica biotecnológica/sob Infliximab e BASDAI/ASDAS-PCR aos 0, 3, 6 meses e última consulta. Foram colhidos dados de alteração de dose, com os respectivos *scores* de actividade prévios ao ajuste. Realizou-se estatística descritiva.

**Resultados:** Quinze doentes com EA B27+, idade média 43,7 anos, 73,3% género masculino, 17 anos de evolução média doença, tempo médio sob Infliximab 66,2 meses (3 deles sob Adalimumab previamente). O intervalo de administração médio foi 9,26 semanas, com BASDAI e ASDAS-PCR médios actuais de 2,44 e 1,9, respectivamente. 60% realizaram aumento do intervalo, média 10 semanas, sendo BASDAI e ASDAS médio 1,14 e 0,9 antes do ajuste. Destes últimos, 77,8% fizeram novo aumento de intervalo, média 11,4 semanas, com BASDAI e ASDAS-PCR médios prévios de 0,56 e 0,9 e, destes, 57,1% fizeram novo aumento de intervalo, média 11,7 semanas. O tempo médio para aumento do intervalo de administração foi 24,8 meses. Em nenhum dos doentes houve diminuição da dose de 5mg/kg. 40% do total, fizeram diminuição do intervalo (BASDAI médio 3,81 e ASDAS-PCR 2,82), para um intervalo médio de 8,5 semanas e em média 117 meses após o início de Infliximab. Destes últimos, 2 doentes necessitaram de diminuição de intervalo por actividade elevada (um deles tinha suspenso 6 meses

antes por remissão mantida).

**Discussão:** Dos 15 doentes sob Infliximab, 9 diminuíram o intervalo de administração e em 6 dos casos houve manutenção de remissão clínica com 11 semanas em média actualmente. A maioria destes doentes é do género masculino, média 40 anos e com doença com cerca de 10 anos de evolução.

**Conclusão:** Nos doentes em remissão, foi possível reduzir a dose de Infliximab através do alargamento do intervalo de administração em 40% dos casos, sem perda de resposta. Apesar da amostra reduzida, parece ser possível manter a remissão com menor dose, com implicações nos efeitos adversos e económicas.

### P12 – IDENTIFICAÇÃO DE FACTORES DE RISCO NA BASELINE PARA REACÇÕES ADVERSAS EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE TRATADOS COM CERTOLIZUMAB PEGOL

Pablo Talavera<sup>1</sup>, Boulos Haraoui<sup>2</sup>, John Wade<sup>3</sup>, Marc de Longueville<sup>4</sup>, Pauline Ralston<sup>5</sup>, Jeffrey R. Curtis<sup>6</sup>

1. UCB
2. Centre Hospitalier de l'université de Montréal
3. University of British Columbia and Vancouver General Hospital
4. UCB Pharma; 5 University of California
6. University of Alabama at Birmingham

**Objetivo:** Apesar da eficácia dos anti-TNFs no tratamento de condições imunes crónicas, alguns doentes (dts) reportam reacções adversas graves (RAGs) evidenciando a necessidade de identificar doentes em risco antes de iniciar tratamento. Examinámos os dados de segurança dos doentes com artrite reumatóide (AR) tratados com certolizumab pegol (CZP) nos ensaios clínicos randomizados RAPID1 e RAPID2 (RCTs; NCT00152386/NCT00160602) e suas extensões fase aberta (OLEs) para identificar factores de risco na *baseline* (BL) para reacções adversas específicas e estratificar o risco.

**Métodos:** Análise *post-hoc* aos dados de segurança dos RCTs. Doentes com uso prévio de anti-TNF/biológicos (4,1%) excluídos da análise. Foi utilizada uma análise multivariável de 3 passos não sequenciais baseada no modelo de risco proporcional de Cox para estimar o risco relativo ([RR]; *entry*  $p \leq 0.2$ , *stay*  $p \leq 0.25$ ) do conjunto de variáveis na *baseline* até ao primeiro evento infeccioso grave (SIE), evento cardiovascular *major* (MACE), ou morte. Considerou-se qualquer evento entre 1ª dose CZP e os 84 dias após a última dose/retira-

da do doente. Variáveis na BL: idade (< ou  $\geq$  65 anos), comorbilidades (desordem cardíaca tratada, diabetes, DPOC), uso sistémico de esteróides (0, >0-5, >5mg/dia), dose metotrexato ( $\leq$  ou >15mg/semana), duração da doença (< ou  $\geq$  2anos), actividade da doença na BL.

**Resultados:** 311 doentes placebo (PBO) (130.5dts-anos [DA]) e 1224 dts CZP (798.5DA) incluídos nas análises dos RCT. 3 e 50 dts, respectivamente, reportaram  $\geq$ 1 RAGs de interesse. 1 e 2 dts PBO experienciaram  $\geq$ 1 SIE/MACE, respectivamente, 1 faleceu. 40 e 8 dts CZP experienciaram  $\geq$ 1 SIE/MACE, respectivamente, 7 faleceram. Os factores preditores de SIEs foram comorbilidades tratadas e uso sistémico de esteróides (FiguraA). Para todos dados CZP, 246/1506 dts com AR (5778.6DA) reportaram SIE/MACE/morte: 201 e 32 dts reportaram  $\geq$ 1 SIE/MACE, respectivamente, com 38 mortes. O tempo para primeiro SIE foi associado com várias co-variantes avaliadas como potenciais factores de risco. A comorbilidade tratada na *baseline* teve associação marcada com o tempo para o primeiro SIE (Figura B). A idade foi preditor de MACE e morte.

**Conclusão:** Doentes tratados com CZP com determinadas comorbilidades apresentaram uma probabilidade 2x superior de RAGs. O conhecimento das características na BL relacionadas com risco aumentado de RAGs deve ajudar a melhor identificar estes doentes auxiliando na gestão de riscos associados aos anti-TNFs.

#### REFERÊNCIAS

1. Doran M. Arthritis&Rheumatism.2002;46(9):2294–2300
2. Grijalva C. JAMA.2011;306(21):2331–2339

#### P13 – EFFICACY OF HAND REHABILITATION PROGRAMS FOR PEOPLE WITH SYSTEMIC SCLEROSIS: SYSTEMATIC LITERATURE REVIEW

Rúben Duarte Fernandes<sup>1</sup>, Ricardo Ferreira<sup>2</sup>, Maria João Salvador<sup>2</sup>

1. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Clínica Universitária de Reumatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra
2. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

**Background:** Skin fibrosis and retraction in people with scleroderma (SSc) cause deformations and reduction of functionality of hands and face, potentially lea-

ding to disability and affecting activity of daily living, quality of life and psychological well being<sup>1</sup>. However, rehabilitation is still an understudied field of research that could have important practical consequences.

**Objectives:** to identify and synthesize the best available evidence on the efficacy of hand rehabilitation programs for people with systemic sclerosis.

**Methodology:** We systematically searched PubMed MEDLINE, Embase and Cochrane databases up to 2014, using mainly open terms (“Program AND Scleroderma AND Hand”). Two reviewers independently selected the articles and collected data from the studies by using ad hoc standard forms. A hand search was completed by reviewing the references of the included studies. We did not predefined outcomes due to the low number of existing studies. We excluded articles if published before 2009 (year of a previous systematic literature review) or in other languages than English, Spanish, French or Portuguese. Studies quality was appraised using a checklist for such purpose<sup>2</sup>.

**Results:** We obtained 35 hits and after exclusions due to duplications and by title, nine articles remained of which three were included in the final synthesis. One article evaluated a mail-delivered self-management program, consisting of a workbook and exercise DVD that provided information on medical aspects of the disease. Two were randomized controlled trials providing multidisciplinary therapeutic approaches focused besides hand on face, upper limbs, mouth opening, aerobic capacity and other general outcomes. Patient education, paraffin baths, range of movement gain exercises of wrist and fingers, stretching and soft tissues massage were the specific approaches to hand. This resulted in gains in overall outcomes but mainly in hand mobility and grip strength, maintained until 24 weeks, in one study.

**Conclusion:** Hand rehabilitation included in more global rehabilitation programs for people with SSc seems to be efficacious in hand mobility and grip strength. Further studies are needed, namely comparing the effects of single techniques obtained by comparing different rehabilitation strategies.

#### REFERENCES

1. Del Rosso A., et al.: Health-related quality of life in systemic sclerosis as measured by the Short Form 36: relationship with clinical and bio-logic markers. Arthritis Rheum 2004; 51: 475-481.
2. Kmet L., Lee R., & Cook S. Standard Quality Assessment Criteria for Evaluating Primary Research Papers from a Variety of Fields. HTA Initiative. #13. Alberta, Edmonton: Alberta Heritage Foundation for Medical Research. 2004.

**P14 – ASSOCIAÇÃO DOS NÍVEIS SÉRICOS DE 25-HIDROXIVITAMINA D3 COM DIVERSOS PARÂMETROS METABÓLICOS EM DOENTES PORTUGUESES COM ARTRITE REUMATÓIDE ESTABELECID**

Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Maria João Martins<sup>2</sup>, Diana Rosa-Gonçalves<sup>3</sup>, Rita Fonseca<sup>4</sup>, Pedro Madureira<sup>3</sup>, Romana Vieira<sup>3</sup>, Francisca Aguiar<sup>6</sup>, Francisco Simões-Ventura<sup>7</sup>, Lúcia Costa<sup>3</sup>

1. Serviços de Reumatologia do Centro Hospitalar São João e da FMUP
2. Departamento de Bioquímica da FMUP
3. Centro Hospitalar São João
4. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João
5. Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
6. Serviço de Reumatologia - Centro Hospitalar São João
7. Serviço de Reumatologia da FMUP

**Objetivos:** A vitamina D parece desempenhar um papel protector contra as doenças cardiovasculares e a resistência à insulina. Pretendemos avaliar a relação dos níveis séricos de 25(OH)vitamina D3 (25(OH)Vit.D) com parâmetros do metabolismo glucídico e lipídico numa população de doentes com AR.

**Metodologia:** Numa visita de monitorização, foram colhidas as características clínicas e as amostras de sangue periférico dos doentes. Os critérios de exclusão foram o uso concomitante de terapêuticas anti-diabéticas e/ou anti-dislipidémicas. Os scores HAQ-DI e o DAS28 (4v; VSG) foram determinados. Mediram-se os seguintes parâmetros laboratoriais: VSG e PCR, colesterol total (CT), LDL, HDL, triglicéridos, apolipoproteína A1 (Apo A1), apolipoproteína B (Apo B), lipo-

proteína a (Lp(a)), insulina, glicemia e uricemia. Os índices CT/HDL, LDL/HDL e Apo B/Apo A1 e a resistência à insulina (HOMA-IR) foram calculados. Os níveis séricos de 25(OH)Vit.D foram doseados (<30 ng/ml: deficiência; ≥30 ng/ml: normalidade). Uma análise multivariada foi utilizada na estatística (IBM SPSS Statistics 21).

**Resultados:** Foram avaliados 156 doentes com AR, 126 (81%) mulheres, 27 (17%) obesos, 66 (43%) com excesso de peso, 85 (55%) sob biológicos, 71 (46%) sob agentes anti-TNFalfa, 31 (20%) sob suplementos de vitamina D, idade 51 ± 11 anos, 13 ± 10 anos de duração da doença, DAS28 (4v; VSG) médio de 4,17 ± 1,39 e um HAQ-DI médio de 1,172 ± 0,709. O factor reumatóide era positivo em 61% (95) e os anticorpos anti-CCP em 78% (122) deles. Apenas 53 (34%) dos doentes exibiram níveis séricos adequados de 25(OH)Vit.D e 102 (66%) apresentavam deficiência. Verificou-se uma associação entre a deficiência de 25(OH)Vit.D e níveis séricos elevados de insulina e Lp(a) (p <0,05), assim como a uma razão Apo B/Apo A1 maior (p <0,05). Observou-se uma tendência para a associação de deficiência de 25(OH)Vit.D com níveis mais baixos de Apo A1 (p = 0,056) e uma maior resistência à insulina (p = 0,070). Tudo isto após ajuste para a idade, índice de massa corporal, HAQ-DI e DAS28(4V; VSG) actuais.

**Conclusão:** A nossa análise foi de encontro à nossa hipótese de trabalho. Contudo, este estudo transversal não permite estabelecer uma relação causal. Efectivamente, são necessários estudos prospectivos de forma a determinar o efeito da suplementação em vitamina D no perfil de risco metabólico nestes doentes.