

VII CONGRESSO NACIONAL DE AUTOIMUNIDADE

XXVI REUNIÃO ANUAL
NEDAI

15 a 19
junho 2021

GUIMARÃES

Auditório do Centro
Cultural VilaFlor

LIVRO DE RESUMOS



COORDENADOR NACIONAL DO NÚCLEO DE ESTUDOS DE DOENÇAS AUTOIMUNES

António Marinho

PRESIDENTE DO CONGRESSO

Glória Sousa Alves

COMISSÃO ORGANIZADORA

Glória Sousa Alves

Inês Amaral Neves

Isabel Cristina Trindade

Margarida Pinto Rocha

Mariana Formigo

Marta Rodrigues Cunha

Pedro Guimarães Cunha

Sandra Esteves Barbosa

Sara Drummond Freitas

COMISSÃO CIENTÍFICA

António Marinho

Carlos Dias

Carlos Ferreira

Carlos Vasconcelos

Isabel Almeida

John Stone

Jorge Cotter

Jorge Crespo

José Delgado Alves

José Hernandez

Lélita Santos

Luca Cantarini

Luca Zanolli

Luis Campos

Nuno Riso

Pedro Cunha

Ricard Cervera



BOLSAS E PRÉMIOS

- Bolsa Estudo Clínico em Autoimunidade NEDAI
- Bolsa Estudo Investigação Básica em Autoimunidade NEDAI
- Prémio Investigação em Autoimunidade NEDAI

Bolsas e Prémio no valor de 5000€

- Prémio Melhor Poster
- Prémio Melhor Comunicação Oral

Inscrição no EULAR 2022

Regulamentos disponíveis em www.spmi.pt



VII CONGRESSO
NACIONAL DE
AUTOIMUNIDADE

XXVI REUNIÃO ANUAL

NEDAI

MENSAGEM DA PRESIDENTE

Caros/as Colegas,

Aqui se apresenta o programa científico da sétima edição do Congresso Nacional de Autoimunidade. Como calculam é-me difícil destacar qualquer aspecto do seu conteúdo, já que estabelecemos uma estrutura em que cada sessão contribui para o objectivo de conseguir uma Reunião equilibrada, apelativa e, acima de tudo, activamente participada por todos os que nela se envolverem.

Prefiro, assim, dar relevo a 3 aspectos referentes à sua Organização, que me são pessoalmente queridos e decorrentes do que acima enunciei como objectivo.

As primeiras palavras são de Agradecimento. Agradecimento à Comissão Científica que respondeu sempre prontamente às múltiplas solicitações que fomos formulando ao longo deste ano, emprestando ânimo e empenho à consecução do nosso projecto.

Agradecimento a toda a Comissão Organizadora, munida de um extraordinário sentido de trabalho em equipa, e a quem devo tudo o que de bom possa ser conseguido neste Congresso.

Em segundo lugar, queria destacar a participação da comunidade Médica e Científica ligada a esta área do conhecimento, participação essa espelhada na ampla submissão de trabalhos dos mais diversos aspectos relacionados com as doenças autoimunes e também das mais diversas proveniências quer geográficas quer de especialidades médicas e disciplinas científicas. Esta foi a primeira grande satisfação que retiramos para toda a nossa Sociedade: obter uma mobilização avassaladora ao desafio de submissão de trabalhos ao Congresso, dando conta da vivacidade existente neste domínio científico e do espaço de crescimento que ele comporta pelo interesse demonstrado pelos colegas das mais distintas especialidades e fases de formação.

Por fim, relevo todo o esforço dirigido para que a nossa Reunião fosse não só um encontro de todos os interessados no tema, mas também um ponto de partida para novos projectos de colaboração nas áreas clínicas e de investigação. Juntamos colegas de vários pontos do Globo e com diferentes percursos.

O formato híbrido que tivemos de adaptar dada a actual contingência pandémica, com necessidade do cumprimento escrupuloso das regras impostas a nível nacional e internacional, não nos impediu de levar a concretizar este Congresso, já previamente adiado, com a oportunidade de partilhar conhecimento e experiências com os mais diversos especialistas nacionais e internacionais, nos variados temas.

Espero que estes sejam motivos para merecer o interesse dos Colegas na nossa Reunião. Até lá!

Gloria Sousa Alves
Presidente da Comissão Organizadora



15

junho 2021

3ª Feira

08h30 – 09h30

PEQUENO AUDITÓRIO

COMUNICAÇÕES ORAIS

Moderadoras: Sara Freitas, Mariana Brandão

- CO1** Evolução da Dermatomiosite na Gravidez - A Propósito de um Caso Clínico
- CO2** Disfunção Diastólica no Lupus: Associação com Doença e Co-morbilidades
- CO3** Um Caso de Sarcoidose Cardíaca como Primeira Manifestação Clínica
- CO4** Dançando Kizomba ao Som do Síndrome de Sjögren
- CO5** Coexistência de Espondilite Anquilosante e Artrite Reumatoide Pós-Anti-TNF Alfa
- CO6** Doença de Behçet: Duplo Ponto de Vista

08h30 – 09h30

ESPAÇOS POSTERS

POSTERS

SALA 1

Moderadora: Ana Campar
PO1 - PO8

SALA 3

Moderador: Carlos Capela
PO17 - PO24

SALA 2

Moderadora: Emília Lopes
PO9 - PO16

SALA 4

Moderadora: Isabel Trindade
PO25 - PO32

09h30 – 11h00

CONFERÊNCIA

Risco Cardiovascular e Inflamação

Moderadores: Jorge Cotter, Carlos Vasconcelos

09h30 – 10h00

Papel da Inflamação no Risco Cardiovascular
Pedro Cunha

10h00 – 10h30

Efeito da Terapêutica Anti-inflamatória na Rigidez Arterial
Luca Zanoli ([Videoconferência](#))

10h30 – 11h00

Manifestações Cardíacas da Inflamação
João Pedro Ferreira

GRANDE AUDITÓRIO

11h00 – 11h30

Pausa para Café | Visita à Exposição Técnica

11h30 – 13h00

SIMPÓSIO LILLY



GRANDE AUDITÓRIO

O impacto de Baricitinib na prática clínica no tratamento da AR

Moderador: António Marinho

11h30 – 11h35

Introdução
António Marinho

11h35 – 12h05

Resultados de Longo Prazo de Baricitinib
José Delgado Alves

12h05 – 13h00

Dados de Vida Real de Baricitinib e Prática Clínica em Portugal
Sofia Pinheiro, Carlos Carneiro



15
junho 2021
3ª Feira

13h00 – 14h30 **Almoço** Restaurante do CCVF (Faculty) | Hotel de Guimarães (Participantes e Staff)

14h00 – 14h30

MINI SIMPÓSIO JANSSEN



GRANDE AUDITÓRIO

ONLINE

**Doença Vascular Pulmonar nas Doenças Autoimunes
– Epidemiologia, Fenótipos Clínicos, Estratégias Terapêuticas e Resultados**
Abílio Reis ([Videoconferência](#))

14h30 – 16h00

CONFERÊNCIA

GRANDE AUDITÓRIO

Medicina Interna e Gestão de Doenças Autoimunes em Portugal

Moderadores: Glória Sousa Alves, António Marinho

Luís Campos, Jorge Cotter, João Araújo Correia, Pedro Cunha

16h00 – 16h30

Pausa para Café | Visita à Exposição Técnica

16h30 – 18h00

SESSÃO DE ABERTURA

GRANDE AUDITÓRIO

António Sales (Secretário Estado Adjunto e da Saúde)
Domingos Bragança (Presidente Câmara Municipal Guimarães)
João Araújo Correia (Presidente da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna - SPMI)
Pedro Cunha (Presidente do Colégio de Especialidade de Medicina Interna)
Jorge Cotter (Director de Serviço de Medicina Interna do Hospital de Guimarães)
António Marinho (Coordenador Nacional do Núcleo de Estudos de Doenças Autoimunes - NEDA)
Glória Sousa Alves (Presidente do Congresso)
Henrique Capelas (Presidente do Conselho de Administração do Hospital de Guimarães)

18h00 – 19h00

SIMPÓSIO NOVARTIS



GRANDE AUDITÓRIO

Reimagining Axial SpA Patient Care with Cosentyx

Moderador: António Marinho

18h00 – 18h05

Welcome & Introduction

António Marinho

18h05 – 18h30

Early Diagnosis & Management in Axial SpA | The IL-17A Role

Helena Marzo-Ortega ([Videoconferência](#))

18h30 – 19h00

Cosentyx in the Complete Care of the Axial SpA Patient

Carlos Carneiro



16

junho 2021

4ª Feira

08h30 – 09h30

PEQUENO AUDITÓRIO

COMUNICAÇÕES ORAIS

Moderadores: Pedro Vita, Sandra Barbosa

CO7 Atingimento do Sistema Nervoso Central e Respiratório Superior na Granulomatose com Poliangeíte

CO8 Aneurismas Gigantes das Artérias Pulmonares Secundários a Doença de Behçet

CO9 Vasculite Urticariana Secundária a Doença de Lyme: Uma Associação Rara

CO10 Monoclonal Gammopathy is Associated with Lower Complement Levels in Sjögren's Syndrome Patients

CO11 Miocardite na Doença de Crohn: Uma Manifestação da Doença ou uma Complicação do Tratamento?

CO12 A Propósito de Duas Anemias Hemolíticas Autoimunes

08h30 – 09h30

ESPAÇOS POSTERS

POSTERS

SALA 1

Moderadora: Sara Freitas

PO33 - PO40

SALA 3

Moderadora: Inês Neves

PO49 - PO56

SALA 2

Moderadora: Elisa Serradeiro

PO41 - PO48

SALA 4

Moderadora: Carla Noronha

PO57 - PO64

09h30 – 11h00

CONFERÊNCIA

Autoimunidade e Imunodeficiências

Moderadores: Carlos Ferreira, Nuno Riso

09h30 – 10h00

Patogénese dos Síndromes Autoinflamatórios

José Hernandez ([Videoconferência](#))

10h00 – 10h30

Abordagem Prática de Síndromes Autoinflamatórias

Luca Cantarini ([Videoconferência](#))

10h30 – 11h00

Novas terapêuticas nos Síndromes Autoinflamatórias

Raquel Faria

GRANDE AUDITÓRIO

11h00 – 11h30

Pausa para Café | Visita à Exposição Técnica

11h30 – 12h50

CONFERÊNCIA

Novas Terapêuticas nas Doenças Autoimunes

Moderadores: Fátima Farinha, Carlos Carneiro

11h30 – 12h10

Espondiloartropatias

Sofia Pinheiro

12h10 – 12h50

Artrite Reumatóide

José Delgado Alves

GRANDE AUDITÓRIO

13h00 – 14h30

Almoço Restaurante do CCFV (Faculty) | Hotel de Guimarães (Participantes e Staff)



16

junho 2021

4ª Feira

13h30 – 14h00

MINI SIMPÓSIO MSD



Moderador: António Marinho

GRANDE AUDITÓRIO



13h30 -13h35

Boas-Vindas & Introdução

António Marinho

13h30 -13h35

Proposta de valor de SIMPONI nas espondilartrites

João Pedro Ferreira (Videoconferência)

14h00 – 14h30

MINI SIMPÓSIO JANSSEN



GRANDE AUDITÓRIO



Doença Vascular Pulmonar nas Doenças Autoimunes (2)

– Podemos Melhorar o Rastreo e Antecipar o Diagnóstico Etiológico?

Mário Santos (Videoconferência)

14h30 – 16h45

SESSÕES PARALELAS

PEQUENO AUDITÓRIO

INFECÇÃO / VACINAÇÃO NAS DOENÇAS AUTOIMUNES

Moderadores: Helena Sarmento, Carlos Vasconcelos

14h30 - 15h10 Infecção nas Doenças Autoimunes
Alexandre Carvalho

15h10 - 15h50 Vacinação nas Doenças Autoimunes
Sara Freitas

15h50 -16h30 Terapêutica Biológica e Infecção VIH
Margarida Mota

GRANDE AUDITÓRIO

PULMÃO E DOENÇAS AUTOIMUNES

Moderadores: Pedro Leuschner, José Miguel Maia

14h30 - 15h10 Estratégias Anti-fibróticas
Susana Oliveira

15h10 - 15h50 Pulmão “Reumatóide”
Margarida Rocha

15h50 - 16h30 A Especificidade da Imagiologia
na Estratégia Terapêutica
Sofia Neves

16h45 – 17h30

Pausa para Café | Visita à Exposição Técnica

17h30 – 18h50

CONFERÊNCIA

GRANDE AUDITÓRIO

Vasculites – Classificação e Tratamento

Moderadores: Teresa Faria, António Marinho

17h30 -18h10 Quando Suspeitar de Vasculite?

John Stone (Videoconferência)

18h10 - 18h50

Tratamento - O que há de novo?

Fernando Salvador

17
junho 2021
5ª Feira

08h30 – 09h30

PEQUENO AUDITÓRIO

COMUNICAÇÕES ORAIS

Moderadores: Bruno Grima, Clara Coelho

- CO13** Major Determinants of Prolonged Remission in Systemic Lupus Erythematosus
- CO14** Outcomes and Safety of Belimumab use in Systemic Lupus Erythematosus - A Single-centre Analysis
- CO15** Manifestação Neurológica Rara de Doença IGG4
- CO16** Sarcoidose e Espondiloartropatia: Coincidência ou Algo Mais?
- CO17** Terapêutica Imunomoduladora no Síndrome de Sjogren Primário
- CO18** Impacto da Consulta Telefónica na Percepção da Qualidade dos Cuidados Médicos numa Consulta de Doenças Autoimunes

08h30 – 09h30

ESPAÇOS POSTERS

POSTERS

SALA 1 Moderadora: Mariana Formigo
PO73 - PO80

SALA 3 Moderadora: Anabela Ferreira
PO81 - PO88

SALA 2 Moderadora: Isabel Trindade
PO65 - PO72

SALA 4 Moderador: Rui Fernandes
PO89 - PO96

09h30 – 11h00

CONFERÊNCIA

Lupus - Onde Estamos?

Moderadores: Carlos Dias, Lèlita Santos

09h30 – 10h00

Lupus - Abordagem Sistémica

Manuel Ferreira Gomes

10h00 – 10h30

Lupus - Treat to Target

Carlos Vasconcelos

10h30 – 11h00

Gestão Terapêutica em Nefrite Lupica

Ricard Cervera ([Videoconferência](#))

11h00 – 11h30

Pausa para Café | Visita à Exposição Técnica

11h30 – 13h00

SESSÕES PARALELAS

PEQUENO AUDITÓRIO

CÉREBRO E DOENÇAS AUTOIMUNES

Moderadores: João Matos Costa, Faustino Ferreira

11h30 - 12h10 Diagnósticos Diferenciais
nas Doenças Autoimunes
Filipe Palavra

12h10 - 12h50 Avaliação Imagiológica e Inovação

GRANDE AUDITÓRIO

FIGADO E TRACTO GASTROINTESTINAL NAS DOENÇAS AUTOIMUNES

Moderadores: Elsa Gaspar, Sandra Barbosa

11h30 - 12h10 Intestino
Paula Lago

12h10 - 12h50 Fígado
Armando Carvalho



17

junho 2021

5ª Feira

13h00 – 14h30 Almoço Restaurante do CCVF (Faculty) | Hotel de Guimarães (Participantes e Staff)

14h30 – 15h30

SIMPÓSIO PFIZER



GRANDE AUDITÓRIO

Tofacitinib - 4 anos de experiência em Portugal

Moderador: António Marinho

14h30 – 14h35

Abertura

António Marinho

14h35 – 15h00

Questões Práticas de Utilização

Pedro Vita

15h00 – 15h30

Utilização em Contexto Real

Carlos Carneiro

15h30 – 17h30

SESSÕES PARALELAS

PEQUENO AUDITÓRIO

TERAPÊUTICA NÃO FARMACOLÓGICA NAS DOENÇAS AUTOIMUNES

Moderadores: Deolinda Portelinha, João Araújo Correia

15h30 - 16h10

Papel do Fisiatra nas Doenças Autoimunes

Pedro Cantista

16h10 - 16h50

Reabilitação Funcional nas Doenças Autoimunes

Orlando Cardoso

16h50 - 17h30

Papel das Ortóteses

Rui Vaz

GRANDE AUDITÓRIO

MANIFESTAÇÕES OCULARES DAS DOENÇAS AUTOIMUNES

Moderadores: Jorge Crespo, Mafalda Santos

15h30 - 16h10

Manifestações Oculares

Rui Proença

16h10 - 16h50

Classificação e Tratamento de Uveítes

Catarina Canha

17h30 – 18h00

Pausa para Café | Visita à Exposição Técnica

18h00 – 18h45

MINI SIMPÓSIO GSK



GlaxoSmithKline

GRANDE AUDITÓRIO

Moderador: António Marinho

Living with Lupus: The Importance of Balance Treatment Goals

Raquel Faria

20h30

JANTAR DO CONGRESSO



18

junho 2021

6ª Feira

08h30 – 09h30

PEQUENO AUDITÓRIO

COMUNICAÇÕES ORAIS

Moderadores: Glória Sousa Alves, Isabel Trindade

CO19 Síndrome de Pulmão Encolhido: Desafio à Perícia Médica

CO20 Associação entre Esclerose Sistêmica e Silicose - Síndrome de Erasmus

CO21 Doenças Autoimunes e Covid - Um Ano de Enfermaria em Medicina Interna

CO22 Miopatia Necrotizante Imunomediada: A Propósito de um Caso Clínico

CO23 Granulomatose Eosinofílica com Poliangeite com Envolvimento Cutâneo Extenso: Um Relato de Caso

CO24 Síndrome Antifosfolípideo - Experiência Global no Serviço de Medicina Interna

08h30 – 09h30

ESPAÇOS POSTERS

POSTERS

SALA 1

Moderadora: Mariana Formigo

PO97 - PO105

SALA 2

Moderadora: Marta Cunha

PO106 - PO113

SALA 3

Moderadora: Sandra Barbosa

PO114 - PO121

SALA 4

Moderador: Álvaro Ferreira

PO122 - PO130

09h30 – 11h00

SESSÕES PARALELAS

PEQUENO AUDITÓRIO

PATOLOGIA AUTOIMUNE NA GRÁVIDA

Moderadores: Daniela Marado, Nuno Riso

09h30 - 10h00 **Abordagem de Doença Autoimune na Grávida**

António Braga

10h00 - 10h30 **Terapêutica Biológica na Gravidez**

Graziela Carvalheira

10h30 - 11h00 **Gravidez: Trigger de Doença Autoimune?**

Jorge Lima ([Videoconferência](#))

GRANDE AUDITÓRIO

PELE E MÚSCULO NAS DOENÇAS AUTOIMUNES

Moderadores: Glória Sousa Alves, Teresa Mendonça

09h30 - 10h00 **Síndromes Esclerodérmicas**

Isabel Almeida

10h00 - 10h30 **Miosites**

Ana Campar

10h30 - 11h00 **Pele e Doenças Autoimunes**

Olga Pereira

11h00 – 11h30

Pausa para Café | Visita à Exposição Técnica



18

junho 2021

6ª Feira

11h30 – 13h00

CONFERÊNCIA

GRANDE AUDITÓRIO

Pandemia SARS-COV2 nas Doenças Autoimunes

Moderadores: Pedro Cunha, Jorge Cotter

Sars-Cov2 e Autoimunidade

António Marinho

Dados Reais de Sars-Cov2 numa Consulta de Doenças Autoimunes

Marta Cunha

13h00 – 14h30

Almoço Restaurante do CCVF (Faculty) | Hotel de Guimarães (Participantes e Staff)

14h30 – 15h30

SIMPÓSIO ABBVIE

GRANDE AUDITÓRIO

Moderador: António Marinho

RINVOQ na Artrite Reumatoide: quando o objetivo de tratamento é a REMISSÃO

José Delgado Alves, Nuno Riso

15h30 – 16h30

Apresentação dos Candidatos a Prémio, Bolsa Básica e Bolsa Clínica

GRANDE AUDITÓRIO

16h30 – 17h00

Pausa para Café | Visita à Exposição Técnica

17h00 – 18h00

CONFERÊNCIA DE ENCERRAMENTO

GRANDE AUDITÓRIO

The New Frontier PID and AID

Antonio Marinho

18h00 – 19h00

Assembleia Geral do NEDAI

GRANDE AUDITÓRIO

19

junho 2021

Sábado

CURSOS PÓS-CONGRESSO

HOSPITAL DE GUIMARÃES - CENTRO ACADÉMICO

1

9h00 | 18h30

CURSO VOP + ECOGRAFIA CERVICAL

Coordenadoras: Cristina Cunha, Mariana Formigo

Cristina Silva, Marta Cunha, David Paiva, Filipa Gonçalves, Ana Luísa Campos

PRESENCIAL

2

9h00 | 18h30

CURSO INTRODUÇÃO À ECOGRAFIA ARTICULAR

Coordenador: Nuno Fernandes

Nuno Carvalho

PRESENCIAL

HOTEL DE GUIMARÃES

3

10h00 | 17h00

CURSO BÁSICO DE GESTÃO CLÍNICA DE DOENÇAS CARDIOMETABÓLICAS E AUTOIMUNIDADE (PROTOCOLOS DE ABORDAGEM E TRATAMENTO DE RISCO CV E METABÓLICO)

Coordenador: Pedro Cunha

PRESENCIAL

(⇌) ONLINE

10h00 | 11h00

Avaliação do risco cardiovascular em pacientes com doença autoimune
Pedro Guimarães Cunha

11h00 | 11h30

Pausa para café

11h30 | 12h30

Gestão clínica do paciente com patologia autoimune e hipertensão arterial
(incluindo avaliação do efeito dos fármacos imunomoduladores na manifestação
clínica e terapêutica para controlo da hipertensão arterial)
Sandra Barbosa, Ana Luís Ferreira

12h30 | 14h00

Almoço

14h00 | 15h00

Gestão clínica do paciente com patologia autoimune e Diabetes Mellitus
ou Dislipidemia (incluindo avaliação do efeito dos fármacos imunomoduladores
na manifestação clínica e terapêutica para controlo da Diabetes/Dislipidemia)
Inês Neves, Márcia Machado

15h00 | 15h30

Pausa para café

15h30 | 16h30

Gestão clínica do paciente com patologia autoimune e Doença Renal Crónica
(incluindo avaliação do efeito dos fármacos imunomoduladores na manifestação
clínica e terapêutica da DRC)
Margarida Rocha, Tereza Frazão

16h30 | 17h00

Comentários Finais e Encerramento

Sponsors

Major Sponsor

Lilly

Platina

abbvie

 NOVARTIS

 Pfizer

Outros Sponsors

ANGELINI

BIOGEN

GSK

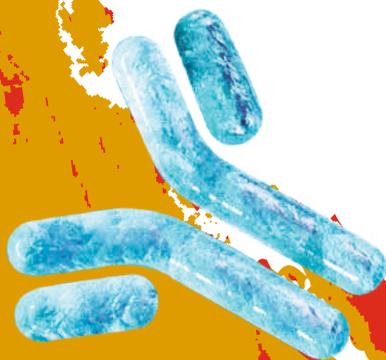
JANSSEN

MEDAC

MSD

NOVONORDISK

ROCHE



SIMPÓSIOS

15 de Junho 2021

3ª Feira

11h30 – 13h00

SIMPÓSIO LILLY



GRANDE AUDITÓRIO

O impacto de Baricitinib na prática clínica no tratamento da AR

Moderador: António Marinho

11h30 – 11h35

Introdução

António Marinho

11h35 – 12h05

Resultados de Longo Prazo de Baricitinib

José Delgado Alves

12h05 – 13h00

Dados de Vida Real de Baricitinib e Prática Clínica em Portugal

Sofia Pinheiro, Carlos Carneiro

14h00 – 14h30

MINI SIMPÓSIO JANSSEN



GRANDE AUDITÓRIO

ONLINE

Doença Vascular Pulmonar nas Doenças Autoimunes – Epidemiologia, Fenótipos Clínicos, Estratégias Terapêuticas e Resultados

Abílio Reis ([Videoconferência](#))

18h00 – 19h00

SIMPÓSIO NOVARTIS



GRANDE AUDITÓRIO

Reimagining Axial SpA Patient Care with Cosentyx

Moderador: António Marinho

18h00 – 18h05

Welcome & Introduction

António Marinho

18h05 – 18h30

Early Diagnosis & Management in Axial SpA | The IL-17A Role

Helena Marzo-Ortega ([Videoconferência](#))

18h30 – 19h00

Cosentyx in the Complete Care of the Axial SpA Patient

Carlos Carneiro

16 de Junho 2021

4ª Feira

13h30 – 14h00

MINI SIMPÓSIO MSD



Moderador: António Marinho

13h30 -13h35

Boas-Vindas & Introdução

António Marinho

13h30 -13h35

Proposta de valor de SIMPONI nas espondilartrites

João Pedro Ferreira (Videoconferência)

GRANDE AUDITÓRIO



14h00 – 14h30

MINI SIMPÓSIO JANSSEN



Doença Vascular Pulmonar nas Doenças Autoimunes (2)

– Podemos Melhorar o Rastreo e Antecipar o Diagnóstico Etiológico?

Mário Santos (Videoconferência)

GRANDE AUDITÓRIO



17 de Junho 2021

5ª Feira

14h30 – 15h30

SIMPÓSIO PFIZER



Tofacitinib - 4 anos de experiência em Portugal

Moderador: António Marinho

14h30 – 14h35

Abertura

António Marinho

14h35 – 15h00

Questões Práticas de Utilização

Pedro Vita

15h00 – 15h30

Utilização em Contexto Real

Carlos Carneiro

GRANDE AUDITÓRIO

18h00 – 18h45

MINI SIMPÓSIO GSK



Moderador: António Marinho

Living with Lupus: The Importance of Balance Treatment Goals

Raquel Faria

GRANDE AUDITÓRIO

18 de Junho 2021

6ª Feira

14h30 – 15h30

SIMPÓSIO ABBVIE



Moderador: António Marinho

RINVOQ na Artrite Reumatoide: quando o objetivo de tratamento é a REMISSÃO

José Delgado Alves, Nuno Riso

GRANDE AUDITÓRIO

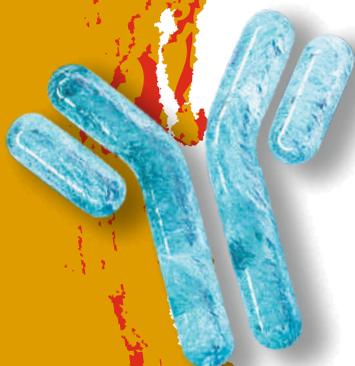
VII CONGRESSO
NACIONAL DE
AUTOIMUNIDADE

XXVI REUNIÃO ANUAL

NEDAI

COMUNICAÇÕES ORAIS

PEQUENO AUDITÓRIO





15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Sara Freitas, Mariana Brandão

CO1

EVOLUÇÃO DA DERMATOMIOSITE NA GRAVIDEZ - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Filipa Isabel Ramalho Rocha, Natália Freitas Marto, Alexandra Bayão Horta
(Hospital da Luz Lisboa)

INTRODUÇÃO:

A dermatomiosite (DM) é uma doença do tecido conjuntivo com predileção para o género feminino e manifestações cutâneas predominantes. A evolução da doença na gravidez e puerpério é variável. A exacerbação de doença neste período tem impacto nas decisões terapêuticas e pode condicionar o outcome obstétrico e fetal.

CASO CLÍNICO:

Mulher de 34 anos, leucodérmica, com diagnóstico de DM hipomiopática desde 2016. Apresentação com manifestações cutâneas sem envolvimento muscular ou sistémico, anticorpos anti-nucleares 1/320, eletromiograma com lesão difusa da fibra muscular e sem evidência de neoplasia associada. Induzida e mantida remissão sob prednisona (PDN) e hidroxicloroquina (HCQ). Manteve doença quiescente sob PDN 5 mg e HCQ 200 mg durante a primeira gravidez, de feto masculino, em 2017. Sem registo de complicações obstétricas ou fetais na gravidez e puerpério. Segunda gravidez em 2019, de feto feminino, com flare cutâneo às 27 semanas, refratário à corticoterapia tópica e sistémica tendo iniciado azatioprina (AZA) 100mg às 35 semanas de gestação com indução de remissão. Sem complicações obstétricas ou fetais durante a gestação tendo-se observado franca melhoria da exacerbação após o parto. Manteve-se em remissão durante o puerpério com novo flare ligeiro aos seis meses, com resposta à subida de dose de AZA e PDN, atualmente em esquema de desmame.

DISCUSSÃO:

A gravidez, parto e puerpério podem associar-se ao desenvolvimento de DM de novo ou exacerbação de DM previamente conhecida. O risco de agudização parece ser menor nas doentes com doença controlada, não aumentando o risco fetal quando ocorrem no 2º ou 3º trimestres. Os fatores etiológicos propostos incluem a exposição a antigénios fetais, as alterações hormonais e a reativação de doença viral. Estudos recentes sugerem que o sistema imunitário da mulher grávida é influenciado pelo sexo fetal, existindo uma resposta inflamatória mais exacerbada nas gestações de fetos femininos. Contudo, nos estudos observacionais e relatos de caso de DM na gravidez, o sexo fetal não foi discriminado. Postulamos que a gestação de feto feminino possa constituir um fator de risco para a exacerbação durante a gravidez, uma vez que está associada a maior produção de fator de necrose tumoral-alfa e interleucina-1beta, citocinas importantes na patogénese da DM.

CONCLUSÃO:

A evolução da DM durante a gravidez é variável e a relação entre o sexo fetal e o risco de exacerbações ainda não está esclarecido.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Sara Freitas, Mariana Brandão

CO2

DISFUNÇÃO DIASTÓLICA NO LÚPUS: ASSOCIAÇÃO COM DOENÇA E CO-MORBILIDADES

Filipe Seguro Paula¹, Joana Duarte², Frederico Baptista¹, Ricardo Marques³, José Delgado Alves⁴

(1-UDIMS - Unidade de Doenças Imunomediadas Sistémicas, HFF; Gabinete de Técnicas Complementares de Diagnóstico, Serviço de Medicina IV, HFF; IRVD - Immune Response and Vascular Disease, CEDOC, FCM|NMS., 2-Gabinete De Técnicas Complementares De Diagnóstico, Serviço De Medicina IV, HFF, 3-UDIMS - Unidade De Doenças Imunomediadas Sistémicas, HFF, 4-UDIMS - Unidade De Doenças Imunomediadas Sistémicas, HFF; IRVD - Immune Response And Vascular Disease, Cedoc, FCM|NMS.)

INTRODUÇÃO:

As alterações da diástole (AD) são mais prevalentes nos doentes com lúpus, quando comparados com a população geral. A associação com a actividade ou duração de doença é inconstante na literatura, tendo por base estudos com limitações metodológicas e escassa caracterização das co-morbilidades cardiovasculares (CCV). O objectivo do presente estudo foi caracterizar uma coorte de doentes com lúpus, e estudar a associação entre a diastologia e as variáveis da doença, e das CCV.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo prospectivo de uma coorte de doentes com o diagnóstico de lúpus (critérios SLICC). Foram colhidas variáveis demográficas e biométricas, duração de doença e CCV. Foi calculada a dose cumulativa, ajustada ao tempo de seguimento (densidade), e a variabilidade da actividade de doença e da terapêutica, ao longo do seguimento na coorte. Realizou-se uma extensa caracterização ecocardiográfica da diástole, conjuntamente com variáveis da geometria e da função sistólica. Foi testada a associação entre as variáveis ecocardiográficas e as características dos doentes.

RESULTADOS:

Incluídos 43 doentes, idade 49 ± 16 anos (mín. 18 máx. 80). 67% com CCV. Têm em média 9 anos de duração de doença. Durante o follow-up (em média últimos 1,5 anos), houve uma densidade SLEDAI de 2,4 pontos (mín 0, máx 10), com variabilidade 0,014 pontos/dia, com densidade de corticóides de 7mg/dia, com variabilidade 0.014mg/dia. 2. 10% têm insuficiência cardíaca clínica, 42% com alterações da geometria, e 10% com compromisso do relaxamento. Todos têm função sistólica preservada. Não houve associação entre as variáveis da fisiologia da diástole e a densidade ou a variabilidade da actividade da doença ou duração, nem com a terapêutica. A presença de CCV associou-se a compromisso do relaxamento, da compliance e das pressões de enchimento.

DISCUSSÃO:

Nesta coorte, não existe associação entre a fisiologia da diástole e a magnitude ou a variabilidade da actividade da doença ou da sua terapêutica. A associação já conhecida entre as CCV e as AD mantém-se. As CCV são mais prevalentes nos doentes com LES, e isso pode justificar por si só a prevalência aumentada de AD.

CONCLUSÃO:

A reprodutibilidade das associações epidemiológicas da disfunção diastólica no lúpus deve ser confirmada através estudos que caracterizem o doente não exclusivamente através de variáveis directamente relacionadas com a doença, mas sim como um doente de risco cardiovascular. A associação causal imediata entre o lúpus e a disfunção diastólica deve ser revista.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Sara Freitas, Mariana Brandão

CO3

UM CASO DE SARCOIDOSE CARDÍACA COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO CLÍNICA

Bárbara Saraiva, Ivanna Ostapiul, Nadejda Potolog, Celestina Blanco Torres, Joana Vedes

(ULS Guarda)

INTRODUÇÃO:

O atingimento cardíaco clínico na sarcoidose (Sd) é pouco frequente (5%), embora na tomografia por emissão de positrões (PET), seja muito superior (até 54%). Pode ser assintomático ou levar a perturbações do ritmo, benignas a fatais, com destaque para o Bloqueio Auriculoventricular (BAV) e a Extrassístolia Ventricular (ESV), podendo simular um enfarte.

CASO CLÍNICO:

Apresentamos um caso de Sd cardíaca (SdC) num homem de 49 anos admitido por indisposição, aperto torácico e perturbações da visão, apresentando taquicardia supraventricular que evoluiu para ventricular mantendo, após cardioversão elétrica, ESV frequentes. Encontrou-se no ecocardiograma (EcoC) insuficiência aórtica e tricúspide grau I, mitral grau II e hipertrofia ligeira do septo basal. A Ressonância Magnética cardíaca revelou ligeira dilatação do ventrículo esquerdo (VE), adenopatias (Adp) mediastinoilares e foco de realce tardio subpericárdico (RTsP) na parede anterobasal do VE e coronárias normais (N). O cálcio sérico estava aumentado com Enzima Conversora da Angiotensina Sérica (SACE) e a calciúria N. O estudo eletrofisiológico mostrou Flutter Auricular tendo sido feita ablação. Fez prednisolona (Pd) 40mg/dia 3 meses (M) com desmame progressivo até 5mg e EcoC de controlo N. Aos 6 M, a PET mostrou apenas Adp mediastino-ilares. Dado o risco de recidiva, foi mantida a Pd e associada imunomodulação com hidroclicloroquina durante 24 M. Aos 12 M, identificada ESV isolada polimórfica frequente. Aos 18 M, a ESV era monomórfica tendo sido implantado cardiodesfibrilador (CDI). PET sobreponível, exceto hipercaptação a nível dum ápex pulmonar com tomografia computadorizada, mostrando micronodularidade difusa subpleural sobretudo nos lobos superiores. SACE pela primeira vez aumentada. Iniciou metotrexato 25 mg com redução da SACE para metade.

DISCUSSÃO:

A forma cardíaca da Sd pode ser a sua manifestação inicial. Deve ser sempre suspeitada perante BAV de 2º ou 3º grau ou arritmia ventricular em indivíduos com idade <50 anos, sem outras causas aparentes. A SACE, o péptido natriurético, a tropina e a calciúria não são biomarcadores fiáveis para SdC. O RtsP é francamente sugestivo. A PET tem ainda a vantagem de rastrear outros envoltimentos.

CONCLUSÃO:

O envolvimento cardíaco na Sd deve ser sempre rastreado dada a sua potencial mortalidade (10 a 25% das mortes nos caucasianos). A terapêutica imunossupressora deve ser rapidamente instituída, podendo ser necessária a implementação de CDI.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Sara Freitas, Mariana Brandão

CO4

DANÇANDO KIZOMBA AO SOM DO SÍNDROME DE SJÖGREN

Margarida Pimentel Nunes¹, Patrícia Moreira¹, João Espírito Santo¹, Carla Noronha¹, José Lomelino Araújo²

(1-Consulta de Doenças Auto-imunes do Hospital Beatriz Ângelo, Departamento de Medicina, Loures, Portugal, 2-Hospital Beatriz Ângelo)

INTRODUÇÃO:

A Síndrome de Sjögren (SSj) é uma doença autoimune com manifestações multissistémicas, incluindo neurológicas e em 20% dos casos. As manifestações neurológicas do SSj incluem vasculite, ganglionite dorsal, desmielinização, mielite e mielorradiculite, meningoencefalite, disfunção cognitiva e disfunção autonómica mediada por anticorpos.

DESCRIÇÃO DO CASO:

Uma mulher de 65 anos, praticante de Kizomba, com antecedentes de artrite reumatóide e SSj secundário sob prednisolona (PDN) 5mg, com 20 anos de evolução (imunologia sempre negativa no nosso hospital); linfoma não Hodgkin há 20 anos. Recorreu ao serviço de urgência por dorsolombalgia progressiva irradiada aos membros inferiores (Mis) com 5 meses de evolução. Tinha ainda hipostesia e fraqueza dos Mis, que progrediu para instabilidade da marcha, retenção urinária, incontinência fecal e febre recorrente. Objetivamente, tinha paraparésia grau 4 de predomínio proximal, nível de sensibilidade termoalérgica suspenso em D6-11 com áreas de alodínia em L5-S1, reflexos osteotendinosos dos Mis abolidos, e reflexo cutâneo-plantar sem resposta bilateralmente. Sem sinais meníngeos, alteração de pares cranianos ou da sensibilidade vibratória. A RM revelou lesão medular longitudinalmente extensa (D4 ao cone medular), com hipersinal T2, realce com contraste e espessamento meníngeo e das raízes da cauda equina, sem envolvimento intracraniano.

A punção lombar revelou linfocitose, hipoglicorráquia e hiperproteínorráquia, sugestivo de meningite linfocítica. A microbiologia, imunofenotipagem, anticorpo anti-aquaporina 4, ECA, cálcio e calcúria não tinham alterações. A biópsia meníngea em D10 mostrou processo inflamatório mononuclear inespecífico. Após 3 dias de pulsos de metilprednisolona, apenas melhorou da dor. Por manter paraparésia, febre, astenia e artrite/sinovite de novo das articulações vertebrais L4-L5, iniciou ciclofosfamida (6 ciclos mensais ev) e manutenção com prednisolona e azatioprina, com melhoria da paraparésia, controlo de esfíncteres, e recuperação de marcha com apoio. Um ano após terapêutica, a RM mostrou regressão do reforço de sinal medular, sugerindo evolução para cronicidade. A doente pôde voltar a dançar como previamente, comprovando a eficácia do tratamento.

CONCLUSÃO:

A SSj tem um leque de manifestações vasto e multissistémico, sendo o envolvimento neurológico medular raro, colocando dilemas diagnósticos entre causas infecciosas, outras doenças imunológicas ou do espectro da neuromielite ótica.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Sara Freitas, Mariana Brandão

COS

COEXISTÊNCIA DE ESPONDILITE ANQUILOSANTE E ARTRITE REUMATOIDE PÓS-ANTI-TNF ALFA: NOVAS VIAS, NOVAS OPÇÕES!

Mafalda Vasconcelos, Patrícia Moreira, Carla Noronha, José Lomelino Araújo
(Consulta de Doenças Auto-imunes - Hospital Beatriz Ângelo - Loures, Portugal)

INTRODUÇÃO:

A Artrite Reumatoide (AR) é caracterizada por artrite simétrica, sobretudo das mãos, deformante e erosiva, associada a HLA DR4. O envolvimento axial é raro, excepto cervical. O seu diagnóstico baseia-se nos critérios de ACR 2010/EULAR que combinam aspectos clínicos e laboratoriais (factor reumatoide (FR) e/ou anti-CCP). Em contraste, as Espondilartropatias seronegativas são uma constelação de condições inflamatórias axiais, de que a Espondilite Anquilosante (EA) é o ex-libris, em que o factor reumatoide e anti-CCP são negativos. Estão ligadas ao HLA B27 e com critérios imagiológicos afirmados na classificação ASAS. A terapêutica biológica revelou-se uma esperança renovada para ambas as condições, com impacto francamente positivo na qualidade de vida.

CASO CLÍNICO:

Mulher, atualmente com 44 anos, caucasiana, fumadora, com o diagnóstico de EA desde os 16 anos de idade, com raquialgia e rigidez matinal, mal controlada com anti-inflamatórios não esteroides. Aos 35 anos, apresentou-se à nossa consulta já com franca limitação na rotação cervical (rotação lateral máxima de 10°) e manobras sacroilíacas positivas. BASDAI 5.8, ASDAS-PCR 4.5. HLA B27 positivo e FR e anti-CCP negativos. A RM cervical revelava anquiose cervical e a da bacia era compatível com sacroileíte bilateral grau 2. Iniciou anti-TNF alfa (adalimumab), com boa tolerância e entrada em remissão clínica. Cerca de 20 meses após início do anti-TNF, surge artrite periférica simétrica (cotovelos, proximal das mãos), inicialmente interpretada como reacção lupus-like por aparecimento de ANA (1/640) e anti-nucleossoma. Supendeu-se anti-TNF alfa e iniciou-se corticoides e disease-modifying antirheumatic drugs (DMARDs) clássicos em doses crescentes. Cerca de 3 anos depois, verificou-se reaparecimento de raquialgia inflamatória incapacitante, pelo que se introduziu anti-IL17 (secucinumab) com retorno à remissão clínica axial. Contudo, manteve artrite das mãos deformante, cortico-dependente, imagiologicamente erosiva e com aparecimento de novo de FR (máximo 69 UI/L), configurando uma AR com DAS 28 de 5.4. Rediscutida em reunião multidisciplinar, ponderando-se o switch para anti-JAK1 (upadacitinib).

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

A concomitância entre EA e AR é raramente descrita na literatura (cerca de 44 casos). Os autores advogam que a terapêutica anti-TNF alfa terá ativado novas vias de sinalização, pelo que novas opções terapêuticas deverão ser ponderadas.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Sara Freitas, Mariana Brandão

CO6

DOENÇA DE BEHÇET: DUPLO PONTO DE VISTA

Patricia Moreira, Margarida Nunes, Malfalda Vasconcelos, Maria Maia, João Espírito Santo, Carla Noronha, Célia Machado, José Lomelino Araújo
(Hospital Beatriz Ângelo)

A doença de Behçet (DB) é uma doença multissistémica classicamente descrita pela tríade de úlceras orais, genitais e uveíte; no entanto, pode afetar pele, mucosas, articulações, sistema vascular, pulmões, trato gastrointestinal e sistema nervoso (SN). O diagnóstico é clínico, estando o HLA-B51 apenas presente em 57% dos doentes. O envolvimento neurológico, ocorre em 4% a 29% dos pacientes. Há três formas de apresentação clínica da doença no SNC: forma parenquimatosa (síndrome do tronco encefálico, forma stroke-like, psiquiátrica, mielopática e forma difusa); hipertensão intracraniana com papiledema; meningite-like.

CASO 1:

Mulher de raça negra, 37 anos, previamente saudável, admitida por quadro de hipersonolência, cefaleia, ataxia apendicular e axial, diplopia e disartria. Laboratorialmente apenas com anemia de carácter inflamatório. Ressonância magnética crânioencefálica (CE) com lesão inflamatória mesencéfalo-protuberancial. Durante o internamento, notou-se o aparecimento de trombose jugulo-subclávia, úlceras orais e uma genital. Sem melhoria com pulsos de metilprednisolona, pelo que realizou, dada a gravidade, plasmaferese seguida de ciclofosfamida pulsada ev, com franca melhoria do quadro.

CASO 2:

Mulher de raça negra, 42 anos, previamente saudável, admitida por cefaleia, dor ocular, diminuição da acuidade visual e febrícula. Sem história prévia de úlceras. Objetivamente, apura-se papiledema e hemorragia peripapilar. Angiotomografia CE inicial sem alterações. Analiticamente destacou-se VS 104 mm/1ºh. Com a suspeita de vasculite de grandes vasos, fez pulsos de metilprednisolona, com melhoria transitória da cefaleia. Ao 6º dia de internamento, entrou em mal convulsivo, documentando-se trombozes venosas do seio longitudinal e transversais, lesão isquémica aguda cerebelosa e tromboembolismo pulmonar. EEG confirma padrão encefalopático difuso e atividade epileptiforme temporal. Assumindo quadro típico de DB, foi medicada com Ciclofosfamida, pulsos de metilprednisolona, anticoagulação e levetiracetam com melhoria neurológica, mas não evitando amaurose bilateral por descolamento neurosensorial da mácula. Foram excluídos, em ambos os casos, etiologia infecciosa, paraneoplásica, Lúpus eritematoso sistémico, neuromielite óptica, existindo também negatividade para o HLA-B51.

Os autores ilustram a gravidade e pleomorfismo de apresentação do Neuro-Behçet, salientando a raridade de ser, nestes dois casos, uma forma de apresentação inaural.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Pedro Vita, Sandra Barbosa

CO7

ATINGIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL E RESPIRATÓRIO SUPERIOR NA GRANULOMATOSE COM POLIANGÉITE.

Andrea Diegues, Ana Rita Alves Lopes, Cátia Pereira, Cristiana Batouxas, Elisabete Pinelo
(Unidade Local de Saúde do Nordeste)

INTRODUÇÃO:

A granulomatose com poliangeíte (GPA) é uma vasculite associada ao anticorpo anticitoplasma dos neutrófilos (ANCA) (AAV). Esta é uma vasculite de pequenos vasos, necrotizante, granulomatosa e PR3-ANCA. Atinge, principalmente, o trato respiratório superior, inferior e rim, o envolvimento do sistema nervoso central (SNC) é menos comum e associado a estados avançados e severos da doença.

CASO CLÍNICO:

Homem, 66 anos, hipertenso e diabético. História de otites recorrentes, astenia e perda ponderal com 1 mês de evolução. Recorre ao serviço de urgência por cefaleia, diplopia à direita, congestão nasal e febre. Ao exame objetivo perda de acuidade visual do olho direito, parésia dos III, VI e VIII pares cranianos, hipoacusia neurosensorial à direita e crostas nasais.

DA INVESTIGAÇÃO:

Marcadores inflamatórios elevados; líquido cefalorraquídeo sem pleocitose, microbiologia e células malignas negativas. Tomografia computadorizada (TC) cerebral (CE), órbitas e seios nasais com expansão assimétrica do espaço subperiosteal intra-orbitário e retro-septal media, sugestiva de sinusopatia inflamatória vs alterações inflamatórias ou granulomatosas. Angio-ressonância CE e orbitária a destacar paquimeningite hipertrófica, polissinusite com maior expressão maxilar à direita e etmoide-esfenoidal bilateral e imagens de osteomastoidite bilateral. Realizou biópsia do cavum faríngeo que revelou zona granulomatosa, presença de polimorfonucleares eosinófilos e lesões de vasculite. Estudo imune com C-ANCA positivo (1/160) e PR3 515,4UQ.

Assumido o diagnóstico de GPA, iniciou metilprednisolona e ciclofosfamida.

DISCUSSÃO:

O diagnóstico de AAV é desafiador dada as diversas formas de apresentação. As manifestações do envolvimento do SNC e respiratórias superiores são múltiplas e inespecíficas e diante de quadros graves, atípicos e/ou refratários, torna-se necessário o aprofundamento do estudo como expresso neste caso clínico.

CONCLUSÃO:

É fundamental o diagnóstico precoce da AAV, de forma a instituir tratamento e, assim, melhorar o prognóstico.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Pedro Vita, Sandra Barbosa

CO8

ANEURISMAS GIGANTES DAS ARTÉRIAS PULMONARES SECUNDÁRIOS A DOENÇA DE BEHÇET

Ryan Costa Silva¹, Joana Rodrigues Dos Santos¹, Tânia Vassalo¹, Mariana Nobre¹, Joana Rosa Martins¹, Paula Campos¹, Tiago Bilhim², Lígia Peixoto¹

(1-Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, 2-Centro Hospitalar Universitário De Lisboa Central)

INTRODUÇÃO:

Os aneurismas das artérias pulmonares (AAP) são raros no espectro das doenças pulmonares arteriais, tendo elevado risco de complicações e uma abordagem desafiante.

CASO CLÍNICO:

Homem, 28 anos, natural de Cabo Verde com história de aftose oral recorrente, úlceras genitais e eritema nodoso. Negava febre, calafrios, tosse, dispneia, toracalgia, palpitações ou síncope. Negava ainda antecedentes familiares ou pessoais de relevo conhecidos. A radiografia tórax apresentava proeminentes áreas hipotransparentes bem delimitadas e que no estudo complementar por angio-TC torácica correspondiam a aneurismas saculares gigantes com origem em ramos proximais das artérias pulmonares bilateralmente, sendo o de maiores dimensões à esquerda com 7x7x9cm. Foi feito o diagnóstico de doença de Behçet com envolvimento mucocutâneo e vascular das artérias pulmonares, sendo iniciada terapêutica com corticóide e ciclofosfamida oral. No entanto, apesar da terapêutica instituída, ocorreu progressão de doença com hemoptises pelo que foi transferido para Portugal.

À admissão no Serviço de Urgência objectivaram-se hemoptises sem instabilidade hemodinâmica, tendo cumprido terapêutica com ácido tranexâmico, corticoterapia em alta dose e início de terapêutica anti-TNF alfa com infliximab. Verificou-se melhoria clínica, nomeadamente resolução do quadro de hemoptises, observando-se um índice de actividade de doença pela escala Behçet's Disease Current Activity Form de zero. Contudo, apresentava persistência dos AAP gigantes bilateralmente, pelo que foi discutido em reunião multidisciplinar, considerando-se que atendendo à topografia proximal dos AAP, uma intervenção pela Cirurgia Cardiorádica não seria viável. Perante o risco de rotura dos AAP foi realizada electivamente embolização dos aneurismas com coils e cianoacrilato/lipiodol pela Radiologia de Intervenção que decorreu sem intercorrências e com exclusão dos aneurismas.

DISCUSSÃO:

Este caso destaca a exuberância que podem atingir os AAP pelas suas dimensões e o significativo risco de morbimortalidade. A embolização intrasacular tem a vantagem de poupar a circulação colateral a jusante aos AAP e preservar a função pulmonar. A melhor abordagem dos AAP permanece incerta, tendo a terapêutica endovascular um papel de crescente preponderância.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Pedro Vita, Sandra Barbosa

CO9

VASCULITE URTICARIANA SECUNDÁRIA A DOENÇA DE LYME: UMA ASSOCIAÇÃO RARA

Carolina Teles¹, Catarina Reigota¹, Elsa Gaspar¹, Lèlita Santos², Armando Carvalho²

(1-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, 2-Faculdade De Medicina Da Universidade De Coimbra)

INTRODUÇÃO:

A vasculite urticariana (VU) é uma entidade rara caracterizada por episódios recorrentes de urticária e, histologicamente, por uma vasculite leucocitoclástica por deposição de imunocomplexos, podendo acompanhar-se de manifestações sistémicas. A maioria dos casos são idiopáticos mas também tem sido associada a diversas doenças. A Borreliose de Lyme é uma doença multissistémica, causada pela *Borrelia*, existindo muito poucos casos reportados de VU secundários a Lyme.

CASO CLÍNICO:

Homem, 34 anos, referenciado para consulta por quadro de cerca de 1 ano e meio de evolução, de poliartralgias assimétricas, de carácter intermitente, duração de 2 a 3 dias, com envolvimento preferencial das interfalângicas proximais, punhos, cotovelos, ombros e joelhos, por vezes associadas a sinais inflamatórios. Apresentava ainda lesões papulares eritematosas e pruriginosas, sobretudo nos antebraços, recorrentes, de duração superior a 24 horas, a acompanhar as artralgias; angioedema recorrente dos pés e mãos após carga ou pressão local; bem como dispneia, pieira e tosse. Sem outros sintomas identificados. Tinha antecedente pessoal de asma, medicado com broncodilatador. Analiticamente, destacava-se PCR e VS discretamente elevadas, ANA positivo (+) com ENAs negativos, IgM abaixo dos valores de referência (0,3 g/L), e IgG positiva para *Borrelia burgdorferi*, confirmada por Western Blot. Níveis de complemento normais. Radiografia dos pés e mãos, cintigrafia osteoarticular e ecocardiograma sem alterações. Tomografia computadorizada torácica mostrou áreas em vidro despolido. Biópsia de nódulo cutâneo mostrou características de vasculite leucocitoclástica. Estabeleceu-se o diagnóstico de vasculite urticariana desencadeada por doença de Lyme, em doente sem outros predisponentes. Fez doxiciclina 1 mês para a borreliose e iniciou terapêutica com anti-histamínico e hidroxicloroquina, sem melhoria clínica evidente, tendo escalado para corticóide e ciclosporina, com resposta favorável.

DISCUSSÃO:

Trata-se de um caso de vasculite urticariana secundária a doença de Lyme, com manifestação cutânea, articular e pulmonar, uma associação, embora reconhecida, muito pouco relatada. O tratamento não está bem estabelecido e depende do fenótipo clínico, gravidade e/ou doença desencadeante.

CONCLUSÃO:

A identificação de vasculite urticariana deve levar à exclusão de causas potencialmente tratáveis como é o caso da borreliose, dado que o seu tratamento pode melhorar o prognóstico.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Pedro Vita, Sandra Barbosa

CO10

MONOCLONAL GAMMOPATHY IS ASSOCIATED WITH LOWER COMPLEMENT LEVELS IN SJÖGREN'S SYNDROME PATIENTS

Diana Pinho dos Santos, Miguel Seixal, Filipa Guimarães, Margarida Fonseca, Mariana Brandão, Raquel Faria, Ana Almeida, António Marinho, Isabel Almeida, Álvaro Ferreira, Fátima Farinha, Carlos Vasconcelos
(Unidade de Imunologia Clínica - Centro Hospitalar Universitário do Porto)

INTRODUCTION:

Sjögren's Syndrome (SS) is an autoimmune disease characterized by exocrine gland malfunction with a wide range of systemic manifestations. In SS pathophysiology there is an involvement of B cells with hypergammaglobulinemia and an increased risk of B cell lymphoma. Therefore, it is possible to exist an association between SS and monoclonal gammopathy (MG), despite limited published cohorts have been reported. Furthermore, serum MG is one of the predictive markers of increased risk of lymphoma in SS.

OBJECTIVES:

To identify and characterize the relationship between primary SS (pSS) and the presence of MG. To identify the role of the variation of laboratory markers of disease activity and the presence of MG in pSS patients.

METHODS:

Data retrieved from a database of 115 diagnosed pSS subjects included demographic data; the presence of MG and laboratory findings (blood cell count, complement levels, autoantibody markers, immunoglobulins, histology). Differences between patients with and without MG were determined using Fisher's exact test for discrete variables and non-parametric tests for continuous variables after normality tests. Tests were performed on IBM® SPSS with statistical significance set to $p < 0.05$.

RESULTS:

Of 115 patients with pSS, 8 had MG (7%). The median of years of disease evolution was significantly higher in the MG group (23 years vs. 13 years, $p=0.045$). Patient's age had no statistically relevance between the two groups ($p=0.061$). The MG group had lower C3 complement levels (98.0 mg/dL vs. 103.4 mg/dL, $p=0.032$) and there was an association between low C4 complement levels at pSS presentation and the presence of MG at any time ($p=0.030$). No significance was found on ESR, IgA, IgM and IgG levels, hemoglobin or platelet count between groups. There was no association between the presence of MG and autoantibody titers (antinuclear antibodies, rheumatoid factor), histological findings in salivary gland nor the presence of cryoglobulinemia. The only patient that had lymphoma, didn't had MG. No patient developed multiple myeloma.

CONCLUSION:

The prevalence of MG in our pSS cohort was twice the prevalence in the general population, but it was not associated with multiple myeloma or lymphoma risk. Low complement at presentation was associated with MG development. We can't conclude if MG is a sign of bad prognosis in the previous reports, or just a sign of immune deregulation associated with low complement, which is known risk of lymphoma.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Pedro Vita, Sandra Barbosa

CO11

MIOCARDITE NA DOENÇA DE CROHN: UMA MANIFESTAÇÃO DA DOENÇA OU UMA COMPLICAÇÃO DO TRATAMENTO?

Margarida L. Nascimento, Filipa Malheiro, Alexandra Bayão Horta
(Hospital da Luz Lisboa)

INTRODUÇÃO

A miocardite é uma inflamação do músculo cardíaco decorrente da exposição a triggers externos ou internos. Esta patologia pode estar associada à Doença de Crohn (DC).

CASO CLÍNICO

Homem, 49 anos, com diagnóstico de DC aos 30 anos na sequência de uma ressecção intestinal, sem terapêutica desde então, que inicia quadro de diarreia sanguinolenta. Consultou o seu médico assistente que admitiu fissura anal e medicou com mesalazina e flavenóides. Duas semanas depois, recorre ao nosso Serviço de Urgência por dor retrosternal em repouso e em crescendo, acompanhada de sudorese. Ao exame objetivo não tinha alterações e o eletrocardiograma evidenciou taquicardia sinusal. Analiticamente apresentava troponina I de 22,95ug/L e PCR de 6,28mg/dL. Admitiu-se síndrome coronário agudo, realizou ecocardiograma (ETT) que revelou hipocinésia da parede inferior e foi submetido a cateterismo cardíaco que excluiu doença coronária. Admitida, posteriormente, miocardite aguda e realizou ressonância magnética (RM) cardíaca que a confirmou, tendo evidenciado realce tardio subepicárdico e mediomural e fração de ejeção de 47%. Iniciou ramipril e bisoprolol. Ao 4º dia de internamento, por quadro de hematoquézias, realizou colonoscopia que revelou estenose da anastomose ileocólica, ulcerada e friável, e úlceras ileais serpiginosas. Iniciou prednisolona 40mg oral e teve alta melhorado. As biópsias intestinais foram compatíveis com DC. A reavaliação aos quatro meses mostrou no ETT uma normalização da função sistólica, sem alterações segmentares.

DISCUSSÃO

Apresenta-se o caso de um doente com DC que na sequência de agudização desta e medicação com mesalazina desenvolveu nas duas semanas subsequentes um quadro de miocardite aguda. O diagnóstico foi feito com recurso ao ETT e RM cardíaca para além da exclusão de doença coronária pela coronariografia. A biópsia endomiocárdica é o gold standard para a determinação da etiologia da miocardite (histologicamente linfocítica ou de células gigantes na associada a DC; eosinofílica na associada a fármacos). Geralmente a miocardite associada a mesalazina surge 2-4 semanas após a exposição inicial, o que aconteceu com o nosso doente. Dada a melhoria com a interrupção do fármaco a par com o controlo da DC, não conseguimos apurar a etiologia definitiva deste caso.

CONCLUSÃO

Apresenta-se este caso clínico por se tratar de uma manifestação rara, quer se trate de uma manifestação extraintestinal da DC, quer se trate de um efeito adverso da mesalazina.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Pedro Vita, Sandra Barbosa

CO12

A PROPÓSITO DE DUAS ANEMIAS HEMOLÍTICAS AUTOIMUNES

Carla Amaral, Sara Freitas, Cristina Silva, Laura Castro, Inês Neves, Juliana Silva, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital da Senhora da Oliveira - Guimarães)

INTRODUÇÃO:

As Anemias Hemolíticas Autoimunes (AHA), são anemias hiperproliferativas e caracterizam-se pelo revestimento dos eritrócitos com anticorpos ou complemento. Podem estar associada ao uso de drogas, doenças autoimunes e doenças linfoproliferativas. O seu diagnóstico baseia-se no teste de Coombs. Nesta apresentação são descritos 2 casos clínicos de doentes com AHA, associadas a doenças autoimunes.

CASOS CLÍNICOS:

Doente 1:

Género feminino, 48 anos, antecedentes pessoais de Síndrome depressivo, Hipertensão arterial gestacional com pré eclampsia. Recorreu ao hospital por quadro de vertigens posturais, náuseas, vômitos e astenia com 1 mês de evolução. Analiticamente: Hemoglobina 5.1 com Coombs direto positivo e consumo de haptoglobina. Esfregaço de Sangue Periférico: Série eritrocitária: anisocitose marcada, anisocromia ligeira, poiquilocitose com alguns esferócitos e estomatócitos. Durante o internamento firmado diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) por fotossensibilidade, artralguas inflamatórias, anticorpos antinucleares (ANA) 1/640, consumo de complemento e anemia imuno-hemolítica. Iniciou metilprednisolona e imunoglobulina, sem resposta, motivo pelo qual iniciou rituximab, com melhoria clínica e analítica.

Doente 2:

Género masculino, 43 anos, com história de consumo de cocaína e heroína, tabagismo e episódio prévio de pericardite e infeção respiratória. Internado por febre, emagrecimento superior a 10% do peso corporal e artralguas inflamatórias. Do estudo efetuado firmado diagnóstico de LES induzido por drogas com ANA positivos, anti DNA dupla cadeia hélice positivo, consumo de complemento, antihistonas positivo e concomitantemente artrite e serosite. Medicado com hidroxiquina.

DISCUSSÃO:

As doenças autoimunes são patologias multissistémicas com um amplo espectro de manifestações clínicas e analíticas, nomeadamente hematológicas.

CONCLUSÃO:

Nestes dois casos o diagnóstico de Anemia Hemolítica Autoimune foi associado ao de LES e LES induzido por cocaína.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Bruno Grima, Clara Coelho

CO13

MAJOR DETERMINANTS OF PROLONGED REMISSION IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS: RETROSPECTIVE STUDY OVER A 41-YEAR PERIOD

Goncalo Durão-Carvalho¹, Raquel Fernandez², Bethan Goulden³, Filipa Farinha⁴, David Isenberg⁴

(1-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar do Oeste – Unidade de Caldas da Rainha, Caldas da Rainha, Portugal, 2-Servicio De Medicina Interna, Hospital Universitario De Ourense, Ourense, España, 3-Department Of Rheumatology, University College London Hospitals, London, United Kingdom, 4-Department Of Rheumatology, University College London Hospitals, London, United Kingdom; Centre For Rheumatology, University College London, London, United Kingdom)

INTRODUCTION

Disease activity is a major determinant of mortality whereas prolonged remission contributes to improving health outcomes in systemic lupus erythematosus (SLE) patients (pts). Remission is thus a key target, however, different definitions have been used.

Our aim was to investigate predictors of sustained complete remission for at least 3 and 5 years.

MATERIAL AND METHODS

Retrospective observational study from Jan.1978-Dec.2019, including SLE pts who attended the Lupus Clinic in a tertiary care hospital, for at least 3 years.

Complete remission (CR) was defined as no clinical activity (BILAG score C, D, or E, not taking steroids and immunosuppressant drugs (antimalarials were permitted) and no serological activity (normal dsDNA antibodies and C3 levels) for a minimum of 3 consecutive years. Pts were serologically active clinically quiescent (SACQ) if there was no clinical activity, but an active serological profile (low C3 and/or high anti-dsDNA) for at least 3 consecutive years; and in Serological remission (SR) if there was no serological activity but persistent clinical activity (BILAG score A or B and/or treatment with steroids or immunosuppressive drugs) for at least 3 consecutive years. Pts that did not meet the remission definitions were included in a no-remission group. Multivariable Cox regression analysis was performed to investigate predictors of CR and Kaplan-Meier curves were obtained.

RESULTS

We included 564 pts. 15% achieved CR; 7% SACQ; 15% SR. 63% attained no remission.

Pts who did not reach any kind of sustained remission died significantly earlier ($p < 0.001$). Cumulative survival figures at 5, 10, 20 and 30 years were 100, 100, 94 and 90%, respectively, for pts who achieved CR and 96, 93, 77 and 58%, respectively, for pts in the no-remission group.

Significant predictors of CR were white ethnicity, adjusted hazard ratio (HR) 2.16 [95% CI 1.30-3.59] $p = 0.003$; older age at diagnosis (> 32 -years), HR 1.92 [1.24-2.97] $p = 0.003$; absence of renal involvement, HR 2.55 [1.39-4.67] $p = 0.002$; and no concomitant antiphospholipid syndrome (APS), HR 4.92 [1.55-15.59] $p = 0.007$.

DISCUSSION AND CONCLUSION

Pts not achieving any kind of sustained remission have a higher risk of early mortality. White ethnicity, older age at diagnosis, absence of renal involvement and of APS were significantly associated with CR.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Bruno Grima, Clara Coelho

CO14

OUTCOMES AND SAFETY OF BELIMUMAB USE IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS - A SINGLE-CENTRE ANALYSIS

Vera Seara¹, Marli Ferreira², Ana Ferro³, Daniel G Oliveira⁴, Raquel Faria⁴, Ana Campar⁴, Mariana Brandão⁴, Graziela Carvalheiras⁴, António Marinho⁴, Isabel Almeida⁴, Fátima Farinha⁴, Carlos Vasconcelos⁴
(1-Interna na Unidade de Imunologia Clínica - CHUPorto; Serviço de Medicina, Centro Hospitalar Póvoa do Varzim - Vila do Conde, 2-Serviço De Medicina, CHUPorto, 3-Serviço De Medicina, Unidade Local De Saúde De Matosinhos - Hospital Pedro Hispano, 4Unidade De Imunologia Clínica, CHUPorto)

Belimumab (BEL) is the first approved drug for Systemic Lupus Erythematosus (SLE) in over 50 years. Available since 2012, there is still limited real-world experience with the drug. We reviewed our centre's experience in efficacy, tolerability and safety of BEL in SLE patients.

METHODS:

Retrospective single-centre (35 year long, 661 SLE patients cohort) review of records of all SLE adults treated with BEL from 2012 until Dec 2020 with at least 6 months of follow-up after BEL administration. Outcomes were based on physician's assessment, SLEDAI variation, drug reactions and infections.

RESULTS:

20 patients (1.7% of total) were treated with BEL. 18 (90%) were female, mean age at diagnosis of 25.86 years (min 15, max 41) and a mean duration of disease at first BEL of 11.4 years (+/- 6.6). There was a total of 253,2 months of treatment overall. Maximum single patient BEL use was 64,5 months with a minimum of 6. One patient suspended BEL after the first infusion due to early infection recurrence not attributed to BEL. One patient had 5 active organ-system involvement, four patients had 4, five patients had 3, nine patients had 2 and one patient had 1. The indications for treatment were skin (n=15), musculoskeletal (n=13), constitutional (n=10), haematological (n=10), refractory nephritis (n=6), serositis (n=6), vasculitis (n=2) and neurological (n=1). Concomitant medications: steroids (90%, average dose 11.7mg/day), HCQ (70%, average 173mg/day), 5 patients on azathioprine and mycophenolate, 3 patients on cyclosporine and methotrexate and 1 on leflunomide. Mean pre-treatment SLEDAI was high (11.60 +/- 4.93 points). Two patient didn't respond, 50% (n=10) had a complete response and 40% (n=8) had a partial response. The mean SLEDAI reduction of responders was 6.11 points (+/- 4.11). Due to the small study sample it was not possible to identify any statistically significant differences between responders and non-responders. Our results point to a tendency of better response in patients with less prolonged disease at BEL administration. BEL use lead to a reduction in corticosteroid use in 14 patients (70% of responders). Average corticosteroid sparing was 2,9mg/per day. One infusion reaction was recorded. There were no infections after BEL deemed to have been caused by this drug.

CONCLUSION:

Although we still have limited experience with this drug, in our clinical university-hospital setting, use of BEL seems to safely improves outcomes of most SLE patients.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Bruno Grima, Clara Coelho

CO15

MANIFESTAÇÃO NEUROLÓGICA RARA DE DOENÇA IGG4

Joana Marques, Marta Ferreira, Carolina Abreu, Ana Grilo, Fernando Martos Gonçalves, José Araújo
(Hospital Beatriz Ângelo)

A doença relacionada a IgG4 é uma doença incomum, multissistémica inflamatória de causa desconhecida que pode afetar virtualmente qualquer órgão. Afeta de forma mais frequente o pâncreas, fígado e via biliar (seja por envolvimento difuso ou ocorrência de pseudotumores). O envolvimento neurológico é raro, mas mais frequente sob a forma de paquimeningite ou de pseudotumores. O seu reconhecimento é importante para instituir terapêutica precoce e evitar disfunção permanente.

CASO CLÍNICO:

Mulher, melanodérmica, 62 anos, com história de infeção VIH1 (desde o diagnóstico com contagens de CD4+ >400 células/mL, aderente a terapêutica antirretroviral e com carga viral indetetável), hipertensão arterial, dislipidemia e diabetes mellitus tipo 2. Em 04/2019 apresentou dor abdominal e icterícia de instalação progressiva que levou à identificação de lesão infiltrativa com ponto de partida na vias biliares com extensão ao parênquima hepático (91x35mm) cuja biópsia revelou lesão inflamatória com marcação de plasmócitos com IgG4. Após diagnóstico de doença relacionada a IgG4 foi medicada com prednisolona 1mg/kg/dia em esquema de desmame rápido, com resolução de icterícia e desaparecimento da lesão hepática em exames imagiológicos subsequentes. Em 09/2019 por cefaleia holocraniana, tonturas, parésia facial periférica esquerda e limitação da abdução do olho esquerdo é internada para estudo etiológico. Realiza TC-CE sem alterações de relevo e RM-CE que mostra apenas lesão extra-axial a nível do planum esfenoidal, (mediana e para mediana esquerda, 12x6x12mm), sem alterações sugestivas de isquémia recente ou alterações meníngeas. Estudo complementar com serologias virais, ANA, ANCA, ECA e imunoglobulinas normais ou negativos. Colocada a hipótese de afeção neurológica por doença relacionada a IgG4 e foi reiniciada prednisolona 1mg/kg/dia com resolução dos défices neurológicos. Associou-se a azatioprina 1,5mg/kg/dia como poupador de corticoides, mantendo-se clinicamente estabilizada.

CONCLUSÃO:

Com este caso salienta-se a ocorrência de doença relacionada a IgG4 numa doente com infeção VIH, sendo a sua ocorrência descrita apenas em casos clínicos pontuais. Além da manifestação com pseudotumor na via biliar/hepática a doente apresentou uma manifestação rara, com envolvimento neurológico que se expressou sob a forma de parésia facial periférica e limitação dos movimentos oculares tendo respondido de forma favorável à prednisolona e azatioprina.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Bruno Grima, Clara Coelho

CO16

SARCOIDOSE E ESPONDILOARTROPATIA: COINCIDÊNCIA OU ALGO MAIS?

Ângela S. Almeida, Teresa Frazão, Sara Freitas, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital Senhora da Oliveira)

A sarcoidose é uma doença inflamatória granulomatosa multissistémica heterogénea que afeta geralmente pulmões e sistema linfático, embora possa ter várias manifestações[1,2]. A etiologia permanece desconhecida, apesar de se reconhecer a importância de fatores genéticos e agentes infecciosos[1]. As espondiloartropatias são um grupo de doenças caracterizado por inflamação articular crónica[3] com detalhes distintos entre si, sendo a lombalgia inflamatória crónica um dado basilar, que coincidentemente se apresenta também regularmente em doentes com sarcoidose[4].

Mulher, 48 anos, autónoma, encaminhada a consulta externa de Medicina Interna em 2016 após episódio de eritema nodoso. Em contexto de estudo etiológico, identificado conglomerado adenopático hilar bilateral e lavado broncoalveolar com alveolite linfocítica e ratio CD4+/CD8+ maior que 3.5%, compatíveis com sarcoidose, pelo que iniciou corticoterapia. Posteriormente iniciou artralguas e lombalgia inflamatória cujo estudo mostrou sacroileíte bilateral com HLA B27 negativo, sendo medicada com adalimumab.

Mulher, 59 anos, autónoma, seguida em consulta de Medicina Interna/Doenças auto-imunes desde 2005 por poliartralguas inflamatórias, eritema nodoso e vidro despolido com diferencial CD4+/CD8+ que permitiu estabelecer diagnóstico de sarcoidose, iniciando corticoterapia. Em 2015 documentada sacroileíte bilateral com HLA B27 negativo após queixas de lombalgia e talalgias inflamatórias, iniciando adalimumab.

Mulher, 48 anos, autónoma, seguida em consulta de Medicina Interna/Doenças auto-imunes desde 2007 por eritema nodoso, alterações pulmonares parenquimatosas e artralguas inflamatórias. O estudo etiológico permitiu diagnóstico de sarcoidose, com episódios de recidiva ao longo dos anos, bem como revelou alterações compatíveis com sacroileíte bilateral com HLA B27 negativo.

A sarcoidose e as espondiloartropatias parecem partilhar patogénese no que respeita ao papel de linfócitos T CD4+, bem como sobreposição clínica no que concerne à sacroileíte[5,6]. Apesar de permanecer exceção, a presença concomitante de ambas as patologias tem sido raramente descrita[3-6], não havendo ainda consenso relativamente a se se trata de coincidência, sobreposição ou associação propriamente dita.

Como tal, convém investigar a etiologia da sacroileíte em pacientes com sarcoidose, de modo a despistar ocorrência simultânea de espondiloartropatia, atendendo a eventuais implicações terapêuticas, nomeadamente pelo uso de anti-TNF α [5,6].



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Bruno Grima, Clara Coelho

CO17

TERAPÊUTICA IMUNOMODULADORA NO SÍNDROME DE SJOGREN PRIMÁRIO: ESTUDO TRANSVERSAL DE UMA COORTE EM ANO PANDEMICO

Inês Branco Carvalho¹, Andreia Freitas², Carlos Vasconcelos³, Fátima Farinha³, Mariana Brandão³

(1-Interna na Unidade de Imunologia Clínica - Centro Hospitalar e Universitário do Porto; Serviço de Medicina Interna do Hospital Beatriz Ângelo, 2-Interna Na Unidade De Imunologia Clínica - Centro Hospitalar E Universitário Do Porto; Serviço De Medicina Interna Do Centro Hospitalar Vila Nova De Gaia / Espinho, 3-Unidade De Imunologia Clínica - Centro Hospitalar E Universitário Do Porto)

INTRODUÇÃO:

A terapêutica imunomoduladora é essencial no tratamento das doenças autoimunes sistémicas, sendo ajustada a cada doença e indivíduo em particular. A terapêutica deve ter em conta a gravidade da doença, prognóstico e circunstâncias específicas do doente.

OBJETIVOS:

Descrição da terapêutica imunomoduladora de uma coorte de doentes com Síndrome de Sjogren primário (SSp) pertencentes a uma consulta de Doentes Autoimunes de um Centro Terciário.

METODOLOGIA:

Análise transversal dos parâmetros demográficos, tempo de seguimento e fármacos modificadores de evolução no SSp, durante 12 meses (de 1 de maio de 2020 a 30 de abril de 2021).

RESULTADOS:

Foram analisados 121 doentes com diagnóstico de SSp, num universo de 4923 doentes com doenças autoimunes, observados no mesmo período. A idade média foi 59 anos, 96% (n=116) eram mulheres e o tempo médio de seguimento na consulta foi de 9 anos. A terapêutica dirigida foi introduzida em 66% (n=80) dos doentes. A imunomodulação mais usada foi a hidroxycloquina (47%, n=57), seguida de corticoterapia sistémica (25%, n=30), metotrexato (9%, n=11), azatioprina (2%, n=3), colchicina (2%, n=3), rituximab (2%, n=2), sulfassalazina (2%, n=2), ciclofosfamida (1%, n=1), adalimumab (1%, n=1), imunoglobulinas (1%, n=1) e anacina (1%, n=1). Não sendo uma terapêutica imunomoduladora, a pilocarpina foi utilizada em 13% (n=16) dos doentes. Ocorreu 1 óbito neste período, não diretamente causado por atividade do SSp ou pela terapêutica imunomoduladora (COVID-19 nosocomial).

DISCUSSÃO:

O SSp é uma doença essencialmente mucocutânea, embora uma parte dos doentes possa apresentar envolvimento de órgão com necessidade de terapêutica imunossupressora. Neste último ano, apesar da Pandemia COVID-19 em curso, manteve-se o seguimento dos doentes e a gestão da terapêutica imunomoduladora não foi comprometida.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadores: Bruno Grima, Clara Coelho

CO18

IMPACTO DA CONSULTA TELEFÓNICA NA PERCEÇÃO DA QUALIDADE DOS CUIDADOS MÉDICOS NUMA CONSULTA DE DOENÇAS AUTOIMUNES

Tiago Barroso, Ana Catarina Rodrigues, Joana Caetano, Frederico Baptista, José Delgado Alves
(Hospital Professor Doutor Fernando da Fonseca, Unidade de Doenças Imunomediadas Sistémicas)

INTRODUÇÃO

Devido à COVID19, muitas consultas foram feitas por telemedicina, podendo prejudicar a qualidade dos cuidados. Na nossa unidade de doenças autoimunes, substituímos a maioria das consultas subsequentes por consultas telefónicas, durante o primeiro pico da pandemia. Não há estudos acerca da percepção dos médicos e doentes quanto às consultas telefónicas.

OBJECTIVOS

Objectivos primários: avaliar o grau de satisfação dos doentes com a consulta telefónica, a sua percepção quanto ao próprio estado de saúde antes e durante a pandemia e correlação com ansiedade sentida neste período. Objectivos secundários: avaliar a satisfação dos médicos com a consulta telefónica.

MATERIAIS E MÉTODOS

Distribuímos questionários aos doentes avaliados em consulta presencial entre Agosto e Novembro de 2020. Analisámos as seguintes variáveis: sexo, idade, doença autoimune, satisfação quanto à consulta telefónica, percepção de ansiedade durante o confinamento e classificação do seu estado de saúde em comparação com o ano prévio de 0 a 10 (Escala Visual Analógica – EVA: 0=melhor, 10=pior). Distribuímos questionários aos médicos (n=9) questionando os problemas encontrados com o seguimento telefónico.

RESULTADOS

Examinámos os inquiridos de 204 doentes (81% mulheres, idade mediana: 35 anos). As 3 patologias mais comuns foram: LES (19%), esclerose sistémica (13%) e espondilite soronegativa (13%). Dos 117 doentes que tiveram pelo menos uma consulta telefónica, 93 ficaram satisfeitos e 51 preferiam consulta presencial. A EVA média dos doentes foi 4. A ansiedade foi um achado comum (52%). Os doentes com EVA mais elevada reportaram maior prevalência de ansiedade. Não houve diferenças na EVA entre doentes apenas com seguimento telefónico e doentes com pelo menos uma consulta presencial.

Sete dos 9 médicos ficaram satisfeitos com a teleconsulta. O principal problema identificado foi a fiabilidade dos sintomas reportados por telefone. Ainda assim, a maioria dos médicos pensa manter a consulta telefónica no futuro.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

A opinião dos médicos e doentes foi favorável. O seguimento apenas telefónico não se associou a uma percepção de agravamento do estado de saúde. Este estudo incluiu doentes com seguimento apertado e fácil acesso ao médico assistente, podendo estes resultados não reflectir a realidade noutros contextos. A satisfação dos doentes e médicos aponta para um possível futuro com consultas presenciais e telefónicas.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Glória Sousa Alves, Isabel Trindade

CO19

SÍNDROME DE PULMÃO ENCOLHIDO: DESAFIO À PERÍCIA MÉDICA.

Danay Perez Mijenes¹, Joao Rodrigues Barros², Daniela Sofia Lourenço Neto³, Olga Araujo Loperena⁴, Ricard Cervera⁴
(1-Unidade Local De Saude De Matosinhos, 2-Hospital Do Espírito Santo De Evora, 3-Hospital Da Senhora Da Oliveira, Guimaraes, 4-Hospital Clínic I Provincial Da Universidade De Barcelona)

A Síndrome do pulmão encolhido (SPE) é uma complicação rara e pouco documentada das doenças do tecido conjuntivo, principalmente de Lúpus Eritematoso Sistémico (LES). Caracteriza-se por clínica de dispneia progressiva e dor pleurítica, provas respiratórias com padrão restritivo e imagem de redução do volume pulmonar com elevação diafragmática, mas sem alterações do parênquima pulmonar.

Mulher de 47 anos, com diagnóstico de LES desde 2015, com quadro clínico de poliartrites de pequenas e médias articulações e estudo analítico compatível. Apresentava evolução clínica e analítica estável, SLEDAI 0 e terapêutica com hidroxiquina e metotrexato. Recorre ao serviço de urgência por dispneia com 1 mês de evolução e dor torácica de características pleuríticas de agravamento progressivo. Referia avaliações prévias recorrentes em serviço de urgência, sem constatação de febre, dessaturação, alterações eletrocardiográficas ou elevação de marcadores de necrose miocárdica.

Documentada anemia de 9,7g/dl, normocítica e normocrômica, títulos elevados de anti-DNA-ds (>667UI), hipocomplementemia e discreta elevação de parâmetros inflamatórios. Radiografia torácica com subida de hemicúspulas de forma bilateral e angioTC torácico com presença de atelectasias de predomínio basal, sem alterações do parênquima pulmonar ou imagem sugestiva de tromboembolia. PCR SARS-CoV-2 negativa e ecocardiograma sem sinais indiretos de hipertensão pulmonar.

Alargado o estudo etiológico, com provas de função respiratória (PFR) e medição de pressão inspiratória e expiratória máximas, documentando-se alteração ventilatória restritiva grave com DLCO corrigida para volume alveolar e ecografia diafragmática com movimento marcadamente diminuído (compatível com parestia hemidiafragmática bilateral). Descartada afetação de primeiro ou segundo neurónio motor; e painel de miosites, ressonância cerebral e axial sem alterações relevantes.

Assumiu-se diagnóstico de SPE como manifestação provável do LES. Iniciou terapêutica com corticóide e agonistas beta-2 inalados com boa resposta clínica, estando de momento a aguardar completar o estudo com polissonografia do sono.

Este caso pretende alertar para uma complicação rara do LES, a considerar no diagnóstico diferencial de pacientes sintomáticos, com função pulmonar em declínio, e ausência de doença intersticial o pleural.

Embora os glicocorticoides sejam considerados terapia de primeira linha, se necessita de um maior consenso na sua orientação e abordagem.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Glória Sousa Alves, Isabel Trindade

CO20

ASSOCIAÇÃO ENTRE ESCLEROSE SISTÊMICA E SILICOSE - SÍNDROME DE ERASMUS

Diogo Drummond Borges, Rita Vieira Alves, Filipa Lourenço, Ana Margarida Antunes, Heidi Gruner, António Panarra (*Hospital Curry Cabral*)

INTRODUÇÃO:

A esclerose sistémica (ES) é uma doença autoimune caracterizada por alterações degenerativas através de fibrose e inflamação dos tecidos e alterações ao nível dos vasos sanguíneos, afectando diferentes sistemas como a pele, articulações e diferentes órgãos internos. Trata-se de uma patologia rara de etiologia desconhecida. No entanto, a sua associação a silicose tem sido descrita de forma esporádica, surgindo assim a síndrome de Erasmus.

CASO CLÍNICO:

Apresentamos um doente de 33 anos, sexo masculino, decaçador de metais, com hábitos tabágicos (10 UMA) e sem outros antecedentes pessoais, com quadro clínico com 2 anos de evolução caracterizado por mialgias e artralgias com características inflamatórias. Apresentou agravamento no último ano com astenia, úlceras digitais e esclerodactilia. Da avaliação complementar inicial destaca-se ANA 1/640, ac. anti-Scl70 > 240, ac. anti-SSA 2+, ac. anti-centrómero negativo, VS 20, ECA 61.3. Realizou ciclo de alprostadil e iniciou metotrexato 10mg/semana. Por agravamento das queixas de espessamento cutâneo dos dedos e mãos, fenómeno de Raynaud e toracalgia intensa associada a dispneia para médios esforços, foi encaminhado para a nossa unidade. Da avaliação complementar realizada destaca-se uma TC torácica com múltiplas adenopatias, derrame pleural moderado e alterações intersticiais compatíveis com doença granulomatosa. Após discussão multidisciplinar dos exames realizados e tendo em conta a historial profissional do doente, concluiu-se que se tratava de silicose sub-aguda associada a ES rapidamente progressiva.

DISCUSSÃO:

Síndrome de Erasmus foi inicialmente descrita em 1957 onde foram diagnosticados 17 casos de ES, em mineiros, tendo sido desde então descritos poucos casos na literatura. Algumas séries apontam para uma associação mais frequente nos doentes do sexo masculino. O mecanismo pelo qual a exposição a sílica pode levar ao desenvolvimento de ES prende-se com a possível reacção inflamatória desencadeada pela sílica.

CONCLUSÃO:

A etiologia da ES ainda está por esclarecer. No entanto, associações como a síndrome de Erasmus tem sido cada vez mais relatadas e é importante que as unidades de doenças autoimunes estejam preparadas para as detectar, algo que implica uma abordagem multidisciplinar de forma a que a história da doença actual, antecedentes do doente e exames complementares possam levar a um diagnóstico precoce.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Glória Sousa Alves, Isabel Trindade

CO21

DOENÇAS AUTOIMUNES E COVID - UM ANO DE ENFERMARIA EM MEDICINA INTERNA

Vera Bernardino¹, Catarina Marques², Heidi Gruner¹, Marcel Guerreiro¹, Pedro Fiúza¹, André Conchinha¹, Miguel Pinheiro¹, Sara Dias¹, Clara Valente¹, Ana Catarina Gonçalves¹, Diogo Drummond Borges¹, Susana Béjinha¹, Jorge Fernandes¹, Anna Taulaigo¹, Inês Figueiredo¹, Madalena Vicente¹, Madalena Lobão¹, Hugo Inácio¹, Miguel Martins¹, João Oliveira¹, Valentina Tosatto¹, Rita Ribeiro¹, Paulo Barreto¹, André Almeida¹, Eunice Patarata¹, Melissa Fernandes¹, Ana Lladó¹, Mariana Popovici², Guilherme Magalhães¹, Teresa Souto Moura¹, Afonso Rodrigues¹, Ana Catarina Rodrigues¹, Sofia Pinheiro¹, António Panarra¹

(1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, 2-Hospital José Joaquim Fernandes)

INTRODUÇÃO:

A infeção a Sars-Cov2 (SC2) está associada a um estado de hiperinflamação. Nos casos de doença autoimune (DAI) prévia, a inflamação sistémica de base e a imunossupressão associada poderão contribuir para um outcome desfavorável (OD). O objetivo deste estudo é avaliar o papel da DAI nesse processo, em contexto de internamento (I) de Medicina Interna (MI), por infeção a SC2.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo de coorte retrospectivo: consulta de processos clínicos de IMI entre Março de 2020 e Março de 2021. Os dados recolhidos foram anonimizados e analisados com software SPSS. Definiu-se como OD: mortalidade e admissão em Unidade de Cuidados Intensivos (UCI). Foi utilizado o teste Chi Quadrado com $p < 0,05$.

RESULTADOS:

No período referido estiveram internados em MI 1829 doentes SC2+, dos quais 3,3% (n=60) tinham DAI (SC2DAI+). A média de idade foi 66,4(±16,2) anos e 25% (n=15) eram homens. As DAI mais frequentes foram: artrite reumatóide (n=22), doença inflamatória intestinal (n=7) e psoríase (n=6). Cerca de 70% (n=42) estavam sob ≥ 1 DMARDc e 10% (n=6) DMARDb. Outros factores de risco cardiovascular (FRCV+) presentes em 85% dos doentes revelaram: hipertensão arterial (66,7%, n=40), dislipidémia (31,7%, n=19), diabetes (20%, n=12), obesidade (16,7%, n=10). Quanto ao OD: 18,3% (n=11) dos doentes em UCI; 14 óbitos - taxa de mortalidade SC2DAI+ 23,3% (versus 16,9% em SC2DAI-). Não se verificou relação entre DAI+ e OD; e na amostra DAI+, entre DMARDbc e OD ou entre FRCV+ e mortalidade. A presença de DAI+FRCV+ está associada a admissão em UCI ($p=0,034$).

DISCUSSÃO:

Os resultados sugerem que as DAI não implicam OD nos doentes SC2+ e que a presença de FRCV+ está associada a OD (admissão em UCI). A imunossupressão terapêutica nos DAI+ não está associada a OD, sugerindo um possível papel no controlo da inflamação. Outras variáveis teriam de ser incluídas - idade, dias de evolução de sintomas até ao internamento, tromboembolismo pulmonar, sobreinfeção bacteriana. Esta infeção é uma doença nova, cuja abordagem terapêutica variou ao longo dos últimos meses e a sua evolução natural ainda não está esclarecida. A dimensão reduzida da amostra limita a extrapolação dos dados, o que impele à necessidade de estudos multicêntricos para melhor caracterização da infeção na população portuguesa.

CONCLUSÃO:

A compreensão dos mecanismos de inflamação da SC2 e da sua evolução clínica poderão contribuir para um tratamento mais eficaz, numa pandemia que ainda não acabou.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Glória Sousa Alves, Isabel Trindade

CO22

MIOPATIA NECROTIZANTE IMUNOMEDIADA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Joana Rua, Ana Elisa Brás, Ana Rita Queiróz, Andreia Costa, Nuno Silva, Filipe Martins, Joana Cunha, Cristiana Pinto, Elisa Serradeiro, Fernando Salvador
(CHTMAD)

INTRODUÇÃO:

As miopatias inflamatórias idiopáticas (MI), que podem ser isoladas ou associadas a outras doenças (doenças autoimunes, neoplasias, infecções) englobam um grupo raro e heterogéneo de patologias musculares que se caracterizam por fraqueza muscular, habitualmente proximal, crónica e progressiva. Classificam-se em quatro grupos distintos: polimiosite, dermatomiosite, miosite por corpos de inclusão e miopatia necrotizante imunomediada.

CASO CLÍNICO:

Mulher, 60 anos, com antecedentes de rosácea, diabetes mellitus tipo 2 medicada com antidiabéticos orais, e dislipidemia sob estatina. Admitida no Serviço de Urgência por mialgias e fraqueza muscular nos membros com quatro meses de evolução, com limitação no levantar e a subir escadas, sem outra sintomatologia. Do estudo prévio, salientava-se citólise hepática e enzimas musculares elevadas, ANA's negativos; electromiografia com desnervação ativa intensa e actividade voluntária nos músculos proximais do membro superior (MS) direito e membros inferiores (MI's). Apresentava diminuição da força muscular nos membros, grau 4-/5, de predomínio proximal, sem outras alterações ao exame físico. Analiticamente com agravamento da citólise hepática e da rhabdomiólise, com creatinofosfoquinase 9920UI/L. Internada no Serviço de Medicina Interna para estudo da miopatia, onde suspendeu estatina com melhoria sintomática e analítica paulatina. Do estudo realizado, conhecido após a alta, salienta-se anticorpos antiHMGR positivos e biópsia muscular compatível com miopatia necrotizante imunomediada. Manteve seguimento em consulta de DA e iniciou prednisolona (PDN) 0.5mg/kg/dia com posterior introdução de metotrexato, titulado até 12,5mg/semana. Atualmente, já em desmame de PDN com franca melhoria.

DISCUSSÃO:

A miopatia necrotizante imunomediada é mais frequente nas mulheres, pode ser aguda ou subaguda e é caracterizada por fraqueza muscular proximal grave com particular aumento das enzimas musculares. Pode ser isolada, associada a outras doenças ou associada ao tratamento com estatinas. Está associada a bom prognóstico quando tratada atempadamente.

CONCLUSÃO:

Este caso pretende alertar para uma patologia muitas vezes subdiagnosticada, cuja morbi-mortalidade é duas a três vezes superior à população geral, tornando o diagnóstico e tratamento precoces essenciais para a recuperação da autonomia e prevenção de complicações.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Glória Sousa Alves, Isabel Trindade

CO23

GRANULOMATOSE EOSINOFÍLICA COM POLIANGÉITE COM ENVOLVIMENTO CUTÂNEO EXTENSO: UM RELATO DE CASO

Silva Cristina, Freitas Sara, Costa Ana, Alves Glória, Cotter Jorge
(Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães)

A Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (GEPA) é uma vasculite rara de pequenos e médios vasos associada a anticorpos anti-citoplasma de neutrófilos. Uma mulher de 68 anos apresentou-se no Serviço de Urgência com lesões hemorrágicas bolhosas extensas nos cotovelos, joelhos e face dorsal das mãos e pés com 3 dias de evolução. Foi transferida para Unidade de Cuidados Intensivos de Queimados com suspeita de Síndrome de Stevens-Johnson com disfunção multiorgânica.

A avaliação subsequente levou ao diagnóstico de GEPA. Foi documentado envolvimento multissistémico pela doença: cutâneo (extensas áreas de epidermólise e necrose); pulmonar (hemorragia alveolar difusa); renal (lesão renal aguda, proteinúria nefrótica); intestinal (colite isquémica) e sistema nervoso (vasculite cerebral neuropatia periférica). Fez pulsos de metilprednisolona seguidos por prednisolona 1 mg/kg/dia e 2 cursos de imunoglobulina 2 g/kg. Desenvolveu múltiplas complicações infecciosas por agentes multirresistentes e foi documentada colonização por enterobacteriaceae produtoras de carbapenemases.

Atendendo ao estado geral, colectomia recente e complicações infecciosas, não iniciou tratamento imunossupressor dirigido. Cinco semanas após a admissão, foi transferida para o Serviço de Medicina Interna. Apresentava úlceras circunferenciais extensas na face dorsal dos pés e cotovelos, com exposição óssea e tendinosa e disestesias incapacitantes das mãos com hipostesia em luva. Iniciou reabilitação motora e funcional e esteve sob cuidados de penso. Dois meses após o diagnóstico, mantinha úlceras extensas, registando-se melhoria das restantes disfunções. Foi decidido iniciar rituximab 375 mg/m²/semana durante 4 semanas.

Foi, também, submetida a terapia de pressão negativa, desbridamento excisional com colocação de matriz regenerativa e, finalmente, enxerto autólogo de pele total. A evolução clínica foi lenta mas favorável com encerramento completo das feridas. Foi um desafio gerir a necessidade de imunossupressão e o elevado risco infeccioso da doente.

Consideramos que o controlo da doença de base era fundamental para a recuperação da pele, o que iria permitir uma reabilitação motora e funcional plena. Este caso pretende demonstrar uma forma severa de GEPA, que resultou em grande morbidade, e como a combinação de terapêutica imunossupressora adequada, cuidados dirigidos à ferida e tratamento fisiatrico contribuíram para uma recuperação significativa da autonomia e qualidade de vida da doente.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadoras: Glória Sousa Alves, Isabel Trindade

CO24

SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPÍDEO - EXPERIÊNCIA GLOBAL NO SERVIÇO DE MEDICINA INTERNA

Elisabete Ribeiro, Sara Freitas, Márcia Machado, Sara Silva, Mariana Formigo, Rui Fernandes, Pedro Cunha, Glória Alves, Jorge Cotter

(Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO:

o Síndrome do Anticorpo Antifosfolípídeo (SAF) é uma condição pró-trombótica caracterizada por trombose arterial, venosa e/ou comorbilidades obstétricas, associada a anticorpos antifosfolípídeo positivos.

MATERIAL E MÉTODOS:

Num estudo retrospectivo de análise nos últimos 5 anos foram estudados 101 casos de SAF.

Foram analisados, em Excel, por sexo, idade, critérios de diagnóstico, terapêutica e comorbilidades. Os diagnósticos efectuaram-se segundo os critérios de SAPPORO/SYDNEY, firmando o diagnóstico na presença de 1 critério clínico e 1 critério laboratorial.

Os critérios clínicos incluíram: 36% de eventos trombóticos venosos e 47% de eventos trombóticos arteriais; 6% com ≥ 1 abortamento de feto com ≥ 10 semanas de gestação; 5% com ≥ 3 abortamentos com < 10 semanas de gestação e 1% dos casos com pelo menos um parto com menos de 34 semanas de gestação, com pré-eclampsia grave, eclampsia ou insuficiência placentária. Dos critérios laboratoriais registaram-se: anticorpo anticoagulante lúpico positivo em 44%, anticorpo anticardiolipina IgM positivo em 35%, anticorpo anticardiolipina IgG positivo em 25%, anticorpo anti-B2-glicoproteína IgM positivo em 15% e anticorpo anti-B2-glicoproteína IgG positivo em 14% dos casos.

RESULTADOS:

Dos 101 casos analisados 79% eram do sexo feminino e 21% do sexo masculino; a idade média global foi de 51 anos. Da totalidade dos doentes analisados, 31% tinha Lúpus Eritematoso Sistémico; 6% tinham Síndrome de Sjögren; 7% apresentava concomitantemente tiroidite autoimune e 2% apresentavam espondilartropatias associadas. Relativamente à terapêutica hipocoagulante, verificou-se que 80% dos doentes era hipocoagulado com varfarina e 10% hipocoagulado com heparina de baixo peso molecular. Dos doentes avaliados, 12% encontravam-se medicados com ácido acetilsalicílico. Das principais comorbilidades associadas registaram-se: obesidade em 11%, hipertensão arterial em 29%, insuficiência cardíaca em 4%, diabetes mellitus em 8% e, por último, dislipidemia em 33% dos doentes. Na totalidade dos doentes analisados registaram-se 2 óbitos.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:

neste estudo verificou-se maior incidência de SAF no sexo feminino; maior ocorrência de eventos trombóticos arteriais, dos quais, o mais frequente foi o AVC; as principais comorbilidades associadas aos doentes com diagnóstico de SAF são a Dislipidemia e a HTA.

VII CONGRESSO NACIONAL DE AUTOIMUNIDADE

XXVI REUNIÃO ANUAL

NEDAI

POSTERS

SALA 1

SALA 2

SALA 3

SALA 4





15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Ana Campar

PO1

EXPOSIÇÃO A SÍLICA E DOENÇA AUTOIMUNE

Mariana Conde, Catarina Parra, Artur Vale, Nuno Silva, Cristiana Pinto, Filipe Martins, Elisa Brás, Joana Rua, Elisa Serradeiro, Andreia Costa, Fernando Salvador
(CHTMAD)

INTRODUÇÃO:

A inalação de partículas de sílica associa-se com diversas doenças sistémicas, incluindo doenças autoimunes (DAI). A evidência apoia-se em estudos epidemiológicos que ligam a exposição ocupacional ao pó de sílica com DAI sistémicas. As associações melhor estabelecidas são com o Lupus Eritematoso Sistémico (LES), a Esclerose Sistémica (ES) e a Artrite Reumatóide (AR).

OBJECTIVO:

Analisar uma amostra de doentes seguidos por DAI e com exposição a partículas de sílica.

MÉTODOS:

Apresenta-se uma série de casos, incluindo doentes seguidos em consulta de DAI de um Centro Hospitalar, com história de exposição a sílica e/ou silicose e com diagnóstico estabelecido de doença auto-imune ou apenas alterações analíticas nesse contexto, nomeadamente Anticorpos Anti-nucleares (ANA) positivos.

RESULTADOS:

Foram incluídos 14 doentes, 12 dos quais com diagnóstico de DAI e 2 apenas com ANA positivos. A maioria tratava-se de doentes do sexo masculino (86%, n=12), a mediana de idades foi de 59 anos. Identificaram-se 6 diagnósticos de AR, 3 de LES, 2 de Síndrome de Sjogren (SSj), 2 de ES (sendo um, síndrome de CREST). De referir que um caso apresentava diagnóstico concomitante de AR e de LES iatrogénico a anti-TNF. A maioria dos doentes apresenta diagnóstico de silicose crónica estabelecido (64%, n=9), sendo que os restantes tinham história de exposição a poeira de sílica (36%, n=5) sem tradução imagiológica ou sintomas compatíveis com silicose. Em todos os doentes a exposição ocupacional foi prévia ao diagnóstico da doença auto-imune, sendo que o número de anos de exposição foi muito variável, variando entre 6 e 38 anos.

DISCUSSÃO/ CONCLUSÃO:

A presente série de casos alerta-nos para a possibilidade de a exposição a poeira de sílica poder ser um factor etiológico no surgimento de doenças autoimunes. Assim, em doentes que apresentem esta exposição de risco, é importante questionar quanto a sintomas relevantes e realizar um exame objectivo direccionado, complementando o estudo com testes serológicos apropriados, se suspeita de DAI. Por outro lado, demonstra que doentes em seguimento por DAI devem sempre ser interrogados quanto à sua história ocupacional e exposições de risco. Mais ainda, a concomitância destas duas entidades pode levantar dificuldades na interpretação imagiológica pulmonar, no que toca à distinção entre atingimento pulmonar pela DAI versus doença pulmonar relacionada com a sílica.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Ana Campar

PO2

ANTICORPOS ANTIFOSFOLÍPIDICOS E EVENTOS TROMBOEMBÓLICOS EM DOENTES COM SAAF COORTE RETROSPECTIVA NUM CENTRO HOSPITALAR CENTRAL

Bárbara Batista¹, Susana Escária¹, Irene Carrapatoso², Anna Taulaigo³, Vera Bernardino³, António Panarra³
(1-Hospital Espírito Santo de Évora, 2-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, 3-Hospital Curry Cabral)

INTRODUÇÃO:

A Síndrome dos Anticorpos Antifosfolípidicos (SAAF) é uma doença sistémica autoimune que se caracteriza pela ocorrência de eventos tromboembólicos (ET) arteriais, venosos e/ou obstétricos, na presença de anticorpos antifosfolípidicos (AAF). Com este estudo pretende-se relacionar o perfil de autoimunidade dos doentes com SAAF de um centro hospitalar central com o tipo de ET aquando do diagnóstico.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo de coorte retrospectivo em doentes que, no período de 1 de janeiro de 2014 a 31 de dezembro de 2018, apresentaram pelo menos 1 AAF positivo e que cumpriram os critérios de diagnóstico de SAAF. Consulta do processo clínico do doente, com anonimização dos dados obtidos. Análise descritiva do perfil imunológico dos doentes e avaliação de possível relação com o tipo de ET. As variáveis categóricas foram comparadas através do teste exacto de Fisher ou qui quadrado.

RESULTADOS:

87 doentes cumpriram critérios de diagnóstico de SAAF. 29,9% (n=26) apresentavam os 3 AAF positivos (tripla positividade), 36,8% (n=25) 2 AAF positivos (dupla positividade) e 33,3% (n=36) apenas 1 AAF positivo (positividade simples). O tipo de ET mais frequente aquando do diagnóstico inaugural de SAAF foi o arterial (n=50, 57,5%). Nos doentes com tripla positividade destacou-se o ET venoso (n= 20, 76,9%) e no caso de dupla positividade e de positividade simples o ET arterial (n= 15, 60% e n=23, 63,9%, respectivamente). Da avaliação da relação entre o perfil imunológico com o ET, constatou-se que a tripla positividade estava associada de forma estatisticamente significativa com evento venoso (p=0,005) e evento obstétrico (p=0,024), ou seja, um doente de tripla positividade apresentou 4,21 vezes e 4,07 vezes a possibilidade de um doente sem tripla positividade de ter um evento arterial e obstétrico, respectivamente. Os restantes perfis imunológicos não apresentaram uma associação estatisticamente significativa com os diferentes ET.

CONCLUSÃO/DISCUSSÃO:

Apesar de uma amostra pequena, este estudo mostra a importância da classificação dos doentes por perfil imunológico, dado que o perfil de tripla positividade está associado à ocorrência de ET venoso e obstétrico. Além disso, torna-se premente que os doentes com este perfil de imunidade cumpram rigorosamente a terapêutica anticoagulante e que as mulheres que que planeiam engravidar sejam acompanhadas em centros de referência.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Ana Campar

PO3

A SEVERE CASE OF NEUROPSYCHIATRIC SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Pedro Gaspar¹, Filipe Bessa¹, Francisco Santos Cunha¹, Inês Peres Claro¹, Pedro Antunes Meireles², Inês Parreira¹, Pilar Azevedo³, Catarina Mota¹

(1-Serviço de Medicina 2, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, 2-Serviço de Oncologia Médica, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, 3-Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte)

INTRODUCTION:

Neuropsychiatric (NP) manifestations in systemic lupus erythematosus (SLE) remains a diagnostic and therapeutic challenge. Depression is a common manifestation of SLE, but it is rarely described as presenting symptom. The following case shows how challenging, but also rewarding, managing those patients can be.

CASE DESCRIPTION:

A 54-year-old woman presented to her local physician with a history of depressive mood and behavior disturbances starting some weeks before and was diagnosed with major depression. In the following eight months she developed anorexia, dysphagia, myalgia, muscle weakness, severe weight loss and was finally admitted in our ward with total incapacity for daily care activities and walking. She was cachectic and frankly prostrated. Laboratory investigation showed Hb 8,2g/dL, MCV 87fL, WBC 9400 x10⁹/L, lymphocytes 250x10⁹/L, platelets 241x10⁹/L, CRP 5,87mg/dL, ESR 99mm/1st, blood urea 59mg/dL, creatinine 0,4mg/dL and albumin 2,1mg/dL. Urine examination showed mild proteinuria. Body CT-scan showed multiple lymphadenopathies, pericardial and pleural effusions and millimetric nodules throughout the lungs, with no malignancy. Brain-CT and MRI scans were normal. During the following days, her clinical status declined very rapidly with pneumonia and extreme muscle weakness conditioning progressive respiratory failure and ICU admission. Additional investigation showed ANA 1:1280, ds-DNA 305, Sm 23, RNP 36,6, C3 80mg/dL and lupic anticoagulant positive, with no signs of infection. We considered the diagnose of SLE and started steroids and azathioprine. During the following weeks she returned to her previous neurological state, regain some weight and slowly recovered her muscle strength.

DISCUSSION/CONCLUSION:

SLE NP symptoms may vary from mild mood disorders to severe psychotic behavior, cognitive dysfunction and vascular involvement. We present a case of severe life-threatening NP involvement as a form of SLE presentation that highlights the importance of an early recognition and treatment.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Ana Campar

PO4

CLINICAL CHARACTERISTICS OF PATIENTS WITH THROMBOTIC ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME: A SINGLE CENTRE EXPERIENCE

Pedro Gaspar¹, Zara Sayar², Maria Efthymiou³, Hannah Cohen⁴, David A. Isenberg⁵

(1-Serviço de Medicina 2, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal, 2-Department of Haematology, University College London Hospitals NHS Foundation Trust, London, UK; 3-Haemostasis Research Unit, Department Of Haematology, University College London, London, UK, 4-Department Of Haematology, University College London Hospitals Nhs Foundation Trust, London, UK; Haemostasis Research Unit, Department Of Haematology, University College London, London, UK, 5-Department Of Rheumatology, University College London Hospitals Nhs Foundation Trust, London, UK; Centre For Rheumatology, Division Of Medicine, University College London, London, UK)

INTRODUCTION

Thrombotic antiphospholipid syndrome (APS) is characterized by venous, arterial and/or microvascular thrombosis in the presence of persistent antiphospholipid antibodies. We present the main demographic characteristics and a descriptive analysis of the cumulative manifestations of 200 thrombotic APS patients seen at University College Hospital London (UCLH).

MATERIALS AND METHODS

This was a single center (UCLH) retrospective analysis of 200 patients with thrombotic APS. Patients' fulfilled international consensus (Sidney) criteria for APS, i.e venous, arterial and microvascular events were identified in association with persistent lupus anticoagulant (LA) and/or IgG/IgM anticardiolipin (aCL) and anti-beta-2-glycoprotein I (aβ2GPI), on two occasions at least 12 weeks apart.

RESULTS

64% (128/200) had primary and 36% (72/200) secondary APS, and 71% (142/200) were female. The mean duration of follow up was 12.2 ± 8.3 (range 1-43; median 10) years; mean age at diagnosis of symptoms attributable to the disease was 40.3 ± 14.8 (range 12-81 years; median 40) years. We identified 431 thrombotic events. The thrombotic manifestations were venous in 57.3% (n=247), followed by arterial (39.4%, n=170) and microvascular (3.2%, n=14). The most frequent thrombotic event was venous thromboembolism (VTE) accounting for 44.1% of events (n=190: lower limb deep venous thrombosis (DVT), n=103; pulmonary embolism, n=87), followed by cerebral venous sinus thrombosis (3.5%, n=15) and upper limb DVT (3.2%, n=14). In the arterial domain, 30.2% of the total manifestations were cerebrovascular events (n=130: stroke, n=87; transient ischemic attack, n=43), 3.0% (n=13) limb arterial thrombosis and 2.8% (n=12) myocardial infarction. Chronic cutaneous ulcers (2.1%, n=9) and renal thrombotic microangiopathy (1.2%, n=5) were the sole microvascular events confirmed histologically. All-cause mortality was 11.5% during follow-up (23/200). 6.3% of deceased patients had primary (n=8, 34.8% of all deaths) and 20.8% had secondary APS (n=15, 65.2% of all deaths).

DISCUSSION AND CONCLUSION

In a relatively large retrospective single center review of thrombotic APS, VTE was the most frequent thrombotic manifestation followed by cerebrovascular arterial ischemic events. The central nervous system was the most commonly affected organ for arterial events. Histologically proven microvascular manifestations were rare. Our data are in line with other international reports.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Ana Campar

POS

QUANDO A FEBRE PERSISTENTE É A DOENÇA DE STILL DO ADULTO

Ana Sofia Morais do Nascimento Alves, Joana Rua, Andreia Costa, Filipe Martins, Cristiana Pinto, Nuno Silva, Joana Cunha, Fernando Salvador, Elisa Serradeiro
(CHTMAD)

INTRODUÇÃO:

A doença de Still do Adulto é uma doença sistémica inflamatória cuja etiologia é desconhecida, caracteriza-se por febre alta, artralgias, exantema maculopapular e hiperferritinemia. Apresentamos o caso de doente com febre persistente e artralgias.

CASO CLÍNICO:

Homem de 31 anos com antecedentes de Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) poliarticular, diagnóstico em 2000, tratamento com anti inflamatórios não esteroides (AINEs), alta em 2004, atualmente sem medicação habitual. Fumador 1-2 cigarros/dia e hábitos etílicos 20gr/dia. Teve internamento de um mês em 2017 por febre, artralgias inflamatórias joelhos, lombalgia e emagrecimento 5kg/mês. Do estudo realizado a imunologia foi negativa (fator reumatoide, anti-CCP, B27, ENA's, anticorpos antifosfolipídicos e ECA normal); IGRA, serologias e marcadores víricos negativos; ferritina 200ng/ml; perfil hepático sem alterações; Tomografia computadorizada (TC) tórax sem alterações de relevo; TC abdominal com esplenomegalia 15cm, adenomegalias lombo-aórticas (maior 25mm), pélvicas (maior 40mm); TC cervical e lombar sem alterações; cintigrafia óssea sem alterações; biopsia de gânglio inguinal com hiperplasia folicular, histiocitose sinusal, macrófagos; mielograma e biopsia óssea sem alterações; ecografia testicular, ecocardiograma, endoscopia digestiva alta e baixa sem alterações; ecografia joelhos com derrame prepatelar. Teve alta medicado com AINEs, paracetamol. Manteve persistência de febre alta (>39°C) acompanhada de exantema maculopapular e artralgias joelhos, repetiu estudo. Analiticamente com ligeiro aumento de IgG (1554) e IgA (420), imunologia e serologias víricas negativas; TC tórax-abdómen com derrame pericárdico milimétrico, gânglios linfáticos lombo-aórticos (maior 14mm), pélvicas (16mm), inguinais; estudo dos síndromes autoinflamatórias negativo. Assumido diagnóstico de Doença de Still do Adulto com 5 critérios diagnósticos de Yamaguchi 1992, iniciou tratamento com metotrexato, ácido fólico e prednisona.

DISCUSSÃO:

Trata-se de doente com AIJ curada e início febres altas, artralgias e exantema maculopapular com má resposta a AINEs, foram excluídas causas infecciosas, neoplásicas, outras doenças autoimunes sistémicas e doenças autoinflamatórias como o síndrome de Schnitzler.

Conclusão:

Trata-se de um diagnóstico de exclusão a ter em conta no estudo de um doente com febre, artralgias e adenopatias. Boa resposta ao tratamento inssupressor com evolução favorável sem recidiva da febre ou artralgias.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Ana Campar

PO6

MICROSCOPIC POLYANGIITIS: LONG TERM FEATURES OF RENAL INVOLVEMENT EVOLVING TO AN ACUTE RENOPULMONARY SYNDROME

Ana Sofia Morais do Nascimento Alves, Carolina Barros, Sergio Prieto-González, José Hernández-Rodríguez
(*Vasculitis Research Unit, Department of Autoimmune Diseases, Hospital Clinic of Barcelona, IDIBAPS, University of Barcelona, Barcelona, Spain*)

INTRODUCTION:

Microscopic polyangiitis (MPA) is a small-vessel vasculitis generally associated with the presence of antineutrophil cytoplasmic autoantibodies (ANCA) (ANCA-associated vasculitis - AAV).

CASE REPORT:

A 82 year-old woman with medical history of multifactorial anemia and mild bronchial hyperreactivity, also had a renal impairment with microhematuria discovered the last year, but stable 3 months before the admission. The patient sought medical attention for rapidly progressive dyspnea after 5 days of fever and cough. Physical examination was remarkable for low grade fever, tachypnea and lung bilateral crackling. Laboratory changes included anemia (with positive direct Coombs test), acute kidney failure AKIN3 (creatinine 4.3 mg/dL) and respiratory insufficiency. A chest X-ray showed bilateral diffuse alveolar infiltrates. She was admitted on an ICU and ventilatory support with CPAP was started. A bronchoscopy confirmed an alveolar hemorrhage. ANCA positivity was detected (perinuclear pattern at IIF and high titers of MPO >790). The diagnosis of an AAV with pulmonary-renal syndrome was assumed. As remission induction treatment, iv. methylprednisolone (MTPN) pulses (250mg/6h, during 3d) were administered, together with plasma exchanges (6 sessions every 48h), immunoglobulins reposition (200 mg/kg after every 2 exchanges) and rituximab (RTX, 2 doses of 1gr every 2 weeks). Prednisone at 1mg/kg/d orally was given after MTPN during 4 weeks, followed by a standardized tapering down. After a good response, the patient was discharged from the ICU. A kidney biopsy revealed the presence of glomerular crescents, interstitial fibrosis and deposits of IgG and C3 at IIF. A chest CT showed small pleural and pericardial infusions with signs of alveolar hemorrhage. A paranasal CT and electromyography were normal. The diagnosis of MPA was established and RTX (500 mg/6 months) and prednisone were used as remission maintenance regimen.

DISCUSSION:

Before the acute onset of MPA, this patient presented with some degree of renal involvement months, which might be considered part of a smoldering form of AAV. The acute and life-threatening pulmonary-renal syndrome was probably triggered by a respiratory infection. Aggressive therapy must be used to improve renal outcome and survival.

CONCLUSION:

It is important to pay attention to a new onset of renal changes that might indicate the presence of a glomerular disease as the initial manifestation of an overt MPA



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Ana Campar

PO7

CASUÍSTICA DE ARTERITE DE TAKAYASU NUMA CONSULTA DE DOENÇAS AUTOIMUNES

José da Cunha Marques, José Costa, Ana Neves, Catarina Pereira, Fernando Nogueira, Jorge Almeida
(Centro Hospitalar e Universitário de São João)

A arterite de Takayasu (AT) é uma vasculite crónica, incomum, de etiologia desconhecida. Afeta primariamente a aorta e os seus ramos primários. As mulheres são afetadas até cerca de 90% dos casos com uma idade média ao diagnóstico entre os 10-40 anos.

Foram colhidos dados de 7 doentes com o diagnóstico de arterite de Takayasu, seguidas em Consulta Externa de Doenças Autoimunes (DAI) com uma mediana de 34 meses de seguimento. Todas as doentes são mulheres, com uma média de idade de 49 anos (máxima 62 anos, mínima 42) e uma idade média no momento de diagnóstico de 41 anos. Em 3 casos o diagnóstico foi feito com recurso a angioressonância magnética (AngioRM), 2 por angiotomografia computadorizada (AngioTC) e 2 por angiografia.

Das 7 doentes, 4 doentes eram hipertensas, 4 com dislipidemia, 1 diabética e 3 fumadoras. A fadiga foi o principal sintoma de apresentação (presente em cerca de 70% das doentes). Outras queixas consistiram em febre, mialgias e perda ponderal. Todas as doentes apresentavam mais de 3 segmentos vasculares envolvidos, sendo o mais frequente o território da artéria subclávia (seguido do território carotídeo, tronco braquiocéfálico e coronário). A claudicação dos membros estava presente em todos os casos.

Três doentes apresentavam anisofigmia. Nenhuma apresentava carotidinia. Três doentes com queixas de angina (2 das quais com história de doença coronária documentada em cateterismo cardíaco). Duas das doentes apresentavam critérios ecocardiográficos de insuficiência aórtica grave. A velocidade de sedimentação média no momento de diagnóstico foi de 49mm/1a hora. Os anticorpos antinucleares foram negativos em todos os casos.

As terapêuticas de indução mais utilizadas foram corticoterapia em associação com azatioprina e em seguida corticoterapia associada a metotrexato e corticoterapia isolada (nenhum doente se encontrava sob terapêutica biológica). Duas doentes apresentaram recidiva da doença mas com resposta clínica favorável à reformulação da terapêutica.

Das 7 doentes apenas uma apresentou desfecho desfavorável, encontrando-se as restantes com critérios de remissão/doença inativa. Apenas 2 doentes necessitaram de intervenção cirúrgica endovascular.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Ana Campar

PO8

UM CASO RARO DE GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE SINO-NASAL

Maria Duarte, Joana Morais, Filipa Sousa, Mariana Lourenço Figueiras, Teresa Mendonça
(Unidade de Imunologia Clínica, Centro Hospitalar Universitário do Porto)

A Granulomatose com Poliangeíte (GPA) é uma doença autoimune (DAI) caracterizada por inflamação granulomatosa necrotizante e vasculite, afetando pequenos e médios vasos. A taxa de incidência anual na Europa é de apenas 2.1-14.4 casos por milhão. Quando limitada ao trato respiratório designa-se GPA localizada.

Apresenta-se um caso de forma localizada de GPA, sino-nasal, de diagnóstico tardio. Mulher de 75 anos, autónoma, com hipertensão arterial e rinosinusite hipertrófica, em seguimento por Otorrinolaringologia (ORL) há 18 anos. Submetida a septoplastia, turbinectomia e etmoidectomia com refratariedade das queixas. Descrição de crostas nasais volumosas, com compromisso da permeabilidade das fossas nasais e necessidade de limpeza e aspiração frequentes.

Referenciada a Consulta de DAI por suspeita de doença granulomatosa após deteção de perfuração septal, a condicionar deformidade do nariz em sela. Sem febre, perda ponderal, inflamação ocular, úlceras orais ou genitais, dispneia, hemoptises, hematuria ou história de consumo de cocaína. A biópsia do septo nasal revelou a presença de granulomas epitelioides; ausência de estruturas fúngicas por estudo histoquímico; pesquisa de *Mycobacterium tuberculosis* complexo por biologia molecular e micobacteriológico e pesquisa de *Staphylococcus aureus* negativas. Serologia de sífilis negativa, concentração plasmática da enzima conversora da angiotensina normal, anticorpos citoplasmáticos anti-neutrofílicos (ANCA) e restante estudo imunológico negativos. Atualmente assintomática, com septo alinhado, com perfuração, sem sinais inflamatórios à rinoscopia. Atendendo à estabilidade clínica e vontade da doente, decido manter vigilância clínica apertada para eventual início de tratamento dirigido se sinais de atividade da doença.

A GPA sino-nasal apresenta-se com sintomas inespecíficos, comuns a patologia de etiologia alérgica ou infecciosa. Acresce que, na forma localizada, os ANCA são positivos em apenas 50% dos casos, dificultando ainda mais o diagnóstico e reforçando a importância da biópsia. O envolvimento sino-nasal, quer exclusivo quer como manifestação precoce de doença sistémica, coloca os Médicos de Família e ORL em posição privilegiada para a suspeição e referenciação precoce a Consulta de DAI.

A GPA, especialmente na forma localizada, constitui-se como um desafio diagnóstico, podendo o atraso no seu reconhecimento, tal como no caso descrito, implicar sequelas irreversíveis.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Emília Lopes

PO9

BLEEDING COMPLICATIONS OF ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME: A RETROSPECTIVE COHORT STUDY

Nuno Melo, Ana Luísa Cunha, Diana Oliveira, Pedro Ribeirinho Soares, João Enes Silva, Mariana Pacheco, Clara Silva, Edite Pereira

(Centro Hospitalar e Universitário de São João)

INTRODUCTION:

Antiphospholipid syndrome (APS) is an autoimmune disease characterized by thrombotic events (venous and arterial) and obstetric morbidity. The major aim of treatment of APS is to prevent new thrombotic events and anticoagulation with vitamin K antagonists (VKA) remains the first treatment option. Duration and intensity of anticoagulation is a matter of debate, but it is known that higher INR targets are associated with higher bleeding risk. The aim of this study is to assess the frequency and severity of bleeding complications among APS patients.

METHODS:

Medical records of all adult APS (defined according to Miyakis criteria) patients who attended an Autoimmune Consultation at a University Hospital Centre were retrospectively reviewed. Major bleeding event was defined as need for hospital admission due to bleeding episode. Remaining blood losses were considered as minor bleeding events.

RESULTS:

Twenty-six patients were included; 21 (80,6%) were female and mean age was $46,34 \pm 11,99$. 21 patients had APS and 5 patients had obstetric APS. Regarding to thrombotic events, 17 patients had venous thrombosis (venous cerebral sinus, pulmonary embolism and deep venous thrombosis were equally represented with 5 patients each) and 4 patients had arterial events. Mean HAS-BLED score at APS diagnosis was 0,42 and maximum was 2. During the follow-up period (mean: 6,36 years) there were no major bleeding events and only 4 minor bleeding events were reported (self-limited bloody stools, abundant menses, easy bruising and arterial-venous fistula hematoma). None of these patients required VKA withdrawal and in one patient with dual therapy (VKA plus low-dose aspirin), aspirin was withdrawn. Among patients with bleeding events, double or triple positivity was more common. No deaths occur during follow-up.

DISCUSSION:

Bleeding is a major complication of oral anticoagulation. Several risk factors for bleeding associated with oral anticoagulants were previously identified and risk of major bleeding in these patients is cumulative. APS is more common among young adult patients with low comorbidity burden. Despite a long follow-up period, bleeding rate in our sample was low and bleeding events' severity was also low. Our cohort had low comorbidity burden that is illustrated by low HAS-BLED scores, which may explain low bleeding rate.

CONCLUSIONS:

Long-term oral anticoagulation with VKA is a safe option among patients with APS.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Emília Lopes

PO10

ADVERSE DRUG REACTIONS IN AUTOIMMUNE DISEASE: A RETROSPECTIVE STUDY

João Enes Silva, Pedro Ribeirinho Soares, Nuno Melo, Ana Luísa Cunha, Diana Oliveira, Mariana Pacheco, Clara Silva, Edite Pereira

(Centro Hospitalar e Universitário de São João)

INTRODUCTION:

systemic autoimmune diseases (AID) are chronic diseases associated with high rates of disability. Immunosuppressive / immunomodulating drugs are vital in disease management. Adverse drug reactions (ADR) may limit therapeutic options and threaten patient disease - knowing them may help physicians limit toxicity and improving patient adherence.

OBJECTIVE:

to determine the frequency, severity and impact on therapeutic decisions of ADR linked to immunosuppressive / immunomodulating drugs used on AID patients in a real-life setting.

MATERIAL AND METHODS:

medical records of all adult AID patients who attended an autoimmune consultation at a University Hospital Centre were retrospectively reviewed (n = 216). All ADR prompting drug suspension, dose reduction or switch to another drug reported by physicians during follow-up were collected. ADR resulting in in death, inpatient hospitalization or significant disability/incapacity were considered "severe". Included drugs: corticosteroids, hydroxychloroquine, methotrexate, azathioprine, mycophenolate mofetil, cyclophosphamide, cyclosporine, rituximab and adalimumab.

RESULTS:

75% of the patients were female. Mean age was of 44,9 years (SD \pm 16,1) and mean follow-up time was 3.5 years (SD \pm 3.1). The most prevalent AID was Systemic Lupus Erythematosus (19.4%), followed by Antiphospholipid Syndrome (APS 6.9 %), Behçet Disease (6.0%) and Sjögren's Syndrome (4.6%). A total of forty-four ADR were reported in 31 patients (14.4%). The most common ADR were cutaneous (25%) and ophthalmological (15.9%), followed by liver (11.4%), gastrointestinal (11.4%) and infections (11.4%). Only one ADR motivated hospital admission (2.3%). No deaths were reported. Hydroxychloroquine (31.8%), prednisolone (22.7%) and azathioprine (22.7%) were the most frequently implicated drugs. ADR motivated drug suspension in 36.4% of the cases and switch to another drug 31.8%; the new drug failed disease control in one third of the cases.

DISCUSSION:

ADR are common among patients with AID and are responsible for important challenges in their treatment. Even when minor, ADR often motivate drug withdrawal or switch to another agent, creating challenges in disease management throughout follow-up.

CONCLUSION:

the incidence of ADR during the treatment of AID constitute a major burden for patients and a challenge of physicians.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Emília Lopes

PO11

DERMATOMIOSE E SÍNDROME CREST - O DESAFIO TERAPÉUTICO NA GESTÃO DE COMPLICAÇÕES

Jorge Rodrigues Fernandes, Matilde Fraga, Ana Catarina Rodrigues, Vera Bernardino, António Panarra
(Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central)

INTRODUÇÃO:

As manifestações cutâneas de dermatomiosite (DM) podem envolver o surgimento de calcinose, que por sua vez inclui os sintomas que constituem a síndrome CREST (calcinose, fenómeno de Raynaud, distmotilidade esofágica, esclerodactilia e telangiectasias). Apresenta-se um caso de dermatomiosite e síndrome CREST, com apresentação cutânea rara.

CASO CLÍNICO:

Mulher, 71 anos, melanodérmica, com diagnóstico de dermatomiosite (DM) e síndrome CREST aos 50 anos. Excluída causa neoplásica para DM após estudo exaustivo. A apresentação inicial cursou com calcinose universalis a condicionar focos de calcinose dispersos e lipodistrofia em placas extensas no abdómen, glúteos e coxas, confirmadas por cintigrafia. Medicada com ciclosporina 125mg/dia, prednisolona 10mg/dia, nifedipina, omeprazole e bifosfonatos. Manteve doença controlada do ponto de vista muscular, ocular, esofágico e fenómeno de Raynaud. Por outro lado, a calcinose foi refractária à terapêutica imunossupressora habitual (corticóide sistémico), à qual se adicionou isoladamente bloqueadores dos canais de cálcio, hidróxido de alumínio, colchicina, imunoglobulina humana endovenosa (total de 5 ciclos mensais), corticóide tópico e intra-lesional (infiltração) e rituximab, sem resultado. O controlo algico foi atingido com opióides. A evolução da doença cursou com abscessos recidivantes da região glútea, com internamentos recorrentes para antibioterapia endovenosa. A drenagem cirúrgica dos abscessos tornou-se impraticável dada a extensão da doença cutânea. A doença incapacitante, a dor e a dependência progressiva definiram a redução acentuada na qualidade de vida. A doente acabou por falecer em choque séptico com ponto de partida em ferida de foco de calcinose.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

A calcinose cutânea distrófica está frequentemente associada a DM e adquire a denominação “universalis” na sua forma disseminada. Esta é mais frequente na DM juvenil, sendo rara no adulto. As lesões cutâneas são frequentemente dolorosas pela sua localização ou possibilidade de ulceração, com impacto acentuado na qualidade de vida. Não existe terapêutica eficaz, havendo algum benefício demonstrado com hidróxido de alumínio, diltiazem e bifosfonatos. A gestão de complicações, nomeadamente as que decorrem de infecção de feridas com origem em focos de calcinose pode ser complexa tendo em conta a fragilidade destes doentes associada à imunossupressão.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Emília Lopes

PO12

ENCEFALITES DE CAUSA IMUNE - O DESAFIO DIAGNÓSTICO

Jorge Rodrigues Fernandes, Ana Teresa Costa, Luís Bento
(Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central)

INTRODUÇÃO:

o diagnóstico de encefalite é complexo e demorado, interferindo com a necessidade premente de iniciar terapêutica. Descrevem-se dois casos de encefalite que ilustram o exposto.

CASO 1:

Mulher, 40 anos, com carcinoma mama esquerda (2016), submetida a quimioterapia e mastectomia radical, sob tamoxifeno (TMX). Em 2018, inicia queixas de cefaleia com sinais meníngeos e mioclonias, interpretadas como toxicidade ao TMX, interrompido. Agravamento do quadro com crises convulsivas e hemi-hipostesia direita. Iniciou prednisolona (PDN) 20mg/dia, mantendo queixas. Sob PDN (máx 50mg/dia) e anti-comiciais, manteve crises convulsivas e episódios de agitação psicomotora, controlados com neuroléticos. Excluída patologia infecciosa, fez pulso de metilprednisolona 1g/dia (3 dias), com melhoria. Do estudo complementar: TC-CE e RM-CE inocentes; EEG sugeriu encefalopatia frontal ligeira; líquido positivo para células neoplásicas, com imunologia negativa; estudo autoimune no sangue periférico positivo para anti-SOX1 e anti-Zic4 (fraco), com marcadores tumorais CA 15.3 e CEA positivos. A PET identificou foco hiper-metabólico na mama direita sugerindo recidiva tumoral, comprovado por estudo mamário, permitindo o diagnóstico de encefalite paraneoplásica.

CASO 2:

Mulher, 26 anos, saudável. Inicia queixas súbitas de alteração da memória e do comportamento com alucinações visuais. Fez punção lombar com saída de líquido cristalino, pleiocitose com predomínio de mononucleares. Iniciou aciclovir empírico, suspenso após exclusão de vírus neurotrópicos. O quadro evoluiu com crises convulsivas, afundamento do estado de consciência e discinésias orofaciais. Excluída etiologia infecciosa ou neoplásica. Do estudo complementar: RM CE com hipersinal do córtex temporal interno, hipocampos e córtex insular, sem restrição da difusão; EEG com atividade lenta contínua, rítmica, fronto-temporal direita, com escasso componente paroxístico. Em internamento cumpriu imunoglobulina endovenosa (25g/dia, 5 dias) e iniciou corticóide. O estudo imunológico identificou positividade para o anticorpo anti-NMDA no líquido, que confirmou encefalite anti-NMDA.

CONCLUSÃO:

Na investigação de encefalite devem excluir-se causa infecciosa e tumoral, mais frequentes. As encefalites autoimunes implicam elevado nível de suspeita, não só pela sobreposição clínica com outras síndromes como pela heterogeneidade na apresentação. A sua identificação e tratamento precoce é fundamental com impacto no prognóstico.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Emília Lopes

PO13

PANCREATITE AGUDA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Inês de Sousa Martins, Ana Filipa Rodrigues

(Centro Hospitalar do Oeste)

INTRODUÇÃO:

A Pancreatite Aguda tem vindo a aumentar em incidência nos países europeus, mantendo uma mortalidade global que ronda os 5-20%. Apesar de ter como principais causas nestes países a litíase vesicular e o etilismo, existem outras etiologias a considerar com implicações terapêuticas específicas.

CASO CLÍNICO:

Homem de 68 anos de idade, recorre ao Serviço de Urgência por queixas de dor abdominal em cinturão, tipo cólica, acompanhada de vômitos. Sem febre, sem alteração do trânsito intestinal ou das características das fezes, sem picadas de inseto recente ou outros. De antecedentes a referir hipertensão arterial não medicada. Negava tabagismo; consumo etanólico esporádico, <2 dias= semana= 20g= de= lcool= analiticamente= a= referir= eleva= o= par= metros= inflamat= rios= com= leucocitose= e= pcr= elevada= am= lase= l= pase= elevadas= bilirrubina= transaminases= sem= span=>alterações. VS 54mm. Foi admitido em internamento sob diagnóstico de Pancreatite Aguda. Realizou TC abdominal que revelou pâncreas tumefacto; vias biliares de calibre normal, sem sinais de litíase. Assumida como hipótese etiológica etilismo (triglicéridos normais; sem fármacos, sem ingestão de outras substâncias). Durante o internamento iniciou quadro de febre; colhidas hemoculturas: negativas, tendo iniciado Piperacilina/Tazobactam cumpriu 7 dias com regressão da febre, mantendo no entanto queixas de enfartamento. Confirmados várias vezes, e em conjunto com família, os consumos etanólicos do doente, que pareciam reduzidos. Considerada hipótese de etiologia imunológica pelo que se pediu doseamento de IgG4 que veio aumentado. Realizou RM abdominal que excluiu outras causas. Serologias infecciosas negativas. Cumpriu ciclo de corticoterapia com melhoria clínica franca e decréscimo de IgG4, mantendo seguimento em consulta externa.

CONCLUSÃO:

A Pancreatite Auto-Imune é uma forma rara de pancreatite crónica. Subdivide-se em dois grupos: tipo 1 e tipo 2. O caso acima descrito inclui-se no tipo 1, associada a IgG4. A pato-fisiologia envolvida nesta entidade ainda não está totalmente definida, apresentando-se ainda como um desafio diagnóstico.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Emília Lopes

PO14

UMA APRESENTAÇÃO INCOMUM DE SÍNDROME DE SJÖGREN

Marta Azevedo Ferreira, Joana Marques, Carolina Abreu, Ana Reis, Ana Grilo, Fernando Martos Gonçalves, José Lomelino Araújo
(Hospital Beatriz Ângelo)

INTRODUÇÃO

A síndrome de Sjögren (SS) é uma patologia sistémica do foro auto-imune, que afeta predominantemente mulheres de meia idade. O envolvimento das glândulas exócrinas é a principal apresentação desta patologia, sendo a xerostomia e a xeroftalmia hallmarks da doença. Contudo, cerca de um terço dos doentes apresenta manifestações extra-glandulares, como é o caso das alterações do foro neurológico, nomeadamente nevrite ótica, meningite ou neuropatia periférica sensorial. A polineuropatia motora-sensorial é uma forma de apresentação rara.

CASO CLÍNICO

Mulher de 20 anos, previamente saudável, referenciada à consulta de Medicina Interna por queixas com três meses de evolução de cansaço generalizado, cefaleia e visão turva, com posterior aparecimento de mialgias dos membros inferiores e consequente limitação funcional. À observação destacava-se uma marcha claudicante por paraparesia, sobretudo ao nível do membro inferior direito e reflexos osteotendinosos fracos. Realiza eletromiografia que documenta compromisso motor bilateral dos membros inferiores com envolvimento sensitivo, sugestivo de doença inflamatória sistémica. Analiticamente releva-se positividade ANA (>640, padrão fino granular) e dos anticorpos Anti-Ro52, anti-SSA/Ro, anti-SSB e GT1a fracamente positivo, além de hipocomplementémia. Estudo de serologias virais e bactérias atípicas negativas. Estudo de líquor normal. Imagiologicamente verificou-se hipofunção das glândulas salivares e ressonância magnética da coluna com processo inflamatório da cauda equina. Foi observada por Oftalmologia, com teste de Schirmer positivo. Iniciou-se terapêutica com um ciclo de imunoglobulina IV 2g/kg, que realizou em 5 dias e pulsos de metilprednisolona, seguido de esquema de prednisolona oral, sem resposta satisfatória, pelo que se progrediu na terapêutica para rituximab, e posteriormente manutenção com azatioprina e plaquinol. Atualmente encontra-se estável, mantendo limitação ligeira do membro inferior direito sequelar.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

Este caso alerta-nos para o facto de os sintomas neurológicos poderem preceder o diagnóstico da SS. A frequência de manifestações neurológicas é muitas vezes subestimada e enquanto apresentação inicial da SS pode conduzir a um diagnóstico tardio desta doença. A presença de neuropatia periférica não só diminui a qualidade de vida dos doentes, como é um fator de mau prognóstico, pelo que é urgente a realização de um diagnóstico precoce.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Emília Lopes

PO15

DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO E TROMBOSE VENOSA CEREBRAL – EXISTE ALGUMA RELAÇÃO?

Marta Costa

(CHUC)

INTRODUÇÃO:

A doença mista do tecido conjuntivo (DMTC) é uma doença reumática inflamatória sistémica pouco frequente, que se caracteriza pela sobreposição de doenças reumáticas clássicas e padrão de autoimunidade com positividade para anti-RNP.

CASO CLÍNICO:

Os autores descrevem o caso de uma mulher de 26 anos, internada em 2015 no Serviço de Neurologia por trombose venosa central com atingimento do seio transversal, sigmóide direito e longitudinal superior. Associadamente, referia poliartralgias simétricas, de carácter misto, das articulações metacarpofalângicas, interfalângicas proximais, punhos, ombros, coxofemorais, joelhos, tibiotársicas e metatarsofalângicas, fenómeno de Raynaud e aftas orais recorrentes. Sem sintomatologia dispéptica ou mialgias. Ao exame objetivo apresentava esclerodactilia, com dedos afilados. O estudo auto-imune identificou anticorpos anti-nucleares positivos, 1/1280 padrão mosqueado, com anti-RNP positivo. Fator reumatóide positivo (52 UI/mL). Capilaroscopia com alterações compatíveis com esclerose sistémica em fase tardia e manometria esofágica com distúrbio major do peristaltismo. Excluía doença intersticial pulmonar. O estudo de trombofilias revelou défice de vitamina S, heterozigotia do fator V de Leiden e hiperhomocisteinemia. Iniciou terapêutica com hidroxiquina 400 mg id, prednisolona 20 mg id, ácido fólico e varfarina.

DISCUSSÃO:

A doente descrita apresenta fatores de risco para trombose venosa, contudo a contribuição que a DMTC tem nesse evento não é clara. Apesar de as doenças do tecido conjuntivo serem um fator de risco para acidentes vasculares cerebrais, a maioria dos doentes com DMTC não desenvolve complicações graves relacionadas com o envolvimento do Sistema Nervoso Central.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Emília Lopes

PO16

DIAGNÓSTICO IMINENTE - UM CASO DE VS AUMENTADA

Ana Filipa Viegas, Diana Santos, Inês Cunha, Joana Andrade, Rui Correia, Adelino Carragoso, João Tavares, Vera Romão

(Centro Hospitalar Tondela Viseu)

INTRODUÇÃO:

A arterite de células gigantes (ACG) é uma vasculite que atinge artérias de médio a grande calibre, que usualmente ocorre após os 50 anos e com uma incidência de 0,5-27 casos/100000 pessoas. A apresentação típica inclui cefaleia, claudicação mandibular e perda de visão, com alterações analíticas inespecíficas (anemia, aumento da velocidade de sedimentação (VS) e da proteína C-reativa (PCR)). O diagnóstico é confirmado por ecodoppler e/ou biópsia dos vasos afetados e o tratamento assenta na corticoterapia.

CASO CLÍNICO:

Mulher, 78 anos, referenciada a consulta de medicina interna por VS aumentada (60-100mm/h) e presença de Anticorpos Anti-nucleares (título 1/160), anti-dsDNA (80U/ml) e anticorpos anti-Mi2. Antecedentes de doença cerebrovascular e dislipidemia, medicada com aspirina e atorvastatina. Na primeira avaliação não apresentava qualquer sintoma ou alteração ao exame objetivo, tendo realizado estudo adicional para excluir as principais causas de VS aumentada (serologias, endoscopia digestiva e PET) que foi normal. A doente manteve-se em vigilância em consulta, assintomática, e com níveis de VS persistentemente elevados. Após cerca de um ano de seguimento, iniciou quadro de dor temporal intensa e claudicação mandibular. Analiticamente com anemia, VS 93mm/h e PCR 21,8mg/dl. Foi iniciada prednisolona 1mg/kg atendendo ao diagnóstico provável de ACG, o qual foi confirmado posteriormente por biópsia da artéria temporal. Apresentou melhoria clínica progressiva, estando assintomática após 1 mês de tratamento e com os valores de VS e PCR normalizados.

DISCUSSÃO:

A VS é um marcador de inflamação de baixa especificidade, no entanto valores muito elevados (>100mm/h) mostraram ter um valor preditivo positivo de 90% para certas doenças (nomeadamente infeções, doenças inflamatórias como a polimialgia reumática, ACG, artrite reumatoide juvenil, mieloma múltiplo e neoplasias) e o seu valor acima de 50mm/h é um dos critérios do Colégio Americano de Reumatologia para ACG. Neste caso o aumento da VS surgiu vários meses antes do diagnóstico de ACG, o que sugere a existência de um processo inflamatório subjacente antes da doença ser clinicamente evidente.

CONCLUSÃO:

O diagnóstico de ACG pode ser desafiante, pelo que a suspeição clínica e o início de tratamento precoce são cruciais. Em doentes com VS aumentada, um estudo alargado e vigilância apertada são fundamentais para ser feito um diagnóstico acertado e tratamento adequado.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Carlos Capela

PO17

MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS: UM DESAFIO CLÍNICO

Lília Castelo Branco, Sandra Raquel Sousa, Ana Margarida Coelho, Ana Rita Alves Lopes, Cátia Marisa Loureiro Pereira, Elisabete Pinelo, Miriam Blanco
(Serviço Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Nordeste)

INTRODUÇÃO:

As miopatias inflamatórias (MIs) são um grupo heterogêneo de doenças sistêmicas, imunomediadas, raras, caracterizadas por mialgias e fraqueza muscular associadas ou não a alterações cutâneas. A miopatia necrotizante imunomediada (MNIM) é caracterizada por achados histológicos que mostram necrose muscular com infiltrado inflamatório moderado a ausente. Atualmente distinguem-se 3 subgrupos de MNIM: doentes com anticorpo (Ac) anti-SRP, doentes com Ac anti-HMGCR e doentes seronegativos; pode haver sobreposição com outras doenças autoimunes. A distinção entre as NNIMs e outras MIs nem sempre é fácil, constituindo um desafio clínico.

CASO CLÍNICO:

Doente de 85 anos, autónomo, com antecedentes de adenocarcinoma da próstata sob hormonoterapia, dislipidemia sob sinvastatina 20 mg há 10 anos e fenómeno de raynaud bifásico com anos de evolução. Admitido por mialgias, fraqueza muscular progressiva proximal e simétrica com 3 meses de evolução, com grave limitação funcional associada a disfagia para líquidos desde há 1 mês. Objetivamente constatou-se tetraparésia simétrica de predomínio proximal (força muscular grau 3/5 nos membros superiores e inferiores), sem espessamento ou lesões cutâneas típicas. Analiticamente a salientar elevação da CK (22000 U/L); TGO 1150 U/L; TGP 1109 U/L e aldolase 170 U/L; Ac anti-TIF1gama, Ac anti-SRP, Ac anti-HMGCR, Ac anti-Scl70 e Ac anti-centrómero negativos; anti-PM/Scl 100 positivo. Do estudo realizado sem evidência de doença neoplásica extra órgão ou manifestações extra-musculares nomeadamente doença intersticial pulmonar. Realizou eletromiografia compatível com processo inflamatório miosítico atingindo os 4 membros de predomínio proximal. A biopsia muscular revelou fibras em necrose sem infiltrados inflamatórios e MHC classe I positivo. Suspendeu estatina e iniciou terapêutica com imunoglobulinas 0,4 mg/kg/dia durante 5 dias e prednisolona 1mg/kg/dia com evolução favorável.

DISCUSSÃO/ CONCLUSÃO:

O caso que se descreve ilustra a complexidade de definir diagnóstico das MIs, neste caso com apresentação sob a forma clássica de uma NIMIM seronegativa, com histologia compatível, exposição prévia à estatina, adenocarcinoma da próstata e perfil imune sugestivo de síndrome de overlap.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Carlos Capela

PO18

O QUE LEVA O DOENTE AUTOIMUNE AO SERVIÇO DE URGÊNCIA? CASUÍSTICA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Mariana Fidalgo, Ricardo Fernandes, Paula Ferreira, Carina Silva, Sara Beça, Andreia Seixas, Clara Coelho, Cláudia Costa
(Centro Hospitalar Vila Nova Gaia / Espinho)

INTRODUÇÃO

As doenças autoimunes [DAI], tanto pela sua fisiopatologia como pela terapêutica de controlo, acarretam um elevado risco de eventos agudos, que motivam frequentemente o recurso a cuidados médicos urgentes.

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo observacional retrospectivo num hospital terciário. Incluídos todos os doentes seguidos em consulta de Medicina – Doenças Autoimunes com pelo menos um episódio de Urgência em 2019. Recolha de dados nos processos clínicos eletrónicos, com análise subsequente no Microsoft Excel (versão 16.16.7).

RESULTADOS

Foram incluídos no estudo 291 doentes com 520 visitas ao Serviço de Urgência [SU] – média 1.8 episódios por doente, tendo a maioria apresentado apenas 1 episódio (58.8%). Os doentes tinham idade média de 57.8 anos e 75% eram do sexo feminino. As principais DAI (% episódios) foram artrite reumatóide [AR] (20.5%), síndrome Sjögren (10.7%), lúpus eritematoso sistémico (9.6%), síndrome antifosfolípido (7.5%) e esclerose sistémica (7.1%). Os motivos de recurso ao SU foram: 28.6% infeção aguda, 22.2% agudização doença base, 14.7% trauma, 12.1% outros eventos agudos e 9.1% agudização de outra doença. Dentre os que recorreram ao SU por agudização de DAI, a AR foi a mais representada – 23.9% episódios.

DISCUSSÃO

As intercorrências infecciosas e agudizações das DAI foram as principais causas de admissão ao SU. As primeiras resultam da imuno-desregulação inerente à díade doença-tratamento. As segundas poderão ser consideradas marcador indireto de gravidade de doença ou eficácia da intervenção médica, devendo levar à reflexão e eventual revisão do plano terapêutico.

Houve ainda 12.1% outros eventos agudos, dentro dos quais se destaca a patologia cardiovascular (eventos mais significativos: 2 síndromes coronárias e 4 acidentes vasculares cerebrais). As DAI apresentam aterosclerose precoce, com aumento significativo e bem documentado do risco vascular, implicando um controlo rígido dos fatores de risco clássicos, bem como a consideração e exclusão de eventos agudos em contexto de SU.

CONCLUSÃO

A fragilidade do doente autoimune decorre não só da desregulação imunológica inerente à sua doença como da respetiva terapêutica. Reconhecer os riscos daí decorrentes - imunossupressão, elevado risco vascular, maior fragilidade óssea, articular e vascular – é fundamental para o atempado diagnóstico e intervenção terapêutica, reduzindo a morbimortalidade e melhorando a qualidade de vida.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Carlos Capela

PO19

NEFROCALCINOSE A METOTREXATO – UMA COMPLICAÇÃO POR VEZES ESQUECIDA

Inês Rego De Figueiredo, Anna Taulaigo, Madalena Vicente, Ana Lladó, Heidi Gruner, Antonio Panarra
(Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central)

INTRODUÇÃO

Nefrocalcínose, ou lesão renal induzida por cristais, tem como causa frequente o metotrexato pela sua excreção maioritariamente renal (90%), em particular quando a dose sérica é mantidamente elevada.

CASO CLÍNICO

Apresenta-se o caso duma doente do sexo feminino, 60 anos, com gastrite crónica, dislipidemia, hipertensão arterial, insuficiência venosa dos membros inferiores e incontinência urinária com cistites de repetição. Doente foi diagnosticada com artrite reumatoide em 2010, por biópsia sinovial do joelho, na sequência de quadro com 6 anos de evolução de poliartralgias inflamatórias mãos, punhos e joelhos com artrite e rigidez matinal. Em 2010, doente iniciou terapêutica imunossupressora com corticoterapia (4 meses) e metotrexato inicialmente 15mg/sem, aumentado para 20mg/sem em 2017 e reduzido para 10mg/sem em 2019, com uma dose cumulativa de 6888mg.

Doente sem queixas urinárias ou cólica renal, com sedimento urinário inocente e sem agravamento da função renal, detectou-se em ecografia renal nefrocalcínose medular. Diagnóstico diferencial exclui nefrite intersticial secundária a síndrome de Sjogren, hipervitaminose D por hiperparatireoidismo e necrose papilar, pelo que o diagnóstico de nefrocalcínose a metotrexato foi estabelecido.

Doente suspendeu metotrexato, com switch para azatioprina com aparente controlo clínico da AR (DAS28 3,3).

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO

As complicações mais frequentes da terapêutica com metotrexato são as queixas gastrointestinais (habitualmente resolvidas por incremento lento da dose ou uso de formulação subcutânea), a mucosite, a hepatotoxicidade, a mielotoxicidade com pancitopenia, e a doença intersticial pulmonar.

Contudo, o potencial de nefrocalcínose por vezes não está tão presente na nossa mente, mas é de realçar. Monitorização de queixas urinárias, função renal, sedimento urinário e ecografia renal devem ser realizadas com introdução do fármaco, incremento da dose, ou em doentes que realizam já há vários anos com doses altas.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Carlos Capela

PO20

CASUÍSTICA DAS DOENÇAS HEPÁTICAS AUTOIMUNES NUMA UNIDADE DE DOENÇAS AUTOIMUNES

Inês Rego de Figueiredo, Anna Taulaigo, Madalena Vicente, Ana Lladó, Heidi Gruner, Antonio Panarra
(Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central)

INTRODUÇÃO

As doenças hepáticas autoimunes (DHA) englobam a hepatite autoimune (HAI) que afecta o parênquima hepático, e a cirrose biliar primária (CBP) e colangite esclerosante primária (CEP) que afectam as vias biliares. Neste trabalho caracterizou-se as DHA seguidas na nossa unidade.

MATERIAL E MÉTODOS

Trabalho retrospectivo por consulta do processo electrónico dos doentes com HAI, CBP ou CEP. Caracterização demográfica, serológica, imagiológica, imunossupressão e complicações.

RESULTADOS

Foram incluídos um total de 48 doentes: 22 HAI e 26 de CBP. Em ambas as doenças, verifica-se predominância feminina (20:2 e 25:1).

Na HAI, a média de idades é de 58 anos, com uma média de idades ao diagnóstico de 47 anos. Em 4 doentes havia um overlap com outras doenças autoimunes (3 sjogren e 1 tiroidite). Em termos de serologia, 17 doentes têm ANA positivo, 7 ASMA e 1 SLA/LP. Verifica-se hipergamaglobulinémia em 3 e 1 deles tinha serologia positiva para HAV. No total 7 doentes realizaram biópsia hepática com HAI. 17 tinham ecografia realizada ao diagnóstico, dos quais 2 apresentavam carcinoma hepatocelular (CHC) e outros 6 doença hepática crónica (DHC). Em termos de imunossupressão, 14 doentes estão medicados com corticoides e 15 com azatioprina, e ainda 7 com ursafalk. Considerando as complicações, 5 doentes têm osteoporose, 2 défice de proteínas lipossolúveis, 10 dislipidemia, 1 hipertensão portal, 4 cirrose, 4 neoplasia (dos quais 3 era CHC e uma do ovário), 3 doentes foram transplantados e 2 doentes faleceram.

Na CBP, a média de idades é de 62 anos, com uma média de idades ao diagnóstico de 48 anos. Em 5 doentes há overlap com outra doença autoimune (2 com HAI, 1 lupus, 1 sjogren e 1 polimialgia reumática). Serologicamente, 14 doentes com positividade ANA, 20 AMA, 5 gp210 e 6 sp100 e 4 com hipergamaglobulinémia. A biópsia foi realizada em 10 doentes, em 2 dos quais demonstrando overlap com HAI. A ecografia foi feita em 19 doentes, com sinais de CBP em 1 doente, e já com DHC em 7. Em termos de imunossupressão, 4 doentes encontram-se sob corticoterapia e 5 sob azatioprina, e 20 com ursafalk. Considerando as complicações: osteoporose 5 doentes, défice vitaminas lipossolúveis 6, dislipidemia 9, hipertensão portal 4, cirrose 4 e 1 doente transplantada.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO

Apesar da amostra pequena, epidemiologicamente os doentes da nossa amostra são muito similares à literatura.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Carlos Capela

PO21

TRANSPLANTAÇÃO HEPÁTICA NA DOENÇA HEPÁTICA AUTOIMUNES

Inês Rego de Figueiredo, Heidi Gruner, Luis Bagulho, Helena Glória, Milene Mendes, Ana Pena, Elia Mateus, Rui Perdigoto, Américo Martins, Hugo Pinto Marques, Fernando Nolasco
(Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central)

INTRODUÇÃO

As doenças hepáticas autoimunes (DHAI) englobam a hepatite autoimune (HAI) que afecta o parênquima hepático, e a cirrose biliar primária (CBP) e colangite esclerosante primária (CEP) que afectam as vias biliares.

Um terço das DHAI, à data de apresentação já estão em fase avançada de doença hepática crónica (DHC). Sem tratamento e mesmo com as várias terapêuticas disponíveis, as DHAI podem evoluir para uma DHC e por vezes mesmo carcinoma hepatocelular (CHC). Nestes casos, uma possível abordagem é a transplantação hepática.

MATERIAL E MÉTODOS

Trabalho retrospectivo por consulta do processo electrónico dos doentes transplantados hepáticos, dividindo os doentes com DHAI e outras etiologias. Foi feita uma comparação por género, idade do transplante, tipo e urgência do transplante e por outcomes (rejeição, perda do enxerto, primary non-function (PNF), recorrência de doença, retransplante e mortalidade).

Data was analyzed using STATA 14© as non-parametric with logistic regression performed for confounders. A p-value of <0.05 was considered for statistical significance.

RESULTADOS

No total foram incluídos 2228 doentes, dos quais 8% (171) foram transplantados por DHAI: 51 (29%) HAI, 78 (45%) CBP e 45(26%) CEP. Das restantes etiologias: 36% cirrose alcoólica, 28% viral, 27% neoplásica, 24% metabólica.

Verifica-se uma diferença significativa, com maior prevalência de dador cadáver (90 vs 69%, p-value<0.001) e do grau de urgência do transplante com maior prevalência de DHC (91 vs 82%) e “acute-on-chronic” (7 vs 3%, p-value=0.01).

Considerando os outcomes, observam-se taxas similares entre DHAI e outras causas na rejeição (0,6 vs 2,3%), perda de enxerto (12%), PNF (2%) e recorrência de doença (1%). A destacar uma taxa de retransplantação inferior (2 vs 14%, p-value<0.001).

Também a taxa de mortalidade é similar (18 vs 23%), mesmo quando analisando para precoce vs tardia. Contudo, a sobrevida média é superior nas DHAI (p-value=0.03). As causas de morte foram também similares, com destaque para: as infecciosas (25 vs 29%), neoplásicas (15 vs 16%), vasculares (12 vs 22%) e cardiovasculares (12 vs 7%).

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO

Indicações para transplantação hepática nas DHAI são similares às outras, mas com menor taxa de insuficiência hepática, o que confirmamos neste estudo. Além disso, mantém-se uma indicação pouco frequente (4-6%). A sobrevida do enxerto relaciona-se com a recorrência de doença, que no nosso estudo foi baixa.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Carlos Capela

PO22

CARACTERIZAÇÃO DE UMA COORTE DE DOENTES COM SAAF NUM CENTRO HOSPITALAR CENTRAL, DURANTE 5 ANOS

Susana Dias Escária¹, Bárbara Batista¹, Irene Carrapatoso², Anna Taulaigo², Vera Bernardino², António Panarra²
(1-Hospital Espírito Santo de Évora, 2-Centro Hospitalar Lisboa Central)

INTRODUÇÃO:

A Síndrome dos Anticorpos Antifosfolipídicos (SAAF) é uma doença sistémica autoimune que se caracteriza pela presença de anticorpos antifosfolipídicos em doentes com eventos trombóticos (ET) arteriais, venosos ou obstétricos. A recomendação da utilização dos antagonistas da vitamina K (AVK), utilizados para prevenir novos ET, mantém-se inalterada dado que os estudos realizados com os anticoagulantes orais diretos (DOAC) não tiveram resultados favoráveis. O INR deve variar consoante o tipo de ET. Com este estudo pretende-se caracterizar uma coorte de doentes com SAAF de um Centro Hospitalar, o tratamento em curso e o tipo de ET associado.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo retrospectivo do tipo cross-sectional em doentes com pelo menos um anticorpo antifosfolipídico persistentemente positivo, no período entre 1 de janeiro de 2014 a 31 de dezembro de 2018. Foram consultados os processos clínicos destes doentes e selecionados os que apresentavam critérios diagnósticos de SAAF.

RESULTADOS:

Dos 87 doentes que cumpriam os critérios de diagnósticos de SAAF, 65,5% apresentavam SAAF primário, 26,5% tinham também diagnóstico de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) e os restantes 8% apresentavam outra doença autoimune associada. 74,7% eram do sexo feminino, com média de idade 52,3 anos ($\pm 13,6$). A média de anos de seguimento foi de 10,9 anos ($\pm 7,5$). 58,6%, (n=51) foram diagnosticados no contexto de um evento trombótico arterial (ETA). O ETA mais frequente foi o tromboembolismo pulmonar (TEP) (39,2%), seguido do acidente vascular cerebral/acidente isquémico transitório (37,3%). Nos doentes diagnosticados no contexto de evento trombótico venoso (ETV) o mais frequente foi a trombose venosa profunda em 90,9% (n=20). Em 29,9% da coorte, os doentes apresentavam os 3 anticorpos positivos (triplo positivo); em 36,8%, 2 anticorpos positivos; em 33,3%, apenas 1 anticorpo positivo. Após o ET, 74,7% (n=65) dos doentes estavam anticoagulados com AVK e apenas 3,4% (n=3) estava sob um DOAC. Após o início da anticoagulação (ACO), 9% (n=8) dos doentes tiveram novos ET, todos anticoagulados com AVK, 2 dos quais com INR infraterapêutico.

CONCLUSÃO/DISCUSSÃO:

A maioria dos doentes foi diagnosticado no contexto de um ETA, sendo o mais frequente o TEP, cumprindo preferencialmente o tipo de ACO recomendada. O SAAF está associado a eventos clínicos graves e atinge sobretudo mulheres jovens, pelo que é fundamental manter ACO com AVK, com valores de INR ajustados ao tipo ET precedente.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Carlos Capela

PO23

RECORRÊNCIA DE EVENTOS TROMBÓTICOS EM DOENTES COM SÍNDROME DOS ANTICORPOS ANTIFOSFOLIPÍDICOS

Susana Dias Escária¹, Bárbara Batista¹, Irene Carrapatoso², Anna Taulaigo², Vera Bernardino², António Panarra²
(1-Hospital Espírito Santo de Évora, 2-Centro Hospitalar Lisboa Central)

INTRODUÇÃO:

Os doentes com Síndrome dos Anticorpos Antifosfolipídicos (SAAF) têm uma taxa de recorrência de eventos trombóticos (ET) após início de anticoagulação (ACO) variável, entre 5 a 12%. O risco aumenta nos doentes que apresentam os 3 anticorpos positivos (triplo-positivo – 3P+). Com este estudo pretende-se caracterizar os doentes com SAAF de um Centro Hospitalar (CH), que tiveram recorrência de ET sob ACO.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo retrospectivo numa coorte de doentes com pelo menos 1 dos anticorpos antifosfolipídicos positivos, no período de 1 de janeiro de 2014 a 31 de dezembro de 2018 num CH. Foram consultados os processos destes doentes e selecionados os que apresentavam critérios diagnósticos de SAAF com recorrência de ET. Os dados foram anonimizados e as variáveis categóricas comparadas através do teste de Fisher ou qui-quadrado.

RESULTADOS:

8 doentes tiveram ET sob ACO. A mediana do tempo de ACO decorrido até ao novo ET foram 3 anos. 75% eram do sexo feminino, com média de idade de 49,6 anos ($\pm 9,1$). O ET diagnóstico foi venoso em 2 doentes e arterial em 6. Na recorrência de ET, metade tiveram eventos venosos e metade eventos arteriais, não existindo relação com o tipo de evento anterior. 3 destes doentes tinham também diagnóstico de lúpus eritematoso sistémico (LES), apesar dessa associação não ser estatisticamente significativa ($p=0,431$). Todos estavam anticoagulados com antagonistas da vitamina K, e apenas 2 apresentavam INR infraterapêutico. Os outros 6 apresentavam INR em intervalo terapêutico, não sendo identificado nenhum outro fator precipitante do novo ET. Ao analisar os anticorpos presentes nestes 6 doentes, verificamos que todos apresentavam anticorpo anticardiolipina positivo e 62,5% eram 3P+. Verificou-se uma associação estatisticamente significativa ($p<0,05$) entre a recorrência de eventos trombóticos e a presença de 3P+. Os doentes com 3P+ têm 4,6x mais possibilidade de ter um ET sob ACO que os doentes 3P-.

CONCLUSÃO/DISCUSSÃO:

Os doentes com SAAF que tiveram recorrência de ET sob ACO estavam anticoagulados com AVK, sendo que apenas um quarto apresentava INR infraterapêutico. Não existe relação entre a recorrência de ET nos doentes com SAAF e o LES. Há relação entre os doentes com perfil 3P+ e a recorrência dos ET, pelo que, nestes doentes, é fundamental garantir uma adesão e vigilância clínica apertadas, com controlo rigoroso dos restantes fatores de risco cardiovascular.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Carlos Capela

PO24

QUANDO UM DIAGNÓSTICO NÃO VEM SÓ -A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Margarida Gonçalves Coelho¹, Lília Castelo Branco¹, Sandra Raquel Sousa¹, Cátia Marisa Loureiro Pereira², Elisabete Pinelo², Ana Martins da Silva³

(1-Serviço de Medicina Interna, Unidade Hospitalar de Bragança, Unidade Local de Saúde do Nordeste, Bragança, Portugal., 2-Serviço De Medicina Interna, Unidade Hospitalar De Bragança, Unidade Local De Saúde Do Nordeste, Bragança, Portugal, 3-Serviço De Neurologia, Hospital De Santo António, Centro Hospitalar Universitário Do Porto, Porto, Portugal)

INTRODUÇÃO:

As doenças autoimunes (DAI) geralmente expressam sintomas semelhantes em diferentes condições, esta é uma das razões pelas quais é tão difícil diagnosticar. Estas podem ser ainda mais complexas, quando não se apresentam isoladamente e se associam a outras entidades patológicas expressas em síndromas de overlap.

CASO CLÍNICO:

Apresentamos o caso de uma doente de 52 anos, autónoma, ex-fumadora e com história familiar pesada de DAI, que em 2002, após a 1ª gravidez, teve um episódio de diminuição de força do MSE, sem rubor ou edema, sendo assumido diagnóstico de TVP. Em 2006, durante a 2ª gravidez inicia quadro de falta de força proximal nos 4 membros, sobretudo MI's com limitação funcional progressiva, associada a astenia intensa e surgimento de lesões cutâneas na face, pescoço e dorso. Em 2008 foi diagnosticado tiroidite autoimune; um ano depois novo episódio diminuição força do MSD que durou 1 semana, com recuperação espontânea.

Nos anos subsequentes, descreve dificuldade em esvaziar a bexiga, ITU de repetição e sinal de Lhermitte. Em 2013, é orientada para a consulta DAI. Objetivadas pápulas de Gottron nas IFP das mãos, heliotropo, rash eritematoso em decote na região superior do dorso. Após documentação de miosite e estudo extenso (Mioglobina 2.3xN; aldolase N; CK 1.4xN; DHL discretamente aumentada; EMG: compatível com miopatia inflamatória difusa; histologia do músculo: 'Alterações discretas e inespecíficas do músculo estudado, MHC neg; imunologia neg, excepto MI2 fracamente positivo), assumido o diagnóstico de dermatomiosite e excluído síndrome paraneoplásico. Inicia tratamento com corticoterapia sistémica e azatioprina. Melhoria clínica inicial com recrudescimento das mialgias e cansaço, com aparecimento de disfagia para sólidos. Em 2018 episódios agudos deficitários focais envolvendo sensibilidade, motor e esfíncteres com recuperação parcial, cuja RM evidencia lesões na substância branca supratentorial e medular com LCR sem padrão inflamatório, sem IgG ou bandas oligoclonais. Assumido o diagnóstico de doença desmielinizante por surtos com envolvimento do SNS sobreposta a miopatia inflamatória, foi proposta para tratamento biológico com Rituximab.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

A abordagem multidisciplinar nas síndromas de overlap tem um papel crucial pelo seu espectro clínico com envolvimento multiorgão, tal como é ilustrado no caso clínico exposto.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Isabel Trindade

PO25

VOGT-KOYANAGI-HARADA: ABORDAGEM CONJUNTA DE 8 CASOS

Carolina Cabrita Abreu, Marta Ferreira, Joana Marques, Ana Isabel Reis, Susana Pina, Fernando Martos Gonçalves, José Lomelino Araújo
(Hospital Beatriz Ângelo)

A síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) caracteriza-se pela presença de panuveíte granulomatosa crónica, bilateral, associada a manifestações sistémicas (dermatológicas, auditivas e neurológicas). A etiologia não se encontra estabelecida, no entanto, parece relacionar-se com a actividade de células T activadas contra um antígeno dos melanócitos, levando a uma predileção para tecidos ricos nestas células, como o sistema nervoso central (SNC), o ouvido interno, o olho e a pele. Pode ainda estar associada ao gene HLA-DRB1 e HLA-DR4, bem como a outras doenças auto-ímmunes.

Classicamente pode ser dividida em quatro fases: a fase prodrómica, presente em cerca de 50% dos casos, com sintomas inespecíficos como cefaleias, febre, fotofobia e meningismo; a fase de uveíte aguda, que cursa com sintomas oftalmológicos bilaterais e alterações oculares como edema e descolamento da retina; a fase crónica, que pode durar meses a anos e que se caracteriza pela despigmentação dos tecidos, observando-se poliose, vitiligo e alopecia; e, por fim, poderá existir uma fase de recorrência, com complicações oftalmológicas, como descolamento da retina de repetição, glaucoma ou catarata.

Descrevem-se oito casos de mulheres com idades compreendidas entre 28 e 64 anos, diagnosticados em 6 anos de actividade, que se apresentavam com alterações oftalmológicas súbitas (dor ocular, diminuição da acuidade visual e visão turva), dois dos casos com a presença de alterações auditivas, cinco dos casos com sintomas neurológicos, nomeadamente cefaleias, e um com alopecia areata. A nível oftalmológico, com vitrite em cinco dos casos, papilite em seis, uveíte anterior em três e descolamentos neurosensoriais bilaterais da retina e espessamento da coróide em todos os casos. Destaca-se positividade de duas das mulheres para HLA DRB1 e DRB2 e de três das doentes para HLA DRB1.

Foi iniciada corticoterapia (pulso de metiprednisolona e subsequente prednisolona 1mg/Kg/dia) e posterior associação de fármacos anti-reumáticos modificadores da doença (DMAR), nomeadamente ciclosporina, com recuperação da acuidade visual. A intervenção da Medicina Interna, em conjunto com a Oftalmologia, permite uma abordagem multidisciplinar e sistémica, num só momento, bem como orientação na prescrição e controlo de efeitos secundários da terapêutica imunossupressora, proporcionando um diagnóstico mais precoce e uma melhor gestão da terapêutica e das suas complicações.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Isabel Trindade

PO26

DOENÇA DE BEHÇET: UM DIAGNÓSTICO CLÍNICO E NÃO UM DIAGNÓSTICO DE EXCLUSÃO

Inês Figueiredo, Margarida Carrolo, Inna Kozyar

(Hospital CUF Descobertas)

INTRODUÇÃO:

A doença de Behçet caracteriza-se pelo aparecimento de úlceras aftosas orais recorrentes acompanhada de lesões genitais, cutâneas, envolvimento oftalmológico, neurológico, gastrointestinal, artrite e vasculite. A prevalência é maior no Mediterrâneo, com igual distribuição entre sexos. Não há resultados laboratoriais patognomónicos do diagnóstico, sendo feito por critérios clínicos. Pelo International Criteria for Behçet's Disease (ICBD) deve somar 3 pontos: úlceras genitais(2), lesão ocular(2), aftas orais(2), lesão cutânea de eritema nodoso ou pseudofoliculite(1), lesões vasculares(1), manifestações neurológicas(1), teste patergia positivo(1).

CASO CLÍNICO:

Homem, 29 anos, com história de úlceras aftosas orais e genitais nos últimos 2 anos e episódio de olho vermelho no passado, vai à urgência por edema da tibiotársica esquerda com sinais inflamatórios, febre, petéquias até à raiz das coxas, lesões de eritema nodoso dos membros inferiores e pseudofoliculite do tronco. Analiticamente PCR 33mg/dL e VS 102mm/h. As hemoculturas e serologias para zoonoses, vírus Epstein Barr, Citomegalovírus, Hepatites B e C, HIV e VDRL, foram negativas. Do estudo da auto-imunidade: fator reumatóide, ANA e HLA B51 positivos; anti-dsDNA, complementos, ANCA, anti-CCP, anti-MBG, TASO e crioglobulinas negativos. Após venopunção apresentou tumefação dolorosa no braço direito e realizou eco-doppler do membro inferior esquerdo e braço direito com imagem de flebite da safena interna e trombose da veia basilíca. O estudo da coagulação revelou anticoagulante lúpico e anticorpo anti-cardiolipina positivos em duas determinações.

DISCUSSÃO:

Pela presença de lesões aftosas, cutâneas, vasculares e equimoses nos locais de venopunção (assumindo um teste de patergia positivo), pontua 7 pontos no ICBD assumindo-se diagnóstico de doença de Behçet e síndrome anticorpos antifosfolípidos. Inicia prednisolona 60mg/dia e hipocoagulação com enoxaparina e varfarina até estabilização do INR, com melhoria.

CONCLUSÃO:

A importância deste caso centra-se na riqueza do quadro clínico e no desafio diagnóstico (culminou com dois diagnósticos simultâneos e facilmente confundíveis), com necessidade de exclusão de grande espectro de doenças infecciosas e auto-imunes. Além da necessidade de diagnóstico precoce para terapêutica em fase inicial, o seu reconhecimento é importante pois, havendo um aumento reconhecido do risco de doença em familiares diretos, pode assim manter-se vigilância mais apertada dos mesmos.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Isabel Trindade

PO27

SARCOIDOSE, UMA DOENÇA MULTISSISTÊMICA

Marta Azevedo Ferreira, Joana Marques, Carolina Abreu, Ana Grilo, Fernando Martos Gonçalves, José Lomelino Araújo
(Hospital Beatriz Ângelo)

Apresenta-se o caso de um homem de 45 anos, natural do Brasil, com história pessoal de depressão major, medicada. Avaliado em consulta de Oftalmologia por redução da acuidade visual, tendo sido identificada panuveíte bilateral hipertensiva e depósitos granulomatosos. Adicionalmente apresentava agudização dos sintomas depressivos, anorexia, cefaleia e náuseas, acompanhado de perda ponderal de cerca de 25 Kg. Sem outros sintomas B ou queixas de outro órgão ou sistema. Pela constelação de sintomas foi enviado para a consulta de Medicina Interna / Doenças Autoimunes, onde se objetivou também lentificação psicomotora e ataxia axial e apendicular, pelo que foi proposto internamento para investigação.

Do estudo complementar realizado destaca-se: Anemia normocítica normocrômica, sem alterações no esfregaço de sangue periférico; lesão renal, com creatinina 1.98 mg/dL; VS 36 mm/h; ANA positivo, com padrão fino granular em todo o nucleoplasma; ECA 96 U/L; e hipergamaglobulinemia policlonal; serologias virais negativas. Radiografia de tórax com lesões nodulares peri-hilares, corroborado em TAC pela presença de múltiplas adenopatias mediastino-hilares bilaterais. A TAC de crânio não mostrou alterações, e a punção lombar mostrou presença de proteinorraquia. Colocou-se como primeira hipótese de diagnóstico sarcoidose, mas prosseguiu-se a marcha diagnóstica para exclusão de outras etiologias.

Realizou broncofibroscopia, que mostrou mucosa com sinais inflamatórios, cujas biópsias não identificaram granulomas, apresentando, no entanto, imunofenotipagem do líquido com linfocitose e aumento da razão CD4/CD8 compatível com sarcoidose. Adicionalmente, a TAC abdominal mostrou alterações inespecíficas renais, sugestivas de nefrite intersticial, enquadráveis no contexto da hipótese de diagnóstico elencada, e na RMN de crânio viam-se alterações da substância branca inespecíficas, enquadráveis no contexto clínico de neurosarcoidose.

Apesar de não existir documentação anatomopatológica do diagnóstico de sarcoidose, as alterações laboratoriais e imagiológicas, na ausência de neoplasia ativa identificada ou outra doença granulomatosa, permitem assumir este diagnóstico como o mais provável, pelo o doente que iniciou corticoterapia sistêmica.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Isabel Trindade

PO28

ABORDAGEM DE ARTRALGIAS: REALIDADE DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Luciana Faria, Catarina Patronillo, Juliana Chen Xu, Filipa Azevedo

(Centro Hospitalar Póvoa de Varzim/Vila do Conde)

INTRODUÇÃO:

A artralgia é motivo frequente de referência à consulta de Doenças Autoimunes. Pode ser classificada em aguda ou crónica e inflamatória ou mecânica. A multiplicidade de apresentações pode atrasar o diagnóstico e o início de terapêutica dirigida, sendo responsável pela progressão da doença e acumulação de dano articular.

MATERIAL/MÉTODOS:

Os autores apresentam um estudo observacional, retrospectivo, de doentes referenciados à consulta externa (CE) de Medicina Interna por artralgias durante 1 ano. A análise estatística foi realizada com recurso ao SPSS.

RESULTADOS:

Foram analisados, 42 doentes com idade média de 52.1 anos, das quais 80.9% eram mulheres. A maioria foi enviada à consulta pelo médico de família (MF) (61.9%), 11.9% da CE de outras especialidades e 9.5% da consulta de medicina. Dos diagnósticos identificados, a patologia osteoarticular degenerativa foi a que teve maior representação na amostra (38.1%, N=16), maioria mulheres, com baixa escolaridade e tempo médio de evolução de sintomas >5 anos. Na amostra estudada, as artralgias tinham componente mecânico em 76% dos casos, sendo 2.4% exclusivamente inflamatórias. Dos casos de artrites indiferenciadas (24.8%, N=10), todos eram mulheres, com tempo de evolução dos sintomas em média de 1.8 anos e artralgias de características mistas, na sua maioria. Dos casos com AR (9.5%, N=4), apresentavam sintomatologia prévia ao diagnóstico, 6 meses a 2 anos de evolução. Em todos o estudo imunológico foi duplamente positivo e 3 doentes apresentavam remissão clínica. Dos casos com LES (7.1%, N=3), uma delas tinha apresentação de artrite. A artrite secundária foi diagnóstico em um doente cujo sintoma foi autolimitado e associado a contexto infeccioso. Foram ainda identificadas em 4.8% das doentes Artrite Psoriática e noutros 4.8% Polimialgia Reumática.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:

A presente casuística serve para ilustrar a realidade da consulta de Medicina de Doenças Autoimunes num Hospitalar Distrital sendo que nem sempre as artralgias traduzem doença autoimune. Torna-se fulcral em apurar o diagnóstico e permitir atempadamente o tratamento de modo a evitar a diminuição da qualidade de vida do doente.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Isabel Trindade

PO29

VASCULITES ANCA - REALIDADE DE UM SERVIÇO DE NEFROLOGIA

Margarida Gaudêncio¹, Rui Nogueira², Nuno Afonso Oliveira³, Ana Belmira Santos², Prof. Dr. Rui Alves³

(1-Serviço de Medicina Interna, Hospital Distrital da Figueira da Foz, 2-Serviço De Nefrologia, Centro Hospitalar E Universitário De Coimbra, 3-Serviço De Nefrologia, Centro Hospitalar E Universitário De Coimbra; Faculdade De Medicina Da Universidade De Coimbra)

INTRODUÇÃO:

As vasculites ANCA cursam geralmente, com atingimento de pequenos vasos e estão associadas a uma resposta autoimune através da produção de anticorpos ANCA específicos para mieloperoxidases (MPO) ou proteinase 3 (PR3). Os autores propõem-se apresentar uma análise das características, evolução e esquemas terapêuticos instituídos em doentes com diagnóstico de vasculite ANCA, internados ao longo de 10 anos num Serviço de Nefrologia.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo observacional, retrospectivo com análise dos doentes com o diagnóstico de vasculite ANCA no período de 2009 a 2019. A análise estatística foi elaborada através do programa SPSS v26®

RESULTADOS:

Foram contabilizados 151 internamentos, sendo que 49,7% correspondeu ao diagnóstico, 37,1% a intercorrências, 8,6% para início eletivo de técnica de substituição renal e 4,6% por recidiva. Dos 75 doentes com diagnóstico inaugural, 45,6% tiveram necessidade de hemodiálise urgente, com creatinina média de 6,23 +/- 3,68 mg/dL e Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) médio de 14 +/- 6 pontos. A maioria dos doentes apresentava manifestações extra-renais, sendo os sintomas constitucionais (53,3%) e envolvimento respiratório (21,3%), os mais prevalentes. A percentagem de doentes em terapêutica substitutiva à data de alta e aos 6 meses foi de 42,6% e 52,9%, respetivamente. As principais variáveis que se correlacionam com o prognóstico renal foram a creatinina média a admissão ($p = 0,032$), necessidade de hemodiálise urgente ($p < 0,001$) e à alta ($p < 0,001$), bem como, características histopatológicas ($p = 0,042$). A plasmaferese foi utilizada em 37,2% dos casos. A ciclofosfamida foi a terapêutica de indução mais usada (endovenosa em 51,5% e oral em 22,1%), seguida do rituximab (11,8%). Não se verificou qualquer efeito significativo das opções de indução na necessidade de hemodiálise, mortalidade ou intercorrências.

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES:

O diagnóstico e terapêutica das vasculites ANCA é um desafio para internistas e nefrologistas. Em 10 anos de experiência, verifica-se uma assimetria considerável entre terapêuticas, estando ainda a ciclofosfamida em destaque. Este estudo sugere a importância da seleção de doentes com potencial benefício terapêutico, independentemente do esquema utilizado, sendo questionável, a relevância da utilização de imunossuppressores em doentes apenas com manifestações renais e com necessidade de hemodiálise, dado o risco de intercorrências sobretudo infecciosas.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Isabel Trindade

PO30

ANTICORPOS ANTI-FOSFOLIPIDICOS POSITIVOS: E AGORA?

Margarida Gaudêncio¹, Ivo Barreiro¹, José Afonso Moreira², Maria Inês Bertão¹, Rosário Santos Silva¹, Sara Faria¹, Maria Odete Miranda¹, Isabel Bessa¹, Abílio Gonçalves¹

(1-Serviço de Medicina Interna, Hospital Distrital da Figueira da Foz, 2-Serviço De Medicina Laboratorial, Hospital Distrital Da Figueira Da Foz)

INTRODUÇÃO:

Os anticorpos (Ac) antifosfolipídicos constituem um grupo heterogéneo de ac contra os complexos proteína-fosfolípido e fosfolípidos aniónicos. Apenas os anti-cardiolipina (IgG e IgM), anti-B2-glicoproteína I (IgG e IgM) e anticoagulante lúpico são validados como critério laboratorial da Síndrome antifosfolipídica (SAF), nos critérios de Sydney 2006. A prevalência destes ac na população geral é de ~5%, contudo, poucos doentes apresentam critérios de SAF. Os autores propõem-se apresentar uma análise e caracterização dos doentes com autoanticorpos antifosfolipídicos positivos detetados no laboratório de Patologia Clínica de um Hospital Distrital.

MATERIAL E METODOS:

Estudo observacional, descritivo, retrospectivo com análise e caracterização dos doentes com anticorpos antifosfolipídicos positivos detetados no período de 2002 a março de 2021. A análise estatística foi elaborada através do programa Microsoft Excel 2010®.

RESULTADOS:

Foram contabilizados 102 doentes com anticorpos positivos, apresentando uma idade média de 57,22 +/- 17,79 anos e prevalência do género feminino (54,9%). A trombose venosa (34,31%), doença cerebrovascular (17,65%), alterações na coagulação (11,76%) constituíram os motivos mais frequentes de requisição destes anticorpos. Foi encontrada positividade para anti-cardiolipinas em 24,51%, anti-B2 glicoproteína I em 36,27% e anticoagulante lúpico em 67,65%. A tripla positividade dos ac foi encontrada em 10 doentes. A positividade destes ac foi confirmada após pelo menos 12 semanas em 92,16% dos casos sendo que, apenas 28,72% manteve ac positivo. Dos doentes em estudo, apenas 16,67% apresentava critérios de SAF. Nesta coorte de doentes, é de destacar que 20,78% dos doentes com auto anticorpos negativos em segunda avaliação tinha história de neoplasia, 8,96% de trombofilia, 5,97% de cirurgia e infeção recentes.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

A presença de anticorpos antifosfolipídicos pode ser temporária, verificando-se a necessidade de repetição desta análises pelo menos 12 semanas após o primeiro resultado positivo, uma vez que, a positividade pode estar relacionada com outros fatores. Além do critério laboratorial, a presença de complicações trombóticas arteriais e/ou venosas e obstétricas são critérios fundamentais para o diagnóstico de SAF. Estudos mais recentes apontam para uma elevada prevalência destes ac em neoplasias e infeções.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Isabel Trindade

PO31

METHOTREXATE PNEUMONITIS AFTER A LOW-DOSE MEDICATION ERROR: A CASE REPORT

Maria Manuel Faria de Sousa e Silva¹, Carla Campinho Ferreira², Maria Afonso Garcia³, Edite Pereira¹
(1-Centro Hospitalar Universitário São João, 2-Hospital De Braga, 3-Hospital Garcia De Orta)

INTRODUCTION:

Methotrexate (MTX) is the first choice of standard drug therapy in rheumatoid arthritis (RA). Pneumonitis related to MTX (MTX-pneumonitis) is a serious, unpredictable adverse event, potentially life-threatening. MTX medication errors have been reported, leading to toxic doses, adverse events and death.

CASE REPORT:

A 68-year old woman presented to hospital with a 3-week history of mucositis and progressive asthenia. Her medical history included RA (diagnosed 2 years before). No past history of pulmonary disease. From her drug therapy schedule, we highlighted oral MTX that was initiated 35 days before at a 7.5mg daily dose (prescription was 7.5mg/week, but patient misunderstood the dose scheme). Blood gas analysis showed pH 7.318, PCO₂ 47.5mmHg, PO₂ 56.5mmHg, HCO₃⁻ 23.8mEq/L, SaO₂=86.6%. Blood tests showed leukopenia, anemia, hypoalbuminemia, increased C-reactive protein, AST, total and conjugated bilirubin. Creatinine was normal. Chest CT revealed discrete peribronchovascular infiltrates in lower lobes and subpleural in the lingual. Blood, urine and bronchoalveolar lavage (BAL) samples were collected. The treatment regimen was piperacillin-tazobactam, vancomycin, ceftazidime, fluconazole therapy and methylprednisolone at 2mg/kg/day dose. After 24 hours, the hypoxic respiratory insufficiency and haematological parameters aggravated and patient needed invasive mechanical ventilation, red cell concentrates and platelets transfusion. After 10 days, patient's condition improved allowing switch to non-invasive ventilation. Blood, urine and BAL cultures were negative. Gradually, patient's condition improved and 17 days after admission she was discharged to internal medicine nursery.

DISCUSSION:

Although histological evaluation was not performed, clinical and imaging features could exclude other etiologies, being achievable to determine a possible MTX-pneumonitis etiology. Toxic dosing over a long period of time along with concomitant taking of pantoprazole and hypoalbuminemia could have increased the incidence of some adverse events. Concerning MTX-pneumonitis, the toxic dose may have accelerated the pulmonary manifestations, but we do not know if correct dose had been taken, this adverse event would occur.

CONCLUSION:

This case enlightened two important issues in MTX-therapy: the possibility of medication errors and the rare, but potentially life-threatening, MTX-pneumonitis. Improving education and warnings when prescribing and dispensing low-dose MTX are vital.



15 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Isabel Trindade

PO32

UM CASO DE GRANULOMATOSE EOSINÓFÍLICA COM POLIANGÉITE

José da Cunha Marques, Ana Neves, José Costa, Catarina Pereira, Fernando Nogueira, Jorge Almeida
(Centro Hospitalar e Universitário de São João)

A Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (GEPA) não apresenta predominância de género, sendo a idade mediana do diagnóstico os 40 anos.

Doente de 69 anos, sexo masculino, não fumador. Antecedentes de doença pulmonar crónica (provas funcionais respiratórias com padrão ventilatório obstrutivo moderado), obesidade e dislipidemia.

O doente apresenta história de várias vindas ao Serviço de Urgência (SU) por broncospasma, dispneia e tosse produtiva de características mucosas (sem história de asma conhecida) onde é geralmente assumido o diagnóstico de doença pulmonar obstrutiva crónica agudizada, tendo à alta com indicação para realizar ciclo curto de corticoterapia sistémica, por vezes com antibioterapia associada.

Numa das vindas ao SU objetivada insuficiência respiratória hipoxémica grave, tendo-se novamente assumido o diagnóstico de DPOC agudizada por infeção respiratória vírica. O doente negava história de febre, perda ponderal, artralgias e alterações cutâneas sugestivas de vasculite.

Ficou internado no serviço de Medicina Interna para estabilização clínica e estudo adicional.

Do estudo efetuado a destacar:

- eosinofilia marcada (20.2% - 2370/uL eosinófilos); péptidos natriuréticos normais (BNP 7.7 ng/mL); VS 19 mm/1ah, anticorpos anti-citoplasma dos neutrófilos (ANCA) negativos.

No contexto das múltiplas crises de broncospasma e da eosinofilia periférica foram solicitados outros exames complementares de diagnóstico:

- exame parasitológico de fezes negativo.

- doseamento de imunoglobulinas: IgG total normal, IgG4 com ligeiro aumento 348, IgE aumentada 254.

- TC tórax de alta resolução: áreas de densificação em vidro despolido; espessamento das paredes brônquicas mais evidente nos lobos inferiores, podendo traduzir aspectos de eosinofilia pulmonar.

- TC dos seios perinasais revelou presença de polipose maxilar bilateral, esfenoidal e etmoidal.

Após início de corticoterapia e de terapêutica broncodilatadora com melhoria clínica, radiológica e das contagens de eosinófilos.

O doente preenche assim critérios de Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (GEPA) e apresenta um Five Factor Score de zero. Após a alta foi encaminhado para Consulta Externa de Medicina Interna - Doenças Autoimunes. Tem mantido várias agudizações do ponto de vista respiratório, pelo que atendendo à refratariedade à terapêutica instituída seria um eventual candidato a terapêutica complementar com inibidor da interleucina-5 (por exemplo, mepolizumab).



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Sara Freitas

PO33

CLINICAL SIGNIFICANCE OF ANTI-U1RNP ANTIBODIES IN SYSTEMIC SCLEROSIS

Miguel Soares Trindade¹, Mafalda Figueira², Mafalda Ferro Teixeira¹, Leonor Boavida¹, Joana Caetano³, Frederico Batista³, Bruno Grima³, Susana Oliveira³, José Delgado Alves³

(1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, 2-Centro Hospitalar De Setúbal, 3-Unidade De Doenças Imunomediadas Sistémicas)

INTRODUCTION:

Anti-U1RNP antibodies are a diagnostic hallmark for mixed connective tissue disease, although in 2-14% they associate with systemic sclerosis (SSc)-features. The purpose of this study is to analyze positive anti-U1RNP antibodies patients fulfilling 2013 EULAR/ACR Classification Criteria (SSc-U1RNP+), and to identify clinical characteristics that can associate with the development of SSc phenotype in anti-U1RNP+ patients.

METHODS:

retrospective analysis of a cohort of 48 consecutive patients with positive anti-U1RNP, from a single-centre, between 2010-2021. The comparison was made between 3 groups: 1) SSc-U1RNP+; 2) U1-RNP+patients that didn't fulfil 2013 EULAR/ACR classification criteria (non-SSc-U1RNP+).

RESULTS:

From a total of 48 patients U1-RNP+, 12 (25%) were classified as SSc-U1RNP+, and 36 as non-SSc-U1RNP+. There was no difference between SSc-U1RNP+ and non-SSc-U1RNP+ regarding age, sex and race. SSc-U1RNP+ had longer disease duration (25.8±30 vs 11.4±7.1, p=0.026).

Regarding organ involvement, SSc-U1RNP+ had more interstitial lung disease (ILD) (61.5% vs 5.4%, p=0.001), gastrointestinal involvement (GI) (69.2% vs 10.8% p=0.001) than non-SSc-U1RNP+. Alopecia was more frequent in non-SSc-U1RNP+ (p=0.002). The prevalence of renal, musculoskeletal, cardiac, neurologic, and hematologic manifestations was not different between the 2 groups.

SSc-U1RNP+ patients had significantly more Raynaud's phenomenon (RF) (p=0.001), telangiectasias (p=0.039), digital ulcers (p=0.001) and analyzing nail fold videocapillaroscopy (NVC), megacapillaries were present more frequently than in non-SSc-U1RNP+ (p=0.010). Other NVC features were not different between the 2 groups.

At disease presentation the characteristics associated with a higher probability of developing SSc phenotype in U1RNP+ patients were: megacapillaries in NVC (OR 13.4, 95%CI 1.9-93.2), and GI involvement (OR 18,6 95%CI 3,9-89,2), while alopecia associated with a lower probability (OR 0,05 95%CI 0,01-0,44).

CONCLUSIONS: We identified clinical characteristics that associate with an increased probability of SSc-phenotype in anti-U1RNP+ patients such as megacapillaries in NVC and GI involvement that need to be validated in larger cohorts.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Sara Freitas

PO34

NEUTROPHIL/LYMPHOCYTE RATIO AND DISEASE ACTIVITY IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS

Anna Taulaigo¹, Bárbara Batista², Susana Escária³, Jorge Fernandes¹, Ana Lladó¹, Vera Bernardino¹, Antonio Panarra¹
(1-Unidade de Doenças Auto-imunes/Medicina 7.2, Hospital de Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, 2-Serviço De Medicina 1, Hospital Do Espírito Santo De Évora, 3-Serviço De Medicina 2, Hospital Do Espírito Santo De Évora)

INTRODUCTION:

Disease activity in systemic lupus erythematosus (SLE) is related to morbidity and damage accrual and its assessment in clinical practice is crucial. The neutrophil/lymphocyte ratio (NLR) is considered to be a marker of inflammation, it is easy to obtain and its relation to disease activity in SLE has been studied. The aim of our study was to assess the relation between NLR and disease activity in SLE patients.

MATERIALS AND METHODS:

We performed a retrospective cross-sectional study in a cohort of SLE patients fulfilling ACR classification criteria. Demographic and clinical data, ongoing therapy, disease activity through SLEDAI-2k and NLR were recorded once from January to June 2019. Patients with acute concomitant conditions (infections, thrombosis, etc.) were excluded. Correlation between disease activity and NLR was assessed using Spearman's correlation and comparisons between groups were made using Mann-Whitney U test.

RESULTS:

Sixty-seven patients were included, 95% females and 87% Caucasians, with median (interquartile range) age 51 (41-61) years. Median disease duration (IQR) was 18 (12-25). Disease phenotypes were variable, with muco-cutaneous, renal, neurological and hematological involvement being present in 79, 45, 11 and 48% respectively. Patients were treated with prednisone (PDN) (36%; mostly with ≤ 5 mg/day), hydroxychloroquine (75%), azathioprine (25%). Median SLEDAI-2k was 2 (range 0-10). Mean \pm SD NLR was $2,31 \pm 1,18$. There was a weak to moderate positive correlation between NLR e SLEDAI-2k (ρ 0,323; p 0,008). Moreover a weak to moderate correlation was found between NLR and PDN daily dose (ρ 0,331; p 0,006), but not between NLR and azathioprine doses. In subgroups analysis, ethnicity, disease duration and clinical phenotypes did not influence NRL.

DISCUSSION AND CONCLUSION:

Most studies done until now assessed NLR in untreated SLE patients. Our study is a real-life study and patients were treated according to standard of care. We found that patients with higher disease activity, expressed by SLEDAI-2k, tend to have higher NLR. In clinical practice, disease activity assessment is extremely important and should be done with simple tools. NLR is easily obtainable and could be use useful for this purpose. Nevertheless correlation strength is only weak to moderate and limitations should be taken into account, for instance NLR is not disease specific and might be influenced by several confounders.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Sara Freitas

PO35

"FACE OF THE GIANT PANDA" – UM ACHADO ATÍPICO NA DOENÇA DE BEHÇET

Patricia Moreira, Mafalda Vasconcelos, Maria Maia, João Espírito Santo, Célia Machado, José Lomelino Araújo
(Hospital Beatriz Ângelo)

O sinal do panda é um achado imagiológico inespecífico, observado em ressonância magnética cranioencefálica (RM-CE), destacando-se um núcleo vermelho hipointenso formando os olhos, a substância negra da pars reticulata de intensidade normal formando as orelhas e hipointensidade do colliculi superior formando o queixo. Desconhece-se o mecanismo exacto por detrás do mesmo mas está tipicamente associada à doença de Wilson, estando ainda descrita uma apresentação semelhante na encefalite Japonesa, doença de Leigh, encefalopatia hipoxica-isquémica, intoxicação por metanol e mielínólise pântica.

Apresento o caso de uma mulher de 37 anos, sem antecedentes de relevo ou toma de medicação habitual que recorreu a serviço de urgência com queixas de desequilíbrio, desorientação e hipersomnia associado a cefaleia hemcraniana direita com um dia de evolução. À observação apresentava disartria, tremor céfálico, limitação da abdução do olho direito, ataxia apendicular importante e instabilidade axial com incapacidade para a marcha.

Analticamente sem alterações de relevo, pesquisa de hepatites e VIH negativa. Radiografia de tórax sem alterações. Em TC cranioencefálica destacava-se enfarte lacunar mesencefálico paramediano direito de cronologia recente. Internada com a impressão diagnóstica de acidente vascular cerebral isquémico do território vértebro-basilar. RM-CE com lesão do tronco encefálico centrada no mesencéfalo para-sagital bilateral, com extensão posterior à protuberância e pavimento do IV ventrículo e, após gadolínio, reforço de sinal anelar centro-mesencefálico, considerando-se a hipótese diagnóstica imagiológica mais provável de neuro-Behçet vs sarcoidose.

Apura-se história de úlceras orais recorrentes e, numa ocasião, úlcera genital, sem outra sintomatologia sugestiva de doença auto-inflamatória. Laboratório com ANA, ANCA, factor reumatóide, laboratório de síndrome antifosfolípido, HLA-B5 e B51 negativos. Realizou punção lombar com líquido límpido, incolor, sem alterações do citoquímico, ECA normal, banda IgG única em imunolectroforese, com serologias para toxoplasma, listeria, brucella e borrelia negativas. Admitindo Neurobehçet iniciou pulsos de metilprednisolona sem melhoria, optando-se por iniciar plasmaferese com posterior regressão da lesão em RM-CE.

Salienta-se uma forma de apresentação grave de doença sistémica com expressão imagiológica não descrita anteriormente na literatura em associação a doença autoimune.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Sara Freitas

PO36

PLATELET/LYMPHOCYTE RATIO IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS: A MARKER OF DISEASE ACTIVITY?

Anna Taulaigo¹, Jorge Fernandes¹, Susana Escária², Bárbara Batista³, Matilde Fraga¹, Ana Lladó¹, Vera Bernardino¹, António Panarra¹

(1-Unidade de Doenças Auto-imunes/Medicina 7.2, Hospital de Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, 2-Serviço De Medicina 2, Hospital Do Espírito Santo De Évora, 3-Serviço De Medicina 1, Hospital Do Espírito Santo De Évora)

INTRODUCTION:

In systemic lupus erythematosus (SLE) disease activity is related to morbidity and organ damage. Several tools are used in clinical practice to assess disease activity and the pursuit of simple ones is always ongoing. The platelet/lymphocyte ratio (PLR) has been studied in rheumatic diseases as a marker of systemic inflammation. The aim of our study was to assess the relation between PLR and disease activity in SLE patients.

MATERIALS AND METHODS:

We performed a retrospective cross-sectional study in a cohort of SLE patients fulfilling ACR classification criteria. Demographic and clinical data, ongoing therapy, disease activity through SLEDAI-2k and PLR were recorded once from January to June 2019. Patients with acute concomitant conditions (infections, thrombosis, etc.) were excluded. Correlation between disease activity and PLR was assessed using Spearman's correlation and comparisons between groups were made using Mann-Whitney U test.

RESULTS:

Overall, 67 patients were included, mostly females (95%) and Caucasians (87%). Median age (interquartile range) and median (IQR) disease duration were 51 (41-61) and 18 (12-25) years, respectively. Disease phenotypes were heterogeneous: 79% had muco-cutaneous involvement, 45% renal disease, 11% neurological disease, 48% hematological disease and 25% secondary antiphospholipid syndrome. Patients were treated according standard of care. Median SLEDAI-2k was 2 (range 0-10). Mean \pm SD PLR was 158,8 \pm 71,9. There was a moderate positive correlation between PLR e SLEDAI-2k (p 0,418; p < 0,001). No correlation was found between PLR and ongoing therapy. Sex and age did not influence PLR, but it was higher in non-caucasian patients (p 0,025) independently from disease activity. Considering disease phenotype, PLR did not change depending on organ involvement.

DISCUSSION AND CONCLUSION:

Most studies done until now assessed PLR in untreated SLE patients. Our study is a real-life study and patients were treated according to standard of care. We found a moderate strength correlation between PLR and SLEDAI-2k, the former being higher in patients with higher disease activity. When looking for an easily obtainable parameter, PLR might play a role in assessing disease activity in SLE. However, it is not disease specific and potential confounders should be considered. In our small sample, ethnicity seemed to influence PLR.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Sara Freitas

PO37

O DESAFIO DIAGNÓSTICO DOS SÍNDROMES DE OVERLAP NA DOENÇA HEPÁTICA AUTOIMUNE

Ana Rita Lambelho, Matilde Couto, Ana Pinheiro de Sá, José Augusto Barata
(Hospital Vila Franca de Xira)

INTRODUÇÃO:

Alguns doentes apresentam um quadro clínico de overlap com critérios mistos entre hepatite autoimune, colangite biliar primária e colangite esclerosante primária ou colangite autoimune. Cerca de 6% dos doentes classificados com colangite biliar primária apresentam sobreposição com hepatite autoimune.

CASO CLÍNICO:

Trata-se de uma mulher de 50 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência por quadro de astenia e prurido com 6 dias de evolução, sem resposta a bilastina oral. Negava consumo de álcool ou drogas. A observação apresentava-se icterícia. Da avaliação analítica destacava-se elevação das aminotransferases (ALT 1914 UI/L, AST 486 UI/L), com hiperbilirrubinémia à custa da direta (bilirrubina total máxima 11,7mg/dL com direta 10,25mg/dL) e parâmetros de colestase discretamente elevados (GGT 184 UI/L e FA normal 117 UI/L), elevação de LDH 235 UI/L e INR normal. Foi internada para investigação e vigilância. Realizou estudo imagiológico (ecografia abdominal, tomografia computadorizada abdominopélvica e colangiopancreatografia por ressonância magnética) que revelou apenas litíase vesicular não obstrutiva. Serologias virais hepáticas sem evidência de infeção viral ativa (Hepatite A, B, C, D e E). Hiperгамaglobulinémia 1,3g/dL e discreta elevação imunoglobulina M 286mg/dL. Ceruloplasmina e alfa-1-antitripsina dentro de valores de referência, acetaminofeno não detetado. Autoimunidade com ANA (1/320) e anti-AMA (1/100) M2 positivos, outros marcadores negativos (anti-SSA e anti-dsDNA, anti-ASMA, anti-LC1, anti-LKM1, anti-SLA/LP, anti-sp100 e anti-gp210). Realizou biópsia hepática que revelou ligeira expansão fibrosa portal e infiltrado inflamatório portal com linfócitos, ligeira inflamação lobular com necrose. Iniciada terapêutica com ácido ursodesoxicólico com melhoria das provas hepáticas, mantendo, contudo, elevação de ALT. Apresentou recidiva das queixas e agravamento das provas hepáticas. Atendendo ao quadro descrito, foi assumida a hipótese de síndrome de overlap entre colangite biliar primária e hepatite autoimune. Decidiu-se iniciar imunossupressão (scores de hepatite autoimune prováveis) com corticoterapia e azatioprina, atingindo-se normalização de aminotransferases.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:

A síndrome de overlap entre colangite biliar primária e hepatite autoimune poderá estar associada a pior prognóstico. O tratamento deverá passar pelo ácido ursodesoxicólico e introdução de imunossupressão nos doentes com características de hepatite autoimune.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Sara Freitas

PO38

QUANDO NEM TUDO É (SÓ) COVID

Carolina Cabrita Abreu, Sofia Silva, Marta Ferreira, Joana Marques, Ana Isabel Reis, Raquel Rosa, Fernando Martos Gonçalves, José Lomelino Araújo
(Hospital Beatriz Ângelo)

Apresenta-se o caso de um homem de 63 anos, trabalhador da construção civil, com hipertensão arterial, diabetes mellitus e dislipidemia, que recorreu ao serviço de urgência por tosse seca, febre e dispneia com 4 dias de evolução e história de contacto com SARS-CoV2.

À admissão febril, polipneico com saturações periféricas de oxigénio de 30% e diminuição global do murmúrio vesicular. Analiticamente, insuficiência respiratória parcial grave, aumento de parâmetros inflamatórios, padrão de citocolestase, aumento de CK e LDH. Radiografia de tórax com hipotransparência difusa bilateralmente e angiotomografia computadorizada (TC) de tórax com densificações em vidro despolido bilaterais extensas e sinais de hipertensão pulmonar. Realizada pesquisa de SARS-CoV-2 por Polymerase chain reaction (PCR) que foi negativa.

Foi adaptado a ventilação não invasiva (VNI) com boa resposta inicial, mas com necessidade posterior de ventilação mecânica e decúbito ventral, tendo sido instituída corticoterapia, enoxaparina profilática e antibioterapia com amoxicilina/clavulanato. Verificou-se melhoria gradual com extubação após 4 dias e progressiva diminuição do aporte de O2 e suporte não invasivo. Apesar da pesquisa por SARS CoV2 ter sido sempre negativa, inclusive no lavado broncoalveolar, destaca-se IgM positivo.

Após a suspensão da corticoterapia verificou-se agravamento da insuficiência respiratória, com necessidade de incremento de suporte de O2 e VNI, a par de aumento da CK, LDH e aldolase. Repetida TC de tórax com alterações sugestivas de pneumonia organizativa. Sem queixas musculares, com história de Raynaud e sem outras alterações sistémicas. Foi retomada corticoterapia com melhoria clínica e analítica. Analiticamente com ANA positivo, 1:320, AC 19 (sugestivo de anticorpos anti-sintetases (PL-7, PL-12, SRP)), restante estudo imunológico incluindo anti-Jo1, anti-RNP e perfil de miosites negativo, não sendo possível determinar todos os autoanticorpos.

Tendo em conta a evolução clínica, a resposta terapêutica e as alterações pulmonares assumiu-se miopatia inflamatória com envolvimento pulmonar, tendo sido mantida corticoterapia e iniciada terapêutica com micofenolato com ótima resposta. A realização de biópsia muscular não foi possível.

Apresentamos o atual caso como exemplo de que nesta época pandémica é importante não esquecer as outras entidades clínicas, para que o diagnóstico correto e a abordagem atempada permitam um prognóstico mais favorável.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Sara Freitas

PO39

CUTANEOUS HYPERSENSITIVITY VASCULITIS WITH RENAL INVOLVEMENT ASSOCIATED TO COVID-19 PFIZER'S VACCINE - CASE REPORT

Ana Cristina Cunha, Miguel de Oliveira, Vito Baptista-Cruz, Egídio Freitas, Beatriz Gil Braga, Juliana Lopes, Álvaro Ferreira

(Centro Hospitalar Universitário do Porto)

INTRODUCTION:

Leukocytoclastic vasculitic skin rash, eosinophilic tubulo-interstitial nephritis and eosinophilia are rare manifestations of drugs adverse effects. Those conditions are commonly associated with antibiotics, non-steroidal anti-inflammatory drugs and immunosuppressive therapies, but there are also diuretic-induced cases described in the literature. Nowadays with the widespread COVID-19 vaccination we also need to consider if we are facing unreported adverse events when we have a rare hypersensitivity reaction clinical case.

CLINICAL CASE:

A 91-years old woman, with severe aortic valve disease, developed an erythema multiform-like purpuric skin rash, that started in the trunk and spread to the members, with an important pruritus; an acute kidney injury stage II accompanied by non-nephrotic proteinuria, leukocyturia and haematuria; and a peripheral eosinophilia, two months after beginning metolazone and four weeks after the vaccine second dose inoculation. The microbiologic and immunologic studies were negative. Skin and kidney biopsies were performed and it was detected a pattern of leukocytoclastic vasculitis in the skin and an eosinophilic tubulointerstitial nephritis in the kidney. The skin rash and the kidney injury started to resolve in the third week of the disease course, then the therapy with prednisolone has been started.

DISCUSSION:

This case suggests a systemic hypersensitivity reaction associated to a new drug. The patient describes a clinic of malaise and anorexia after the inoculation of the vaccine's second dose and the skin rash and acute kidney failure only happened after the vaccination, being those events consistent with the vaccine as a possible trigger. The fact that the patient improved after stopping metolazone, which has already been associated to leukocytoclastic vasculitis and tubulo-interstitial nephritis in the past, makes metolazone also a credible trigger, despite the time of introduction and the clinical manifestations do not favour this hypothesis.

CONCLUSION:

The causative agents for rare hypersensitivity reactions can be difficult to identify, especially during the COVID-19 pandemic. The side effects of COVID-19 vaccines are unknown and it is difficult to establish a link between the clinical condition and the new vaccine's inoculation when we consider the confounding variables in our patients' clinical stories.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Sara Freitas

PO40

GRANULOMATOSE COM POLIANGEÍTE E ENVOLVIMENTO TRAQUEAL: DISCUSSÃO TERAPÊUTICA

Vanessa Palha, Carlos Capela

(Hospital de Braga)

INTRODUÇÃO:

A Granulomatose com Poliangeíte (GPA) é uma vasculite granulomatosa necrotizante que atinge os pequenos vasos. Afecta preferencialmente a via aérea superior, pulmão e rim. A estenose subglótica e da traqueia proximal (SGS) ocorre em cerca de 8-23% dos doentes durante o curso da GPA e pode ter uma apresentação/evolução de difícil reconhecimento e manuseio.

CASO CLÍNICO:

Mulher de 48 anos com penfigóide bolhoso diagnosticado em Janeiro/2019. Apresenta-se como exantema bolhoso disperso e é submetida a vários cursos de corticoterapia (CCT) com progressiva resolução nos meses seguintes. Em Junho/2019 surge com disфония e dispneia para esforços. É objetivada, por broncofibroscopia (BF), estenose do terço superior da traqueia (30% lúmen) e crostas nasais oclusivas bilateralmente. A biópsia da mucosa nasal, realizada duas vezes, estabelece diagnóstico histológico de Granulomatose com Poliangeíte com serologia ANCA negativa. TC de tórax normal e sem doença renal documentada. Inicia metotrexato (MTX) titulado aos 15mg/semanal e prednisolona (PDN) 40mg/dia. Nos 5 meses posteriores com melhoria da dispneia apesar de manter disфония e rouquidão. Nova BF mostra redução da estenose traqueal para 10%, permitindo redução de dose de CCT. Em Março/2021 (PDN 7,5mg/dia) surge dispneia para grandes esforços e estridor ocasional, de novo. Nova BF com estenose traqueal proximal entre 50 a 70%. Suspendeu MTX e iniciou ciclofosfamida 15mg/Kg/quinzenal. Melhoria clínica significativa logo após primeiro ciclo.

DISCUSSÃO:

A SGS pode ocorrer na presença de doença sistémica activa ou resultar de processos locais inflamatórios e/ou fibróticos recorrentes e progressivos, podendo a apresentação ocorrer independentemente da atividade sistémica da GPA. Exige por isso valorização clínica e monitorização frequente por laringoscopia/BF. Existem várias opções terapêuticas de indução/manutenção para GPA com lesão de órgão bem estabelecidas. Contudo, a abordagem da SGS permanece um desafio na prática clínica. Sabe-se que a combinação de CCT e agentes imunossuppressores é útil na presença de SGS em simultâneo com doença sistémica activa e o tratamento precoce poderá reduzir a intensidade da fibrose cicatricial e conseqüente compromisso da via aérea. Ainda assim, pode haver progressão, e terapêutica cirúrgica adicional pode ser necessária. Apresenta-se, neste momento, este caso para discussão terapêutica adicional.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Elisa Serradeiro

PO41

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO DE INÍCIO TARDIO

José da Cunha Marques, Ana Neves, José Costa, Catarina Pereira, Fernando Nogueira, Jorge Almeida
(Centro Hospitalar e Universitário de São João)

Doente de 95 anos, sexo masculino. Antecedentes de hipertensão arterial, fibrilhação auricular, adenoma folicular da tiróide e adenocarcinoma localizado do sigmóide (excisado em 2009, sem recidiva). Internamento no serviço de Medicina Interna por anemia macrocítica (hemoglobina 5.3 g/dL) com queixas de astenia e fadiga para pequenos esforços, com várias semanas de evolução. Nega febre, perdas hemáticas, consumo de tóxicos/fármacos de novo e história familiar de neoplasia/patologia hematológica. Nega outras queixas nomeadamente rash malar, alopecia, fenómeno de Raynaud, sintomas sicca e outras queixas. Ao exame objectivo sem alterações de relevo para além da palidez cutânea.

Do estudo etiológico realizado destaca-se:

- Leucopenia 3670/uL, plaquetas 332.000/uL, PCR 20 mg/L, VS 99 mm/1a hora, bilirrubina total 2.08 mg/dL, haptoglobina < 8 mg/L, prova de Coombs positiva (6-7 MARSH) para anti-IgG (negativa para anti-C3d), pesquisa de esquizócitos negativa, esfregaço de sangue periférico e mielograma sem alterações.
- Estudo da cinética do ferro normal, sem défices vitamínicos, função tiroideia normal.
- Proteinúria 24h 0.250 g/24h.
- Serologias infecciosas (HIV, vírus hepatite B/C, Epstein Barr, Toxoplasmose, Citomegalovírus) negativas.
- Ecografia abdominal: baço e fígado com dimensões nos limites superiores da normalidade.
- Endoscopia digestiva alta e colonoscopia sem alterações.
- TC toracoabdominopélvico: Derrame pleural bilateral. Adenomegalias hilomediastínicas múltiplas de características e dimensões patológicas.
- Estudo imunológico: ANA > 1/1000 padrão homogéneo, anti dsDNA > 800 UI/mL, ANCA negativos, fator reumatóide 31.5 UI/mL, anti-ENA negativos, anti-centrómero negativo, consumo de complemento (C3c 60.1 mg/dL, C4 8 mg/dL)

Segundo os novos critérios de classificação da American College of Rheumatology (ACR) e da European League Against Rheumatism (EULAR) trata-se de um doente com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) de início tardio. O doente iniciou corticoterapia e hidroxilcloroquina com melhoria da anemia, negatificação dos anticorpos anti-dsDNA e melhoria dos níveis de complemento.

Este caso torna-se paradigmático e particularmente uma vez que o LES de início tardio é pouco frequente, sobretudo no sexo masculino.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Elisa Serradeiro

PO42

VASCULITE REUMATOIDE – UM CASO DE MONONEUROPATIA MULTIPLEX SENSITIVO-MOTORA

Carla Campinho Ferreira, Marta Braga Martins, Luís Dias, Carlos Capela, Vânia Gomes

(Hospital de Braga)

INTRODUÇÃO:

A vasculite reumatoide (VR) é uma complicação rara nos doentes com artrite reumatoide (AR), mais comum nas formas severas de longa duração. O diagnóstico mais precoce da AR e a utilização de imunossuppressores, levou à diminuição da incidência da VR. Caracteriza-se por vasculite necrotizante de pequenos-médios vasos, com apresentação clínica variável, sendo o atingimento cutâneo mais comum, seguindo-se os nervos periféricos.

CASO CLÍNICO:

Mulher de 68 anos, com antecedentes de AR seropositiva de longa duração, sob metotrexato (MTX) 15mg/semana e prednisolona 5mg/dia, com controlo aceitável dos sintomas. Iniciou quadro súbito de pé pendente à direita, hipostesia e parestesias. Sem traumatismo, sintomas constitucionais ou lesões cutâneas. Após exclusão de evento vascular cerebral agudo, efetuou eletromiografia (EMG) dos membros inferiores (MI) que revelou sinais de mononeuropatia do nervo peroneal comum direito. Analiticamente, de destacar de novo, anticorpos anti-nucleares (ANAs) com título 1/640, com padrão homogéneo difuso, anticorpos anti-citoplasma de neutrófilo (ANCA) PR3 positivos e aumento de C1q. Mantinha fator reumatoide (FR) positivo (47 UI/ml), anticorpos anti-peptídeo citrulinado (anti-CCP) negativos e serologias víricas negativas. Por parestesias no MI esquerdo, repetiu EMG que mostrou envolvimento mononeuropático do nervo sural direito e esquerdo e peroneal direito, não sugerindo quadro de neuropatia distal. Excluídas outras causas de neuropatia, nomeadamente através de exame de imagem da coluna, assumiu-se o diagnóstico de VR como mais provável e iniciou-se tratamento com ciclofosfamida oral.

DISCUSSÃO:

Este caso mostra um quadro de provável VR de instalação rápida, em doente com AR com razoável controlo sob MTX. Apesar de ser comum a VR se associar a título altos de FR e anticorpos anti-CCP, neste caso o restante estudo analítico é compatível com o diagnóstico, nomeadamente a presença de ANCA PR3, ANA 1/640 e aumento de C1q. A neuropatia vasculítica, em regra, tem instalação mais rápida comparativamente a outras causas de neuropatia e apesar de não se ter realizado biópsia, os achados clínicos, analíticos e imagiológicos, não eram sugestivos de outra causa, tornando o diagnóstico de VR o mais provável como causa desta mononeuropatia multiplex.

CONCLUSÃO:

A VR, apesar de manifestação rara da AR, deve continuar presente nos diagnósticos diferenciais das manifestações extra-articulares nestes doentes, mesmo quando bem controlados.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Elisa Serradeiro

PO43

VASCULITE DE GRANDES VASOS: EXERCÍCIO DE DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Vanessa Palha, Inês Gonçalves, Carlos Capela

(Hospital de Braga)

INTRODUÇÃO

As vasculites de grandes vasos compreendem um espectro de doenças caracterizadas pela inflamação, quase sempre granulomatosa, da aorta e seus ramos principais. O contexto epidemiológico, o género e a idade, bem como a anamnese e os exames auxiliares são todos relevantes para a identificação de uma entidade mais precisa.

CASO CLÍNICO

Mulher caucasiana e de nacionalidade portuguesa, 65 anos, com antecedentes de hipotireoidismo auto-imune. Avaliada na nossa consulta de doenças autoimunes por dois meses de astenia, febrícula, suores noturnos, emagrecimento de 5% do peso corporal e mialgias com atingimento inicial da cintura escapular e, posteriormente, da cintura pélvica, com noção de diminuição da força proximal. Associam-se cefaleias frontotemporais e duas síncope, sem pródromos e com recuperação rápida do estado de consciência. Nas duas últimas semanas com noção de visão turva à esquerda. Ao exame físico com mucosas descoradas, carotidínia esquerda, sem assimetria dos valores de tensão arterial em ambos os membros superiores, pulsos radiais palpáveis bilateralmente e simétricos, pulsos pediosos palpáveis bilateralmente, mas assimétricos. Sem adenomegalias ou organomegalias palpáveis, sem sopros audíveis, tensão à palpação das artérias temporais ou alterações ao exame neurológico. Mostra-nos o estudo já realizado: Hb 9.7g/dL (N/N), plaquetas 574.000/uL, proteína C-reativa 114.1 mg/L, VS 96mm/h, ANA e ANCA negativos, VDRL não reativo. TC toracoabdominopélvico com contraste com espessamento difuso da aorta ascendente com extensão para os troncos supra-aórticos, da aorta descendente e da aorta abdominal com extensão às artérias ilíacas comuns, compatível com vasculite. Endoscopia digestiva alta com erosões gástricas. Foram colocadas as hipóteses diagnósticas, referenciada a oftalmologia e início imediato de prednisolona 1mg/kg/dia com respectivas profilaxias. Na avaliação ao 1º mês com melhoria clínica significativa e resolução analítica.

DISCUSSÃO

Perante este caso clínico, discute-se diagnósticos diferenciais de vasculites de grandes vasos com elementos que favorecem/desfavorecem a Arterite de Células Gigantes (ACG), Polimialgia Reumática (PMR) e/ou de Arterite de Takayasu (TAK). A idade e a clínica favorecem o diagnóstico de ACG em associação com PMR. A PMR pode associa-se a ACG em até 30% dos doentes, podendo manifestar-se em simultâneo. A topografia da afectação da aorta, com manifestação sub-diafragmática é, no entanto, mais típica da TAK.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Elisa Serradeiro

PO44

CAMALEÃO: DA PNEUMONITE À DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO

Mafalda Vasconcelos, Patrícia Moreira, Carla Noronha, José Lomelino Araújo
(Consulta de Doenças Auto-ímmunes - Hospital Beatriz Ângelo - Loures, Portugal)

INTRODUÇÃO:

A Doença Mista do Tecido Conjuntivo (DMTC) é uma entidade descrita por Sharp que associa o anticorpo anti-RNP a características clínicas atribuíveis ao lúpus eritematoso sistémico, dermatopolimiosite e esclerose sistémica progressiva.

CASO CLÍNICO:

Homem de 44 anos, caucasiano, sem exposição ambiental relevante, mas tabagismo progressivo. Avaliado por dispneia de esforço, tosse seca, anorexia e perda ponderal de 10 Kg em um mês. Do estudo complementar, sem elevação de parâmetros inflamatórios, CK negativa, imunologia e serologias HIV, HBV e HCV negativas. TC de tórax com opacidades reticulares periféricas, alterações em "vidro despolido" e bronquiectasias de tração; lavado broncoalveolar com predomínio de linfócitos (29%) e eosinófilos (12%), biópsias brônquicas sem granulomas ou bronquiolite, espaços alveolares preenchidos por macrófagos com pigmento dourado. Colocaram-se as hipóteses de pneumonia intersticial descamativa, pneumonia intersticial não específica ou pulmão eosinófilo e iniciou-se prednisolona, com boa evolução clínico-radiológica.

Dois anos depois, é referenciado a Consulta de Doenças Auto-ímmunes por lesões nodulares nas polpas digitais, pápulas de Gottron, Raynaud, úlceras periungueais, heliotropo, placas inflamatórias em "estola" e mialgias proximais, sem aparente compromisso da força muscular. Realizou capilaroscopia, com alterações enquadáveis em padrão scleroderma-like ativo; biópsia cutânea inespecífica; TC torácica com maior expressão das imagens de densificação periférica subpleural; eletromiografia com compromisso miopático dos deltoides. Admitiu-se dermatomiosite com envolvimento pulmonar, refratária à corticoterapia, apesar de auto-imunidade negativa. Foi iniciado micofenolato de mofetil com melhoria global e estabilização da doença.

Após 4 anos, apresentou pela primeira vez positividade imunológica, com ANA >1/1280 (padrão centrómero) e anticorpos anti-dsDNA, anti-centrómero e anti-RNP, sem hipocomplementemia. Admitiu-se então provável diferenciação em doença mista do tecido conjuntivo, tendo-se associado recentemente hidroxilcloroquina ao esquema terapêutico, apesar de o doente se manter em remissão clínica.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

O tempo de evolução é um aliado importante na definição de doenças, sobretudo na área da auto-imunidade. Este caso ilustra as diferentes etapas de uma doença - a DMTC - que adota, apenas ao fim de dez anos, a sua expressão máxima.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Elisa Serradeiro

PO45

CORRELATES OF ADJUSTMENT TO LUPUS AND DISEASE ACTIVITY: A META-ANALYTIC REVIEW

Sofia Silva-Ribeiro¹, Cristina Albuquerque Godinho², Cláudia Camilo³, Marta Marques⁴, Claudia Chisar⁵, Úrsula Segura⁶, Sónia Bernardes¹

(1-Centro de Investigação e Intervenção Social (CIS-IUL), ISCTE-IUL, Lisboa, Portugal, 2-Universidade Católica Portuguesa, Católica Research Centre For Psychological - Family And Social Wellbeing, Portugal; Centro De Investigação E Intervenção Social (Cis-Iul), Iscte-Iul, Lisboa, Portugal, 3-Faculdade De Psicologia, Cicpsi, Universidade De Lisboa, Lisboa, Portugal., 4-Trinity College Dublin, Adapt Sfi Research Centre & Trinity Centre For Practice And Healthcare Innovation, Colledge Green, Dublin, Ireland, 5-Nihr Maudsley Biomedical Research Centre, Health Psychology Section (Ioppn), King'S College, London, 6Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal)

The uncertainty associated with the course of systemic Lupus Erythematosus (SLE) brings an anxiety about the future and impacts considerably patients' quality of life. Potentially modifiable factors have been associated with lower disease activity and increased positive illness adjustment, but no systematic review on their impact is available. The aim of this study was to conduct a systematic review and meta-analysis on modifiable predictors (psychological, social and behavioral) of adjustment to SLE and disease activity.

The search was conducted in eight databases (e.g., PsycArticles, PubMed), with over 40 keywords' combinations (e.g., adjustment, predictor, social). Two phases of screening, according to pre-specified inclusion criteria, were performed independently by two authors for 35% of references (91.4% agreement), and by one author for the remaining, with disagreements resolved by a third author. A standardized form was used for data extraction, including predictors, outcome measures and effect sizes. Content analysis was performed to aggregate the type of predictors, and the National Institute of Health (UK) tools for study quality assessment. A total of 15 multilevel and one simple meta-analysis were conducted for categories under two dependent variables - quality of life and absence of psychopathology (i.e., depression and anxiety symptoms).

A total of 2007 references were initially identified, 81 retained for data synthesis, and 36 for the meta-analysis. Findings stressed psychological (e.g.: sense of coherence, self-esteem, optimism), social (e.g.: satisfaction with healthcare), and behavioral (e.g.: healthy lifestyle) predictors consistently associated with better adjustment. Higher heterogeneity and lack of consistency was found in results for disease activity. The overall effect of 4 categories on quality of life were significant, including one small effect ($r=.21$; physical activity), and three large effects (ranging from $r=.40$ for self-perception to $r=.62$ for illness and treatment-related beliefs). The overall effect of 8 categories on absence of psychopathology were significant, including one small effect ($r=.23$; physical activity), one medium effect ($r=.34$; interaction with others), and 6 large effects (ranging from $r=.39$ for knowledge to $r=.64$ for illness and treatment beliefs).

These results highlight the potential for multidisciplinary components to be integrated in interventions to improve adjustment in SLE patients.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Elisa Serradeiro

PO46

SÍNDROME POLIGLANDULAR TIPO 3, UMA RARA APRESENTAÇÃO DE ANEMIA

Teresa Frazão, Sofia Pires, Gloria Alves, Jorge Cotter

(Hospital Nossa Senhora de Oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO

De entre as síndromes poliglandulares autoimunes (SPGA), existe uma forma rara designada SPGA tipo III, que designa a associação entre tireoidite auto-imune (TAI), Vitiligo, e uma outra disfunção glandular que não seja adrenal ou pancreática.

CASO CLÍNICO

Os autores apresentam um caso clínico de senhora de 38 anos, com história pregressa de anemias de repetição desde a infância e discromia cutânea com dois anos de evolução. Foi admitida no Serviço de Medicina por anemia hipocrômica normocítica de 7,9g/dL sintomática. Ao exame objetivo de admissão encontrava-se pálida, normotensa, taquicárdica, com hipocromia circumoral e nas pregas de flexura. Iniciou estudo de causa de anemia que mostrou uma saturação de transferrina de 5%, Ferro sérico de 17g/dL e Ferritina de 2,5ng/ml. O doseamento de folato encontrava-se abaixo do limite da normalidade, e as provas tiroideias mostraram hipotireoidismo grave com TSH >100000 UI/ml. O exame ginecológico não demonstrou evidência de perdas deste foro. Perante suspeita de mal-absorção proximal, com déficit de ferro e folato, solicitadas Imunoglobulinas com hiperIgA. Os anticorpos anti-gliadina e anti-transglutaminase foram positivos, bem como os anticorpos anti-tiroideus TPO. Realizou Colonoscopia com ileoscopia que demonstrou infiltração linfocitária intraepitelial com atrofia vilositária subtotal, sem atrofia de criptas. Estes achados correlacionam-se diretamente com doença celíaca estadio Marsh 3-a. Foi recomendada dieta sem glúten, e foi iniciada levotiroxina.

DISCUSSÃO

Perante o diagnóstico de doença celíaca e tireoidite de hashimoto, numa paciente que já apresentava vitiligo com dois anos de evolução, firmou-se o diagnóstico de Síndrome Poliglandular. Foram também pesquisadas disfunções glandulares dos eixos adrenal e pancreático, as quais foram negativas. Após cumprimento de dieta sem glúten e reposição de hormona tiroideia, a paciente apresenta-se melhorada, sem alteração do trânsito intestinal, com valores de hemoglobina dentro do range da normalidade e função tiroideia melhorada. Curiosamente, verificou-se melhoria das lesões de vitiligo.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Elisa Serradeiro

PO47

A IMPORTÂNCIA DA PROFILAXIA PARA USO DE BIOLÓGICOS

Teresa Frazão, Sara Freitas, Glória Alves, Jorge Cotter

(Hospital nossa senhora da oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO:

O tratamento de doenças autoimunes sofreu uma progressiva melhoria ao longo da última metade de século passado, que foi expandida com a contribuição das terapias biológicas.

Existe uma melhoria analítica e laboratorial, aumentando assim, a qualidade de vida dos doentes. Porém, a profilaxia antes do uso de agentes biológicos é extremamente importante realizar.

CASO CLÍNICO:

Homem, 55 anos, autônomo, enviado à Consulta Externa de Medicina Interna/Doenças Auto-imunes por lombalgia inflamatória, motivo pelo qual realizou RMN lombar que relatou: “redução dos espaços intersomáticos com presença de sindesmófitos num eventual quadro de doença reumatológica” e, analiticamente, com HLA-B27 positivo. Foi efetuado rastreio para início de terapia biológica, com documentação de IGRA +, iniciando isoniazida. Concomitantemente, apresentava pico monoclonal IgG, realizou mielograma com aspirado medular hipocelular com 9% de plasmócitos, sem documentação de lesões líticas posteriormente. Quando do início da terapêutica com isoniazida, inicia queixas de epigastralgia, motivo pelo qual realizou EDA com documentação de adenocarcinoma gástrico. Foi referenciado para Oncologia/Cirurgia Geral, e foi submetido a gastrectomia total.

Durante follow-up, iniciou dorsalgia e realizou RMN da coluna dorsal para despiste de metastização, com documentação de uma lesão infiltrativa da coluna dorsal, cuja biópsia demonstrou plasmocitoma ósseo solitário. Foi submetido a autotransplante de medula óssea, com sucesso.

Atualmente com doença inflamatória de base está controlada com AINE.

CONCLUSÃO:

Os biológicos são um grande avanço no tratamento de doenças auto-imunes que são refratárias ao tratamento convencional. Para a sua utilização, é necessário investigar a pré-existência de neoplasias ou infecções ativas como a tuberculose, que são contra-indicações para uso de biológicos. Este caso clínico evidencia a importância do estudo complementar antes do início do tratamento com biológicos.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Elisa Serradeiro

PO48

ADMISSÕES HOSPITALARES EM CONTEXTO AGUDO NUMA COORTE DE DOENTES COM ESCLEROSE SISTÉMICA – REVISÃO DE 10 ANOS DE SEGUIMENTO

Joana Caetano¹, Frederico Batista¹, Marta Amaral¹, Susana Oliveira², José Delgado Alves¹

(1-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, UDIMS; CEDOC Nova Medical School, 2-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Udimis)

INTRODUÇÃO:

a esclerose sistémica (ES) é uma das doenças autoimunes com maior morbimortalidade, sendo por isso relevante a avaliação dos padrões e dos motivos de internamento e de mortalidade intra-hospitalar nesta doença.

OBJECTIVO:

analisar os motivos e identificar os factores preditores de internamento, em contexto agudo, e de mortalidade intra-hospitalar numa coorte de ES.

MATERIAL E MÉTODOS:

análise retrospectiva de todos os episódios agudos de internamento de doentes de uma coorte de ES cumprindo critérios de classificação EULAR/ACR 2013, no período entre 2010-2020. Os dados foram colhidos através do processo informático.

RESULTADOS:

de uma coorte de 95 doentes, 53 foram internados, registando-se um total de 164 admissões. As causas mais frequentes de admissão foram: doença infecciosa (27%), doença cardíaca (16.5%), doença vascular periférica (12.8%, incluindo fenómeno de Raynaud e úlceras digitais), hipertensão pulmonar (PH) (9.8%) e doença intersticial pulmonar (DIP) (9.1%). A infecção mais frequente foi a pneumonia (70% do total de infeções), sendo que 74% destes doentes tinha DIP. Houve um aumento dos internamentos por causa cardíaca ao longo dos 10 anos de seguimento, e uma redução da DIP nos últimos 5 anos. A mortalidade intra-hospitalar foi de 9%, sendo as principais causas: pneumonia (36%), insuficiência cardíaca (21%), neoplasias (21%), PH (14%) e DIP (7%). Identificaram-se vários factores associados a admissões agudas hospitalares e a mortalidade intra-hospitalar: subtipo cutâneo difuso, disfunção cardíaca, DIP e PH. A admissão por infecção ($p=0.03$) e >1 admissão independente do motivo ($p=0.001$) associaram-se a aumento da mortalidade.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

a infecção foi a principal causa de admissão hospitalar em contexto agudo e de mortalidade, sobretudo por pneumonia. Apesar de uma grande percentagem destes doentes terem DIP, este tipo de envolvimento de órgão associado à ES como causa directa de admissão e de mortalidade, tem diminuído nos últimos 5 anos, podendo reflectir o resultado dos avanços terapêuticos. O envolvimento cardíaco e a PH continuam a ter um impacto relevante na morbimortalidade destes doentes, realçando-se a necessidade de mais investigação nestas áreas.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Inês Neves

PO49

RTUXIMAB AS FIRST LINE TREATMENT FOR INTERSTITIAL LUNG DISEASE IN ANTISYNTHEASE SYNDROME

Joana Caetano¹, Marta Amaral¹, Susana Oliveira², José Delgado Alves¹

(1-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, UDIMS; CEDOC Nova Medical School, 2-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Udims)

INTRODUCTION:

rituximab (RTX) has been used in patients with antisynthetase syndrome (ASS) refractory to conventional treatment, with good results in case series and open label clinical trials. Refractory disease is frequent due to interstitial lung disease (ILD) and myositis.

OBJECTIVE:

to review our cohort with ILD-ASS treated with RTX as first-line therapy.

METHODS:

retrospective analysis of 18 consecutive patients from our cohort of ASS. Data collected: demographic characteristics, antisynthetase antibodies, clinical symptoms, laboratory variables and concomitant immunosuppression. Lung function tests (LFT) [% predicted of total lung capacity (TLC), forced vital capacity (FVC) and diffusing capacity of carbon monoxide (%DLCO)] and chest high-resolution tomography scan (HRCT) were reviewed at baseline (before RTX initiation) and yearly, until the last follow-up.

RESULTS:

from the 18 patients, 16 had ILD and 10 of them were treated with RTX as first line (1g at days 0 and 15, every 6 months). The mean treatment duration was 1.8 ± 1.1 years. From these 10 patients, 4 were treated concomitantly with mycophenolate mofetil (MMF). 60% were women, and the mean age at the 1st symptoms was 50.5 ± 16.3 years. The most frequent antibodies were anti-jo1 (60%) and anti-PL12 (30%). ILD was the 1st manifestation of ASS (90%). Five patients presented with respiratory failure, 2 requiring mechanical ventilation. Other most frequent symptoms were arthritis (90%), Raynaud's phenomenon (80%), myositis (70%) and mechanic's hands (30%). There was a positive variation in all the 3 LFT variables, between baseline and the last evaluation: %TLC $+9.8 \pm 14.6$; %FVC $+15.6 \pm 17.8$; %DLCO $+15.3 \pm 19.0$. This variation was more positive in patients treated with RTX+MMF versus RTX monotherapy, but the difference was not statistically significant. ILD extension in HRCT decreased in 83% of the patients treated with RTX monotherapy and in 75% treated with RTX+MMF. Respiratory failure resolved in all patients. All the other symptoms were controlled. None of the patients needed to increase glucocorticoids or additional immunosuppression. One patient from the RTX monotherapy group died, due to pulmonary arterial hypertension.

DISCUSSION AND CONCLUSION:

in our cohort of patients with ILD-ASS, RTX as first-line treatment was effective and well tolerated in a long-term follow-up. The addition of MMF didn't improve the outcome in this cohort, however, the patients' number is small for further conclusions.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Inês Neves

PO50

ARTRITE REUMATÓIDE: ESTUDO RETROSPECTIVO DA REALIDADE DE UMA CONSULTA DE AUTO-IMUNES

Lília Castelo Branco, Sandra Raquel Sousa, Ana Margarida Coelho, Cátia Marisa Loureiro Pereira, Elisabete Pinelo, Miriam Blanco

(Serviço Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Nordeste)

INTRODUÇÃO:

A artrite reumatóide (AR) é a artrite inflamatória autoimune mais frequente nos adultos. O reconhecimento precoce e tratamento com fármacos modificadores da doença (DMARDs) é importante para alcançar o controlo da doença, prevenir o dano articular e morbilidade dos doentes. O objetivo deste trabalho é caracterização da população com AR seguida numa consulta de doenças auto-imunes.

MATERIAL/MÉTODOS:

Análise retrospectiva dos processos clínicos da consulta de doença auto-imunes (DAI) em formato digital, recolhendo elementos clínicos, diagnósticos e terapêuticos. Os critérios de classificação utilizados foram os ACR-EULAR 2010 para a AR. Para avaliar a atividade da doença e resposta ao tratamento utilizou-se o Disease Activity Score (DAS28) e a velocidade de sedimentação (VS).

RESULTADOS:

A amostra inclui 135 doentes, com diagnóstico de AR observados na consulta entre 2011 e 2021. A média de idades é 63 anos (33-89), sendo a maioria do género feminino (82%). Em média os doentes tinham 3 anos de sintomatologia no momento do diagnóstico e 5 anos de seguimento em consulta de DAI. A maioria dos doentes (63%) foi referenciado dos cuidados de saúde primários. O estudo imune revelou seropositividade em 63% doentes; 55% anti-CCP positivo e 56% fator reumatoide positivo. O DAS-28 era em média de 3,5 (3,2-7,3) na primeira consulta de DAI e 2,9 (1,1-4,1) na última consulta de reavaliação. Em relação ao tratamento 76% sob DMARD's sintéticos, dos quais 73% sob Metotrexato, 23% sob Hidroxicloroquina, 33% sob corticoterapia sistémica – dose média 5,9 mg/dia; 13% sob Salazopirina e 3,7% sob Leflunomida. Neste grupo de doentes o DAS-28 inicial era em média de 3,5 (3,2-7,3) e após o tratamento era 2,98 (1,2 – 6,5). Sob DMARDs biotecnológicos estão 27% de doentes: 25% sob Etanercept; 19% sob Golimumab, 22% sob Adalimumab; 5% sob Rituximab e 14% sob Tocilizumab. Realçam-se 14% dos doentes em tratamento com inibidores da JAK (Tofacitinib/Baricitinib). Nestes grupos de doentes o DAS-28 inicial foi em média de 5,15 (3,58-7,38) e após terapêutica de 2,3 (1,1-3,5).

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:

Os resultados apresentados estão de acordo com estudos semelhantes sobre esta patologia. O prognóstico destes doentes está na estreita dependência da precocidade com que se inicia terapêutica modificadora da progressão da doença e se consegue a remissão/controlo da atividade que, com o arsenal terapêutico atualmente disponível, obriga a objetivos de tratamento cada vez mais ambiciosos.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Inês Neves

PO51

TAKAYASU E DOENÇA DE CROHN – UMA ASSOCIAÇÃO RARA

Reigota Catarina, Teles Carolina, Gaspar Elsa, Santos Lélita, Carvalho Armando
(Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra)

INTRODUÇÃO:

Arterite de Takayasu é uma vasculite crónica pouco comum que envolve a aorta e os seus principais ramos, de etiologia desconhecida. Predominante no género feminino e, embora com distribuição mundial, apresenta maior prevalência na Ásia. Raramente se associa a doença de Crohn.

CASO CLÍNICO:

Doente género masculino, caucasiano, 24 anos, previamente saudável, é internado no Serviço de Medicina Interna por dor abdominal pós-prandial associada a vômitos, tonturas, cefaleias e dor cervical com 2 meses de evolução, de agravamento progressivo. Apresenta ainda sintomas constitucionais como fadiga e perda ponderal.

Sem alterações ao exame objetivo: pressão arterial dentro dos valores normais nos 4 membros; sem alterações na palpação dos pulsos; sem sopros à auscultação.

As alterações laboratoriais não são específicas e sugerem um processo inflamatório com elevada velocidade de sedimentação e PCR. Apresenta ainda anemia normocítica normocrómica e trombocitose, anticorpos ASCA IgG positivos e elevada calprotectina fecal.

Ecografia do pescoço demonstra espessamento da parede de ambas as carótidas comuns. Na angio-TAC visualiza-se “espessamento da parede das carótidas e aorta descendente, sugerindo vasculite”. Na PET-FDG apresenta alterações compatíveis com vasculite de largos vasos ativa nas carótidas comuns e na crossa da aorta.

A colonoscopia não apresenta lesões macroscópicas.

Apesar do tratamento com elevadas doses de corticoides e azatriopina, a cápsula endoscópica demonstra: gastropatia erosiva; múltiplas erosões e ulceração do intestino delgado, assim como estenose ulcerada, sugerindo doença de Crohn.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

Apesar da arterite de Takayasu ser uma doença típica do género feminino (80-90% dos casos) este caso retrata um jovem do género masculino com o diagnóstico simultâneo de doença de Crohn. Pelo seu curso indolente e início subagudo dos sintomas, é de elevada importância o reconhecimento precoce da arterite de Takayasu, assim como estar alerta para a associação desta com outras patologias, traduzindo-se numa menor morbimortalidade.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Inês Neves

PO52

VASCULITE NA DOENÇA CELÍACA: CASO CLÍNICO

Teresa Frazao, Sara Freitas, Pedro Guimaraes Cunha, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital Nossa Senhora de Oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO:

A vasculite é uma inflamação das paredes dos vasos e pode ser autolimitada ou sistémica. As vasculites podem ser definidas por um processo de inflamação vascular imunologicamente mediado, determinando o dano funcional e estrutural dos vasos. De acordo com o tipo celular predominante no infiltrado inflamatório do processo, as vasculites podem ser classificadas em neutrofílicas, linfocíticas e granulomatosas. Além disso classificam-se quanto à sua localização, com envolvimento de pequenos, médios e/ou grandes vasos.

CASO CLÍNICO:

Doente de sexo feminino, 32 anos, autónoma, fumadora, seguida em Consulta Externa de Medicina Interna por Doença celíaca diagnosticada aos 17 anos, com incumprimento de dieta sem glúten e necessidade de corticoterapia para controlo sintomático.

Aos 23 anos de idade) desenvolveu múltiplos episódios de lesão isquémica do hálux direito, motivo pelo qual realizou arteriografia que evidenciou “alterações sugestivas de tromboangite obliterante”. Iniciou, neste contexto, hipocoagulação e fez vários ciclos de antibioterapia por sobreinfecção bacteriana. Durante seguimento na consulta e por manutenção de fenómenos vaso-oclusivos dos membros inferiores realizou AngioRMN dos mesmos que documentava “irregularidade das paredes dos vasos arteriais com maior expressão na artéria tibial posterior direita, a correlacionar com fenómenos de vasculite”. Efetuou ainda angioRMN abdominal que relatou uma “redução do calibre da artéria renal direita associada a uma discreta irregularidade do contorno, sugestivas de fenómenos de vasculite”. Nesse contexto proposta para imunossupressão, mas não possível por abandono da doente.

CONCLUSÃO:

Os autores decidiram apresentar este caso clínico pela associação incomum entre doença celíaca e vasculite, enfatizando o facto da vasculite poder mimetizar outras patologias tais como, doença de Buerger, sendo esta última um diagnóstico de exclusão.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Inês Neves

PO53

MARCAÇÃO ANTI MDA5 E O SEU AMPLO ESPETRO FENOTÍPICO

Sandra Raquel Sousa, Lília Castelo Branco, Margarida G. Coelho, Ana Rita Lopes, Cátia Pereira, Elisabete Pinelo, Miriam Blanco

(Unidade Local de Saúde do Nordeste Bragança)

INTRODUÇÃO:

Vários anticorpos, incluindo os autoanticorpos contra “melanoma differentiation antigen5” (MDA5), parecem ser importantes na orientação diagnóstica e prognóstica das miopatias inflamatórias (MI), um grupo heterogêneo de doenças autoimunes sistémicas raras. Os autores expõem casos clínicos com marcação anti-MDA5 com diferentes fenótipos.

CASO1:

Mulher, 66 anos, enviada para consulta por xerostomia, fenómeno de Raynaud, artralguas inflamatórias periféricas, tosse seca e eritema disperso no tronco. Sem úlceras cutâneas. VS >60 mm/h. TC de tórax de alta resolução e provas funcionais respiratórias com difusão de CO normais. Rastreio oncológico negativo. Estudo imune com antiMDA5+. CK normal. Eletromiografia(EMG)/biópsia muscular sem alterações. Sob corticoterapia. Mantém vigilância ativa de atingimento sistémico e de neoplasias em consulta externa.

CASO2:

Mulher, 59 anos, admitida na urgência por dispneia para pequenos esforços há 4 meses, poliartralguas periféricas, rigidez matinal, telangiectasias periungueais e rash em decote em V. Apresentava insuficiência respiratória hipoxémica e alterações reticulares e espessamento dos septos pulmonares bilaterais na TC. A realçar: ferritina >1500 ng/mL, ANA nuclear mosqueado 1/320, antiMDA5+, EMG/biópsia muscular sem alterações musculares. Sem evidência de infeção ou neoplasia atual. Assumida doença pulmonar intersticial (DPI) com hipoxemia em contexto de dermatomiosite amiópática. A doente iniciou imunossupressão com corticoterapia, ciclofosfamida e tacrólimus.

CASO3:

Homem, 62 anos, admitido na urgência por mialgias de ritmo inflamatório, disfagia para líquidos/sólidos, perda ponderal, febre e dispneia em repouso. Apresentava tetraparésia proximal, pápulas de Gottron, exantema malar e telangiectasias periungueais. Documentada falência respiratória com necessidade de ventilação invasiva. Da investigação destaca-se: vírus e exames microbiológicos negativos; DPI na TC; antiMDA5+ e antiRo52+; biópsia muscular com fibras de necrose e fagócitos compatíveis com miopatia necrotizante imunomediada. Apesar das terapêuticas imunossupressoras e de suporte, apresentou evolução desfavorável.

CONCLUSÃO:

Estes casos expressam a importância da suspeição, seguimento e início precoce do tratamento. A maioria dos doentes com DPI apresenta evolução rapidamente progressiva com mau prognóstico, sendo que até 80% acaba por falecer apesar de início precoce e intensivo da terapêutica.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Inês Neves

PO54

GAVE - ENVOLVIMENTO GASTROINTESTINAL DA ESCLEROSE SISTÊMICA

João Alves Teixeira, Carlota Lalanda, Catarina Costa, Sofia Pinheiro
(Unidade de Doenças Autoimunes, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central EPE)

Esclerose sistêmica (ES) é uma doença auto-imune caracterizada por fibrose e obliteração vascular com acometimento de diversos órgãos, sendo o mais afetado a pele. Cerca de 50% dos doentes têm envolvimento gástrico, sendo as suas complicações mais comuns as úlceras gástricas, a gastroparesia e a ectasia vascular antral gástrica (GAVE).

O diagnóstico do envolvimento gastrointestinal (GI) na ES assenta na clínica, podendo ser confirmado por manometria, ecografia e endoscopia digestiva alta (EDA), onde se podem observar lesões vasculares que podem ir desde pequenas telangiectasias até ao GAVE.

O GAVE é uma entidade rara, com apresentação endoscópica única descrita como estômago em melancia, manifesta-se num espectro alargado, desde a anemia por deficiência de ferro à hemorragia digestiva alta.

CASO CLÍNICO:

Mulher de 79 anos, com antecedentes de ES limitada (esclerodactilia, telangiectasias, fenómeno de raynaud), hipertensão pulmonar e anemia ferropénica, apresentou-se no Serviço de Urgência por quadro de epigastralgias, náuseas, vómitos de conteúdo alimentar 1-3 dias após a ingestão e disfagia para sólidos com 2-3 semanas de evolução. Sem alterações relevantes ao exame objetivo ou analiticamente. A hipótese diagnóstica de obstrução intestinal foi excluída por TC abdomino-pélvico pelo que se suspeitou de gastroparésia por envolvimento esofago-gástrico (GE) da ES. Iniciou domperidona e eritromicina assim como medidas dietéticas tendo apresentado redução gradual e posterior cessação da sintomatologia. O exame de trânsito esofago-gástrico revelou esófago distendido na sua metade inferior com peristaltismo conservado mas pouco propulsivo com refluxo gastro-esofágico significativo e a EDA documentou congestão vascular do antro gástrico, compatível com envolvimento gástrico da ES.

O atingimento GI é frequente na ES, sendo o envolvimento esofágico o mais comum, nomeadamente a função motora esofágica, seguido do envolvimento gástrico e do intestino delgado. Este envolvimento é nalguns casos assintomático e de curso indolente, noutros cursa com quadros graves de dismotilidade GI.

As opções terapêuticas são dirigidas ao tratamento sintomático e prevenção de complicações, sendo a ablação endoscópica reservada para as manifestações graves. Assim, a identificação precoce do envolvimento GI é crucial para permitir a melhor adequação e otimização da terapêutica, com o intuito de melhorar a qualidade de vida e prevenir as complicações associadas.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Inês Neves

PO55

SUBACUTE COLITIS SECONDARY TO PEMBROLIZUMAB

João Alves Teixeira¹, Carlota Lalanda¹, Catarina Costa¹, Sofia Pinheiro¹, Jaime Ramos²

(1-Unidade de Doenças Autoimunes, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central EPE, 2-Serviço De Gastroenterologia, Centro Hospitalar Universitário De Lisboa Central Epe)

Pembrolizumab, a humanized IgG4 antibody, is an immune checkpoint inhibitor specific to the programmed death 1 (PD-1) receptor, used in the treatment of several solid tumors. It promotes T-Cell-mediated immune responses against both, tumor and non-tumor cells, therefore having a risk of promoting immune-related adverse events (irAEs).

We present a case of immune-mediated colitis, one of the two main gastrointestinal irAEs that both physicians and patients should be aware of.

A 60 year-old female with stage IV lung adenocarcinoma under pembrolizumab monotherapy for 6 months presented to the Emergency Room with watery and bloody diarrhea: 6-8 stools a day for 4 weeks, with frequent nausea, vomiting and abdominal cramping. Intravenous prednisolone was started at admission (1mg/kg/day), with improvement and decrease of the diarrhea to 2-4 watery and bloody stools per day, and the pain resolved at the 5th day of therapy. Both biopsies and serologies ruled out Cytomegalovirus (CMV) colitis. The corticosteroid tapering led to an increase in symptom severity, and after an unsuccessful increase to 2mg/kg/day, she started on infliximab with drastic improvement. At discharge a 6 week tapered prednisone scheme and a second infliximab infusion was planned, as well as a flexible sigmoidoscopy to assess for recurrence of colitis. Due to an unrelated upper respiratory tract infection, the patient didn't take the second infliximab infusion. Despite this, she has since been in remission.

Pembrolizumab works by inhibiting PD-1 activation, leading to T-cell-mediated immune responses that may cause immune-related adverse events. This case illustrates the potential for severe refractory immune-mediated colitis due to PD-1 inhibitor monotherapy and the importance of recognizing it early in order to prevent known fatal complications such as perforation. The physician should be aware of the clinical correlation between symptoms and therapy, as well as consider other causes of colitis with similar presentation, such as Clostridium difficile infection, CMV and Inflammatory Bowel disease, as these conditions can be virtually indistinguishable on presentation and can lead to refractory fatal colitis.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Inês Neves

PO56

FASCEÍTE EOSINOFÍLICA, UM CASO INCOMUM

Elisa Macedo Brás¹, Joana Rua¹, Raquel Costeira¹, Nuno Ferreira da Silva², Joana Vaz Cunha², Andreia Costa², Filipe Martins², Cristiana Pinto², Elisa Serradeiro², Fernando Salvador²

(1-CHTMAD - Serviço de Medicina Interna, 2-CHTMAD - Unidade De Doenças Autoimunes, Serviço De Medicina Interna)

INTRODUÇÃO:

A Fasceíte Eosinofílica é uma doença rara e pouco compreendida. É caracterizada por espessamento e fibrose das fáscias subcutâneas e da pele localizadas nas extremidades, tronco e pescoço; por vezes está presente eosinofilia periférica. A apresentação clínica semelhante a outras doenças do tecido conjuntivo faz destas o seu principal diagnóstico diferencial.

CASO CLÍNICO:

Mulher caucasiana de 57 anos, sem antecedentes de relevo, foi referenciada a consulta de doenças autoimunes por dor, edema e espessamento cutâneo nos membros inferiores, distalmente aos joelhos, com dez meses de evolução. Dois meses após iniciou clínica semelhante nos membros superiores, distalmente aos cotovelos. Negou artralgias inflamatórias, disfagia, dispneia de esforço ou fenómeno de Raynaud. Ao exame objetivo: espessamento e endurecimento cutâneo dos membros distalmente aos cotovelos e joelhos e eritema discreto nos pés. Apresentava também limitação de movimentos dos dedos das mãos e depressões lineares nos antebraços ao longo do curso das veias superficiais aquando da elevação dos membros, compatíveis com sinal de Groove. O Score de Rodnan Modificado era de 37. Não se observou alterações cutâneas noutros segmentos corporais.

Colocou-se as hipóteses diagnósticas de esclerose sistémica limitada vs fasceíte eosinofílica. No estudo etiológico com eosinofilia ligeira de 670/mcL, estudo imunológico e serológico negativo e sem elevação dos parâmetros inflamatórios. Realizou capilaroscopia sem padrão patológico específico. Na ressonância magnética observaram-se áreas de edema e bandas de derrame perifasciais, sem alterações musculares, compatíveis com fasceíte. Na biópsia de pele observou-se derme e hipoderme com fibrose, acompanhada de leve infiltrado inflamatório polimorfo, predominantemente linfo-histiocítico, com presença de eosinófilos, não se conseguindo distinguir inequivocamente esclerodermia de fasceíte eosinofílica. Realizou ainda endoscopia digestiva alta e baixa sem alterações. Iniciou terapêutica imunossupressora com prednisolona e metotrexato, com melhoria paulatina do pragueamento cutâneo, da dor e da mobilidade das mãos e regressão da eosinofilia periférica.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

Trata-se de uma doença ainda pouco estudada, com apresentação clínica semelhante a outras doenças autoimunes, o que provoca o seu subdiagnóstico. É importante o diagnóstico célere de forma a prevenir a progressão para dano irreversível com impacto negativo na qualidade de vida.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Carla Noronha

PO57

DERMATOMIOSITE ASSOCIADA A ANTI-MDA5: MAU PROGNÓSTICO

Elisa Macedo Brás¹, Raquel Costeira¹, Ricardo Manuel Pereira¹, Ana Raquel Afonso¹, Daniela dos Santos Bento¹, Renata Silva¹, Nuno Ferreira da Silva², Joana Vaz Cunha², Andreia Costa², Filipe Martins², Cristiana Pinto², Elisa Serradeiro², Fernando Salvador²

(1-CHTMAD - Serviço de Medicina Interna, 2-CHTMAD - Unidade De Doenças Autoimunes, Serviço De Medicina Interna)

INTRODUÇÃO:

A dermatomiosite é uma patologia rara que se inclui no grupo heterogéneo das miopatias inflamatórias. Na sua apresentação as manifestações cutâneas podem preceder as manifestações musculares, contudo as manifestações sistémicas de outros órgãos e sistemas podem também ocorrer.

CASO CLÍNICO:

Mulher caucasiana de 62 anos, autónoma e cognitivamente íntegra, com antecedentes de obesidade, hipertensão arterial essencial e dislipidemia, sem antecedentes hereditários de doença autoimune. Referenciada a consulta de autoimunes por três meses de evolução de poliartralgias inflamatórias nas interfalângicas e metacarpofalângicas de ambas as mãos, com rigidez matinal e lesões cutâneas maculopapulares, violáceas e pruriginosas sob o dorso das mesmas articulações; referia ainda fraqueza muscular proximal dos membros superiores e inferiores e dispneia para médios esforços; o quadro manteve evolução progressiva com o surgimento de lesões maculopapulares peri-orbitárias e queixas compatíveis com fenómeno de Raynaud. Foi internada para estudo e estratificação da doença.

Ao exame objetivo apresentava heliotropo, pápulas e sinal de Gottron. Analiticamente com elevação da DHL, aldolase, ASL e AST, sem elevação da CK. Realizou TAC tórax que demonstrou sinais discretos de pneumonia intersticial difusa não específica. Na biópsia muscular dos membros identificou-se infiltrados inflamatórios mononucleares perivascularares no perimísio, confirmando-se assim o diagnóstico de dermatomiosite, de acordo com os critérios ACR/EULAR 2017. Foi iniciada terapêutica imunossupressora com corticosteroide, com melhoria clínica; teve alta com estudo imunológico em curso.

Foi reavaliada na consulta um mês após a alta, nesta altura já com estudo imunológico positivo para os anticorpos anti-MDA5; apresentava agravamento das queixas respiratórias com insuficiência respiratória tipo 1 grave. Realizou TAC de tórax de alta resolução com agravamento exuberante. Foi admitida no serviço de Medicina Intensiva, onde iniciou ciclofosfamida; evoluiu desfavoravelmente, acabando por falecer ao 129º dia de internamento.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

Apresentamos o caso de uma paciente com diagnóstico de dermatomiosite com atingimento cutâneo, muscular, articular e pulmonar, associado ao anticorpo Anti-MDA5. A pneumonia intersticial apresentou evolução rapidamente progressiva, com resposta limitada à terapêutica e progressão para falência respiratória.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Carla Noronha

PO58

CARACTERIZAÇÃO DE DOENTES COM SÍNDROME ANTSSINTETASE DE UMA UNIDADE DE DOENÇA AUTOIMUNES

Daniela Brito¹, Joana Caetano², Frederico Batista², Ricardo Marques², Marisa Neves², Catarina Favas², Marta Amaral², Bruno Grima², Susana Oliveira², José Delgado Alves²

(1-Centro Hospitalar do Médio Tejo, 2-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca)

INTRODUÇÃO:

A síndrome antissintetase (SAS) é uma miopatia inflamatória crónica, caracterizada por anticorpos antissintetase, miosite, doença pulmonar intersticial (DIP), artrite, fenómeno de Raynaud (FR) e “mãos de mecânico”.

OBJETIVO:

Caracterização clínica dos doentes com o diagnóstico de SAS.

MÉTODOS:

estudo retrospectivo dos doentes seguidos na Unidade entre 2010-2019. Colheita de dados com base na consulta dos processos clínicos.

RESULTADOS:

foram identificados 17 SAS. A mediana de idades foi 54 anos, predomínio do género feminino (76.5%), 70.6% leucodérmicos. A queixa inicial em 35.3% foi dispneia, com DIP em 82.3% dos doentes, todos com padrão de pneumonia intersticial não específica, 47% com padrão restritivo e diminuição moderada da difusão de CO2 nas provas de função respiratória. Restantes manifestações clínicas mais frequentes: miosite (70.6%), artrite (76.5%) e FR (67.7%). Anticorpos antissintetase isolados: anti-Jo1 (52.9%), PL- 7 (29.4%) e PL-12 (17.7%). Da relação entre anticorpos e manifestações clínicas verifica-se: Anti-Jo1: elevada percentagem de doente com artrite (88%), DIP (77.8%) e miosite (66.7%); Anti-PL7: elevada prevalência de DIP (80%) e miosite (100%) e baixa prevalência de artrite (40%); Anti-PL12: 100% dos doentes com DIP e artrite e menor prevalência de miosite (33.3%). Não houve diferença estatística na relação entre as manifestações clínicas e os anticorpos isolados (comparando o grupo anti-Jo1 positivo e restantes). Da terapêutica mais utilizada como 1ª linha: corticoterapia em todos os doentes, associando-se MMF em 47% e Rituximab em 35%. Como complicações: hipertensão pulmonar em 17.7% dos doentes; nenhum doente com insuficiência respiratória e sem óbitos verificados neste período.

DISCUSSÃO:

Apesar do número limitado de doentes, este é comparável ao número de doentes identificados em coortes internacionais no mesmo intervalo de tempo. O envolvimento pulmonar foi o mais frequente, estando de acordo com a literatura, assim como a relação entre as manifestações e os anticorpos isolados. A destacar a baixa taxa de mortalidade em comparação com a literatura (30-52% aos 5 anos) eventualmente relacionada com início combinação de imunossuppressores e de utilização de Rituximab como 1ª linha, que na literatura é utilizado com mais frequência nas recidivas.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Carla Noronha

PO59

ESPONDILIOARTROPATIAS – A CASUÍSTICA DA CONSULTA EXTERNA DE UM SERVIÇO DE MEDICINA INTERNA

Filipa Madalena Fernandes Gonçalves, David Paiva, Nuno Carvalho, Marta Batista, André Pereira, Isabel Trindade, Jorge Cotter

(Hospital Senhora da Oliveira - Guimarões)

INTRODUÇÃO

A espondilite anquilosante, enteropática e artrite psoriática constituem um grupo de doenças inflamatórias das articulações com compromisso preferencial do esqueleto axial e cartilagem articular.

Apresenta-se a casuística dos doentes com espondiloartropatia em seguimento em Consulta Externa de Medicina Interna Doenças Auto-Imunes.

MATERIAL E MÉTODOS

Foram colhidos os dados dos doentes seguidos em CE de Medicina Interna desde janeiro de 2015 a dezembro de 2020, com análise do respetivo do processo clínico. Foi realizada posterior análise dos dados colhidos na plataforma Excel.

RESULTADOS

Obteve-se uma amostra de 707 doentes com espondiloartropatia, com média de idade de 49 anos. A maioria era do género feminino (64,9%, n=461). A Espondilite Anquilosante foi o diagnóstico em 55,6% (n=393), Espondilite Psoriática em 25,3% (n=179) e Espondilite Enteropática em 6,1% (n=43); em menor proporção foi realizado o diagnóstico de artrite reativa, artrite idiopática juvenil e indiferenciada. Verificou-se um tempo médio de seguimento de 5,9 anos. Relativamente ao tratamento, 31,1% (n=220) encontravam-se sob anti-inflamatórios não esteróides. No que concerne à utilização de Fármacos Modificadores de Doença Anti-reumática (DMARDs), 49,2% (n=348) sob clássicos e 52,9% (n=374) sob biológicos; em 77% dos doentes sob terapêutica biológica apresentavam doença controlada pela esclada ASDAS (n=288); em 111 doentes sob DMARDs (29,7%) houve necessidade de switch terapêutico, e destes 15,3% (n=17) com necessidades de 2 ou mais switch. Verificou-se infeção por SARS-Cov-2 em 10,2% dos doentes (n=75), sendo que destes 6,6% necessitaram de internamento. A dislipidemia foi o fator de risco cardiovascular (FRCV) mais prevalente (36,5%, n=258), seguindo-se a Hipertensão Arterial (28,4%, n=201), Diabetes Mellitus (8,3%, n=59) e obesidade (7,4%, n=52).

DISCUSSÃO

Verificou-se maior prevalência deste grupo nosológico em doentes do género feminino, idade jovem, e com autonomia preservada. Observou-se ainda a necessidade e eficácia dos DMARDs na orientação terapêutica dos doentes. Foi possível observar que a dislipidemia é o FRCV com maior prevalência, com necessidade de terapêutica farmacológica.

CONCLUSÃO

Com este estudo, foi possível caracterizar a nossa população, bem como a terapêutica em curso, atividade da doença e, ainda, a presença e incidência de FRCV.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Carla Noronha

PO60

ARTRITE PSORIÁTICA – A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA EXTERNA DE DOENÇAS AUTO-IMUNES

André Pereira, David Paiva, Filipa Gonçalves, Marta Batista, Nuno Carvalho, Isabel Trindade, Pedro Cunha, Jorge Cotter

(Hospital da Senhora da Oliveira - Guimarões)

INTRODUÇÃO:

A artrite psoriática (APso) é uma doença inflamatória crónica sistémica associada à psoríase, que se manifesta mais comumente com artrite periférica, dactilite, entesite e sacroileite. A APso está associada a um impacto adverso na qualidade de vida e a altos custos e utilização de cuidados de saúde. Com este trabalho pretende-se caracterizar uma população de doentes com APso, acompanhados em consulta de doenças auto-imunes (DAI).

MATERIAL E MÉTODOS:

Foi realizado um estudo retrospectivo e observacional dos doentes em consulta externa de DAI com diagnóstico de APso, entre janeiro 2015 a dezembro de 2020, através da análise do respetivo processo clínico eletrónico. A atividade da doença foi avaliada através da escala Ankylosing Spondylitis Disease Activity Score (ASDAS).

RESULTADOS:

Um total de 179 doentes foram analisados. Destes, 54,7% (n=98) eram do género feminino, e 45,3% (n=81) do género masculino, com idade média à data de diagnóstico de 47 anos. Em relação à avaliação funcional, 98,9% (n=177) tinham autonomia preservada. O tempo médio de seguimento foi de 5,3 anos. O fator de risco cardiovascular (FRCV) mais prevalente foi a dislipidemia (49,2%, n=88), seguida pela obesidade (11,2%, n= 20) e Diabetes Mellitus (10,6%, n=19). Quanto à terapêutica, o uso de Disease-modifying antirheumatic drugs (DMARDs) clássicos verificou-se em 53,6% (n=96) doentes. Relativamente à utilização de DMARDs biológicos, esta ocorreu em 50,3% (n=90) doentes, sendo os mais utilizados Adalimumab (26,7%; n=24) e Etanercept (25,6%; n=23). Quanto à atividade da doença, segundo a escala ASDAS, a doença foi classificada como inativa em 51,4% (n=92) dos doentes, e como de baixa atividade em 32,4% (n=58).

DISCUSSÃO:

Com este estudo evidenciou-se uma maior prevalência de APso em indivíduos jovens, do género feminino, com FRCV associados. Ficou patente o papel da terapêutica farmacológica com DMARDs na gestão desta patologia, e o seu contributo no controlo da atividade da doença. De ressaltar a importância de um seguimento regular e a longo prazo desta população, com vista a minimizar o dano da doença.

CONCLUSÃO: Este estudo permitiu a caracterização demográfica e clínica desta população, assim como evidenciar o impacto da terapêutica farmacológica no curso e atividade da doença.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Carla Noronha

PO61

SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO E DÉFICE DE ALFA1-ANTITRIPSINA, UMA RARÍSSIMA ASSOCIAÇÃO – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Filipa Madalena Fernandes Gonçalves, Sara Freitas, Jorge Cotter
(*Senhora da Oliveira - Guimarães*)

INTRODUÇÃO

O Síndrome Antifosfolipídico (SAF) é uma doença autoimune complexa com apresentações clínicas variadas, tais como eventos trombóticos e morbidade obstétrica. Na última classificação foi proposto um perfil de risco baseado nos títulos de anticorpos antifosfolipídicos. O déficit de alfa1-antitripsina é uma patologia hereditária grave, aumentando o risco de complicações pulmonares e hepáticas, tais como enfisema pulmonar ou cirrose hepática, entre outros.

CASO CLÍNICO

Mulher, 51 anos, autónoma, seguida em consulta externa de Medicina Interna desde 2018. Enviada para acompanhamento hospitalar por hiperferritinemia. Do estudo realizado objetivado déficit de alfa1-antitripsina com fenótipo PiZZ, saturação de transferrina de 33% com ferritina 500 ng/mL, com estudo genético para hemocromatose negativo, sem evidência de cirrose hepática. Durante follow-up necessidade de internamento por isquemia mesentérica aguda, com doseamento de anticoagulante lúpico positivo em 2 amostras separadas por 12 semanas em doente com antecedentes de parto prematuro <34 semanas de gestação por pré-eclampsia. Firmado diagnóstico de SAF. Atualmente hipocoagulada com antagonista da vitamina K, sem recorrencia de eventos trombóticos.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

A ausência de complicações major do déficit de alfa1-antitripsina com fenótipo PiZZ em idade adulta é rara, dado este ser o fenótipo mais severo. A coexistência de SAF com critérios de alto risco torna essencial a vigilância e controlo de fatores de risco para prevenir o agravamento precoce de ambas as patologias.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Carla Noronha

PO62

ANTI- DFS 70 VERSUS AUTOIMMUNE DISEASES

Irene Garcia Carrapatoso¹, Graça Teles de Abreu², Bárbara Batista³, Susana Escária³, Vera Bernardino¹, Vitória Matos¹, Carlos Flores¹, António Panarra¹

(1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, 2-Unidade Local De Saúde Do Baixo Alentejo, 3-Hospital Do Espírito Santo De Évora)

INTRODUCTION

Anti-Dense Fine Speckled 70 (DFS70) Antibody (ab) is a natural antinuclear ab (ANA). In indirect immunofluorescence (IIF) it appears as a dense fine mottled nuclear pattern with positive chromatin (AC-2).

These antigens act against co-activators of nuclear transcription, which have physiological functions, such as protection against stress-induced apoptosis, the survival of lens epithelial cells.

The isolated positivity to DFS 70 is usually related to the absence of autoimmune disease (AID), thus granting a prominent role in its diagnosis, due to its negative predictive value.

Our study aims to evaluate the sensitivity and specificity of this ab, whether with comparing two different assay methods, whether describing cases whose presence of this ab follows a positive ANA test with a positive and negative screen test.

MATERIAL AND METHODS

The immunological panel algorithm of our medical lab was used for the study of AID. These includes a screening test: the detection of ANA ab by IIF using Hep-2 cells; if positive and with a typical pattern of anti-DFS 70- AC-2 - we proceed to a confirmatory test, by Immunoblot (which also detects another auto-ab). We added the chemiluminescence test. Subjects were identified from our lab database, during a 2-months period. Data was anonymized and managed through SPSS® software.

RESULTS

A sample of 35 subjects was studied, from which 31 were women; mean age was 41 years. 9 subjects had a Dense Fine Speckled (DFS) pattern and positive result in Immunoblot; 14 had a DSF pattern and positive result in Chemiluminescence; 12 had a positive DSF pattern and negative results in both techniques. The Chemiluminescence had a sensitivity of 40%, a specificity of 70% and a positive predictive value (PPV) of 50%; the Immunoblot presented a sensitivity of 75%, specificity of 17% a PPV of 23%.

DISCUSSION AND CONCLUSIONS

We identified a higher prevalence of anti-DFS 70 ab in healthy people, despite the small sample size. Although it has a lower sensitivity, Chemiluminescence revealed a better specificity and PPV than the traditional Immunoblot. The importance of anti-DFS70 ab has recently been highlighted as a useful biological marker in discriminating patients with positive ANA who do not progress to AID.

In this way, anti-DFS70 ab testing can be considered as a possible biomarker of absence of AID. Further studies are needed in order to standardize an algorithm and apply it in the clinical practice.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Carla Noronha

PO63

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO DE INÍCIO TARDIO - RELATO DE UM CASO CLÍNICO

Ana Margarida Gonçalves Coelho, Sandra Raquel Sousa, Lília Castelo Branco, Cátia Marisa Loureiro Pereira, Elisabete Pinelo, Sara Remelhe, Miriam Blanco

(Serviço de Medicina Interna, Unidade Hospitalar de Bragança, Unidade Local de Saúde do Nordeste, Bragança, Portugal.)

Diagnóstico de LES após 50 anos é incomum(3.5-21.6%),denominado LES de início tardio. Um subgrupo com características demográficas, clínicas e laboratoriais próprias, no entanto estudos em pacientes idosos são escassos. A literatura demonstra que LES tardio apresenta uma maior prevalência de serosite, envolvimento pulmonar e fator reumatóide positivo, e menor ocorrência de eritema malar, fotossensibilidade, vasculite cutânea, síndrome nefrótica e glomerulonefrite.Cervera e cols.descreve diminuição na prevalência de nefrite:41%LESclassico vs22%LEStardio.

Apresentamos doente 73anos,autônomo,com HTA e cardiopatia isquémica, recorre ao SU por queixas de dispneia, astenia e edemas periféricos, interpretados no contexto IC descompensada por FA paroxística e lesão renal aguda assumido como síndrome cardiorenal.

Um mês depois, retorna ao SU com quadro de anasarca, no exame físico:úlceras nasais e pequenas lesões maculopapulares nas palmas das mãos, edemas dos MI's e palpebrais. Negava artralgias, fotossensibilidade, rash malar ou outras alterações cutâneas. Analiticamente:pancitopenia com anemia (Hb8.4g/dL), leucopenia($2,48 \times 10^9/L$) e trombocitopenia($71 \times 10^9/L$),rápida e progressiva deterioração da função renal:U62mg/dL/Cr0,9mg/dL>U100mg/dL/Cr3.2mg/dL,sedimento urinário ativo:cilindros leucocitarios, eritrócitos10-25/campo. E ainda proteinúria nefrótica(7.25g/24h),hipoalbuminemia(1.6g/dL),compatível com síndrome nefrótico.

Pela suspeita de Glomerulopatia procedeu estudo complementar:hipocomplementemia, ANA1/160,Anti-dsDNA(IEIA) 247,0UI/mL(<15,0);Anticorpos anti-C1q 54,06UI/mL(<20),Anti-SS-A27,0UI/mL(<10),FRpositivo,Anti-Membrana basal negativo.Estudo serológico e virologia negativos;TAC: poliquistose renal pelo que não realizou biopsia renal.Perante estes achados foi assumido diagnóstico de LES tardio(ACR/EULAR21;SLICC6)com envolvimento renal e iniciou pulsos metilprednisolona.

Desde1960 havia o conceito que a idade de início do LES é um importante fator prognóstico que influencia tanto as manifestações clínicas quanto o curso da doença,com manifestações menos severas e melhor prognóstico. No entanto dados da literatura são discordantes. Se a mortalidade mais elevada no LES tardio reportada nalguns estudos é uma consequência do envelhecimento ou um impacto do próprio LES ainda não foi estabelecido.

Numa sociedade que está envelhecendo,é importante compreender o curso da doença e a mortalidade no LES tardio para fornecer a melhor decisão e tratamento ao doente idoso.



16 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Carla Noronha

PO64

HIPERFERRITINEMIA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE ESPONDILITE ANQUILOSANTE

Ângela S. Almeida, Teresa Frazão, Sara Freitas, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital Senhora da Oliveira)

Na ausência de contexto clínico óbvio, a hiperferritinemia é habitualmente difícil de interpretar, requerendo estudo etiológico estruturado, dadas as inúmeras condições clínicas em que ocorre, incluindo estados inflamatórios crônicos[1], onde geralmente não excede largamente os 1000ng/mL. A Espondilite Anquilosante (EA) é uma doença inflamatória crônica, cujo diagnóstico é arduo nos estádios iniciais face aos atuais critérios, que impõem evidência radiológica de sacroileíte[2,3], sendo a suspeição clínica fator determinante para considerar, pelo menos, o diagnóstico de espondiloartropatia.

Mulher de 37 anos, autónoma, encaminhada pelo Médico Assistente em 2015 por ferritina 1308ng/mL (valores normais até 300ng/mL no sexo feminino). Em consulta de Medicina Interna, referência a lombalgia inflamatória de predomínio matinal com 10 anos de evolução e documentação analítica de ferritina 1000ng/mL desde então. Realizou estudo de auto-imunidade com positividade para HLA B27, ressonância magnética da bacia com evidência de sacroileíte bilateral de predomínio direito, mutação HFE negativa e biópsia hepática com siderose grau 1 afetando exclusivamente células de Kupffer. Perante o diagnóstico de EA, iniciou terapêutica com Etanercept, com melhoria clínica e analítica progressiva, atualmente sem queixas e com ferritina 900ng/mL.

O diagnóstico diferencial de hiperferritinemia implica uma anamnese detalhada, como peça fulcral para o fio condutor da investigação etiológica, atendendo à sua baixa especificidade e ocorrência em quadros tão diversos como hepatopatias, neoplasias ou citólise[1]. No mesmo contexto, a presença de lombalgia inflamatória com mais de 3 meses de evolução em mulher jovem deve incitar o despiste de espondiloartropatias, como estado inflamatório crônico, nomeadamente EA. No caso em concreto, valores de ferritina na ordem dos 1000ng/mL deram o mote para estudo etiológico que veio a permitir o diagnóstico de EA de acordo com os critérios estabelecidos pela ASAS[2,3]: evidência imagiológica de sacroileíte com HLA B27 positivo e lombalgia inflamatória.

Interessa, portanto, uma interpretação crítica e atenta de achados laboratoriais inespecíficos que, à luz de uma rigorosa história clínica, podem tornar-se forma de apresentação de uma entidade clínica definida, com tratamento específico que se traduz numa melhoria da qualidade de vida e prevenção da progressão da doença.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO73

HIPERPROTEINÉMIA COMO APRESENTAÇÃO DE COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA

Marta Costa, Patrícia Carvalho, Rui Santos

(CHUC)

INTRODUÇÃO:

A colangite biliar primária (CBP) é uma doença hepática inflamatória crónica colestática de etiologia autoimune cujo diagnóstico se baseia na apresentação de sintomas como fadiga, prurido e/ou icterícia, em combinação com testes hepáticos séricos anormais ou biópsia compatível. Hiperproteinémia como apresentação desta patologia é um quadro incomum.

CASO CLÍNICO:

Mulher, 63 anos, recorreu ao Serviço de Urgência por queda com traumatismo epicraniano e alteração do comportamento com 2 meses de evolução. Antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia e hipotireoidismo. Apresentava-se desorientada no espaço e tempo, com ferida incisa occipital, hemodinamicamente estável e apirética, desidratada, com livedo reticular nos membros inferiores, sem défices neurológicos focais. A TC cranio-encefálica não revelou alterações agudas. Analiticamente apresentava proteínas totais de 13.1 g/dL, albumina 2.8 g/dL, sódio 127 mmol/L, fosfatase alcalina 184 U/L, gama GT 237 U/L, AST 49 U/L, ALT 27 U/L, Bilirrubina Total 0.6 mg/dL, INR 1.17, creatinina 1.68 mg/dL, PCR 0.49 mg/dL. Ecografia abdominal revelou duas adenopatias no hilo hepático, a maior com 26x14mm. Eletroforese de proteínas com hipergamaglobulinemia policlonal. Doseamento de imunoglobulinas revelou IgG 75.93 g/dL (IgG1 54.50 g/dL), Ig M 6.94 g/dL e IgA 0.25 g/dL. Excluído mieloma múltiplo após aspirado medular. O estudo auto-imune revelou anticorpos anti-nucleares, padrão mosqueado fino 1:1280, do tipo citoplasmático reticular (mitocôndrial), anti-mitocondriais (AMA), título 1:1280, anti-piruvato 108 U/mL, anti-SSA60 e SSB positivos e hipocomplementémia (C4 0.07 g/dL, C3 0.86 g/dL, CH50 34.3 U/mL). A TC abdominal mostrava hepatomegália à custa do lobo esquerdo sem outras alterações. Elastografia hepática com padrão F1-F2. Biópsia hepática compatível com CBP, estadio 1. Foi iniciada terapêutica com ácido ursodesoxicólico 250 mg 3id, com melhora progressiva.

DISCUSSÃO:

Doentes com CBP apresentam comumente uma elevação da concentração de IgM e, segundo um estudo de McShween, et al., o título de AMA não parece correlacionar-se com os níveis de proteínas séricas. Neste caso, conjectura-se que a elevação concomitante de IgG poderá relacionar-se com inflamação hepática crónica associada a síndrome de Sjögren secundária e desidratação.

A pronunciada elevação do nível sérico de proteínas totais neste caso representa uma forma incomum de apresentação de CBP, não descrita previamente.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO74

PIDERMA GANGRENOSO – MANIFESTAÇÃO RARA NA GRANULOMATOSE EOSINOFÍLICA COM POLIANGEÍTE

Ana Luísa Nunes, Ana Coimbra, Jandira Lima, Lèlita Santos
(Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra)

As vasculites com anticorpo anticitoplasmático dos neutrófilos (ANCA) positivo, como a granulomatose eosinofílica com poliangeíte (GEP), são doenças raras, sistémicas e potencialmente fatais. O atingimento cutâneo ocorre em 10 a 50% dos casos, sendo a púrpura e a vasculite leucocitoclástica as mais comuns. Atendendo à desregulação dos neutrófilos pelo envolvimento dos ANCA, também as dermatoses neutrofílicas (DN) devem ser equacionadas, apesar de raramente descritas. O caso relata o diagnóstico de pioderma gangrenoso (PG) numa doente com GEP.

CASO CLÍNICO

Mulher de 25 anos, com antecedentes de asma e rinite desde infância, com testes cutâneos negativos e exacerbações frequentes, iniciou seguimento em consulta de Medicina Interna. Identificada eosinofilia periférica e ANCA positivo. TC torácica de alta resolução com infiltrados bilaterais dispersos. Biópsia pulmonar confirmou o diagnóstico de GEP. Iniciou prednisolona 1mg/Kg/dia após tratamento de tuberculose latente. Três meses depois apresentou remissão clínica progressiva, com normalização dos marcadores de doença. Fez redução gradual da corticoterapia durante 1 ano, tendo mantido doses de 5-10mg/dia para controlo das crises asmáticas, já raras.

Sete anos depois desenvolveu nódulos cutâneos dolorosos, inflamatórios e equimóticos nos membros superiores e inferiores, cuja histopatologia revelou infiltrado neutrofílico predominante na derme profunda e hipoderme (sem granulomas ou sinais de vasculite), diagnóstico de DN. Iniciou dapsona, com resolução completa das lesões. Um ano depois, mesmo sob corticoterapia sistémica e dapsona, surge nova lesão nodular dolorosa na face anterior do membro inferior direito, com laceração cutânea espontânea, interpretada em contexto de PG. Resolução completa com corticoterapia tópica e aumento da dose de dapsona. Dois anos depois, sob prednisolona 5mg id e dapsona 100mg id, mantém-se sem novas lesões ou exacerbações asmáticas.

CONCLUSÃO

As DN são normalmente diagnosticadas em contexto de traumatismo, doenças intestinais inflamatórias ou artrites reativas. A sua associação com vasculites ANCA positivo é possível, embora rara. Apesar do PG ser a DN mais comum, poucos casos se encontram descritos de PG na GEP. A terapêutica com corticoterapia sistémica e sulfona costuma ser suficiente. Acredita-se que as diversas apresentações das DN estejam a ser subdiagnosticadas, já que os mecanismos fisiopatológicos partilhados com as vasculites continuam escassamente esclarecidos.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO75

SARCOIDOSE E PNEUMONITE DE HIPERSENSIBILIDADE: UMA COEXISTÊNCIA COMPLEXA OU APENAS UMA ENTIDADE?

Ana Coimbra, Ana Luísa Nunes, Jandira Lima, Lèlita Santos
(Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra)

As doenças pulmonares intersticiais difusas crónicas, como a pneumonite de hipersensibilidade (PH) e a sarcoidose (S), possuem manifestações clínicas, analíticas e imagiológicas maioritariamente inespecíficas, podendo inclusivamente, sobrepor-se. Contudo, em situações raras, ambas as condições clínicas podem coexistir, dificultando ainda mais o diagnóstico

CASO CLÍNICO

Mulher, 71 anos, referenciada à consulta de Medicina Interna por adenopatias mediastínicas identificadas por TC, realizada em contexto de astenia e tosse produtiva com 2 anos de evolução. Sem antecedentes pessoais. Exame físico normal. Analiticamente, enzima de conversão da angiotensina (ECA) de 237U/L, IGRA negativo e anticorpos antinucleares positivos (título 1:160, padrão mosqueado). PET com adenopatias hipermetabólicas mediastínicas, cervicais inferiores e abdominais superiores, bem como fibrose pulmonar bilateral. Provas funcionais respiratórias normais. Lavado bronco-alveolar com CD4/CD8 10,9 (pesquisa de fungos e células neoplásicas negativa). Biópsia transbrônquica incluiu apenas componente muscular do brônquio. TC torácica de alta resolução com micronodulação perilinfática associada a múltiplas adenopatias mediastínicas.

Foram também identificadas áreas de reticulação intralobular nos lobos inferiores, bronquiolectasias de tração e favos de mel, sugestivos de pneumonia intersticial usual. Quando questionada, fez criação de pombos durante 22 anos. Precipitinas para pombos positivas. Confirmada PH crónica após biópsia transtorácica. Iniciado esquema de desmame lento de prednisolona e azatioprina e descontinuado contacto com aves. Demonstrada melhoria clínica e imagiológica (redução dimensional, numérica e do grau de atividade das adenopatias por TC e PET) após 1 ano, encontrando-se assintomática sob prednisolona 5mg e azatioprina 50mg.

CONCLUSÃO

O diagnóstico diferencial entre S e PH pode ser difícil, sobretudo quando os sintomas e as alterações imagiológicas são inespecíficas, sendo que apenas o exame histológico fornece o diagnóstico definitivo. Apesar de tendencialmente se procurar apenas um diagnóstico principal, a verdade é que em raras situações ambas as patologias podem coexistir. No caso supracitado, obtivemos a confirmação histológica de PH. Contudo, a hipótese de S não pode ser excluída, uma vez que o aumento da ECA, a presença de múltiplas adenopatias e a sua redução significativa como única resposta à corticoterapia sistémica são muito sugestivas.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO76

TROMBOSES E HEMORRAGIAS - O DILEMA DAS VASCULITES

Inês Marques Ferreira, Filipa Ferreira Rodrigues, Ana Luísa Marçal, Rita Dias, Teresa Mendonça
(Centro Hospitalar Universitário do Porto E.P.E)

INTRODUÇÃO:

Vasculites são patologias graves, de mau prognóstico quando não reconhecidas rapidamente, protelando o início da terapêutica. Perante eventos trombóticos e hemorrágicos simultâneos devem ser um diagnóstico à cabeça.

CASO CLÍNICO:

Mulher, 56 anos, com acidente vascular cerebral isquémico em território da artéria cerebral média esquerda e trombose venosa do seio longitudinal superior em 2010, de etiologia indeterminada, hipocoagulada com antagonista da vitamina K. Em 2017 achado incidental de aneurisma com dissecção da aorta abdominal infra-renal, com trombose mural proximal, mantendo terapêutica e seguimento por Cirurgia Vasculár.

Recorre ao Serviço de Urgência em 02/2021 por dor abdominal com 1 dia de evolução, náuseas e vômitos, sem instabilidade hemodinâmica. Analiticamente com leucocitose e neutrofilia, elevação dos parâmetros inflamatórios, sem queda de hemoglobina e INR 3.3. Angio-TC toracoabdominopélvico com hematoma cólico, hemoperitônio por pseudoaneurisma da artéria mesentérica superior e dilatação de múltiplos ramos das artérias mesentéricas, intercalados com estenoses significativas. Revertida hipocoagulação com vitamina K e concentrado de complexo de protrombina (CCP), mantendo-se hemodinamicamente estável. Associando o quadro atual aos antecedentes, levantada forte suspeita de vasculite sistémica, tendo iniciado tratamento com pulsos de metilprednisolona. Reavaliação imagiológica às 48 horas com trombose em vasos de médio calibre de novo. Reintroduzida hipocoagulação em dose terapêutica, assumindo-se achados em contexto de vasculite ativa e risco trombogénico iatrogénico. Iniciou tratamento com ciclofosfamida e esquema de desmame lento de prednisolona.

Estudo imunológico com ANCA-PR3, MPO, anticorpos de síndrome anti-fosfolipídico negativos, atividade enzimática da adenosina deaminase tipo 2 no plasma no limite inferior do normal e HLA-B*27 positivo (alelo de susceptibilidade para doença de Behçet (DB)) e HLA-B*51 negativo. Iniciou seguimento em consulta de doenças autoimunes, com diagnóstico de vasculite de médios e grandes vasos em estudo.

CONCLUSÃO:

A DB, caracteristicamente reconhecida pela aftose oral e genital, envolvimento ocular e cutâneo, é considerada uma vasculite de vaso variável, podendo apresentar-se com manifestações aneurismáticas e trombozes arteriais e venosas. Apesar da ausência de sinais/sintomas que permitam assumir formalmente este diagnóstico, o padrão de atingimento favorece o diagnóstico de vasculo-Behçet.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO77

ARTRITE DE CÉLULAS GIGANTES COMO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE ALTERAÇÕES DO ESTADO DE CONSCIÊNCIA

Inês Marques Ferreira, Rita Carrilho Pichel, Leonor Lopes, Célia Cruz, Ana Campar
(Centro Hospitalar Universitário do Porto E.P.E)

INTRODUÇÃO:

A artrite de células gigantes (ACG) é uma vasculite de grandes vasos, a mais comum na população adulta, muitas vezes associada a polimialgia reumática.

CASO CLÍNICO:

Mulher de 82 anos com história recente de acidente vascular cerebral da circulação posterior, diagnosticado na investigação de alterações na marcha subagudas. Apresentou-se com febre e prostração persistentes, para os quais tinha completado dois ciclos de antibioterapia por suspeita de infeção respiratória baixa, com estudos microbiológicos negativos, sem outros focos de infeção e ecocardiograma sem evidência de vegetações. Pela grande disfunção de órgão ser neurológica com prostração, realizou-se punção lombar traumática revelando LCR discretamente inflamatório, cumprindo tratamento de meningite decapitada, sem resposta. Repetiu ecocardiograma e culturas sem achados de novo. Realizou TC toracoabdominopélvica sem evidência de foco infeccioso ou neoplasia, na qual se identificaram achados de bursite trocântérica com coleção de derrame periférico no músculo obturador esquerdo. Ressonância articular e ecografia relataram miosite das cinturas pélvica e escapular, respetivamente. Em tomografia positiva de eletrões focos de captação aumentada a nível articular, relacionados com patologia inflamatória, como polimialgia reumática. A corroborar o diagnóstico, anemia inflamatória, ferritina 1684 ng/mL e VS 98mm. Estudo imunológico com anticorpos anti-Mi 2beta e RO52 fracamente positivos, sem alterações da creatinina quinase ou da desidrogenase láctica. Biópsia da artéria temporal direita sem evidência de inflamação na amostra. Assumimos assim hipótese mais provável de ACG com atingimento musculoesquelético e do sistema nervoso central, em relação com enfartes cerebrais posteriores.

Iniciou terapêutica de indução com bólus de metilprednisolona e tratamento de manutenção com prednisolona, com melhoria do estado de consciência, resolução da febre e diminuição dos parâmetros inflamatórios, persistindo síndrome demencial vascular. Iniciou seguimento em consulta de doenças auto-imunes, com introdução em ambulatório de metotrexato.

CONCLUSÃO:

Na ausência de sintomas característicos como cefaleia temporal de novo, claudicação da mandíbula e défices visuais agudos, o diagnóstico de ACG pode ser um desafio. Como demonstrado neste caso, a deterioração do estado cognitivo e síndrome inflamatória sem outros sintomas associados dificultou a marcha diagnóstica, culminando num diagnóstico de exclusão.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO78

LOMBALGIA CRÓNICA – UMA APRESENTAÇÃO INICIAL RARA DE ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES.

Christine Canizes, João Peixoto, Diogo Leal, Telma Alves, João Rua, Jorge Fortuna
(Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra)

INTRODUÇÃO:

A Arterite de Células Gigantes (ACG) é a vasculite mais frequente no Ocidente, sendo mais prevalente nas mulheres e idades > 50 anos. Afecta artérias de médio e grande calibre, com predileção pelos ramos extracranianos das artérias carótidas, condicionando habitualmente manifestações típicas como cefaleia, claudicação mandibular e/ou alterações visuais. A dor lombar, embora já descrita, raramente é forma de apresentação.

CASO CLÍNICO:

Mulher de 75 anos com lombalgia em moedouro persistente com irradiação aos membros inferiores, perda ponderal (13 Kg) em 6 meses e aumento de parâmetros inflamatórios (PCR 11.3mg/dL). Antecedentes de neoplasia da mama e irmão com um aneurisma. Foi internada por suspeita de espondilodiscite, excluída após hemoculturas negativas e TC normal. Apresentava VS elevada (105mm/h) e anemia das doenças crónicas. Excluíram-se outras causas infecciosas (hepatite B, C, HIV, sífilis, tuberculose), neoplásicas (estudo de tubo digestivo, TC-TAP e exame ginecológico normais) e autoimunes (ANA, ENAs, FR, ANCA e ASCA negativos). Mantinha agravamento do quadro constitucional e iniciou cervicalgia, sem sinais inflamatórios ou défices neurológicos. Realizou ecodoppler após objectivação de ausência de pulsos das artérias temporais com resultado dúbio (arterite vs aterosclerose), sendo submetida a biópsia temporal que mostrou alterações inflamatórias da parede arterial com presença de infiltrado mononuclear, células gigantes e destruição da lâmina elástica, compatível com ACG. PET-FDG revelou processo inflamatório difuso da parede da aorta torácica e abdominal, e dos ramos cervicais (subclávia) e ilíacos, explicando as queixas persistentes de cervicalgia e lombalgia. Iniciou tratamento com Prednisolona 50mg e desmame progressivo, levando à resolução completa do quadro.

DISCUSSÃO:

ACG atinge vasos de médio e grande calibre, causando por trombose, hemorragia ou hipoperfusão uma miríade de sintomas decorrentes do local atingido; no caso em causa com lombalgia na decorrência de inflamação da aorta abdominal e seus ramos. O grau de alerta deve ser elevado, principalmente em doentes de idade avançada com quadro constitucional pouco esclarecido. A PET tem capacidade de detectar inflamação em locais inacessíveis, sendo ferramenta essencial na ACG de apresentação atípica.

CONCLUSÃO:

O caso alerta para a lombalgia como possível forma de apresentação da ACG e necessidade de a incluir no diagnóstico diferencial em quadros semelhantes.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO79

DA HIPERTENSÃO PORTAL À SUSPEIÇÃO DE ESCLEROSE SISTÊMICA COM HIPERTENSÃO PULMONAR

Antunes Santos Rita, Santos Mafalda, Patinha Fábia

(Centro Hospitalar de Entre Doura e Vouga)

INTRODUÇÃO:

A Esclerose Sistémica (ES) é uma doença autoimune multissistémica crónica, caracterizada pela disfunção vascular generalizada e fibrose variável da pele e órgãos internos.

CASO CLÍNICO

Homem de 63 anos, cabo-verdiano. Antecedentes de alcoolismo (240g/dia), diabetes mellitus tipo 2 e doença arterial periférica, com amputação do membro inferior esquerdo. Recorreu ao serviço de urgência por dor abdominal desde há 3 dias; dispneia para esforços cada vez menores desde há 6 meses, negando artralgias, fenómeno de Raynaud, úlceras digitais ou disfagia; tinha telangiectasias na cavidade oral, sem esclerodactilia. Admitido com choque com disfunção multiorgânica. Na investigação: tomografia computadorizada abdomino-pélvica com hepatomegalia e ascite de pequeno volume. Paracentese: líquido ascítico com critérios de peritonite bacteriana espontânea e gradiente de albumina soro-ascite >1.1 g/dL (por hipertensão portal). Ecocardiograma transtorácico a mostrar insuficiência tricúspide moderada a grave, pressão sistólica da artéria pulmonar estimada em 50-55 mmHg e função sistólica do ventrículo direito deprimida. Estudo autoimune com positividade para o anticorpo anticentrómero. Espirometria normal e capacidade de transferência alvéolo-capilar do monóxido de carbono severamente reduzida. Resolução da infeção com ceftriaxone, mantendo hipoxemia, que se veio a enquadrar na hipertensão pulmonar (HTP), telangiectasias da cavidade oral e positividade para o anticorpo anticentrómero, com suspeição de esclerose sistémica sem esclerodermia. Referenciado para consulta de HTP num centro de referência.

DISCUSSÃO:

Cerca de 10% dos pacientes com ES não apresentam endurecimento cutâneo clinicamente aparente, tendo o diagnóstico de se basear noutras características clínicas e auto-anticorpos séricos específicos. As manifestações pulmonares mais comuns da ES incluem a HTP, sendo esta tipicamente progressiva e, se grave, pode levar a cor pulmonale e insuficiência cardíaca direita. No caso apresentado, também a hipertensão portal parece ser consequente à hipertensão pulmonar e não a sua causa, uma vez que não havia evidência de doença hepática crónica. O prognóstico dos doentes com HTP depende do diagnóstico atempado para início de terapêutica específica, se indicado.

CONCLUSÃO:

É fundamental a avaliação clínica global dos doentes para o diagnóstico etiológico da HTP, devendo ser feita referência para consulta de Doença Vascular Pulmonar do centro de referência.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO80

ARTRITE REUMATÓIDE DO IDOSO: CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE DOENÇAS AUTO-IMUNES

Sandra Manuela Domingues dos Santos, Telma Alves, Joana Paixão, Joana Cascais Costa, Dilva Silva, Daniela Marado, Fátima Silva, João Gonçalves, Sandra Simões, Jorge Fortuna
(Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra)

INTRODUÇÃO:

A artrite reumatóide (AR) é uma doença inflamatória destrutiva crónica, caracterizada por um quadro de poliartrite simétrica aditiva, que atinge inicialmente as pequenas articulações. Pode iniciar-se em qualquer idade, sendo mais frequente entre os 30 e os 50 anos. Quando se inicia após os 60 anos, designa-se por “elderly-onset RA” (EORA) e pode apresentar características diferentes, com implicações clínicas e terapêuticas igualmente distintas.

MÉTODOS:

Estudo observacional retrospectivo de 27 doentes com AR com início após os 60 anos, em seguimento numa Consulta de Doenças Auto-Imunes num Hospital Central. O software SPSS 26 foi utilizado para a estatística apresentada.

RESULTADOS:

A amostra estudada incluiu 27 doentes, dos quais 19% eram homens, com média de idades de $77,3 \pm 6,4$ anos e média de idade ao diagnóstico de $69,4 \pm 6,6$ anos. O período de evolução da doença foi de 8,4 anos, em média. Cerca de 44,4% dos doentes apresentavam factor reumatóide (FR) e anticorpos anti-peptídeo Citrulinado Cíclico (anti-CCP) positivos ainda que numa percentagem considerável (22,2%) estes doseamentos fossem negativos. Em 52% dos doentes o atingimento de grandes articulações era evidente e em 40% a apresentação da doença foi do tipo polimiálgico. Relativamente às comorbilidades, a hipertensão arterial, a diabetes mellitus e a dislipidémia, foram as mais prevalentes.

A maioria dos doentes estava sob metotrexato (MTX) e corticoterapia (CTC), 70,4% e 81,5%, respectivamente. Para além destes fármacos, foi ainda constatado o uso de hidroxiquina (HCQ) em cerca de 18% dos doentes e de sulfasalazina (SLZ) em 25,9%. O recurso à terapêutica com biológicos foi opção em apenas 3,7% dos doentes.

CONCLUSÃO:

Na amostra estudada verificou-se que os doentes com EORA têm clínica de apresentação diferente dos doentes com AR de início mais precoce, nomeadamente o facto de terem, frequentemente, uma apresentação do tipo polimiálgico, envolvimento de grandes articulações e um período de evolução de doença relativamente curto. Nesta amostra, uma percentagem significativa de doentes não apresentava positividade para FR e anti-CCP, o que dificulta o diagnóstico, reforçando a necessidade de uma história clínica inicial minuciosa. No que concerne ao tratamento, o MTX e a CTC foram os fármacos de eleição, seguidos da HCQ e SLZ, sendo os biológicos pouco utilizados. Realçamos que os nossos dados estão de acordo com os dados descritos na literatura para os doentes com EORA.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Isabel Trindade

PO65

VASCULITE DE PEQUENOS, MÉDIOS E GRANDES VASOS - A CASUÍSTICA DA CONSULTA DE DOENÇAS AUTO-IMUNES

Leticia Leite, Inês Neves, Glória Alves, Sara Freitas, Pedro Guimarães Cunha, Jorge Cotter
(Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO:

As vasculites são doenças imunomediadas caracterizadas pela inflamação da parede dos vasos, com apresentação variada, dependente do órgão ou sistemas afetados.

OBJETIVO:

Caraterização de doentes seguidos em consulta hospitalar de doenças auto-imunes, desde 2015-2020, segundo o género, idade, critérios de diagnóstico, Birmingham Vasculitis Activity Score, tratamento e evolução clínica.

MATERIAL E MÉTODOS:

Incluídas as vasculites e analisados os exames auxiliares de diagnóstico, incluindo 14 biópsias renais, 5 de músculo, 4 de nervo, 4 de cornetos nasais, 4 de pele e 4 de pulmão. Análise estatística recorrendo ao SPSS.

RESULTADOS:

O diagnóstico de vasculite de grandes, pequenos e médios vasos foi estabelecido em 43 doentes. A idade média ao diagnóstico foi 59 anos e o sexo feminino foi o mais atingido (56%).

Vasculites de grandes vasos em 10 casos: Arterite de Células Gigantes (ACG) em 56% e Arterite de Takayasu (AT) em 44%. Na ACG, as manifestações mais frequentes foram a cefaleia e amaurose fugaz unilateral e associou-se a polimialgia reumática em 57%. O tratamento realizou-se com corticoterapia (CT) em 100%, 20% metotrexato (MTX) e tocilizumab em 29% dos doentes. Na AT, os sinais mais prevalentes à apresentação foram perda ponderal e a hipertensão arterial (HTA) de difícil controlo. O tratamento consistiu em CT e MTX e em 67% associou-se um anti-TNF. A poliarterite nodosa foi diagnóstica em 6 casos, com manifestações iniciais de HTA e alterações imagiológicas. Realizou-se indução com ciclofosfamida em 43%.

Vasculites de pequenos vasos em 27 casos: 70% vasculites ANCA com p-ANCA positivo em 74%, destacando-se o acometimento renal, pulmonar, respiratório superior e em 5% vasculite cerebral. Poliangeíte microscópica em 68%, Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte em 11% e Granulomatose com Poliangeíte em 21% dos casos. Em 58%, a indução foi com ciclofosfamida e CT e em 42% com rituximab (RTX). Manutenção com AZT, RTX e micofenolato de mofetil e recidiva em 21% com necessidade de reindução, 11% com plasmafereze, 11% com imunoglobulina e 5% com mepolizumab. Vasculite por imunocomplexos em 30% dos doentes: Púrpura de Henoch-Schonlein em 25% e Vasculites Urticariiformes hipocomplementémicas em 75%, tratadas com CT e 33% com omalizumab.

CONCLUSÃO:

As vasculites são uma entidade rara com destaque do acometimento renal, pulmonar e cutâneo na amostra estudada. A celeridade do diagnóstico e tratamento são imprescindíveis no sucesso terapêutico.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Isabel Trindade

PO66

ESTUDO RETROSPECTIVO DAS INFEÇÕES SARS-COV-2 (COVID-19) NA CONSULTA DE DOENÇAS AUTO-IMUNES

Lília Castelo Branco, Sandra Raquel Sousa, Ana Margarida Coelho, Cátia Marisa Loureiro Pereira, Elisabete Pinelo, Miriam Blanco

(Serviço Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Nordeste)

INTRODUÇÃO:

Existe um interesse crescente em relação à infeção SARS-CoV-2 nos doentes com doenças autoimunes (DAI)/doenças inflamatórias imunomediadas. A presença de co-morbilidades e terapêutica imunossupressora está associada a um risco aumentado de infeções virais, mas ainda não é claro se são mais suscetíveis à infeção SARSCoV-2, ou, se quando infetados, terão doença mais grave ou pior prognóstico. A maioria dos doentes infetados não cumpre critérios de internamento hospitalar e tem doença ligeira.

MATERIAL E MÉTODOS:

Análise retrospectiva dos doentes da consulta de DAI com infeção SARS-CoV-2 confirmada através da deteção de RNA viral pela reação de polimerase em cadeia em tempo real (RT-PCR) durante os primeiros 12 meses da pandemia em Portugal. Análise de fatores sociodemográficos, clínicos e terapêuticos que possam associar-se a pior prognóstico.

RESULTADOS:

A amostra inclui 16 doentes com infeção SARSCoV-2 e diagnóstico de DAI, com uma incidência de 2,5%. A média de idades no momento de infeção é de 52 anos (25-82), sendo a maioria do género feminino (75%). A DAI mais frequente é a artrite reumatóide (38%), seguido do Lupus Eritematoso Sistémico (31%). A terapêutica imunossupressora prévia: 38% hidroxicloroquina; 44% metotrexato, 31% corticoterapia - dose média de 4 mg/dia; 31% sob terapêutica biológica, 40% destes sob tocilizumab. Realça-se que 50% dos doentes apresenta pelo menos uma co-morbilidade cardiovascular (hipertensão arterial, obesidade) ou pulmonar. A maioria dos doentes esteve infetado entre o final de 2020 e início de 2021 (1 doente infetado após a 1ª dose da vacina) e desenvolveram doença ligeira e assintomática. Destacamos 4 doentes que desenvolveram doença grave com necessidade de internamento hospitalar, cumprindo dexametasona; apenas 1 doente apresentou doença grave e necessidade de admissão em cuidados intensivos e ventilação mecânica invasiva. Após a infeção covid-19 todos os doentes apresentam DAI estável e sem agudização.

DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:

Os resultados apresentados são limitados pelo tamanho da amostra, mas são concordantes com estudos semelhantes. Equaciona-se que, apesar da inflamação sistémica superior à população geral, o tratamento dirigido à patologia autoimune poderá ter um papel protetor. A maioria dos estudos apresenta vieses que tornam difícil a interpretação dos resultados pelo que se torna importante a realização de estudos multicêntricos que ajudem a melhorar a gestão da COVID-19 nesta população.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Isabel Trindade

PO67

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO - QUANDO O RIM É A CHAVE PARA O DIAGNÓSTICO

Carla Nicolau, Catarina Salvado, Bárbara Picado, Inês Santos, Andreia Amaral, Diogo Silva, Raffaele Aliberti, Rita Cunha (CHULC - Hospital Santo António dos Capuchos)

O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença auto-imune caracterizada por um envolvimento multisistémico e por múltiplas anomalias serológicas, tornando o seu diagnóstico desafiante. O envolvimento renal é frequente e altamente heterogéneo, sendo obrigatória a realização de biópsia renal a todos os pacientes que apresentem alterações nefrológicas, incluindo proteinúria nefrótica.

Mulher, 26 anos, natural do Nepal, sem antecedentes de relevo, admitida por quadro de perda ponderal, sudorese nocturna e fadiga, com 5 meses de evolução. Na observação estaria febril (TT 38,6°C), taquicardia e com múltiplas adenopatias cervicais. Analiticamente a destacar anemia (Hb 5,5g/dL), leucopénia 1650/mm³ e lesão renal aguda, com Cr 1,59 mg/dL. Foi internada para estudo de quadro consumptivo e bicitopénia, que revelou anemia ferropénica, sem componente hemolítico (teste coombs negativo), VS 119 mm/h. Serologias VIH, hepatite B e C, VDRL, parvovirus, CMV e EBV negativas. IGRA gold quantiferon inconclusivo. Realizou tomografia computadorizada tóraco-abdomino-pélvica que mostrou hepatoesplenomegália e múltiplas adenopatias axilares, mediastínicas, latero-aórticas e inguinais, sem características de doença granulomatosa. Fez biópsia óssea e mielograma que revelaram plasmocitose, considerada policlonal. Realizou biópsia ganglionar aspirativa, que foi inconclusiva.

Do estudo de doença renal, a destacar: Urina II com hematóproteinúria, sedimento urinário com cilindrúria eritrocitária e hematuria dismórfica. Proteinúria 24h com 5g e hipoalbuminémia 25mg/dL. ANA com título de 1:640, anti dsDNA 2878; anticorpos anti SSA, anti RNP70 e anti-histona positivos; hipocomplementémia com (C3 0,53, C4 0,05, C1q 33 normal). Assumiu-se síndrome nefrótica em contexto de nefrite lúpica. A biópsia renal mostrou glomerulonefrite proliferativa endocapilar com necrose fibrinóide e crescentes celulares, com infiltrado inflamatório em 75% da cortical (WHO classe IV). Iniciou terapêutica com metilprednisolona, seguido de prednisolona oral, micofenolato de mofetil e hidroxilcloroquina, apresentando progressiva melhoria da hematóproteinúria, assim como normalização de complementos, creatinina e leucopenia.

Conclui-se que a biópsia renal é mandatória em qualquer doente diagnosticado com LES com envolvimento renal, por mais discreto que este seja. Os índices renais não predizem de forma precisa o tipo e gravidade de lesão renal, pelo que a terapêutica deve ser sempre guiada pela histopatologia.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Isabel Trindade

PO68

TROMBOSE VENOSA CEREBRAL – DISCRASIA TROMBÓTICA E VENULITE DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL?

Tiago Neto Gonçalves¹, Margarida L. Nascimento¹, Filipe Simões da Silva², Nuno Inácio³, Natália Marto¹
(1-Serviço de Medicina Interna, Hospital da Luz Lisboa, 2-Serviço de Oftalmologia, Hospital da Luz Lisboa, 3-Serviço de Neurologia, Hospital Da Luz Lisboa)

A trombose venosa cerebral (TVC) é uma forma rara de tromboembolismo venoso, com incidência de 1:100.000. Tem apresentação clínica variável, com sinais focais, encefalopatia ou hipertensão intracraniana (HIC). Existem vários fatores de risco identificados, desde discrasia trombótica, distúrbios mieloproliferativos ou vasculite. Apresenta-se um caso de TVC de natureza multifatorial, com venulite do sistema nervoso central (SNC) e HIC.

Mulher de 27 anos com doença de Behçet (DB) desde 2016, após investigação de aftose oral, eritema nodoso e artrite das articulações tibiotársicas. Após curso de prednisolona, colchicina e hidroxicloroquina com melhoria da paniculite e artrite, ficou medicada com sulfassalazina. Realizava ainda contraceptivo oral combinado (COC). Por quadro com um mês de cefaleia frontotemporal, tipo pressão, de intensidade crescente e reduzida resposta à analgesia, acompanhada de visão turva, foi internada. Ao exame objetivo com diminuição da acuidade visual à direita, sem outros défices neurológicos focais ou sinais meníngeos. A angio-tomografia computadorizada de crânio revelou trombose do seio venoso lateral direito, subaguda, com extensão à veia jugular interna.

Avaliada por Neuroftalmologia que realça papiledema marcado bilateralmente, sem sinais de vasculite. Dada HIC, realizou punção lombar evacuadora, com pressão de abertura superior a 40cmH₂O, tendo iniciado acetazolamida. Apresentava velocidade de sedimentação 58mm/h, mutação G20210A do gene da protrombina e fator V de Leiden, em heterozigotia, pelo que iniciou dabigatran, tendo alta. Por persistência de sinais de HIC, foi referenciada à consulta de Doenças Autoimunes. Em discussão multidisciplinar, decidido início de prednisolona e azatioprina. Evoluiu com diminuição do papiledema e melhoria clínica. A angio-ressonância magnética de crânio aos 3 meses apresenta recanalização parcial de canal intra-sinusal.

O envolvimento neurológico na doença de Behçet - Neuro-Behçet (NB) - é uma manifestação rara com elevada morbidade. Surge 3 a 6 anos após o início de outras manifestações. Entre as manifestações neurológicas destaca-se a TVC. Nesta doente, para além da trombofilia hereditária e COC, a DB surge como importante fator de risco para a TVC por venulite do SNC. A ausência de melhoria previamente ao início de imunossupressão favorece esta hipótese.

A TVC deve ser lembrada como manifestação de NB, requerendo início precoce de terapêutica imunomoduladora de forma a melhorar o prognóstico.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Isabel Trindade

PO69

SÍNDROME TINU, UMA ENTIDADE RARA

Fernando Nogueira, Maria Inês Matos, Helena Rocha, Beatriz Santos, Ester Ferreira, Jorge Almeida
(Centro Hospitalar Universitário de São João)

INTRODUÇÃO:

TINU (nefrite tubulointerstitial e uveíte) é uma síndrome rara de provável mediação imune, sendo mais frequente em mulheres jovens. O diagnóstico é sugerido pela combinação de uveíte e envolvimento renal, com biópsia consistente com nefrite intersticial aguda (NIA), e após exclusão de etiologias infecciosas e autoimunes.

CASO CLÍNICO:

Sexo feminino, 36 anos. História de obesidade grau II. Sem medicação habitual. Avaliada em serviço de urgência de Oftalmologia por clínica com 2 semanas de evolução de hiperemia ocular bilateral, dor ocular, fotofobia e diminuição da acuidade visual, sem resposta a cloranfenicol tópico. Diagnosticada uveíte anterior granulomatosa bilateral e medicada com corticoides, AINE e anticolinérgico tópicos, com melhoria sintomática. Em reavaliação realizou estudo analítico que mostrou anemia ligeira e disfunção renal analítica de novo (creatinina e ureia séricas 2,75 e 59 mg/dL respetivamente). Sem consumo recente de nefrotóxicos, hipertensão ou oligoanúria. Exame sumário de urina com discreta leucoeritrocitúria e proteinúria (1g em urina de 24h). Ecografia renal com sinais discretos de nefropatia crónica, sem uropatia obstrutiva. Orientada para consulta de Medicina Interna para prosseguir estudo. Excluídas etiologias infecciosas, ECA baixa, ANA 1/100 com padrão mosqueado, sem outras alterações do estudo imune. Realizou biópsia renal que mostrou sinais de NIA e um granuloma epitelióide, compatível com a hipótese de TINU. Iniciou prednisona 60mg/dia e mantém-se em seguimento em consultas de Medicina Interna, Nefrologia e Oftalmologia.

DISCUSSÃO:

Apresenta-se um caso de uma mulher jovem com uveíte anterior bilateral associada a disfunção renal, com biópsia renal a mostrar sinais de NIA, a favor de TINU. Doentes com disfunção renal progressiva são tratados tipicamente com corticoterapia sistémica (prednisona 1 mg/kg/dia) durante pelo menos 3 a 6 meses, com desmame lento de acordo com a evolução da função renal. Na maioria dos casos há recuperação da função renal. As manifestações oftalmológicas são tratadas com corticoterapia sistémica e tópica, sendo as recidivas frequentes. Outros imunossuppressores como o micofenolato de mofetil poderão ser utilizados nos casos refratários.

CONCLUSÃO:

A hipótese de TINU deve ser sempre ponderada na presença de uveíte associada a disfunção renal. Existem poucos casos descritos na literatura, sabendo-se pouco acerca do seu tratamento, nomeadamente nos casos refratários a corticoterapia.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Isabel Trindade

PO70

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: QUANDO A PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO OCORRE DURANTE A GRAVIDEZ

Joana Rua, Ana Elisa Brás, Ana Rita Queiróz, Ana Sofia Alves, Andreia Costa, Nuno Silva, Filipe Martins, Joana Cunha, Cristiana Pinto, Elisa Serradeiro, Fernando Salvador
(CHTMAD)

INTRODUÇÃO:

O lúpus eritematoso sistêmico (LES), doença inflamatória multi-sistémica com envolvimento de diversos sistemas e órgãos, atinge mais frequentemente mulheres em idade fértil e, em casos raros, as primeiras manifestações acontecem durante a gravidez. Com um leque de armas terapêuticas já definidas, o último tratamento a ser aprovado nos últimos 30 anos foi o Belimumab, apenas para formas graves da doença.

CASO CLÍNICO: Mulher de 31 anos, doméstica, sem antecedentes de relevo, grávida de 15 semanas, iniciou artralgias nas mãos, punhos, cotovelos e joelhos, migratórias, de características inflamatórias, acompanhados de rigidez matinal superior a 30 minutos, fotossensibilidade, exantema malar, úlceras orais indolores e alopecia. Do estudo analítico destacava-se linfopenia, consumo do complemento, ANA 1/1280, dsDNA 330 U/mL, SSA/Ro fracamente positivo, anti SM 480, RNP 240U/mL, APS negativos. Restante estudo sem alterações. Assim, diagnosticado LES com atingimento hematológico, articular e cutâneo, de acordo com ACR1997 e SLICC 2012. Iniciou hidroxicloroquina (HCQ) e prednisolona (PDN), com boa resposta clínica. Cerca de dois meses depois, por agravamento articular com artralgias difusas, iniciou azatioprina (AZA), pela maior segurança na gravidez, com significativa melhoria, permitindo a progressiva redução de PDN. Parto às 37 semanas, sem intercorrências. À posteriori, sob HCQ, PDN e AZA, desenvolveu pericardite recidivante com necessidade de terapêutica dirigida. Simultaneamente com agravamento das artralgias inflamatórias, subida de marcadores de atividade da doença, sem resposta ao aumento de PDN. Iniciou belimumab, com significativa melhoria da sintomatologia duas semanas após início da terapêutica, estando actualmente assintomática.

DISCUSSÃO:

O diagnóstico de LES na gravidez torna a doença um maior desafio clínico do ponto de vista materno e fetal. Apesar de relativa estabilidade durante a gravidez, a doente teve agravamento posterior, com fraca resposta à terapêutica clássica. Apesar de poucos dados sobre a segurança a longo prazo, o Belimumab mostrou eficácia no controlo da doença, em conjunto com a terapêutica já instituída.

CONCLUSÃO:

Este caso realça a possibilidade, ainda que incomum, da primeira manifestação de LES durante a gravidez e a dificuldade acrescida de gestão terapêutica, bem como reflete, novamente, a eficácia do Belimumab na doença e o eventual benefício do seu uso numa fase mais precoce ou até do seu uso em monoterapia.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Isabel Trindade

PO71

PÊNFIGO VULGAR - RECONHECER UMA DOENÇA RARA

Carlota Lalanda, João Alves Teixeira, Catarina Costa, João Oliveira, Marta Moitinho, Sofia Pinheiro
(Unidade de Doenças Autoimunes, Centro Hospitalar Universitario Lisboa Central EPE)

O Pênfigo Vulgar é uma dermatose bolhosa autoimune crónica, que ocorre pela expressão de autoanticorpos IgG dirigidos contra os desmossomas, geralmente contra a desmogleína 1 e 3. Apresenta-se entre os 40 e 60 anos de idade, sendo as manifestações clínicas mais frequentes as bolhas e lesões erosivas na mucosa oral, com flictenas e bolhas cutâneas a surgirem em fases mais tardias da doença. Quando não identificada e tratada atempadamente, esta doença associa-se a uma elevada taxa de mortalidade (60-90%) justificada pela elevada incidência de infeções com ponto de partida nas lesões e que levam, com elevada frequência, a quadros sépticos. O tratamento permite reduzir a taxa de mortalidade abaixo dos 10% e passa pela corticoterapia sistémica, sendo ainda preconizada a utilização de azatioprina, micofenolato de mofetil, ciclofosfamida, rituximab ou imunoglobulina humana.

Doente 52 anos, sexo masculino, natural da Índia. Aparentemente bem até 2018 quando iniciou quadro de lesões esbranquiçadas, descamativas, friáveis, eritematosas e edemaciadas na mucosa jugal e fundo do véstíbulo, sem envolvimento conjuntival ou cutâneo. Os exames microbiológicos, por zaragatoa, das lesões foram negativos e as biópsias incisionais compatíveis histologicamente com pênfigo vulgar, com depósitos de IgG e C3, no epitélio, em padrão intercelular. Do estudo complementar realizado destaca-se anti-desmogleína 1 e 3 positivos, ANAs 1:160 mosqueado, factor reumatoide negativo, velocidade de sedimentação aumentada (21mm/h), serologias para VIH, VHC, VDRL e IGRA negativas, e TAC-TAP pélvica sem alterações relevantes. A corticoterapia sistémica em alta dose, associada a ciclosporina tópica oral, conduziu a uma rápida melhoria das lesões, mas perante a corticodependência foi adicionada azatioprina ao regime terapêutico. Esta abordagem conduziu à remissão das lesões e foi, então, possível reduzir a dose de corticoides.

Este caso é representativo das manifestações clássicas desta doença rara. Embora a apresentação inicial fosse limitada à cavidade oral, a marcha diagnóstica atempada foi determinante, permitindo a instituição de tratamento que impediu a progressão para manifestações dermatológicas da doença. Com a remissão total das lesões orais diminuiu também a probabilidade de infeção. O caso espelha assim como o reconhecimento rápido desta doença rara é fundamental na capacidade de alterar a história natural da doença e de melhorar consideravelmente o prognóstico desta.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Isabel Trindade

PO72

OSTEOARTRITE EROSIVA: UMA ARTROPATIA A NÃO ESQUECER

Joana Rua, Ana Elísa Brás, Ana Rita Queiróz, Andreia Costa, Nuno Silva, Filipe Martins, Joana Cunha, Cristiana Pinto, Elisa Serradeiro, Fernando Salvador
(CHTMAD)

INTRODUÇÃO: A osteoartrite erosiva (OAE) é uma doença rapidamente progressiva, de carácter inflamatório e degenerativo, com atingimento bilateral e simétrico das articulações interfalângicas distais (IFD's), seguidas das articulações interfalângicas proximais (IFP's), com predomínio das mãos. Mais comum em mulheres pós menopausa, caracteriza-se por início abrupto de sinais inflamatórios e limitação funcional, difícil de distinguir de outras doenças, como a artrite reumatoide (AR), artrite psoriática (AP) ou osteoartrite não erosiva.

CASO CLÍNICO: Doente de 67 anos, autónomo, com antecedentes de neoplasia da próstata, hipertensão arterial, dislipidemia e doença osteoarticular. Enviado à consulta de Doenças Autoimunes por artropatia inflamatória da articulação IFD do 2º dedo da mão direita, com 6 meses de evolução, de características mecânicas, com períodos de calor e rubor. Posteriormente, com dor de características semelhantes na articulação IFD do 3º dedo da mão direita e no 1º dedo do pé esquerdo, com rigidez matinal de 30 minutos. Analiticamente, salienta-se estudo autoimune negativo, com velocidade de sedimentação e proteína C reativa negativas. A tomografia computadorizada revelou redução da amplitude da interlinha articular na articulação IFD do 2º dedo, subluxação das superfícies articulares e redução da amplitude da interlinha articular entre o trapézio e o 1º metacarpo e na cabeça do 4º metacarpo. Iniciou anti-inflamatório (AINE), com discreta melhoria mas recidiva após suspensão do mesmo. Apesar de iniciar fisioterapia, na última consulta, com franco agravamento radiológico e marcada erosão centroarticular nas IFD's do 2º e 3º dedo da mão direita, padrão típico da patologia. Iniciou hidroxycloquina, com franca melhoria, mantendo-se em seguimento.

DISCUSSÃO:

Apesar de menos frequente no sexo masculino e atingimento de articulações IFD, também observadas na AP, a ausência de parâmetros inflamatórios e autoimunidade negativa, com rápida evolução radiológica e fraca resposta a AINE'S, são dados a favor desta patologia.

CONCLUSÃO:

O diagnóstico precoce é importante pela rápida progressão com deformidade articular grave e limitação funcional que acomete estes doentes. O alívio sintomático com AINE's é temporário, pelo que os fármacos modificadores da atividade de doença podem tornar-se necessários. Resta esclarecer se se trata de uma entidade separada das doenças que mimetiza ou se de um contínuo das mesmas, com localização e evolução atípicas.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Anabela Ferreira

PO81

ADALIMUMAB: COMPLICAÇÕES INESPERADAS

Maria Margarida Pereira¹, Miguel Martins², Márcia Pereira², João Oliveira², Sofia Pinheiro²

(1-Unidade de Doenças Autoimunes HSAC - Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; Serviço de Medicina Interna - Hospital Distrital de Santarém, EPE, 2-Unidade De Doenças Autoimunes HSAC - Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central)

INTRODUÇÃO:

O tratamento de primeira linha da Espondilite Anquilosante (EA) consiste na utilização de anti-inflamatórios não esteróides (AINEs). Contudo, com o desenvolvimento de drogas anti-reumáticas modificadoras de doença biológicas (bDMARDs) extremamente eficazes no controlo da doença, cada vez mais estes fármacos são utilizados em detrimento dos AINEs. Os doentes sob imunossupressão são desafiantes e carecem de vigilância rigorosa. Apresentamos um caso clínico com múltiplas complicações apesar de serem cumpridas as guidelines mais actualizadas.

CASO CLÍNICO:

Doente do sexo feminino, 61 anos, com antecedentes de hipertensão arterial e gastrite crónica, seguida em consulta de doenças auto-imunes por EA diagnosticada em 2016. Foi inicialmente medicada com AINEs mas com falência terapêutica, pelo que foi instituída imunossupressão. Neste contexto, foram realizados rastreios virais e pesquisa de IGRA que foi positiva, tendo realizado o tratamento de tuberculose latente durante 9 meses com isoniazida. Iniciou terapêutica com metotrexato que suspendeu por toxicidade hepática, tendo iniciado salazopirina e adalimumab em regime quinzenal. Após um ano e meio de terapêutica foi internada por lesão renal aguda. O teste de amplificação dos ácidos nucleicos de micobactérias (TAAN-BK) na urina era negativo e a biópsia renal revelou nefrite intersticial crónica com componente inflamatório interpretada como secundária ao adalimumab, tendo suspenso o fármaco com total recuperação da função renal. Dois meses após este episódio apresentou quadro de tuberculose pulmonar a *Mycobacterium tuberculosis complex* resistente a isoniazida, para o qual realizou terapêutica dirigida. Mantém-se sem evidência de actividade inflamatória e sem terapêutica até à data.

DISCUSSÃO:

Os casos de nefrite intersticial secundária ao adalimumab descritos são limitados e o mecanismo pelo qual a lesão é induzida é ainda mal compreendido. Apesar de a doente não ter apresentado anticorpos anti-adalimumab, assumimos o bDMARD como etiologia provável considerando a literatura científica e a recuperação total após a suspensão do fármaco.

CONCLUSÃO:

Apesar dos protocolos definidos, os doentes sob imunossupressão necessitam de terapêutica individualizada com abordagem multidisciplinar e um leque vasto de hipóteses diagnósticas perante nova sintomatologia. Na impossibilidade de ter teste de Mantoux basal devemos considerar o desenvolvimento de novas técnicas para rastrear os doentes para tuberculose latente.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Anabela Ferreira

PO82

INFLIXIMAB E PSORÍASE PUSTULAR PLANTAR

Carlota Lalanda, João Alves Teixeira, Catarina Costa, Rita Ribeiro, Sofia Pinheiro
(Unidade de Doenças Autoimunes, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central EPE)

O Infiximab é um anticorpo monoclonal anti-TNF IgG1 homem-murino quimérico, indicado para o tratamento de diversas doenças autoimunes. Uma das reações adversas descritas é o aparecimento ou agravamento da psoríase, incluindo a psoríase pústular palmo-plantar caracterizada por pústulas circunscritas por eritema ou palidez cutânea, não contagiosas, podendo estar acompanhadas por febre, prurido intenso, fadiga ou astenia.

Apresentamos uma doente de 43 anos, sexo feminino, diagnosticada com espondilite anquilosante em 2005 quando inicia quadro de poliartralgia (joelhos, pés, cotovelos e dedos da mão direita) com ritmo inflamatório, na altura sem qualquer lesão ou alteração na pele. Do estudo complementar realizado destaca-se ANAs 1:160, padrão mosqueado, com restante estudo de autoimunidade negativo (factor reumatoide, ENAs, complementos C3 e C4, CCP, TASO e antígeno HLAB-27) e cintigrafia óssea do corpo que mostrou patologia osteoarticular inflamatória com envolvimento predominantemente axial (coluna vertebral e sacro-iliacas com maior atingimento à esquerda).

A doente iniciou terapêutica com Infiximab que foi necessária suspender após 8 meses de tratamento por psoríase pústular com atingimento plantar. Não houve resolução apenas com a suspensão do fármaco, tendo sido necessário iniciar tratamento com Acitretina com franca melhoria das lesões. Atualmente encontra-se sob Secukinumab conseguindo um bom controlo sintomático da doença.

Este caso vem reforçar a necessidade de vigilância clínica após início de terapêutica com Infiximab, para a deteção precoce dos seus efeitos adversos.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Anabela Ferreira

PO83

IMUNOTERAPIA: O REVERSO DA MEDALHA

Madalena Machete, Carlota Baptista, Carla Noronha, João Moreira Pinto
(Hospital Beatriz Ângelo)

INTRODUÇÃO:

A imunoterapia, nomeadamente com inibidores do checkpoint imunológico (ICI), revolucionou o paradigma de tratamento das doenças oncológicas. O seu mecanismo de ação, distinto da quimioterapia clássica, baseia-se na inibição dos checkpoints imunológicos, estimulando uma resposta anti-tumoral mediada por células T. Esta ativação imunitária associa-se a efeitos adversos imunorrelacionados (irAEs), que mimetizam doenças auto-imunes e podem acometer qualquer órgão. Existem poucos dados da vida real relativos à incidência e caracterização dos irAEs na população portuguesa.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo observacional, retrospectivo e unicêntrico. Incluídos doentes que iniciaram tratamento com anti-CTLA-4 (ipilimumab) ou anti-PD-(L)1 (atezolizumab, durvalumab, nivolumab e pembrolizumab) entre setembro de 2012 e abril de 2021. Consultados processos clínicos para colheita de dados demográficos, caracterização da doença oncológica, tratamento e irAEs.

RESULTADOS:

Incluídos 104 doentes, 85 (81,7%) do sexo masculino, com mediana de idades de 64 anos (41-87). As neoplasias mais comuns foram pulmão (57 [54,8%]), urotelial (15 [14,4%]) e cabeça e pescoço (11 [10,6%]). Oitenta e sete doentes (83,7%) receberam anti-PD-1, 16 (15,4%) anti-PD-L1 e 6 (5,8%) anti-CTLA-4. Vinte e cinco (24,0%) desenvolveram irAEs de qualquer grau, dos quais 5 (20%) apresentaram irAEs de maior gravidade (grau 3-4). Os irAEs mais comuns foram a disfunção tiroideia (n=7), o rash (n=5), a pneumonite (n=3) e a toxicidade musculoquelética (n=3). A mediana de tempo até irAEs foi de 6,7 semanas na disfunção tiroideia, 3,8 no rash, 22,3 na pneumonite e 3,8 na toxicidade musculoquelética. Verificaram-se 2 (1,9%) óbitos diretamente atribuíveis a irAEs.

DISCUSSÃO:

A incidência de irAEs nesta amostra foi inferior à reportada na literatura para qualquer grau. Isto poderá ser explicado pelo subdiagnóstico destas reações, cuja clínica pode ser difícil de distinguir de manifestações da própria doença oncológica. A gravidade ligeira-moderada da maioria e a baixa mortalidade associada aos irAEs identificados sugerem que geralmente são efeitos manejáveis em ambulatório.

CONCLUSÃO:

Destacamos a elevada suspeição clínica necessária para o diagnóstico precoce de irAEs e a importância de uma abordagem multidisciplinar para vencer dificuldades na gestão de toxicidades dos ICI, particularmente nas suas apresentações mais graves.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Anabela Ferreira

PO84

ARTRITE REUMATOIDE: TERAPÉUTICA E O CONTROLO DA DOENÇA

Isabel Mendes Bessa, Teresa Frazão, Ana Luís Ferreira, Sandra Barbosa, Margarida Rocha, Glória Alves
(Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães)

Num estudo retrospectivo de análise, foi estudada uma população de 403 doentes com Artrite Reumatoide, seguidos em consulta externa de Medicina Interna/Doenças Autoimunes nos últimos 5 anos.

Os dados foram recolhidos através da consulta do processo clínico eletrónico dos doentes. Todos os doentes da população tinham diagnóstico de acordo com os Critérios de Classificação da Artrite Reumatoide ACR-EULAR 2010. Os doentes foram analisados segundo a distribuição por sexo, idade, seropositividade, terapêutica atual (Disease Modifying Anti-Rheumatic Drugs – DMARD clássicos vs. biológicos) e pela pontuação no Disease activity score-28 (DAS28).

Dos 403 casos analisados, 76,43% (N=308) eram do sexo feminino e 23,57% (N= 95) eram do sexo masculino; a idade média global foi de 61,31 anos, com idades compreendidas entre 23 e 93 anos.

Relativamente à terapêutica, 7,94% (N=32) não estavam medicados com qualquer DMARD, 61,04% (N=246) estavam medicados apenas com DMARD clássico, 10,17% (N= 41) apenas com DMARD biológico e 20,84% (N=84) estavam medicados com terapêutica dupla (DMARD clássico e biológico). No que diz respeito ao DAS28, na população em geral, 71,22% (N=287) apresentava-se em remissão (DAS28<2,6) e apenas 0,74% (N=3) apresentava elevada atividade de doença (DAS>5,1). Dos doentes não medicados com DMARD, apenas 59,38% (N=19) estava em remissão da doença e nenhum apresentava elevada atividade de doença; Dos doentes medicados apenas com DMARD clássico, 73,95% (N=176) encontrava-se em remissão da doença e 1,26% (N=3) apresentava elevada atividade de doença; Dos doentes medicados apenas com DMARD biológico, 82,93% (N=34) encontrava-se em remissão da doença e nenhum apresentava elevada atividade de doença; Dos doentes com terapêutica dupla, 64,29% (N=54) encontrava-se em remissão da doença e nenhum apresentava elevada atividade de doença. A pontuação média de DAS28 nos doentes não medicados com DMARD foi 2,24, DMARD clássico foi 2,01, DMARD biológico foi 1,68 e com terapêutica dupla 2,14.

Relativamente ao sexo, 70,78% (N=218) das mulheres e 72,63% (N=69) dos homens encontravam-se em remissão da doença

Portanto, podemos verificar que o género não parece ter uma influência no controlo da doença e os doentes medicados com DMARD biológico terão melhor controlo de doença em comparação com os doentes medicados com DMARD clássico. Doentes não medicados com DMARD, parecem apresentar pior controlo de doença.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Anabela Ferreira

PO85

A DOENÇA DE BEHÇET NA CONSULTA DE DOENÇAS AUTO-IMUNES

Letícia Leite, Inês Neves, Sara Freitas, Glória Alves, Pedro Guimarães Cunha, Jorge Cotter
(Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO:

A doença de Behçet (DB) é uma vasculite de vasos variáveis com apresentação heterogénea, destacando-se o atingimento mucocutâneo, ocular, gastrointestinal, sistema nervoso e musculoesquelético.

OBJETIVO/MÉTODOS:

Caraterizar uma população de doentes seguidos numa consulta hospitalar de doenças auto-imunes (DAI), de 2015 a 2020, com diagnóstico de DB segundo a idade, género, sintomas, teste patergia, HLA B51, fatores de risco cardiovascular, DAI concomitantes, tratamento e evolução. As variáveis foram estatisticamente analisadas recorrendo ao SPSS.

RESULTADOS:

Observaram-se 86 doentes com DB, sendo 66% mulheres (N=57) e 34% (N=29) homens, com idade média ao diagnóstico de 37 anos. Na apresentação da doença, 80% (N=69) tinham aftas orais ou genitais, 35% (N=30) artralgias e 33% (N=28) lesões cutâneas. Seis por cento (N=5) apresentaram simultaneamente úlceras orais/genitais, uveíte e foliculite/pseudofoliculite. O teste da patergia foi positivo em 15% (N=13) dos doentes e o HLA B51 em 38% (N=33) dos casos. Foram ainda realizadas 6 biópsias jugais e 3 biópsia de pele com demonstração de processo vasculítico linfocitário e infiltrado inflamatório compatível com DB. Quanto ao tratamento, 48% (N=42) foram medicados com colchicina, 43% (N=37) com corticoterapia, 49% (N=42) com terapêutica imunossupressora (azatioprina em 60% (N=25) dos doentes e metotrexato em 38% (N=16)) e 19% (N=16) necessitaram de terapêutica biológica por doença não controlada sendo que 38% (N=6) foram medicados com adalimumab e 44% (N=7) com infliximab;

DISCUSSÃO:

Na amostra estudada, existe uma maior prevalência do sexo feminino, contrariamente ao descrito na literatura onde o rácio mulheres/homens é 1:7. Os sintomas iniciais predominantes foram as úlceras orais ou genitais e a foliculite, conseguindo-se controlo da doença, na maioria dos casos recorrendo a colchicina.

CONCLUSÃO:

No curso da doença pode existir recidiva ou atingimento de novos órgãos ou sistemas, tornando o acompanhamento dos doentes essencial tanto pela gestão terapêutica como pelo controlo dos sintomas, complicações e intercorrências associados à própria doença e à medicação instituída.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Anabela Ferreira

PO86

ESPONDILITE ANQUILOSANTE – UM FOTOGRAMA UNICÊNTRICO DE UMA POPULAÇÃO

Nuno Carvalho, David Paiva, Filipa Gonçalves, Marta Batista, André Pereira, Isabel Trindade, Pedro Cunha, Jorge Cotter

(Hospital da Senhora da Oliveira - Guimarões)

INTRODUÇÃO

A espondilite anquilosante (EA) é a doença mais prevalente do grupo das espondilartropatias, afetando mais o género masculino. Caracteriza-se por um envolvimento do esqueleto axial e das articulações sacroilíacas. Com este trabalho pretende-se caracterizar uma população de doentes com EA, seguidos em consulta de doenças auto-imunes (DAI).

MATERIAIS E MÉTODOS

Foi realizado um estudo retrospectivo observacional incluindo doentes seguidos na consulta de DAI com o diagnóstico de EA, no período de janeiro de 2015 a dezembro de 2020, através da consulta do respetivo processo clínico eletrónico. A avaliação de atividade da doença foi realizada através da escala Ankylosing Spondylitis Disease Activity Score (ASDAS).

RESULTADOS

A amostra totalizou 393 doentes. Destes, 64,9% (n=255) eram do género feminino, com uma idade média de 49 anos. A idade média de diagnóstico foi de 39 anos, sendo que 99,7% (n=392) dos doentes apresentavam autonomia preservada. O tempo médio de seguimento em consulta foi de 5,9 anos. No que concerne à atividade da doença, 50,6% (n=199) apresentavam doença inativa e 32,6% (n=128) doença com nível de atividade baixo. Em termos de terapêutica instituída, 44% (n=173) estavam sob Disease modifying antirheumatic drugs (DMARDs) clássicos, enquanto 57% (n=224) com DMARDs biológicos, com maior destaque para o Etanercept [23,7% (n=93)], Adalimumab [13,7% (n=54)] e Golimumab [11,2% (n=44)]. Relativamente aos fatores de risco cardiovascular (FRCV), 27,5% (n=108) dos doentes apresentavam hipertensão arterial, 8,1% (n=32) Diabetes mellitus e 6,4% (n=25) obesidade.

DISCUSSÃO

A análise dos resultados evidenciou uma maior prevalência de EA em mulheres jovens. Dos doentes seguidos nesta consulta, a grande maioria apresentou maior índice de controlo de doença com a utilização de DMARDs biológicos. Uma percentagem significativa de doentes apresentou FRCV associados. Importa ainda ressaltar a importância do seguimento destes doentes para avaliação de controlo da doença e eficácia terapêutica.

CONCLUSÃO

Este estudo permitiu a caracterização clínica da população diagnosticada com EA, com especial enfoque na atividade da doença e descrição da terapêutica utilizada.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Anabela Ferreira

PO87

SÍNDROME PULMÃO RIM: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Danay Perez Mijenes¹, Joao Rodrigues Barros², Daniela Sofia Lourenço Neto³, Olga Araujo Loperena⁴, Ricard Cervera⁴
(1-Unidade Local De Saude De Matosinhos, 2-Hospital Do Espírito Santo De Evora, 3-Hospital Da Senhora Da Oliveira, Guimaraes, 4-Hospital Clínic I Provincial Da Universidade De Barcelona)

A síndrome pulmão-rim (SPR) representa uma das manifestações mais temidas das vasculites de pequeno vaso, podendo constituir uma das formas de início da doença. Esta síndrome associa-se a elevada mortalidade, sobretudo nos doentes com quadro clínico de apresentação mais grave.

Mulher de 72 anos, com antecedentes de anemia perniciosa, défice de vitamina B12 (em tratamento substitutivo mensal), bronquiectasias crónicas e neoplasia de cólon ascendente diagnosticado em 2018, estágio pT4N2b, submetida a hemicolectomia direita complicada no pós-operatório com isquemia mesentérica (trombo de ramo da artéria mesentérica superior). Desde então mantinha anticoagulação, sem evidência de recidiva oncológica e valor de hemoglobina (Hb) basal de 11,4 g/dl e volume globular médio (VGM) de 109 fL

Foi admitida no serviço de urgência por astenia com 10 dias de evolução e agravamento progressivo, com surgimento de febrícula e tosse produtiva no dia antecedente. Documentada agudização da anemia (Hb 7,8g/dl), com níveis de INR supra-terapêuticos e elevação de marcadores de fase aguda. Apresentava radiografia torácica com presença de infiltrados pulmonares bibasais de predomínio no hemitórax direito e hipoxemia ligeira. Assumida provável infeção respiratória baixa, que motivou o início de antibioterapia empírica com piperacilina/tazobactam. Nas 48 horas seguintes, apresenta nova descida brusca da hemoglobina e hemoptises de novo.

Efetuo TC torácica que documentou agravamento imagiológico. Objetivou-se insuficiência respiratória hipoxémica, com sedimento urinário patológico (hematúria, cilindros eritrocitários) quociente proteína/creatinina de 1 gr/L e queda da taxa de filtração glomerular. Imunologicamente, detetaram-se anticorpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), do tipo mieloperoxidase, em título elevado (935UI/ml). Foi assumida a hipótese de SPR, confirmado histologicamente por biópsia renal (compatível com glomerulonefrite extracapilar necrotizante associada a ANCA, tipo focal). Iniciou tratamento com corticoterapia em doses elevadas e tratamento de indução com Rituximab, com evolução clínica favorável e orientação para consulta externa de doenças autoimunes.

Este caso ressalta a importância de um elevado nível de suspeição clínica para um diagnóstico potencialmente fatal. A vasculite associada a ANCA desempenha um papel relevante no diagnóstico diferencial da RPS e o tratamento precoce melhora claramente o prognóstico desta doença.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Anabela Ferreira

PO88

MORTALIDADE E DOENÇAS AUTO-IMUNES

Diogo Drummond Borges, Matilde Fraga, Marília Fernandes, Rita Vieira Alves, Sara Dias, Filipa Lourenço, Ana Catarina Rodrigues, Vera Bernardino, Heidi Gruner, António Panarra
(*CHULC - Hospital Curry Cabral*)

INTRODUÇÃO:

A prevalência de Doenças Autoimunes (DAI) tem vindo a aumentar, tal como a longevidade destes doentes. As DAI e respectivas complicações consistem numa das principais causas de morte em mulheres com menos de 65 anos, mas existem poucos estudos que caracterizem as fases finais da doença e causas de morte. O objectivo deste estudo é avaliar as circunstâncias associadas ao óbito de todos os doentes seguidos numa Unidade de DAI que faleceram nos últimos 20 anos.

MÉTODOS:

Estudo retrospectivo descritivo, realizado através da revisão dos registos clínicos de 164 doentes falecidos e analisando os seguintes parâmetros: idade à data de óbito, sexo, DAI e uso de medicação imunossupressora, comorbilidades e causa provável de morte (infecção, doença cardiovascular (DCV), neoplasia ou flare da doença). Os dados obtidos foram anonimizados e inseridos numa plataforma de software SPSS®.

RESULTADOS:

Foram excluídos 82 doentes por dados insuficientes. Dos 82 doentes incluídos no estudo, as principais DAI identificadas foram: Artrite Reumatóide (n=13), Lupus Eritematoso Sistémico (n=12) e Esclerose sistémica e CREST (n=13), Doenças Hepáticas autoimunes (n=6), Polimialgia Reumática (n=5) e Vasculites (n=4). A média de idade foi de 68,25 anos, com um desvio padrão de 16,48. A maioria dos doentes (n= 69) tinham mais de 3 comorbilidades, sendo que a DCV estava presente em 64% dos pacientes e diabetes mellitus em 28% doentes. Identificou-se como causa de morte infeção em 50% dos casos, predominando o ponto de partida respiratório e o choque séptico (n=41; 43% nos jovens vs 52% nos doentes com mais de 65 anos), sendo que de seguida estão as causas cardio e cerebrovasculares (n=19; 26,6% vs 20%) com apenas 4 eventos cerebrovasculares e as neoplásicas (n=8; 10% VS 9,4% nos doentes com mais de 65 anos).

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

As DCV e as infecções são causas de mortalidade importantes nos doentes com DAI. Em parte, estas complicações ocorrem pelos processos fisiopatológicos da doença em si, que atingem a microcirculação e/ou proporcionam fenómenos trombóticos, pela aterosclerose acelerada associada aos casos de inflamação sistémica crónica, mas também pela imunossupressão iatrogénica a que estes doentes estão expostos. O nosso estudo demonstra a importância de prevenção primária e secundária nestes doentes com DAI, imunossuprimidos e com múltiplas comorbilidades desde jovens.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Rui Fernandes

PO89

TERAPÊUTICA IMUNOMODULADORA NA ESCLERODERMIA: ESTUDO TRANSVERSAL DE UMA COORTE EM ANO PANDÉMICO

Raquel Rodrigues Pinheiro Dos Santos, Raquel Faria, Carlos Vasconcelos, Fátima Farinha, Isabel Almeida
(Unidade Imunologia Clínica Centro Hospitalar Porto)

INTRODUÇÃO:

A terapêutica imunomoduladora é a pedra basilar do tratamento das doenças autoimunes sistémicas, nomeadamente da Esclerodermia. Esta é ajustada a cada caso particular, tendo em conta o órgão envolvido, a gravidade da doença, o prognóstico e circunstâncias do doente. Os vasodilatadores são, por outro lado, a principal terapêutica para tratar as manifestações da vasculopatia.

OBJECTIVOS:

Descrição da terapêutica imunomoduladora e vasodilatadora numa coorte de doentes com Esclerodermia da consulta de Doentes Autoimunes num Centro Terciário.

METODOLOGIA:

Análise transversal dos fármacos modificadores de evolução na Esclerodermia, de acordo com parâmetros demográficos, tipo de esclerodermia e tempo de seguimento, durante o período de 01/Maio/2020 a 30/Abril/2021.

RESULTADOS:

Foram analisados 112 doentes com diagnóstico de Esclerodermia, num universo de 4923 doentes observados na consulta de Doentes Autoimunes. A idade média foi 61 anos, com 90,2% de mulheres, num tempo médio de seguimento na consulta de 10 anos. A distribuição da população quanto ao tipo de esclerodermia foi: 14% apresentava a forma difusa, 73% a forma limitada, 11% tinha very early sclerodermia e 0,9% sine esclerodermia. A imunomodulação mais usada foi a hidroxicloroquina (17 doentes ou 15%), seguida de corticoterapia sistémica e metotrexato (usadas em 12,5% dos doentes), micofenolato de mofetil (7,1% dos doentes) e azatioprina (7,1% dos doentes). A terapêutica biológica foi utilizada num doente neste período. Relativamente à terapêutica vasodilatadora, a classe de fármacos mais usada foi bloqueadores de canal de cálcio (44,6%) seguida de análogos da prostaciclina (8%) e de antagonistas dos recetores da endotelina (7%). Ocorreram 2 óbitos neste período, apenas 1 diretamente relacionados com a doença e nenhum por COVID-19.

DISCUSSÃO:

Apesar da Esclerodermia poder ter uma expressão clínica grave, uma percentagem considerável de doentes não necessitava de imunomoduladores no período estudado, dada a grande percentagem ter forma limitada e beneficiar preferencialmente de vasodilatadores. Os cerca de 7-8% com vasodilatadores potentes refletem a gravidade da vasculopatia nessa fração do coorte.

CONCLUSÃO:

A heterogeneidade dos doentes é refletida na utilização bimodal de terapêutica imunomoduladora e vasodilatadora potente. Esta gestão adequada foi particularmente desafiante no último ano de pandemia, pelas restrições ao acesso aos cuidados de saúde.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Rui Fernandes

PO90

QUANDO A IMUNOSSUPRESSÃO NÃO BASTA

Filipa Ferreira Rodrigues, António Lamas, Diogo Costa, Mariana Garcia, Sérgio Lima
(Centro Hospitalar Universitário do Porto)

INTRODUÇÃO:

A presença de trombose venosa profunda (TVP) não provocada ou outros eventos trombóticos de repetição devem levantar a suspeita de síndrome antifosfolípida (SA). O seu diagnóstico altera a estratégia terapêutica e permite a identificação precoce de complicações.

CASO CLÍNICO:

Mulher de 60 anos, com síndrome metabólica completa, doença renal crónica estágio G3aA2 e antecedentes de TVP femoral comum, foi internada por gangrena do 5º dedo do pé, para amputação. Verificado trombo aórtico flutuante na transição toracoabdominal, com enfarte esplénico e embolização da artéria peroneal esquerda. Este quadro enquadrava-se numa síndrome antifosfolípida (triplo positivo), com títulos de anticorpos muito elevados, com evento trombótico arterial agudo, componente microangiopático (livedo racemoso nos membros inferiores), hemorragia alveolar difusa provável, síndrome inflamatório sistémico (SIRS), consumo de complemento e pancitopenia. Iniciou heparina não fraccionada, tendo transitado para antagonista da vitamina K por desenvolvimento de trombocitopenia induzida pela heparina. Pela gravidade das manifestações, realizou pulsos de metilprednisolona e ciclo de imunoglobulinas endovenosas, com melhoria do atingimento pulmonar. No entanto, mantinha SIRS e microangiopatia a nível dos membros inferiores, com evolução para gangrena seca infectada dos 3º a 5º dedos do pé esquerdo, com necessidade de antibioterapia e amputação. Desde então, evolução favorável, mantendo trombo aórtico estável. Foi orientada para consulta de Doenças Auto-Imunes e Cirurgia Vasculár.

DISCUSSÃO:

A SA é uma doença sistémica que pode evoluir para uma forma rara e potencialmente fatal (SA catastrófica ou síndrome de Asherman), com eventos trombóticos e atingimento multiorgânico. Implica uma abordagem terapêutica mais agressiva, que, adicionalmente à hipocoagulação, pode passar por corticoterapia, imunoglobulinas ou plasmáfereze. A administração de rituximab ou de eculizumab é de considerar nas formas refractárias. De destacar que o controlo do foco infeccioso foi fundamental para interromper a cascata de citocinas neste caso.

CONCLUSÃO:

A SA pode evoluir de forma grave, com morbi e mortalidade significativas, pelo que a sua identificação precoce e o tratamento multimodal, dirigido ao evento trombótico, à inflamação e outras complicações adjacentes, é crucial para o controlo agudo da doença.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Rui Fernandes

PO91

DEMASIADO TARDE PARA LUPUS?

Jorge Silva Ferreira, Yolanda de Sá Pereira, Nuno Vieira e Brito, Ricardo Taborda, Maria João Gomes (CHULN)

O Lúpus de início tardio parece manifestar-se com menos atividade de doença, mas com mais comorbidades. Além disso, de acordo com alguns estudos esta entidade está mais vezes associada a serosite do que o lúpus com início no adulto jovem.

Mulher de 59 anos, cozinheira, internada em enfermaria, com queixas de dor torácica de características pleuríticas, com irradiação para o ombro esquerdo associada a artralguas simétricas de ritmo inflamatório nas articulações dos dedos das mãos. Dos diagnósticos prévios destacava-se hipertensão arterial essencial, fibrilhação auricular paroxística. Tinha também história prévia de trombocitopenia, monicitose e esplenomegalia. Laboratorialmente, destacava-se Hb 11.6 g/dL, normocítica normocrômica, VS 88 mm/ hour, creatinina 0.52 mg/dL, PCR 4.72 mg/dL, troponina T 478 ng/L. ECG em ritmo sinusal, com bloqueio completo de ramo esquerdo previamente conhecido. Ecocardiografia com pequeno derrame circunferencial, sisto-diafólico.

Assumido diagnóstico de enfarte agudo do miocárdio, medicando-se com antiagregação plaquetar, anticoagulação e realizada angioplastia coronária com implantação de stent. Durante o seguimento, destaca-se laboratorialmente, positividade dos anticorpos antinucleares (ANAs) em título de 1/320, anti-dsDNA positivos (191.5), ausência de consumo de complemento e negatividade para o fator reumatoide. Iniciada hidroxicloquina e corticoterapia com resolução sintomática. Atualmente, assintomática, com lúpus eritematoso sistémico com atividade reduzida (PDN 5 mg e metotrexato 12,5 mg).

Os autores reforçam que o lúpus de início tardio está associado a mais comorbidades e está mais frequentemente associado a serosite do que o lúpus no jovem adulto. Adicionalmente, alertam para a importância do diagnóstico diferencial desta doença com as neoplasias hematológicas.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Rui Fernandes

PO92

PÚRPURA TROMBOCITOPENICA AUTOIMUNE – EXPERIÊNCIA GLOBAL NO SERVIÇO DE MEDICINA INTERNA

Anabela de Carvalho, Gabriela Pereira, Ana Leite, Emília Lopes

(Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães)

A púrpura trombocitopénica imune (PTI) é um distúrbio autoimune mediado por anticorpos plaquetários que se acredita levar à destruição plaquetária acelerada ao mesmo tempo que ocorre inibição da sua produção, resultando numa contagem baixa de plaquetas. Esta situação pode levar ao surgimento de equimoses espontâneas, rash peteiquial, hemorragia das mucosas ou mesmo hemorragia major.

Fez-se um estudo retrospectivo de análise de 82 casos de Púrpura Trombocitopénica Autoimune (PTI) de doentes orientados na consulta de Doenças Autoimunes no período correspondido entre 2015 até dezembro de 2020. Destes, 76% (n=62) eram do sexo feminino e 24% (n= 20) eram do sexo masculino, com idade média ao diagnóstico de 41 anos (mínimo 7; máximo: 76).

A PTI em 93% (n=76) dos doentes observados foi considerada primária ou idiopática. Nos restantes 7% dos doentes, assumiu-se como secundária em 4 doentes à infeção por *Helicobacter pylori*, em um doente foi associado ao Lúpus Eritematoso Sistémico e outro foi secundário ao Síndrome Anticorpo Antifosfolipídico.

Na apresentação inicial, 95% (n=78) encontravam-se assintomáticos ou tiveram um evento hemorrágico menor, enquanto os restantes 5% (n=4) sofreram um evento hemorrágico major. Relativamente à terapêutica instituída, 50% (n=41) foram tratados com corticoterapia; 15% (n=12) foi administrada imunoglobulina intravenosa; 15% (n=12) foram esplenectomizados; 7% (n=6) realizaram rituximab; 7% (n=6) tiveram necessidade de transfusão plaquetária e 2% (n=2) fizeram azatioprina. 49% dos pacientes (n=40) não necessitou de qualquer intervenção terapêutica, mantendo apenas vigilância em consulta.

Quanto à evolução e outcome da doença, cerca de 48% (n=39) apresentou remissão de doença; 4% (n=3) foram classificados como PTI persistente e 48% (n=39) evoluíram para uma PTI crónica. No total registou-se um óbito por choque séptico 3 meses após esplenectomia (tinha vacinação prévia para agentes capsulados).



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Rui Fernandes

PO93

PENSAR ALÉM DE LESÕES CUTÂNEAS - VASCULITE CRIOGLOBULINEMICA E MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM

Ana Carvoeiro, Alexandra Esteves, Ana Afonso, António Ferreira, Joana Urbano, Luciana Sousa, Paula Felgueiras, Diana Guerra, Carmélia Rodrigues

(Unidade Local de Saúde do Alto Minho)

INTRODUÇÃO:

A Macroglobulinemia de Waldenström (MW) é uma entidade rara, correspondendo a uma doença linfoproliferativa de células B, caracterizada por uma gamapatia monoclonal IgM, associada à identificação de células com características de linfoma linfoplasmocítico na medula óssea. A apresentação clínica comum inclui sintomas como astenia, perda ponderal, febre, hipersudorese noturna. O envolvimento cutâneo é raro, apesar de terem sido reportadas algumas manifestações, cujos processos patológicos se relacionam com a invasão da medula óssea por células tumorais, com a síndrome de hiperviscosidade associada, a deposição de paraproteína ou com a crioglobulinemia.

CASO CLÍNICO:

Homem, 64 anos. Apresentou lesões cutâneas localizadas às regiões maleolares sob forma de placas violáceas e vesicobolhosas dolorosas com 2 meses de evolução, que motivaram ida a consulta de Dermatologia. Realizada biópsia incisional de pele que revelou vasculite leucocitoclástica. Pela persistência de queixas algícas associada às lesões cutâneas recorreu ao SU. O estudo realizado em internamento salienta-se, de positivo, anemia normocítica normocrômica (Hb 11,1g/dL), gamapatia monoclonal IgM, presença de crioglobulinas e consumo de complemento. Do estudo medular, concluiu-se Síndrome Linfoproliferativa, compatível com Linfoma Linfoplasmocítico. No internamento, verificada evolução das lesões de púrpura palpável para úlceras hemorrágicas, condicionando limitação funcional. Discutido o caso com a especialidade de Hematologia, realizou pulsos de dexametasona com discreta melhoria clínica, tendo iniciado posteriormente Rituximab.

DISCUSSÃO:

As características das lesões cutâneas e a histologia levaram à consideração de doença sistémica, e neste sentido foi pesquisada a presença de crioglobulinas e prosseguida a sequência diagnóstica até à MW, cuja apresentação sob a forma de lesões cutâneas sucede em aproximadamente 5% dos casos.

CONCLUSÃO:

A presença de mecanismos imunomediados na MW poderá influenciar não só a apresentação clínica, mas também o curso natural da doença, surgindo, nestes casos, os sintomas mais precocemente, possibilitando adequada vigilância e início de terapêutica dirigida.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Rui Fernandes

PO94

CASUÍSTICA DOS DOENTES COM ARTRITE REUMATOIDE NA CONSULTA DE AUTOIMUNES

Teresa Frazão, Ana Luis Ferreira, Isabel Bessa, Margarida Rocha, Sandra Barbosa, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital Nossa Senhora de Oliveira, Guimarães)

Os autores procederam ao estudo retrospectivo dos doentes (n=403) com diagnóstico de artrite reumatóide, segundo os critérios de ACR, seguidos numa consulta de Doenças autoimunes, nos últimos 5 anos.

Verificaram predomínio do sexo feminino (76,4%, N= 308) com idade média 61,5 anos. Nos doentes do sexo masculino (23,6%, N= 95) a idade média foi 60,8 anos e o tempo médio de seguimento de todos os doentes foi 7,2 anos.

A maioria eram doentes autónomos (96,5%, N= 389) com idade média de diagnóstico no sexo feminino de 51,4 anos e no sexo masculino de 50,1 anos.

Cerca de 58,3% dos doentes (N= 235) eram seropositivos (FR/ACCP). Verificaram que 10,2% dos doentes (N= 41) tinham outras doenças autoimunes associadas, tais como tiroidite autoimune e o LES. De realçar que 64 doentes (15,9%) perderam seguimento na consulta externa e 21 faleceram (5,2%). A maior parte dos doentes (81,9%, N=330) estavam a cumprir terapêutica com DMARD's clássicos, 31% (N= 125) estavam sob biológicos e destes últimos 67,2% (N=84) estavam com terapêutica dupla. Para controlo da doença, 19,4% (n= 64) dos doentes necessitaram de dois DMARDs clássicos e 2,7% (N=9) de três DMARD's clássicos.

Cerca de 71,4% (N=288) apresentavam DAS-28<2,6 e, apenas, 0,7% (N=3) apresentavam atividade de doença elevada. As comorbilidades mais prevalentes foram: Dislipidemia (54,3%, N=219), hipertensão arterial (42,2%, N= 170), obesidade (15,6%,N=63), diabetes mellitus tipo II (15,6%, N=63), insuficiência cardíaca (12,4%,N=50), doença cerebrovascular (7,7%, N= 27) e doença cardíaca isquémica (4%,N=16).

Verificou-se a coexistência de neoplasias em 35 doentes, motivo pelo qual protelou-se o uso de biológicos nestes doentes. A neoplasia da mama é a mais frequente (28,5%,N= 10), seguida da neoplasia da tiroide (17,1%,N=6) e neoplasia gastrointestinal (17,1, N=6).

Apenas 13,6% dos doentes (N=55) tiveram complicações infecciosas, sendo a tuberculose latente a mais frequente (40%, N=22).

O presente estudo permitiu uma visão global dos pacientes com AR e particularmente na avaliação do tratamento e da sua implicação no controlo da doença.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Rui Fernandes

PO95

VASCULITE DE GRANDES VASOS SECUNDÁRIA AO PEGFILGRASTIM

Ricardo Pereira Dias¹, Catarina Abreu², Ryan Costa Silva³, Lígia Peixoto³, Inês Leite¹, João Leitão¹

(1-Serviço de Imagiologia Geral do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, 2-Serviço De Oncologia Do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, 3-Serviço De Medicina I Do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte)

INTRODUÇÃO:

As vasculites de grandes vasos (VGV) são um grupo heterogéneo de doenças caracterizado por inflamação dos vasos sanguíneos. Descrevemos o caso clínico raro de uma VGV secundária ao pegfilgrastim, um factor de crescimento de granulócitos (FCG) indicado para reduzir a duração e complicações associadas à neutropénia em doentes sob quimioterapia.

CASO CLÍNICO:

Mulher de 56 anos, com carcinoma invasivo NST da mama esquerda, subtipo luminal B HER2 negativo, submetida a cirurgia conservadora e biópsia do gânglio sentinela. Estadiamento inicial de pT1cN0(sn)M0 com indicação para quimioterapia adjuvante (paclitaxel seguido de protocolo AC com doxorubicina e ciclofosfamida). Recorreu ao serviço de urgência (SU) 5 dias após a primeira toma de pegfilgrastim por astenia, tosse seca, dor torácica, dispneia e febre. Assumiu-se inicialmente uma infecção respiratória, tendo recebido alta medicada com antibioterapia. Por agravamento dos sintomas, recorreu novamente ao SU tendo realizado Angio-TC do tórax que revelou espessamento mural concêntrico do arco aórtico e com extensão ao segmento proximal da artéria subclávia esquerda, compatível com VGV. A última TC disponível em sistema realizada previamente à administração de pegfilgrastim não apresentava alterações vasculares. A avaliação clínica e laboratorial foi negativa para outras causas de vasculite. Foi assumido o diagnóstico de VGV secundária ao FCG com interrupção deste fármaco e início de corticoterapia com resolução rápida do quadro clínico.

DISCUSSÃO:

Contrariamente às VGV primárias, as VGV secundárias aos FCG desenvolvem-se após um curto intervalo de tempo após a administração dos FCG (6-15 dias) e tendem a responder de forma rápida à interrupção dos FCG e ao tratamento com corticoides. A maioria das VGV secundárias aos FCG manifesta-se por sintomas inespecíficos tais como febre, dor torácica, dispneia e aumento dos parâmetros inflamatórios. O diagnóstico de VGV é feito através de exames de imagem (frequentemente tomografia computadorizada ou ressonância magnética) que revelam espessamento mural concêntrico dos vasos afectados. A ausência de doença ou outro factor atribuível à causa da VGV e a temporalidade com o início dos sintomas face à administração de pegfilgrastim permite assumir o diagnóstico de VGS secundária ao FCG.

CONCLUSÃO:

A VGV secundária ao FCG é uma complicação rara mas grave com risco de vida para o doente caso não seja identificada e tratada de forma adequada e atempadamente.



17 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Rui Fernandes

PO96

MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS IDIOPÁTICAS - CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE MEDICINA INTERNA – DOENÇAS AUTOIMUNES

Carla Amaral, Maria Luís Santos, Marta Cunha, Sara Freitas, Pedro Cunha, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital da Senhora da Oliveira- Guimarães)

INTRODUÇÃO:

As Miopatias inflamatórias idiopáticas (MII) são um grupo heterogêneo de doenças imunomediadas, caracterizado clinicamente por debilidade muscular e pela presença de infiltrados inflamatórios com necrose celular ao exame histopatológico. São classificadas em dermatomiosite (DM), polmiosite (PM), miosite de corpos de inclusão (MCI) e síndrome anti-sintetase (SAS), mediante a apresentação clínica e os achados histopatológicos.

OBJETIVOS:

Avaliar e caracterizar um grupo de doentes seguidos em Consulta de Medicina Interna-Doenças Autoimunes (MI-DAI) com diagnóstico de MII, sob o ponto de vista sociodemográfico, clínico e analítico.

MÉTODOS:

Foram selecionados todos os doentes com o diagnóstico de MII seguidos desde 2015 a 2021 e caracterizada a amostra com análise das variáveis (género, idade, tempo entre sintomas e diagnóstico, terapêutica, parâmetros analíticos, fatores de risco cardiovascular (FRCV) e comorbilidades) recorrendo aos registos clínicos da consulta. Os dados estatísticos foram tratados em SPSS.

RESULTADOS:

Foram observados 11 doentes com MII, 45% (n=5) mulheres e 55% (n=6) homens, com idade média de 58 anos, sendo que 82% (n=9) eram autónomos ao diagnóstico. O período de tempo médio entre início da sintomatologia até ao diagnóstico foi de 3.6 meses e a idade média ao diagnóstico foi de 48 anos. Como DM foram diagnosticados 64% (n=7) dos indivíduos, 18% (n=2) com PM e 18% (n=2) com SAS.

O FRCV mais prevalente foi a dislipidemia 45% (n=5). Em relação à terapêutica: 82% (n=9) foram medicados com corticoterapia; 18% (n=2) com imunoglobulina e 18% (n=2) com ciclofosfamida.

O valor médio de adolase ao diagnóstico foi de 8,18 U/l (normal <7.6 U/l) e de PCR foi de 31 mg/l (normal <3 mg/l), tendo-se verificado uma melhoria analítica dos parâmetros em estudo. Aos 6 meses de terapêutica os valores médios de adolase foram de 5.1 U/l e de PCR de 12.3 mg/l.

Dos doente analisados, 18% (n=2) faleceram com complicações infecciosas e 9% (n=1) tinha comorbilidade neoplásica.

CONCLUSÃO:

O presente trabalho permitiu caracterizar e estudar a amostra de doentes em seguimento por Miopatia inflamatória. Apesar dos avanços que se têm feito sentir nesta área, os diagnósticos por vezes são tardios já com dano muscular significativo, sendo de crucial importância sensibilizar a população e os clínicos dos cuidados de saúde primários para este tipo de doença de forma a minorar o impacto que esta possa ter.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO97

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO - EXPERIÊNCIA GLOBAL DE UM SERVIÇO DE MEDICINA INTERNA

Márcia Machado, Sara Freitas, Sara Silva, Elisabete Ribeiro, Mariana Formigo, Rui Fernandes, Pedro Cunha, Glória Alves, Jorge Cotter

(Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO:

O Lupus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença sistémica do tecido conjuntivo com apresentação, evolução e prognóstico variáveis. O principal objetivo é caracterizar os doentes com LES.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo retrospectivo dos doentes seguidos em consulta de Medicina Interna/Doenças Autoimunes, nos últimos 5 anos com diagnóstico de LES de acordo com critérios de classificação e diagnóstico nesse período.

RESULTADOS:

Foram diagnosticados 243 doentes: 223 (91,8%) do sexo feminino (idade média 38,3 anos) e 20 doentes (8,2%) do sexo masculino (idade média 34 anos). Doenças autoimunes concomitantes: CREST (n=3; 1,2%); Esclerose sistémica (n=1; 0,4%); hepatite autoimunes (n=1; 0,4%); síndrome antifosfolipídico (n=43; 17,7%); S. Sjogren (n=14; 5,8%); artrite reumatoide (n=5; 2,1%); espondilartropatia (n=4; 1,6%); vasculite (n=3; 1,2%); púrpura trombocitopénica imune (n=1; 0,4%). Apresentaram os seguintes critérios: rash malar (n=34; 14,0%); rash discóide (n=33; 13,6%); fotossensibilidade (n=103; 42,4%); úlceras Orais (n=54; 22,2%); Artrite/artralgias inflamatórias (n=145; 59,7%); alopecia não cicatricial (n=32; 13,2%); Serosite (n=26 casos; 10,7%) - 20 com derrame pericárdico e 6 derrame pleural); Nefrite lúpica - 41 (17%) doentes, a quem foi efetuada biópsia renal, com os seguintes diagnósticos histológicos da OMS: classe I (n=1; 2%), classe II (n=8; 20%), classe III (n=5; 12%), classe IV (n=24; 59%), classe V (n=2; 5%). Alterações hematológicas (n=130; 53,5%): anemia hemolítica (n=22; 9,1%), leucopenia (n=70; 28,8%), trombocitopenia (n=27; 11,1%) e linfopenia (n=100; 41,1%); Alterações neurológicas (n=13; 5,3%)-crise convulsiva (n=7; 2,9%) e psicose (n=7; 2,9%). Alterações imunológicas: anticorpos anti-dsDNA (n=113; 46,5%); anticorpos anti-Sm (n=22; 9,1%); anticorpos antifosfolipídeos (n=81; 33,3%); consumo de complemento (n=55; 22,6%); anticorpo antinuclear em título significativo (n=223; 91,8%); Quanto à terapêutica: anti-inflamatórios não esteróides (n=46; 18,9%); fármacos modificadores de doença convencionais (n=191; 78,6%); corticoide (n=72; 29,6%); rituximab (n=4; 1,6%). O tempo médio de acompanhamento foi de 10,9 anos, tendo falecido 5 doentes (2,1%) e 16 (6,6%) abandonado a consulta.

DISCUSSÃO: Os resultados são sobreponíveis a outros estudos internacionais, com a limitação inerente ao facto de o estudo ser retrospectivo.

CONCLUSÃO: Os doentes são na maioria mulheres jovens, sendo o ANA o critério diagnóstico mais frequente.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO98

SÍNDROME FEBRIL INDETERMINADO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Márcia Machado, Sara Freitas, Glória Alves, Jorge Cotter

(Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO:

Define-se como febre de origem indeterminada quando se constata a presença de febre $>38,3^{\circ}\text{C}$ em pelo menos duas ocasiões, com duração da doença ≥ 3 semanas, na ausência de imunocomprometimento e após uma investigação exaustiva, assumindo, assim um desafio diagnóstico.

CASO CLÍNICO:

Homem, 50 anos, autónomo, sem antecedentes pessoais de relevo, internado em Agosto 2020 para estudo de um síndrome febril indeterminado, anorexia e perda ponderal de cerca de 6%. Do estudo inicialmente efetuado, analiticamente apresentava aumento dos parâmetros inflamatórios; raio x torax e TAC toracoabdominopélvico sem evidência de alterações; ECG em ritmo sinusal. Durante o internamento, manteve-se assintomático, com resolução de febre. Sem medicação específica. Do estudo complementar, a salientar: autoimunidade negativa, marcadores víricos, IGRA, e hemoculturas negativas; ecografia do pescoço, tireoide, axilar, inguinal e prostática sem alterações; ecocardiograma, mielograma com imunofenotipagem de sangue periférico e medular normais. Realizou colonoscopia com evidência de um pólipó pediculado de 25 mm no colon cuja histologia foi compatível com adenocarcinoma mucinoso de alto grau. Teve alta a aguardar realização de PET, orientado para consulta de Oncologia. Em dezembro 2020 esteve internado na Cardiologia por pericardite aguda. Posteriormente orientado para consulta de Doenças Autoimunes por alterações no PET "suspeita de patologia inflamatória nas paredes de grandes vasos (arterite?), sem sinais de malignidade". Perante os achados imagiológicos, episódio prévio de pericardite, assimetria tensional >10 mmHg nos membros superiores firmado diagnóstico de Arterite Takayasu, motivo pelo qual foi medicado com corticoterapia.

DISCUSSÃO:

A arterite de Takayasu é uma vasculite que atinge os grandes vasos sobretudo a aorta e os seus ramos principais. É uma doença rara, embora seja mais comum nos asiáticos, atingindo sobretudo mulheres numa proporção de 8 para 1, mais frequentemente em idade jovem. A maioria dos sintomas e sinais são inespecíficos, podendo se apresentar como sintomas constitucionais, queixas osteoarticulares, gastrointestinais ou cardiopulmonares. A inflamação crónica leva à formação de estenoses ou aneurismas, cujas manifestações clínicas são o reflexo da inflamação e isquemia regional resultante.

CONCLUSÃO:

A arterite de Takayasu pode ter uma apresentação tão inespecífica que é preciso um elevado grau de suspeição para que esta hipótese seja colocada.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO99

PAROTIDOMEGALIA BILATERAL E SÍNDROME SICCA – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Andreia Moreira Teixeira, Iara Ferreira, Luís Neto Fernandes, Mafalda Santos

(Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga)

INTRODUÇÃO:

A síndrome sicca caracterizada por xerostomia e xeroftalmia fazem suspeitar de síndrome de Sjögren. Outras patologias podem apresentar-se inicialmente com estas manifestações, tais como os processos infiltrativos (linfoma), doenças granulomatosas e doenças metabólicas.

CASO CLÍNICO:

Mulher de 38 anos. Seguimento na consulta de Medicina Interna por parotidomegalia bilateral, simétrica e indolor, associado a xerostomia, xeroftalmia, astenia e perda ponderal. Exame objetivo com lesões maculares palpebrais e lesão papular única não pigmentada no antebraço esquerdo.

Analticamente, com discreto aumento da proteína C reativa e velocidade de sedimentação. Sem alteração na fórmula leucocitária, imunoglobulinas ou complemento. Fator reumatóide, anticorpos antinucleares negativos. Pesquisa de anticorpo do vírus imunodeficiência humana e hepatite C, Epstein Barr e Citomegalovirus negativos, IGRA negativo, não imune para hepatite B, enzima conversora angiotensina normal. Doseamento de cálcio sérico e urinário normal. Ecografia com heterogeneidade difusa glândulas parotídeas, sem nódulos, dilatação ductal ou sialolitíase. Realizado teste de Schirmer anormal.

Apresentou episódio de paralisia facial periférica tendo sido medicada com prednisolona. Posteriormente, realizou ressonância magnética cranioencefalica sem alterações e do pescoço com glândulas parotídeas de normal dimensão, contudo com adenopatias mediastínicas. Tomografia computadorizada do tórax com adenomegalias mediastínicas.

Realizadas biópsias das glândulas salivares menor com sialadenite linfocítica focal não granulomatosa e da lesão papular da pele com hipodermite granulomatosa de células epitelióides sem necrose.

DISCUSSÃO:

O caso apresentado descreve uma doente com queixas principais de síndrome sicca e parotidomegalia, levantando a hipótese de Síndrome de Sjögren. No entanto, face à biópsia de lesão cutânea com granuloma, as lesões palpebrais e adenopatias mediastínicas múltiplas, levantada a hipótese de sarcoidose, com manifestações extrapulmonares.

CONCLUSÃO:

O diagnóstico das doenças inflamatórias nem sempre é fácil dado que as manifestações clínicas e analíticas se sobrepõem frequentemente, sendo necessária a exclusão de causas infecciosas, linfoproliferativas e metabólicas.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO100

TERAPÊUTICA IMUNOMODULADORA NAS MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS IDIOPÁTICAS: ESTUDO TRANSVERSAL DE UMA COORTE EM ANO PANDÉMICO

Paula Costa¹, Catarina Faria², Carlos Vasconcelos³, Fátima Farinha³, Ana Campar³

(1-Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, 2-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental - Hospital São Francisco Xavier, 3-Unidade De Imunologia Clínica - Centro Hospitalar Universitário Do Porto)

INTRODUÇÃO:

As miopatias inflamatórias idiopáticas (MII) incluem a dermatomiosite (DM) e DM amiofática (DMAm), polimiosite (PM), Síndrome Anti-sintetase (SAS), Miopatia necrotizante imunomediada (MNIM) e Miosite por corpos de inclusão (MCI). A fraqueza muscular progressiva e o infiltrado inflamatório no tecido muscular são chave para o diagnóstico. Variações nas manifestações clínicas extramusculares, achados específicos na biópsia muscular e alterações serológicas específicas ajudam a distinguir os diferentes subtipos. A Síndrome Anti-sintetase define-se por miopatia inflamatória e/ou doença intersticial pulmonar, podendo associar outras manifestações extra-musculares, juntamente com um anticorpo dirigido contra um RNA de transferência de aminoácido (tRNA) sintetase.

OBJETIVOS:

Descrição da terapêutica imunomoduladora utilizada numa coorte de doentes com MII da consulta de Doentes Autoimunes (DAI) num Centro Terciário.

METODOLOGIA:

Análise transversal dos fármacos imunomoduladores nas MII de acordo com parâmetros demográficos e tempo de seguimento, de 1/Maio/2020 a 30/Abril/2021.

RESULTADOS:

Foram analisados 61 doentes com MII: DM (n=35, 57,4%; DMAm n=2 e juvenil n=5), SAS (n=14, 23,0%), PM (n=8, 13,1%), MNIM (n=3, 4,9%) e MCI (n=1, 1,6%). A idade média foi 57 anos, 82% mulheres, com tempo médio de seguimento de 7 anos. A terapêutica mais utilizada foi a corticoterapia sistémica (n=34, 55,7%), seguida de metotrexato (n=15, 23,0%) e azatioprina (n=13, 21,3%). A imunoglobulina foi utilizada em 13 doentes (21,3%), o rituximab em 7 (11,5%) e os inibidores da JAK (iJAK) em 6 (9,8%). De referir que 56,3% (n=31) dos doentes estavam sob 2 ou mais fármacos imunomoduladores. Seis doentes não tinham terapêutica imunomoduladora (9,8%). Não ocorreram óbitos.

DISCUSSÃO:

A raridade e heterogeneidade das MII tem dificultado os ensaios clínicos e a definição de guidelines terapêuticas. O tratamento atual é empírico, deve ser individualizado e é selecionado com base na gravidade da doença e o prognóstico, definido por: subtipo de miosite, atraso diagnóstico, características extramusculares e perfil de autoanticorpos. Sendo a corticoterapia sistémica a terapêutica inicial universal, tendo em conta o seu potencial miotóxico, a estratégia standard atual passa pela associação de outro imunossupressor ab initium. A presença de vários fatores de mau prognóstico pode implicar a associação precoce de imunossupressores. Os iJAK são uma das opções terapêuticas na doença refractária.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO101

TERAPÊUTICA IMUNOMODULADORA NA DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO: ESTUDO TRANSVERSAL DE UMA COORTE EM ANO PANDEMICO

Catarina Faria¹, Paula Costa², Carlos Vasconcelos³, Fátima Farinha³, Ana Campar³

(1-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental – Hospital São Francisco Xavier, 2-Hospital Do Divino Espírito Santo De Ponta Delgada, 3-Unidade De Imunologia Clínica - Centro Hospitalar Universitário Do Porto)

INTRODUÇÃO:

A terapêutica imunomoduladora é a pedra basilar do tratamento das doenças autoimunes sistémicas. Esta é necessariamente ajustada a cada caso particular, tendo em conta a gravidade da doença, prognóstico e circunstâncias específicas do doente. A doença mista do tecido conjuntivo (DMTC) é uma síndrome de sobreposição que incorpora características clínicas selecionadas de lúpus eritematoso sistémico (LES), esclerose sistémica (ES) e polimiosite (PM), associadas à presença de altos títulos do autoanticorpo anti-U1 ribonucleoproteína (RNP). Habitualmente, os aspectos clínicos de sobreposição ocorrem sequencialmente ao longo de vários anos. A principal razão para considerar a DMTC uma entidade clínica distinta é a observação frequente de que altos títulos de anticorpos anti-U1 RNP estão associados a várias características clínicas distintas, nomeadamente a hipertensão pulmonar.

OBJETIVOS:

Descrição da terapêutica imunomoduladora numa coorte de doentes com Doença Mista do Tecido Conjuntivo (DMTC) da consulta de Doentes Autoimunes (DAI) num Centro Terciário.

METODOLOGIA:

Análise transversal dos fármacos modificadores de evolução na DMTC, de acordo com parâmetros demográficos e tempo de seguimento, durante o período de 1/Maio/2020 a 30/Abril/2021.

RESULTADOS:

Foram analisados 35 doentes com diagnóstico de DMTC, num universo de 4923 doentes observados na consulta de DAI, no mesmo período. A idade média foi de 58 anos, com 88,2% de mulheres, num tempo médio de seguimento de 15 anos. A imunomodulação mais usada foi a corticoterapia sistémica (n=20, 57,1%), seguida de hidroxicloroquina (n=17, 48,6%) e metotrexato (n=5, 14,3%). Uma pequena percentagem de doentes estava sob leflunomida (n=2, 5,7%), azatioprina (n=2, 5,7%) e ciclosporina (n=1, 2,8%). A imunoglobulina endovenosa foi utilizada num doente. A terapêutica biológica foi utilizada em 2 doentes: Rituximab e Belimumab. Nesta coorte de doentes, 7 não estavam sob terapêutica imunomoduladora (20%). Não ocorreram óbitos durante este período.

DISCUSSÃO:

A complexidade da terapêutica imunomoduladora reflete a gravidade e heterogeneidade dos doentes. No último ano, esta gestão adequada foi particularmente desafiante. Apesar de muitos doentes com DMTC terem doença leve, sem necessidade de terapêutica dirigida, alguns evoluem com atingimentos orgânicos específicos, com gravidade e potencial dano, sobretudo a nível cardio-pulmonar, justificando uma imunossupressão mais potente, nomeadamente com anti-CD20.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO102

TERAPÊUTICA NO SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPEO: ESTUDO TRANSVERSAL DE UMA COORTE EM ANO PANDÉMICO

Rui Ribeiro¹, Carlos Vasconcelos², Fátima Farinha², Graziela Carvalheiras²

(1-CHUPorto, 2-Unidade De Imunologia Clínica, CHUPorto)

INTRODUÇÃO:

A prevenção primária e secundária de eventos trombóticos é a pedra basilar do tratamento do Síndrome Antifosfolípido (SAF). No entanto, a terapêutica imunomoduladora também tem lugar, não só pela coexistência com outras doenças autoimunes, mas também no tratamento de manifestações não trombóticas do SAF.

OBJECTIVOS:

Análise descritiva duma coorte de doentes com SAF, da consulta de Doentes Autoimunes num Centro Terciário.

METODOLOGIA:

Análise transversal do tratamento farmacológico no SAF, de acordo com parâmetros demográficos e tempo de seguimento, durante o período de 01/Maio/2020 a 30/Abril/2021.

RESULTADOS:

Foram analisados 112 doentes com diagnóstico de SAF, num universo de 4923 doentes observados no mesmo período. A idade média foi 54 anos, com 87% de mulheres. A estratégia terapêutica mais utilizada foi a hipocoagulação (67%), seguida da antiagregação (22%); 8% dos doentes encontravam-se simultaneamente hipocoagulados e antiagregados. Em relação à hipocoagulação, 98% dos doentes encontravam-se a fazer antagonista da vitamina K, 1% com novos anticoagulantes orais e 1% com heparina de baixo peso molecular.

De referir que 58% se encontravam a fazer terapêutica imunomoduladora não só em contexto do SAF, mas também outras patologias autoimunes. Entre essas, o Lúpus Eritematoso Sistémico foi a mais vezes identificada (45%). O Síndrome de Sjögren (3%), a Hepatite Auto-imune (2%) e a Esclerodermia (1%) foram patologias identificadas num menor número de doentes. Há ainda a relevar que 7% dos doentes se encontravam a fazer imunomodulação em contexto de SAF primário. Ocorreu um óbito neste período, directamente relacionado com a doença.

DISCUSSÃO:

A complexidade da terapêutica reflecte a gravidade e heterogeneidade dos doentes. A hipocoagulação é o gold standard do tratamento, mas também há lugar para a imunomodulação, em especial se associada a outras doenças autoimunes.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO103

VASCULITE CRIOGLOBULINÉMICA COM HEMORRAGIA ALVEOLAR EM DOENTE COM CIRROSE HEPÁTICA POR VIRUS DA HEPATITE C

Joana Rua, Joana Calvão, Joana Cunha, António Trigo Faria, Fernando Salvador
(CHTMAD)

INTRODUÇÃO:

A vasculite crioglobulinémica é uma entidade rara que envolve pequenos e médios vasos através da deposição de imunocomplexos com crioglobulinas, variando a sua classificação de acordo com o tipo de crioglobulinas presentes. Associa-se a doenças autoimunes, hematológicas ou infeções, nomeadamente a infeção pelo vírus da hepatite C (VHC).

CASO CLÍNICO:

Mulher de 60 anos com antecedentes de cirrose hepática de etiologia multifactorial (álcool, infeção por VHC e Vírus de hepatite B (VHB)), Child-Pugh classe B (8 pontos), MeldNa+ 23 pontos. Enviada ao Serviço de Urgência por anorexia, vómitos, aumento do perímetro abdominal, colúria e edema dos membros inferiores com uma semana de evolução. Ao exame objetivo, encontrava-se pálida, anictérica, com ascite de moderado volume e edemas até à raiz da coxa. Do estudo realizado, salientava-se anemia normocítica normocrômica e trombocitopenia de novo, citocolestase com hiperbilirrubinémia e lesão renal aguda (LRA). Internada por cirrose hepática descompensada por provável progressão da doença, com evolução desfavorável por agravamento da função renal, desenvolvimento de hemoptises e insuficiência respiratória. Realizou tomografia computadorizada, sugestiva de hemorragia alveolar, não tolerando realização de broncofibroscopia e lavado broncoalveolar pela disfunção respiratória. Pela suspeita de vasculite, alargou-se estudo etiológico, salientando-se elevação do fator reumatóide, consumo do complemento e crioglobulinas tipo II positivas com restante imunidade normal e carga vírica de VHC elevada. Iniciou plasmaferese, pulsos de metilprednisolona e rituximab, bem como tratamento para a hepatite C com sofosbuvir/velpastavir e entecavir para infeção por VHB. Verificou-se melhoria clínica e analítica paulatina, contudo, com múltiplas intercorrências infecciosas nosocomiais. Atualmente, encontra-se assintomática, sob esquema de desmame de prednisolona e com resposta viral sustentada às 24 semanas de tratamento para o VHC.

DISCUSSÃO:

A vasculite crioglobulinémica pode, pela possibilidade de envolvimento multissistémico, levar a falência multiorgânica, devendo ser sempre considerada em caso de hemorragia alveolar e LRA rapidamente progressiva, particularmente em doentes com infeção por HCV, neoplasias hematológicas ou outras.

CONCLUSÃO:

Este caso pretende alertar para uma entidade rara e para a necessidade de início de terapêutica dirigida atempada, fundamental para a evolução favorável conseguida no caso apresentado.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO104

PERICARDITE CONSTRITIVA SECUNDÁRIA A DOENÇA INDIFERENCIADA DO TECIDO CONJUNTIVO

José da Cunha Marques, Ana Neves, José Costa, Catarina Pereira, Fernando Nogueira, Jorge Almeida
(Centro Hospitalar e Universitário de São João)

41 anos, sexo masculino. Antecedentes de excesso ponderal, tabagismo e doença de Buerger. Recorreu ao Serviço de Urgência por febre, astenia, anorexia, mialgias generalizadas e toracalgia esquerda com dois meses de evolução. Nega edema das mãos, fenómeno de Raynaud, artralgias e acroesclerose. Exame físico sem alterações. Analiticamente: elevação de biomarcadores inflamatórios (leucocitose 18.000/uL e proteína C reativa 150 mg/L) e marcadores de necrose miocárdica negativos. Radiografia de tórax sem alterações. Internado na Medicina Interna para estudo do quadro clínico.

Do estudo etiológico realizado a destacar:

- ANA 1/1000 (padrão mosqueado); anticorpos anti-RNP fortemente positivo; anticorpos anti-dsDNA, anti-Sm, anti-SSA/SSB e anti-centrómero negativos; VS 59mm/1ah; sem consumo do complemento; sem proteinúria.

- capilaroscopia ungueal sem alterações.

- serologias infecciosas (TPPA, vírus da imunodeficiência humana, vírus hepatite B/C, vírus Herpes Simplex tipo 1/2, Coxiella, Citomegalovírus, Parvovírus B19, vírus Epstein Barr, Toxoplasmose) negativas.

- ECG sem alterações.

- TC toracoabdominopélvico com pequeno derrame pericárdico com espessamento e hipercaptção dos folhetos pericárdicos, compatível com pericardite. Pequeno derrame pleural esquerdo.

- Ecocardiograma transtorácico: Pequeno derrame pericárdico circunferencial. Pericárdio discretamente espessado em toda a sua extensão. Disfunção sistólica do ventrículo direito

- RMN cardíaca: Derrame pericárdico de pequeno volume. Espessamento difuso do pericárdio, mais acentuado nos segmentos laterais do VE, com captação difusa do contraste traduzindo actividade inflamatória. Achados compatíveis com pericardite efusivo-constritiva.

Iniciou terapêutica com anti-inflamatórios não esteroides e colchicina, mas por persistência da febre e pela pericardite constritiva iniciou corticoterapia (prednisolona 1mg/kg) com boa resposta clínica e analítica.

O caso clínico ilustra o atingimento pericárdico de uma doença sistémica auto-imune do tipo Doença Indiferenciada do Tecido Conjuntivo (DITC). Apesar de não reunir critérios clínicos de Doença Mista do Tecido Conjuntivo (DMTC), os elevados títulos de anticorpos anti-RNP associados à ausência de anti-dsDNA e anti-Sm, esta torna-se uma potencial hipótese diagnóstica.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Mariana Formigo

PO105

CASUÍSTICA DA ECOGRAFIA ARTICULAR NUMA UNIDADE DE DOENÇAS IMUNOMEDIDAS SISTÉMICAS

Frederico Batista, Filipe Paula, Bruno Grima, Susana Oliveira, José Delgado Alves

(UDIMS, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca)

INTRODUÇÃO:

A crescente disponibilidade da ecografia para o diagnóstico e monitorização das doenças imunomediadas tem marcado uma abordagem mais pormenorizada de algumas doenças autoimunes. Este trabalho tem como objectivo descrever a experiência em ecografia articular na Unidade de Doenças Imunomediadas Sistémicas (UDIMS).

MÉTODOS:

Estudo retrospectivo descritivo de doentes seguidos na UDIMS submetidos a ecografia articular entre abril/2018 e dezembro/2020. Realizada a caracterização demográfica e clínica dos doentes, caracterizados os motivos de requisição do exame e as atitudes tomadas de acordo com as alterações ecográficas.

RESULTADOS:

Realizadas 326 ecografias articulares a 224 doentes, com predomínio de mulheres (71,1%) e média de idades de 52 (± 14) anos. A maioria das ecografias foram realizadas às mãos (49,4%), seguidas de joelhos (21,2%), pés (10%), ombros (8,8%), cotovelos (7%) e ancas (2,4%). O diagnóstico mais frequente dos doentes que realizaram ecografia foi a Artrite Reumatóide (n=72); em 89 doentes o diagnóstico não se encontrava estabelecido previamente à ecografia. Os motivos de realização desta técnica foram a avaliação de artralgia (n=154), artrite (n=118), tendinose ou entesite (n=40). A ecografia articular permitiu em 62 casos alterar e/ou definir o diagnóstico, em 178 casos documentar actividade de doença – destes 102 com necessidade de adição ou alteração da terapêutica e em 6 foi proposta e realizada infiltração local com corticoesteróide – e em 146 documentar a ausência de actividade de doença. Permitiu ainda a realização de artrocenteses (n=18) e infiltrações ecoguiadas (n=19).

DISCUSSÃO:

No nosso centro, a ecografia tem sido uma mais valia para o diagnóstico e ajuste da terapêutica em doentes cuja avaliação clínica é difícil – quer na alteração ou redução da terapêutica. Esta técnica tem sido também muito importante na ajuda à realização de artrocenteses e infiltrações articulares. Tem sido utilizada sobretudo em doentes com artrite inflamatória, justificando-se por isso o elevado número de ecografias realizadas às mãos e joelhos.

CONCLUSÃO:

A ecografia articular é muito importante no diagnóstico diferencial e na monitorização detalhada de doenças autoimunes, sendo hoje em dia uma ferramenta essencial em centros de doenças autoimunes.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Marta Cunha

PO106

APRESENTAÇÃO INAUGURAL ATÍPICA DE DOENÇA MEDIADA POR IGG4

Mariana Belo Nobre, Miguel Cabral Carrilho, Teresa Gouveia, Inês Goulart, Ryan Costa Silva, Joana Rosa Martins
(Centro Hospitalar Lisboa Norte)

A doença mediada por IgG4 é rara, caracterizando-se pelo aparecimento de nódulos ou massas em diferentes localizações, tendo uma apresentação e evolução clínica muito heterogénea.

Os autores apresentam o caso de um doente do sexo masculino, 39 anos, com antecedentes de prostatite crónica, com quadro de cordão vascular no membro inferior esquerdo e dor, tendo sido avaliado no serviço de urgência onde foi assumido diagnóstico de tromboflebite e iniciada hipocoagulação. Realizou eco-doppler do membro inferior esquerdo que mostrou “ectasia venosa aparentemente obstrutiva” e “oclusão do tronco da safena interna por varicoflebite até à confluência safeno-femoral”. Iniciou seguimento em consulta de Medicina Interna para investigação de “tromboflebite”, tendo sido solicitado estudo de trombofilias hereditárias e adquiridas que foi negativo. Realizou ainda TC-Toracoabdominopélvica que revelou apenas a presença de “gânglios latero-aórticos e cervicais inferiores a 13mm”.

Atendendo à ausência de melhoria do cordão fibroso sob hipocoagulação e à presença de adenopatias em TC, foi colocada a hipótese de doença mediada por IgG4, tendo a avaliação analítica documentado elevação marcada de IgG4. Posteriormente foi realizada PET-Scan que mostrou adenopatias hipermetabólicas mesentéricas e foco hipermetabólico prostático, excluindo-se a presença de nódulos em ecografia prostática. Assumiu-se, assim, o diagnóstico de doença mediada por IgG4 sistémica com flebite obliterativa, envolvimento ganglionar e prostático provável, pelo que foi iniciada corticoterapia com óptima resposta clínica e analítica, e se suspendeu a hipocoagulação.

Destaca-se, com este caso, que o reconhecimento célere das possíveis manifestações da doença mediada por IgG4 permite reduzir o atraso diagnóstico, com eventual diminuição da morbilidade devido à implementação precoce de estratégias terapêuticas adequadas e descontinuação de terapêuticas fúteis e potencialmente lesivas, neste caso a hipocoagulação.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Marta Cunha

PO107

A SORTE GRANDE: LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO E TRIPLA POSITIVIDADE PARA OS ANTICORPOS ANTIFOSFOLIPÍDIDOS NUM HOMEM – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Daniela Sofia Lourenço Neto¹, Danay Pérez Mijenes², João Rodrigues Barros³, Olga Araújo⁴, Ricard Cervera⁴

(1-Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães, 2-Unidade Local De Saúde De Matosinhos, 3-Hospital Do Espírito Santo, Évora, 4-Hospital Clinic, Barcelona)

INTRODUÇÃO:

O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença inflamatória crónica que afeta predominantemente mulheres em idade reprodutiva e apenas 4 a 22% dos doentes são do sexo masculino. Em homens, cursa geralmente, com maior prevalência de clínica de serosite e envolvimento renal e menos de artrite quando comparados com as doentes do sexo feminino. O síndrome do anticorpo antifosfolipídico é uma doença autoimune com um grande espectro de manifestações clínicas por eventos trombóticos e inflamatórios, podendo ocorrer isoladamente (primário), mas é mais frequentemente secundário, estando associado a outras doenças autoimunes, como é o caso do LES.

CASO CLÍNICO:

Sexo masculino, 19 anos, sem antecedentes pessoais e sem medicação habitual. Iniciou quadro clínico de poliartralgias, mialgias, eritema malar, febrícula, astenia e sinovite ao nível das articulações metacarpofalângicas, interfalângicas proximais e joelhos bilateralmente e punho direito com 1 mês de evolução, tendo sido internado para orientação diagnóstica. Dos exames complementares de diagnóstico, de relevo, analiticamente, com pancitopenia (leucócitos de 1600/L, plaquetas de 89000/mm e hemoglobina de 9.1g/dl), coombs direto positivo, anticorpo anti-DNA >666, anticorpo antinuclear 1/1280 com padrão homogéneo, anticoagulante lúpico positivo, anticorpo anticardiolipina positivo, anticorpo anti-B2 glicoproteína IgG borderline, complemento diminuído, aumento dos reagentes de fase aguda (velocidade de sedimentação e proteína C reativa), sumária da urina com microhematúria e urina de 24h com proteinúria de 773 mg; biópsia renal com alterações glomerulares compatíveis com glomerulonefrite proliferativa focal (classe III). Tendo sido feito o diagnóstico de LES com envolvimento renal e tripla positividade para os anticorpos antifosfolipídicos (AAF) e tendo sido medicado com micofenolato de mofetilo 360mg/12horas, prednisolona de 30mg/dia e hidroxicloroquina de 200mg/dia.

DISCUSSÃO:

O LES embora menos frequentemente, afeta homens, podendo cursar com múltiplas manifestações clínicas desde o início, tornando necessário o diagnóstico precoce e a instituição de um tratamento médico dirigido e atempado de forma a controlar a sua evolução.

CONCLUSÃO:

Embora incomum há doentes que são “solidários” com os médicos e parecem sair diretamente dos livros. Recorrendo aos critérios classificatórios do LES, torna-se fácil o diagnóstico neste caso.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Marta Cunha

PO108

ANEMIA HEMOLÍTICA A ANTICORPOS FRIOS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Olinda Lima Miranda, Magda Costa, Sofia Xavier Pires, Jorge Cotter
(Hospital Senhora da Oliveira)

INTRODUÇÃO:

A anemia hemolítica (AH) autoimune é uma patologia rara em que anticorpos reagem contra a superfície dos eritrócitos. Na doença por aglutininas a frio existem auto-anticorpos que se tornam ativos com temperaturas baixas levando a hemólise extravascular. Na origem pode estar uma causa primária/idiopática ou secundária (infecção, doença autoimune, doença linfoproliferativa)

CASO CLÍNICO:

Homem de 37 anos recorreu ao serviço urgência por quadro com 3 semanas de evolução de astenia com limitação nas atividades de vida diária e colúria. Negada febre, tosse, expetoração, anorexia e perda de peso. Referiu que a esposa e o filho tiveram quadro sugestivo de infeção vírica (vómitos e diarreia) 3 semanas antes. Ao exame físico no SU a referir mucosas descoradas e ictéricas. Analiticamente a destacar anemia Hb 8.1 g/dL, DHL 609, bilirrubina total 3.1; Coombs direto e indireto positivo com anticorpos (Atcs) que precipitavam com o frio - anticorpos IgG e IgA. Ficou internado por AH a anticorpos frios. Iniciou pulsos de metilprednisolona (1g durante 3 dias).

Durante o internamento, analiticamente com valor mínimo de Hb 7.5 g/dL, com VCM 115fL, esfregaço de sangue periférico com anisocitose, anisocromia, policromasia e esferócitos, com reticulócitos aumentados 13%, hiperbilirrubinemia a custa da indireta e haptoglobina diminuída; Atc Donath Landsteiner negativos. A ecografia abdominal revelou esplenomegalia com 17cm. Ainda a referir estudo de auto imunidade negativo e serologias de CMV, EBV, Herpes simplex, adenovírus, Mycoplasma pneumoniae, VIH, VHC e VHB negativas. O doente melhorou da astenia e teve a alta com Hb 9,3g/dL e BT 1.21mg/dL. Na alta foi medicado com prednisolona. Dada a necessidade de estudo medular para exclusão de processo linfoproliferativo e a necessidade de condicionar amostras a frio, teve alta para a realização de estudo medular em Centro de referência. Sem evidência de processo linfoproliferativo. Fez desmame de corticoterapia, com posterior suspensão. Mantém-se com Hb > 14g/dL.

DISCUSSÃO:

O tratamento da doença por aglutininas a frio consiste em evitar ambientes frios, tratamento da patologia de base, imunoglobulina e plasmafereze. No caso apresentado o doente teve resolução do quadro de anemia hemolítica com corticoterapia (iniciada por suspeita de AH a atcs a quente). Da anamnese destaca-se a história de infeção da esposa e filho. Dos estudos realizados não foi identificada causa para a doença por aglutininas a frio.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Marta Cunha

PO109

ESPECTRO ANTI-FOSFOLIPIDICO NA CONSULTA DE DOENÇAS AUTOIMUNES - ESTUDO RETROSPECTIVO

Sandra Raquel Sousa, Lília Castelo Branco, Margarida G. Coelho, Ana Rita Lopes, Cátia Pereira, Elisabete Pinelo, Miriam Blanco

(Unidade Local De Saúde Do Nordeste, Bragança)

INTRODUÇÃO:

O síndrome antifosfolipídico (SAF) é uma doença autoimune (DAI) sistémica caracterizada por manifestações clínicas que incluem trombose vascular (arterial e/ou venosa) e/ou morbidade gestacional associadas classicamente à presença de anticorpos antifosfolípidos (AAF). Esta patologia autoimune pode associar-se a manifestações clínicas não trombóticas como lúpus reticular, úlceras cutâneas, trombocitopenia, anemia hemolítica, doença cardíaca valvular, acidentes vasculares cerebrais, nefropatia, colite isquémica entre outras.

MATERIAL E MÉTODOS:

Foi efetuada uma análise retrospectiva de doentes da consulta de DAI.

RESULTADOS:

De um total de 22 doentes, 72,7% são mulheres e 27,3% são homens, a média de idades é de 47,8 anos, a mediana é 52 anos, sendo a mínima 20 e a máxima 86 anos. Objetivou-se uma duração média de evolução da doença de 6 anos desde o momento do diagnóstico até ao ano atual (2021). Do espectro Anti-fosfolipídico objetivou-se 22,2% (n=6) portadores assintomáticos, 22,7%(n=5) portadores com manifestações clínicas não trombóticas; 18,2%(n=4) de doentes com diagnóstico de SAF obstétrico, 31,8% (n= 7) com diagnóstico de SAF trombótico e 0 doentes com diagnóstico de SAF catastrófico. Dos doentes com SAF trombótico e/ou obstétrico, 36,4% apresentaram SAF primário e 63,6% SAF secundário, surgindo associado ao Lupus Eritematoso Sistémico (LES) em 71,4%. Relativamente à marcação imune 59,1%(n=13) apresentaram anticorpo anticoagulante lúpico positivo, 59,1% (n=13) anticorpo anticardiolipina positivo e 54,5%(n=12) anticorpo anti-beta2-glicoproteína positivo. Relativamente à terapêutica, 36,4% dos doentes encontravam-se hipocoagulados e 36,4% antiagregados.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:

Pela presente análise objetivou-se uma maior prevalência do SAF trombótico relativamente ao SAF obstétrico e conclui-se que existe alta prevalência de SAF secundário associado ao LES. O objetivo deste estudo foi alertar para os sinais de alerta como as manifestações clínicas não trombóticas e eventos trombóticos que devem fazer o clínico pensar na possibilidade deste diagnóstico, pela possibilidade de desfechos catastróficos que devem ser prevenidos.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Marta Cunha

PO110

HIPERTENSÃO ARTERIAL E SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO: UMA RELAÇÃO DISCRETA MAS COMUM

Sérgio Azevedo, Daniela Brito, Ivan Luz, Fátima Pimenta

(Centro Hospitalar do Médio Tejo)

INTRODUÇÃO:

A síndrome anti fosfolipídico (SAF) é uma doença autoimune que se manifesta através de um estado de hipercoagulabilidade, podendo resultar em episódios de trombose recorrente em qualquer segmento vascular. A sua apresentação clínica pode ser variada e complexa, sendo condição obrigatória a presença de anticorpos anti fosfolípidos (AAF).

Os autores reportam o caso de um adulto com SAF primário.

CASO CLÍNICO:

Homem de 44 anos com antecedentes pessoais de hipertensão arterial (HTA) desde 2016 (não estudada), dislipidemia mista e hábitos tabágicos. Admitido por quadro de diminuição da força muscular à direita e disartria. A tomografia computadorizada mostrou apenas lesão lacunar direita sequelar. Analiticamente apresentava disfunção renal. Iniciou no internamento o estudo para as patologias apresentadas. Nos exames complementares de diagnóstico a destacar eritrócitos dismórficos no sedimento urinário, proteinúria na urina de 24 horas e duas lesões lacunares sequelares na ressonância magnética. Foi orientado para consulta de Medicina Interna em colaboração com a Nefrologia para continuação do estudo. O estudo laboratorial revelou positividade para anticoagulante lúpico (AL). Às 12 semanas repetiu-se o estudo analítico que reafirmou a positividade desse anticorpo. A biópsia renal mostrou "glomérulos isquémicos, espessamento das íntimas e forte sugestão de trombo vascular", achados compatíveis com nefropatia secundária a SAF.

Dado a ausência de critérios para lúpus eritematoso sistémico assumiu-se o diagnóstico de SAF primário. Neste contexto foi anticoagulado com varfarina, mantendo-se assintomático e sem novos eventos trombóticos.

DISCUSSÃO:

As manifestações renais da SAF incluem hematúria, proteinúria, lesão renal crónica ou aguda e hipertensão arterial. A HTA é comum nos doentes com nefropatia associada a SAF podendo variar de ligeira a severa. Pode desenvolver-se como consequência de doença macrovascular e/ou microvascular. O tratamento da SAF é igual quer a lesão renal esteja presente ou não. Quando presente, há maior risco para o desenvolvimento de outros eventos trombóticos.

CONCLUSÃO:

A apresentação clínica da SAF pode partir de vários órgãos e/ou sistemas. Com o presente caso, podemos verificar que o diagnóstico de SAF deve ser considerado no diagnóstico diferencial da hipertensão arterial. A sua identificação precoce e a implementação adequada de tratamento reduz a incidência de eventos trombóticos major, com redução da morbimortalidade.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Marta Cunha

PO111

LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO E TROMBOCITOPENIA: UM CASO REFRACTÁRIO SEM ATIVIDADE LÚPICA ASSOCIADA

Daniela Sofia Lourenço Neto¹, Danay Pérez Mijenes², João Rodrigues Barros³, Olga Araújo⁴, Ricard Cervera⁴
(1-Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães, 2-Unidade Local De Saúde De Matosinhos, 3-Hospital Do Espírito Santo, Évora, 4-Hospital Clinic, Barcelona)

INTRODUÇÃO:

O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença autoimune sistémica, crónica, heterogénea, de curso imprevisível e com surtos característicos. As citopenias autoimunes são comuns, nomeadamente a trombocitopenia. O tratamento de 1.ª linha na trombocitopenia grave consiste em doses moderadas a altas de glucocorticoides (GC) em combinação com agentes imunossuppressores (IS) (azatioprina (AZA), micofenolato de mofetil (MMF), ciclosporina). A imunoglobulina intravenosa (IVIG) pode ser considerada na fase aguda, nos casos de resposta inadequada, assim como o rituximab e plasmaferese (PF). Agonistas de trombopoietina ou esplenectomia devem ser reservados como últimas opções.

CASO CLÍNICO:

Mulher, 48 anos, com antecedentes de LES com nefrite lúpica classe IV e positividade para os anticorpos antifosfolipídicos. Medicada com omeprazol, ácido acetilsalicílico, atorvastatina, tacrolimus, hidroxicloroquina e enalapril. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por petéquias e hematomas dispersos. No SU, analiticamente com plaquetas de 2000/mm, hemoglobina de 11g/dL, desidrogenase láctea de 300 U/L, bilirrubina total de 1.3mg/dl com predomínio da indireta, teste de coombs negativo e haptoglobina normal, tendo sido internada por trombocitopenia grave. Dos exames complementares de diagnóstico ao longo do internamento, analiticamente, sem diminuição do ADAMTS13, sem consumo de complemento nem aumento dos anticorpos anti-DNA, função renal normal, sem evidência de esplenomegalia na ecografia abdominal, aspirado de medula óssea (MO) com megacariócitos e biópsia de MO normal. Iniciou tratamento com IGIV (2g/kg em 5 dias) e bolus de metilprednisolona (250mg, 3 dias) seguido de prednisolona em dose decrescente. Por ausência de melhoria, iniciou rituximab e eltrombopag, substituiu-se o tacrolimus por azatioprina e esta por MMF e iniciou-se romiplostim e PF com infusão de IGIV (200 mg/Kg), no total de 6 sessões. Após 6 semanas do início de todas as estratégias terapêuticas que coincide com o início da PF constata-se progressiva recuperação plaquetária, à alta com 243000/mm plaquetas.

DISCUSSÃO:

Atuamos em todas as causas possíveis: estimulando a produção de plaquetas, eliminando possíveis anticorpos circulantes e atuando no mecanismo inflamatório subjacente.

CONCLUSÃO:

Este caso é um exemplo de perseverança no tratamento antes de se decidir pela adoção de medidas terapêuticas mais agressivas, visto que a situação clínica estável da doente assim o permitia.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Marta Cunha

PO112

COVID19 EM DOENÇAS AUTOIMUNES

Raquel Costeira, Elisa Macedo Brás, Joana Rua, Ricardo Manuel Pereira, Andreia Costa, Filipe Martins, Cristiana Pinto, Nuno Silva, Joana Cunha, Elisa Serradeiro, Fernando Salvador

(Unidade de Doenças Autoimunes, Serviço de Medicina Interna do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real)

INTRODUÇÃO:

A infeção SARs COv2 pode afetar vários sistemas orgânicos através de uma resposta imunológica desregulada e aumento de citocinas pró-inflamatórias. Fármacos habitualmente usados no tratamento de doenças autoimunes constituem opções terapêuticas nos casos graves e críticos de COVID19. Pretende-se avaliar a prevalência de COVID19 e gravidade de doença entre doentes com patologia autoimune, com atenção à terapêutica imunossupressora realizada.

MATERIAL E MÉTODOS:

Foi realizada uma consulta retrospectiva dos doentes observados em consulta externa de doenças autoimunes no Hospital de Vila Real entre 1 de Março de 2020 e 15 de Maio de 2021, com diagnóstico de COVID19 neste período. Dados relativos à gravidade da doença desenvolvida e terapêutica realizada foram colhidos.

RESULTADOS:

Foram selecionados 75 doentes. A patologia autoimune mais observada correspondeu à artrite reumatóide, presente em 18.66% (n= 14) dos doentes. Dos doentes selecionados, 45.3 % (n= 34) estavam medicados com corticóide fixo e 32% (n= 24) com hidroxicloroquina. Dos casos observados, 85.3% (n= 64) corresponderam a doença ligeira/assintomática. 12% dos doentes foram internados (n=9), tendo 5.3% dos doentes (n=4) desenvolvido doença grave. A taxa de mortalidade foi de 2.6% (n=2).

DISCUSSÃO:

Dos doentes selecionados, a maioria desenvolveu COVID19 assintomática ou ligeira, sem necessidade de internamento ou cuidados ventilatórios, o que se repercutiu numa baixa mortalidade, não parecendo haver relação entre as terapêuticas imunossupressoras e a mortalidade dos doentes.

CONCLUSÃO:

Mais dados são necessários para avaliar a relação entre doenças autoimunes e a infeção SARS COV2, ambas mediadas por respostas imunológicas.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Marta Cunha

PO113

TROMBOSE ARTERIAL EM DOENTE COM LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO E SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Filipa Madalena Fernandes Gonçalves, Marta Batista, Carla Amaral, Sara Freitas, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães)

INTRODUÇÃO

O Lupus Eritematoso Sistémico (LES) é uma patologia frequentemente associada a Síndrome Antifosfolipídico (SAF). A classificação de LES sofreu alterações na tentativa de uniformizar a terapêutica. Existem índices de atividade que avaliam o impacto na qualidade de vida dos doentes. As complicações vasculares podem ser resultado do estado pró-inflamatório e pró-trombótico associado a estes quadros de sobreposição.

CASO CLÍNICO

Mulher, 39 anos, autónoma, com diagnóstico de LES em 2006 e SAF em 2016. Recorreu ao SU por dor no membro inferior (MI) direito, de predomínio distal. Ao exame objetivo com extremidade fria, com sinais de má perfusão e pulso femoral, poplíteo e tibiais de menor amplitude à direita. Ecodoppler MI revelou trombose artéria femoral comum com extensão a artéria femoral superficial, com permeabilização na artéria poplíteia e nova trombose de eixos distais. Analiticamente apresentava INR 1.3 à admissão, ANA 1/320, antiDNAs 29, consumo de complemento. Iniciou terapêutica com enoxaparina 70 mg 12/12h, antiagregação, Iloprost e corticoterapia. Por evolução desfavorável apesar de hipocoagulação e vasodilatação iniciou micofenolato de mofetil ao 3º dia e posteriormente nifedipina ao 15º dia. Durante os 32 dias de internamento com melhoria gradual, tendo tido alta com melhoria de queixas álgicas e sinais de perfusão do MI direito.

DISCUSSÃO

A gestão do evento trombótico em doente com patologia autoimune desta etiologia torna-se complexa pela multifatorialidade do evento. Apesar de idade jovem, trata-se de doente com índice de gravidade alto, com controlo difícil da doença ao longo do follow-up. Neste caso optou-se pelo tratamento hipocoagulante e imunossupressor dada a gravidade clínica à apresentação. Manteve-se monitorização apertada com documentação de fluxos doppler. A doente teve alta para a consulta externa para manutenção de seguimento e controlo de atividade de doença.

CONCLUSÃO

Nos doentes com LES, a sobreposição com SAF é frequente, tornando mais desafiantes o controlo e orientação terapêutica. Os eventos vasculares tornam-se também mais frequentes, com necessidade de intervenção mais intensiva. A presença de anticorpos antifosfolipídicos conferem risco trombótico elevado. O LES é por si só um fator de risco cardiovascular. A conjugação dos vários fatores de gravidade associados à doença tornam os doentes com LES e SAF um verdadeiro desafio terapêutico, sobretudo quando surgem associadas complicações vasculares.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Sandra Barbosa

PO114

ESCLEROSE SISTÊMICA – CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE MEDICINA INTERNA – DOENÇAS AUTOIMUNES

Maria Luís Santos, Carla Amaral, Marta Cunha, Sara Freitas, Pedro Cunha, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães)

INTRODUÇÃO:

A Esclerose Sistémica (ES) é uma doença imunomediada do tecido conjuntivo, que se pode caracterizar por espessamento da pele e outros tecidos, podendo acometer qualquer órgão ou sistema. Na esclerose sistémica há envolvimento de outros órgãos, enquanto que na esclerodermia limitada, a pele é órgão mais afetado. Por outro lado, na Esclerodermia sine, não existe envolvimento cutâneo. O Síndrome CREST implica calcinose cutânea, fenómeno Raynaud, acometimento esofágico, esclerodactilia ou telangiectasias. Este espectro de doença tem uma incidência superior em mulheres e os primeiros 10 anos da doença preveem a evolução e o prognóstico.

OBJETIVOS:

Caracterizar um grupo de doentes seguidos em Consulta Hospitalar de Medicina Interna-Doenças Autoimunes (MI-DAI) com diagnóstico de Esclerose Sistémica de um Hospital Distrital, sob o ponto de vista sociodemográfico, critérios de diagnóstico, evolução de parâmetros inflamatórios, envolvimento de órgão-alvo, fatores de risco cardiovascular e fármacos implementados.

MÉTODOS:

Selecionados todos os doentes com o diagnóstico de ES seguidos na consulta MI-DAI desde 2015 a 2020 recorrendo aos registos clínicos da consulta. Os dados estatísticos foram tratados em SPSS.

RESULTADOS:

Foram observados 60 doentes com Esclerose Sistémica, 78% (n=47) mulheres e 22% (n=13) homens, com idade média de 57 anos. O período de tempo médio entre o início da sintomatologia até ao diagnóstico foi de 3 anos, com idade média ao diagnóstico de 48 anos. Foram diagnosticados 75% dos doentes com Esclerose sistémica (n=45), 15% (n=9) com CREST, 8% (n=5) com Esclerodermia limitada e 10% (n=1) com Esclerodermia sine.

O fator de risco cardiovascular mais prevalente foi a dislipidemia presente em 43% (n=26) da amostra. Em geral, 20% indivíduos realizaram terapêutica com corticoíde, 25% (n=15) com Metotrexato, 25% (n=15) Hidroxicloroquina e 10% (n=6) com agente biológico.

Relativamente à autoimunidade, 10% (n=7) tinha anticorpos negativos e 10% (n=6) tinham Scl70 positivo. Dos doentes analisados, 12% (n=7) faleceram por intercorrências infecciosas.

CONCLUSÃO:

O presente trabalho permitiu caracterizar e estudar a amostra de doentes em seguimento no nosso centro com diagnóstico de Esclerose Sistémica. O trabalho permitiu concluir que apesar dos avanços que se têm feito sentir nesta área, os diagnósticos são tardios já com dano de órgão significativo sendo de crucial importância um diagnóstico célere com substituição rápida de tratamento adequado.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Sandra Barbosa

PO115

PROTEINÚRIA PERSISTENTE: WHAT ELSE?

Daniela Sofia Lourenço Neto¹, Danay Pérez Mijenes², João Rodrigues Barros³, Olga Araújo⁴, Ricard Cervera⁴
(1-Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães, 2-Unidade Local De Saúde De Matosinhos, 3-Hospital Do Espírito Santo, Évora, 4-Hospital Clinic, Barcelona)

INTRODUÇÃO:

No mundo das doenças autoimunes, muitas vezes, num mesmo doente podem estar presentes duas ou mais patologias, a que chamamos, Síndrome de Overlap. A presença de um Síndrome de Overlap em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) torna-se um transtorno, devido à complexidade das manifestações clínicas.

CASO CLÍNICO:

Mulher, 41 anos, natural do Equador, com antecedentes de LES (clínica de poliartrite, lupus cutâneo agudo, fotossensibilidade, aftas orais, alopecia e pleuropericardite e analiticamente com leucopenia com linfopenia, C3 baixo, anticorpo anti-DNA >666.9, anticorpo antinuclear 1/320, anti-RNP, anti-SM, anti-Ro y CCP positivos) com nefropatia lúpica (NL) (biópsia renal (BxR) compatível com NL classe IV), Síndrome Antifosfolípídico (clínica de púrpura retiforme e livedo reticularis, analiticamente com anticoagulante lúpico positivo, IgM PS/PT positivos e biópsia cutânea com necrose epidérmica), Fenómeno de Raynaud (analiticamente com anti-Scl 70 e anti-RNP positivos, ecocardiograma transtorácico sem sinais de hipertensão pulmonar, tomografia computadorizada de tórax sem afectação pulmonar intersticial e capilaroscopia sem alterações), Síndrome Sicco (analiticamente com anti-Ro positivo e biópsia da glândula salivar com infiltrado inflamatório linfoplasmocitário grau I), anemia microcítica (ferropénica, secundária a menstruação abundante, aspirado de medula óssea sem alterações e teste de coombs negativo). Medicada habitualmente com prednisona, hidroxiquina, micofenolato de mofetilo (MMF), losartan, pantoprazol e acenocumarol. A NL classe IV foi diagnosticada em 2020, tratamento de indução inicial com metilprednisolona (MPD) e ciclofosfamida, apresentando refratariedade, mantendo proteinúria nefrótica, posteriormente realizou-se nova indução com MPD e rituximab seguido de MMF. Por manter refratariedade, a doente foi internada para repetir BxR, estando clinicamente assintomática. A BxR revelou alterações morfológicas compatíveis com NL classe III com alguns achados sugestivos de um padrão de glomerulopatia membranosa adicional.

DISCUSSÃO:

Esta refratariedade poderia ser causada por uma NL tipo IV refractária, outra classe de NL ou por uma microangiopatia trombótica por SAF, por exemplo, daí a importância de repetir a BxR, uma vez que o tratamento destas hipóteses diagnósticas é diferente.

CONCLUSÃO:

Este caso clínico elucida a complexidade de muitos dos nossos doentes e pretende promover a importância de encontrar um diagnóstico.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Sandra Barbosa

PO116

A PROPÓSITO DE UM CASO DE UVEÍTE

Soraia Proença e Silva¹, Bogdan Kachan², Joana Neves Peliteiro³, Paulina Mariano¹, M.ª Eufémia Calmeiro¹, Rosa Silva⁴ (1-Serviço de Medicina Interna, Hospital Amato Lusitano, Unidade Local de Saúde de Castelo Branco, 2-Serviço De Urgência Geral, Hospital Amato Lusitano, Unidade Local De Saúde De Castelo Branco, 3-Serviço De Cirurgia Geral, Hospital Amato Lusitano, Unidade Local De Saúde De Castelo Branco, 4-Unidade De Diabetes, Hospital Amato Lusitano, Unidade Local De Saúde De Castelo Branco)

INTRODUÇÃO:

A sarcoidose é uma doença granulomatosa sistémica de etiologia desconhecida que ocorre frequentemente em adultos jovens, com taxa de incidência ligeiramente aumentada nas mulheres.

Esta patologia pode afetar qualquer órgão, sendo os pulmões e os gânglios linfáticos intratorácicos os mais afetados (mais de 90% dos doentes). Na sua forma extratorácica, a sarcoidose pode atingir os olhos e nódulos linfáticos extratorácicos. Qualquer estrutura ocular pode ser atingida, em que a frequência das manifestações oculares varia entre 28 e 50%. A uveíte anterior é a lesão ocular mais comum. Cerca de 1/3 dos doentes apresenta gânglios periféricos palpáveis. Podem surgir manifestações constitucionais inespecíficas, também em cerca de 1/3 dos doentes, como cansaço generalizado, mialgias e anorexia.

O seu diagnóstico baseia-se na presença de manifestações clínicas e imagiológicas, evidência histológica de granulomas não caseosos e exclusão de outras doenças granulomatosas. Analiticamente, a leucopenia é uma das alterações que habitualmente se observa.

CASO CLÍNICO:

Mulher, 59 anos, seguida em consulta de Medicina Interna por leucopenia com neutropenia e linfopenia, anticorpos anti-Ro/SS-A e anti-La/SS-B positivos e SACE de 68 U/mL. Por queixas visuais recentes foi detetada iridociclite bilateral com sinéquias posteriores e uveíte anterior em atividade. Na última consulta referiu cansaço generalizado e, ao exame objetivo, apresentava gânglios axilar esquerdo e inguinal direito palpáveis. A biópsia das glândulas salivares foi inconclusiva. A PET revelou múltiplas adenopatias hiper-metabólicas infra-diafragmáticas (pélvicas e inguinais direitas). A biópsia de gânglio inguinal, concluiu processo granulomatoso, do tipo sarcoide, com BK negativo.

DISCUSSÃO:

Os autores questionam a relação entre a autoimunidade positiva, a sarcoidose e, eventual, síndrome de sobreposição, bem como, a evolução destas para as doenças linfoproliferativas.

CONCLUSÃO:

A sarcoidose apresenta geralmente um prognóstico favorável com progressão para resolução espontânea, em cerca de 60% dos doentes, dentro de 10 anos após o diagnóstico, contudo a idade superior a 40 anos e a uveíte crónica são fatores de risco de progressão para a cronicidade. A cegueira está entre uma das complicações mais temíveis da sarcoidose, sendo necessário a introdução atempada de DMARs. Assim, deve-se incluir a sarcoidose no diagnóstico diferencial em pacientes que apresentem lesões oculares e envolvimento linfático.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Sandra Barbosa

PO117

DOSEAMENTO DE TPMT PRÉVIO À PRESCRIÇÃO DE AZATIOPRINA - EXPERIÊNCIA DE UM ANO NUMA CONSULTA HOSPITALAR DE DOENÇAS AUTOIMUNES

Catarina Marques¹, Marcel Guerreiro², Sara Dias², Diogo Borges², Jorge Fernandes², Mariana Popovic², Inês Figueiredo², Anna Taulaigo², Madalena Vicente², Melissa Fernandes², Eunice Patarata², Sara Castro², Ana Lladó², Ana Catarina Rodrigues², Vera Bernardino², Heidi Gruner², António Panarra²

(1-Hospital José Joaquim Fernandes, 2-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central)

INTRODUÇÃO

A enzima tiopurina metiltransferase (TPMT) metaboliza fármacos como a azatioprina (AZAT), utilizada no controlo de algumas doenças autoimunes (DAI). Alterações nos genes desta enzima podem levar a redução ou, menos frequentemente, aumento da sua atividade; Estes resultados permitem o ajuste individual da dose de AZAT, a fim de evitar toxicidade, como mielossupressão, ou ineficácia, por dose insuficiente. O objetivo deste estudo é perceber o impacto do doseamento da TPMT na prescrição de AZAT.

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo de coorte retrospectivo referente ao ano de 2019, realizado mediante pesquisa de processos clínicos de doentes seguidos em consulta hospitalar de DAI a quem foi pedido o doseamento de TPMT para laboratório exterior - por inexistência no hospital de origem. Os dados foram anonimizados, introduzidos e analisados com aplicação de estatística descritiva.

RESULTADOS

Foram realizados 12 pedidos de doseamento de TPMT no período referido. As DAI mais prevalentes foram lúpus eritematoso sistémico e espondilatropatia associada a doença inflamatória intestinal. O tempo médio decorrido entre o pedido e a obtenção do resultado foi de 91 dias. Dos resultados obtidos, 41,7% (n=5) apresentavam atividade reduzida da TPMT. Cerca de 58,3% (n=7) dos doentes começaram AZAT sem o resultado da TPMT - tempo médio de espera foi 107 dias; nestes, a dose de AZAT foi reduzida em 3 doentes e aumentada num doente. Os doentes mantiveram vigilância clínica e analítica, sem ocorrência de eventos adversos.

DISCUSSÃO

A redução da atividade da enzima TPMT na população em geral é estimada em 14%. Na nossa pequena amostra, 48% dos doentes tinham atividade enzimática reduzida. A premência no início de terapêutica com AZAT, enquanto poupador de corticóides, juntamente com a demora decorrida até obtenção do resultado, pode levar a que se inicie esta medicação desconhecendo o perfil de TPMT do doente. A presença de mutações associadas ao metabolismo da TPMT pode levar a episódios frequentes de toxicidade, como a mielossupressão, potencialmente fatais, mas também à falsa admissão de falência primária do fármaco, em situações em que acaba por ser necessário aumentar a dose.

CONCLUSÃO

O doseamento da TPMT é fundamental para uma utilização segura de fármacos como a AZAT. O atraso na obtenção de resultados e a importância clínica desta análise, sugere a importância da sua inclusão em todos os laboratórios hospitalares com consulta de DAI.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Sandra Barbosa

PO118

TRÊS IRMÃS, TRÊS LÚPUS DISTINTOS

Ana Luís Ferreira, Letícia Leite, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães)

O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença com apresentação clínica variável, desde o envolvimento cutâneo e articular limitado, até complicações renais ou hematológicas graves. Apresenta incidência superior no sexo feminino e em determinados grupos familiares, tal como retratado nos 3 casos seguintes:

Mulher, 34 anos, diagnosticada com LES após internamento por síndrome febril prolongado em 2005. À data, apresentava poliartralgias e emagrecimento > 10% do peso corporal. Com anemia, leucopenia, ANA e anti-dsDNA positivos. Atualmente, após 15 anos de seguimento, com LES mucocutâneo, sob hidroxycloquina (HCQ) e azatioprina (AZA), com 1 gravidez sem intercorrências e clinicamente estável.

Mulher, 42 anos, enviada para consulta de Medicina Interna em 2005 após 3 abortamentos espontâneos de 3 fetos morfológicamente normais entre as 12 e 30 semanas, com anticorpos anti-fosfolípido negativos. Na primeira consulta, apresentava hipertensão arterial, rash malar e artralgias. ANA positivo, proteinúria > 500mg/24h e anemia normocítica, normocrômica, com nefrite lúpica classe II em biópsia renal. Após 3 anos do diagnóstico, por anemia microcítica, hipocrômica sintomática, foi documentada vasculite intestinal em exame endoscópico por cápsula. Desde então, medicada com AZA, HCQ e corticoterapia em baixa dose, com estabilidade clínica. Mesmo sob hipocoagulação terapêutica, sofreu mais 2 abortamentos espontâneos. Nunca reuniu critérios de síndrome anticorpo anti-fosfolípido (SAAF).

Mulher, 38 anos, enviada para consulta de Medicina Interna em 2007, com antecedentes de 1 abortamento espontâneo e 1 gestação sem intercorrências, artralgias e rash malar. ANA e anti-dsDNA positivos e consumo de complemento. Evolução clínica benigna até nascimento do segundo filho em 2009. Doença ativa com intercorrências desde então, entre as quais trombose dos seios venosos no contexto de SAAF, vasculite do membro inferior esquerdo, bicitopenia e consumo de complemento permanentes e necrose assética da cabeça do fémur. Medicada com AZA, seguida de Micofenolato de Mofetil. Por refratariedade ao tratamento, iniciou Rituximab em dezembro 2019.

Três casos distintos de LES que demonstram a importância de um seguimento clínico e analítico adequados para identificação de sinais de alarme que determinem alterações terapêuticas com impacto na qualidade de vida e prognóstico do doente.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Sandra Barbosa

PO119

CHOQUE COM FALÊNCIA MULTI-ORGÂNICA ENQUANTO APRESENTAÇÃO DE UM FLARE LÚPICO CATASTRÓFICO

Antonio Mateus Pinheiro¹, Maria José Temido², Sónia Moreira¹, Lèlita Santos¹, Armando Carvalho¹

(1-Serviço de Medicina Interna, CHUC, 2-Serviço De Gastroenterologia, CHUC)

INTRODUÇÃO

O lupus eritematoso sistémico (LES) é uma doença auto-imune crónica, com atingimento multi-sistémico, por vezes com evolução fatal. Os doentes podem apresentar uma vasta gama de sintomas, sinais e alterações analíticas, sendo o prognóstico dependente da severidade e tipo de envolvimento orgânico.

CASO CLÍNICO

Apresentamos o caso de um homem com 53 anos, de etnia africana, admitido na Unidade de Cuidados Intermédios Médicos por choque de etiologia desconhecida. O doente tinha história prévia de LES com envolvimento renal. Havia estado sob tratamento com hidroxicloroquina e prednisolona, com má adesão, tendo recentemente decidido abandonar o esquema terapêutico. À admissão, o estudo analítico revelou agudização franca da doença renal crónica já conhecida, aumento de enzimas hepáticas e pancreáticas, bem como aumento dos parâmetros inflamatórios.

O diagnóstico de pancreatite foi admitido com base nos achados clínicos e ecográficos abdominais. Foi iniciada antibioterapia empírica com Piperacilina-Tazobactam, ressuscitação volémica, suporte aminérgico e hidrocortisona. Concomitantemente, o doente desenvolveu quadro de insuficiência cardíaca aguda, associada à documentação de infiltrados pulmonares bilaterais no estudo radiográfico. Foi colocada a hipótese de uma hemorragia alveolar difusa (HAD), que foi posteriormente corroborada pelos achados da TC torácica e broncoscopia.

Assim, após isolamento microbiológico negativo, e elevação dos títulos de dsDNA, o diagnóstico de Flare Lúpico com envolvimento multiorgânico exuberante foi assumido.

DISCUSSÃO

Face ao diagnóstico de flare lúpico exuberante com envolvimento renal, cardíaco, pulmonar e hepato-pancreático, iniciou esquema terapêutico com imunoglobulina ev, e subsequentemente, com ciclofosfamida. O doente revelou ainda trombocitopenia grave, que se revelou refractária ao tratamento imunossupressor em curso, motivando a opção de iniciar protocolo terapêutico com rituximab. O doente esteve internado 2 meses, até atingir renormalização da contagem plaquetária e função renal.

CONCLUSÃO

O presente caso ilustra um flare lúpico exuberante com envolvimento multi-orgânico sistémico e choque com necessidade ressuscitação volémica e suporte aminérgico. Apesar de casos com esta exuberância se associarem a elevada fatalidade, o doente em causa apresentou boa evolução clínica e analítica, que manteve após alta, nas avaliações em contexto de consulta auto-imune.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Sandra Barbosa

PO120

TERAPÊUTICA IMUNOMODELADORA NO LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO – ESTUDO TRANSVERSAL DE UMA COORTE EM ANO PANDEMICO

António Lamas¹, Joana Rodrigues Morais², Ivanna Ostapiuk³, António Marinho⁴, Fátima Farinha⁴, Raquel Faria⁴, Carlos Vasconcelos⁴

(1-Interno em Formação na Unidade de Imunologia Clínica - CHUPorto, 2-Interna Em Formação Na Unidade De Imunologia Clínica - CHUPorto; Unidade De Saude Local De Matosinhos - Hospital Pedro Hispano, 3-Interna Em Formação Na Unidade De Imunologia Clínica - CHUPorto; Unidade Saude Local Da Guarda - Hospital Sousa Martins, 4-Unidade De Imunologia Clínica - CHUPorto)

INTRODUÇÃO:

Lupus eritematoso sistémico (LES) é uma doença autoimune complexa com heterogeneidade clínica, com multiplas opções terapêuticas e impacto no prognóstico.

OBJETIVOS E METODOLOGIA:

Estudo observacional transversal para caracterização da atividade e terapêutica no LES, num centro terciário, com seguimento ativo entre 1 de Maio de 2020 e 30 de Abril de 2021. Foram analisados: género, idade, terapêutica com corticóides (CCT), imunossuppressores sintéticos (cDMARD) e terapêutica biológica (bDMARD), atividade da doença (SLEDAI), duração de doença e de seguimento, e prevalência osteoporose/osteopenia.

RESULTADOS:

Foram avaliados 487 doentes, com relação homem:mulher de 1:8,7, idade média de 48 anos (18-90 anos), tempo médio de doença de 16 anos e de follow-up de 11 anos (inferior a 5 anos em 16,4% e superior a 10 anos em 61,8%). No período em análise, faleceram 3 doentes (não de COVID-19). O SLEDAI médio foi 1,4 pontos, com 56,9% (n=277) em remissão, e menos de 6% (n=26) com SLEDAI>8. O SLEDAI atual é mais elevado em doentes com 11-15 anos de seguimento (comparativamente com os mais recentes ou antigos), mas não de forma significativa. Estavam sob terapêutica imunomoduladora 90,6% (n=441): 48,3% (n=235) sob CCT; 75,6% (n=368) sob hidroxicloroquina; 4,1% (n=20) sob colchicina; 0,8% (n=4) sob talidomida; 25,3% (n=123) sob cDMARD - 72,4% (n=89) com CCT concomitante; 6% (n=29) sob bDMARD; e 1% (n=5) com cDMARD e bDMARD combinados. Os doentes sob CCT e/ou DMARDs tinham SLEDAI estatisticamente mais baixos. Dos 233 doentes que fizeram densitometria, 24,2% (n=118) tem osteopenia e 6,4% (n=31) osteoporose.

DISCUSSÃO:

Os dados refletem um coorte de longa duração, com baixa atividade atual, um quarto de doentes sem corticoterapia, mas com uma percentagem elevada de imunomodulação. O desenho do estudo em corte transversal limita a interpretação da relação de terapêutica atual com a atividade no mesmo momento, no entanto, deve levar ao levantamento da possibilidade de rever a imunossupressão nos doentes com baixa actividade ou remissão. Salienta-se a necessidade de aumentar o rastreio de osteopenia/porose (realizada em menos de metade dos doentes) em doentes de elevado risco principalmente pela corticoterapia. A heterogeneidade de tempo de seguimento, actividade de doença e tipo de imunomodulação neste "snapshot" do coorte reflete o desafio da abordagem de uma doença complexa e com tão diferentes forma de apresentação.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderadora: Sandra Barbosa

PO121

PRIMEIRAS CONSULTAS EFETUADAS PELA UNIDADE DE IMUNOLOGIA CLÍNICA ENTRE ABRIL/2020 A ABRIL/2021: ESTUDO TRANSVERSAL DE UMA COORTE EM ANO PANDÉMICO

Artur Manuel Costa¹, Ana Rocha Oliveira², Raquel Faria³, Carlos Vasconcelos³, Fátima Farinha³, António Marinho³
(1-Interno na Unidade de Imunologia Clínica CHUPorto; Interno de Medicina Interna no Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira, 2-Interno Na Unidade De Imunologia Clínica CHUPorto; Interno De Medicina Interna No Centro Hospitalar Do Baixo Vouga, 3-Unidade De Imunologia Clínica No CHUPorto)

INTRODUÇÃO:

A pandemia Covid-19 obrigou a muitas desmarcações de consultas e consultas não presenciais. Por outro lado, a referenciação para uma consulta específica de doenças autoimunes (DAI) nem sempre é a mais adequada, podendo gerar lista de espera para os doentes que realmente necessitam da consulta.

OBJETIVOS:

Avaliação das taxas de primeiras consultas presenciais efetuadas entre Abril de 2020 e Abril de 2021 da consulta de DAI, num Centro Terciário e de diagnósticos estabelecidos à segunda consulta.

METODOLOGIA:

Análise transversal de todos os doentes referenciados à consulta de DAI durante o período de 01/Abril/2020 a 30/Abril/2021, com registo de parâmetros demográficos, tipo de consulta e seguimento e diagnósticos estabelecidos.

RESULTADOS:

No período em análise foram registadas 711 primeiras consultas, tendo os doentes uma idade média de 48.5±17.3 anos, a maioria do sexo feminino (507;71.31%) (p<0.001). A referenciação interna foi a que contribuiu com maior volume de doentes (351; 49.37%) (p<0.001). A primeira consulta foi presencial em 91% dos doentes, com uma segunda avaliação igualmente presencial em 79.48%. Dos 9% que teve primeira consulta por telefone, a segunda avaliação foi presencial em 56.25% dos doentes. Os diagnósticos efetuados à segunda consulta foram: Espondilartropatias (151; 21.2%), Artrite Reumatóide (46; 6.5%), Doença de Behçet (36; 5.1%), Lupus Eritematoso Sistémico (29; 4.08%), Síndrome antifosfolípido (22; 3.1%), Esclerodermia (21; 3.0%) e outras doenças autoimunes (164; 23.1%). Em 56 doentes (7.9%) não se objetivou nenhuma doença do foro imune. O diagnóstico não está ainda estabelecido em 186 (26.2%) dos doentes.

DISCUSSÃO:

No último ano, com a pandemia COVID-19 em curso, esta consulta manteve a quase totalidade das primeiras consultas presenciais (91%). Foi possível estabelecer um diagnóstico de DAI em cerca de 70% dos doentes e afirmar em cerca de 8% a sua ausência, o que aponta para uma adequada referenciação destes doentes. Cerca de um quarto dos doentes não têm um diagnóstico estabelecido à segunda consulta o que está de acordo com a história natural das DAI que podem evoluir anos, "coleccionando as peças do puzzle" ao longo tempo até uma definição nosológica.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Álvaro Ferreira

PO122

AVALIAÇÃO DE COMORBILIDADES EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE - PRÁTICA CLÍNICA

Ana Luís Ferreira, Isabel Mendes Bessa, Teresa Frazão, Sandra Barbosa, Margarida Rocha, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães)

INTRODUÇÃO:

O seguimento de doentes com artrite reumatóide (AR) engloba não só o tratamento dirigido à patologia autoimune, como também o diagnóstico e otimização terapêutica de comorbilidades, nomeadamente fatores de risco cardiovascular (FRCV), neoplasias e complicações associadas.

MATERIAL E MÉTODOS:

Análise descritiva de dados recolhidos através da consulta do processo clínico eletrónico dos doentes com diagnóstico de AR seguidos em consulta entre janeiro de 2015 e dezembro 2020.

RESULTADOS:

A amostra incluiu um total de 403 doentes, 76.4% do sexo feminino, com idade média de 61.3 anos. A maioria dos doentes era autónoma (96.5%), com uma média de idade ao diagnóstico de 51.1 anos e um tempo médio de seguimento de 7.2 anos. Em relação a comorbilidades, a mais frequente foi a dislipidemia (54.3%), seguida de HTA (42.2%), obesidade (15.6%) e diabetes mellitus (DM) (15.6%). 81.9% dos doentes cumpriam terapêutica com pelo menos 1 DMARD clássico, dos quais 25.4% em associação com biológico. No total, 31% dos doentes cumpriam tratamento com biológico. Uma percentagem utilizava ainda anti-inflamatório não-esteróide (AINE) e/ou corticoterapia coadjuvante, respetivamente 28.8% e 30.3%. Foram registadas 39 neoplasias durante o período de seguimento, as mais frequentes incluíram mama (25.6%), trato gastrointestinal (15.4%) e tireóide (15.4%). 55 doentes (13.6%) interromperam tratamento e/ou estiveram internados por complicações infecciosas graves. Globalmente, os doentes encontravam-se em remissão, com DAS 28 médio de 2.02 (min 1.15; máx 5.6).

DISCUSSÃO:

A presença de FRCV foi superior na população analisada, destacando-se uma prevalência de dislipidemia e DM cerca de duas vezes superior à da população portuguesa. Provavelmente, a fisiopatologia da doença e os tratamentos associados contribuem para esta prevalência aumentada.

CONCLUSÃO:

A AR apresenta múltiplas comorbilidades associadas que podem afetar a qualidade de vida do doente. Torna-se assim fundamental uma intervenção multidisciplinar na abordagem destes doentes, para assegurar a otimização terapêutica com menor efeito deletério a longo prazo.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Álvaro Ferreira

PO123

ESPONDILIOARTROPATIA ENTEROPÁTICA NO SERVIÇO DE MEDICINA INTERNA

Marta Batista, David Paiva, Filipa Gonçalves, Nuno Carvalho, André Pereira, Isabel Trindade, Jorge Cotter
(Hospital Senhora Oliveira)

INTRODUÇÃO:

A colite ulcerosa (CU) e a doença de Crohn (DC) são os tipos de doença inflamatória intestinal mais frequentemente associados à espondiloartropatia enteropática (EE). O presente estudo tem como objetivo analisar a EE.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo retrospectivo e observacional dos doentes da consulta de doenças autoimunes, entre janeiro 2015 a dezembro de 2020. Estudados 707 doentes com espondilartropatias, com análise do respetivo processo clínico eletrónico e posterior análise dos dados em Excel®.

RESULTADOS E DISCUSSÃO:

No que concerne aos doentes com espondiloartropatia, 6,1% (N=43) apresentavam EE. Cerca de 72,1% (N=31) eram do género feminino. A idade média global foi 46 anos (24 e 70 anos). Os doentes tiveram um tempo médio de seguimento de 6 anos.

Relativamente à doença inflamatória intestinal, 48,8% (N=21) apresentam DC; 39,5% (N=17) CU e 11,7% (N=5) encontravam-se em estudo.

Quanto a terapêutica, 4,7% (N=2) faziam anti-inflamatórios não esteroides, 34,9% (N=15) fármacos modificadores de doença clássicos (DMARDs), sendo que o fármaco mais usado foi a sulfassalazina (73,3%). Cerca de 32,6% (N=14) faziam associação de DMARDs clássicos e biológicos, com um predomínio na associação da sulfassalazina e adalimumab. Os doentes que faziam apenas DMARDs biológicos, representavam 21% (N=9) da amostra, 77,8% sob adalimumab.

No que diz respeito a intercorrências: 9,3% (N=4) doentes foram diagnosticados e tratados devido a tuberculose latente; 7% (N=3) suspenderam o tratamento com DMARDs biológicos devido a neoplasia e 7% (N=7) por infeção das vias aéreas recorrentes.

Relativamente ao índice da atividade da doença, foi usada a escala Ankylosing Spondylitis Disease Activity Score (ASDAS), sendo que à data da última consulta: 65,1% (N=28) apresentava doença inativa; 30,2% (N=13) doença ligeira e 4,7% (N=2) doença moderada.

Quanto aos fatores de risco cardiovascular: 4,7% (N=2) tinha obesidade; 25,6% (N=11) hipertensão arterial essencial; 7% (N=3) Diabetes Mellitus tipo 2 e 30,2% (N=13) dislipidemia.

CONCLUSÃO:

A maioria dos doentes apresenta bom controlo da doença. Mais de 50% sob terapêutica biológica e menos de 10% com complicações infecciosas e neoplásicas.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Álvaro Ferreira

PO124

ESCLEROSE SISTÉMICA SINE ESCLERODERMIA - CASO CLÍNICO

Maria Luís Santos, Teresa Frazão, Marta Cunha, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital Senhora da Oliveira - Guimarães)

O caso apresentado refere-se a uma mulher de 30 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, sem medicação habitual.

Avaliada em consulta de doenças autoimunes por quadro de Raynaud com 6 meses de evolução associado a aparecimento de úlceras digitais de difícil cicatrização. Ao exame objectivo de relevo, salientava-se pitting ungueal, enfraquecimento com descolamento da unha da matriz em alguns dedos das mãos.

Do estudo realizado salientou-se: Analiticamente a presença de anemia normocítica e normocrómica, leucopenia com neutropenia associada a elevação de parâmetros inflamatórios (PCR e VS). Positividade do anticorpo Scl70 e capilaroscopia com zonas avasculares e megacapilares tortuosos.

Realizou estudos complementares de diagnóstico para exclusão de acometimento de outros órgãos alvo tendo sido negativos firmando-se o diagnóstico de Esclerose sine esclerodermia.

Iniciou terapêutica com Nifedipina, óleo de onagra e Metotrexato com melhoria clínica verificando se recuperação das unhas.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Álvaro Ferreira

PO125

ORBITOPATIA DE GRAVES COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE HIPERTIROIDISMO

Elisabete Ribeiro, Marta Batista, Sofia Pires, Márcia Machado, Sara Freitas, Jorge Cotter
(Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO:

A doença de Graves é uma patologia autoimune que afeta a tiróide, levando a uma produção de níveis elevados de hormona tiroideia secundária a uma produção de auto-anticorpos contra o receptor da TSH. Tem uma incidência maior no sexo feminino. As manifestações clínicas são variáveis, o que tem implicação a nível terapêutico.

CASO CLÍNICO:

Doente do género feminino, 23 anos, sem antecedentes patológicos conhecidos, com história familiar de artrite reumatóide e tiroidite autoimune. Iniciou omalgia direita e cervicálgia pelo que foi referenciada para consulta de ortopedia, onde foi diagnosticada tendinose supra espinhosa com múltiplas calcificações. Referenciada à consulta de autoimunes/Medicina Interna para restante estudo. Ao exame objetivo: exuberante exoftalmia sobretudo à esquerda com dois meses de evolução, sem conseguir ocluir a pálpebra (fotos registadas) e dolorosa à palpação. Do estudo complementar realizado: hipertiroidismo, anticorpos anti-receptor da hormona estimulante da tiroide (TSH) 33.04U/L; HLA B27 positivo. Realizou ecografia cervical: “a tiróide apresenta contornos lobulados e parênquima difusamente heterogéneo e hipocogénico em relação com fenómenos de tiroidite que se associa a um aumento marcado da vascularização na avaliação Doppler. Identifica-se nódulo hiperecogénico com cerca de 6 mm, ovalado, bem limitado, no lobo esquerdo (TIRADS 3)”. Realizou tomografia computadorizada dirigida às órbitas revelando “espessamento moderado simétricos dos músculos extra-oculares, nomeadamente dos rectos mediais e inferiores, poupando as suas inserções tendinosas. Assinala-se discreto aumento da gordura intra-orbitária, sem sinais de conflito de espaço no ápex orbitário bilateralmente”

DISCUSSÃO:

A doente foi diagnosticada com oftalmopatia de Graves, iniciou tiamazol e foi iniciado também metilprednisolona com melhoria clínica. Manteve seguimento por Oftalmologia para vigilância.

CONCLUSÃO:

A terapêutica da orbitopatia difere de acordo com a gravidade da doença. Além do tratamento da patologia, é necessário um controlo dos fatores de risco e o tratamento de suporte para alívio sintomático. Trata-se de um desafio clínico visto se encontrar em idade fértil, sendo necessário uma otimização no controlo da doença para que, caso a doente pretenda engravidar, não surjam complicações para a doente e para o feto.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Álvaro Ferreira

PO126

AMAUROSE BILATERAL COMO MANIFESTAÇÃO DE ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES

Marta Batista, Elisabete Ribeiro, Cristina Silva, Sara Drummond Freitas, Jorge Cotter
(Hospital Senhora Oliveira)

INTRODUÇÃO:

A arterite de células gigantes é uma vasculite granulomatosa crónica, que atinge os vasos de médio a grande calibre. Afecta sobretudo o género feminino, com idades acima dos 50 anos. As suas manifestações clínicas dependem da localização da isquemia relativa ou absoluta dos vasos. A maioria dos casos tem um início insidioso, com cefaleias, polimialgia, adinamia, perda ponderal, febre, rigidez cervical. A claudicação da mandíbula é um sintoma clássico. As manifestações oftalmológicas são diversas, sendo que a mais grave a amaurose bilateral. O diagnóstico é clínico e laboratorial, com confirmação histopatológica.

CASO CLÍNICO:

Doente do sexo feminino, 76 anos, caucasiana. Com os seguintes antecedentes pessoais: doença cerebrovascular, hipertensão arterial essencial, dislipidemia e síndrome depressiva. Recorre ao Serviço de Urgência (SU) por diminuição da acuidade visual bilateralmente, com vários escotomas, com agravamento progressivo, com perda total de visão no dia da admissão no SU. Referia claudicação da mandíbula com duas semanas de evolução. Negava cefaleias. Negava episódios prévios semelhantes. Ao exame objetivo apresentava-se hemodinamicamente estável e apirética. A destacar: pupilas centradas, de diâmetro médio. Sem reflexo pupilar direto nem consensual. Sem miose por acomodação. Sem proptose. Artérias temporais palpáveis, endurecidas e tortuosas, sem pulso e sem dor à palpação. Sem outras alterações. Do estudo complementar realizado: analiticamente, com velocidade de sedimentação e proteína C reativa elevadas. Realizou tomografia computadorizada cranioencefálica e posteriormente ressonância magnética cranioencefálica sem alterações agudas. Estudo de autoimunidade negativo. Foi observada por oftalmologia que descreveu quadro compatível de arterite de células gigantes.

DISCUSSÃO:

Perante caso de arterite de células gigantes, iniciou corticoterapia sem melhoria do quadro. Iniciou terapêutica com biológico, sem evolução favorável.

CONCLUSÃO:

Trata-se de um caso clínico com uma manifestação que poderá ter sido progressiva e não valorizada pela doente. Recorreu ao serviço de urgência já numa fase de irreversibilidade, pelo que a terapia ocupacional terá um papel fulcral na reabilitação da doente.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Álvaro Ferreira

PO127

UMA CATÁSTROFE NUNCA VEM SÓ

João Diogo Rodrigues Barros¹, Daniela Sofia Lourenço Neto², Daniela Félix Brigas³, Danay Perez Mijenes⁴, Olga Araújo⁵, Ricard Cervera⁵

(1-Hospital do Espírito Santo de Évora, 2-Hospital Da Senhora Da Oliveira, Guimarães, 3-Centro Hospital De Setúbal, E.P.E., 4-Unidade Local De Saúde De Matosinhos, 5-Hospital Clínic Barcelona)

INTRODUÇÃO:

A síndrome de anticorpo anti-fosfolipídico (SAF) caracteriza-se por fenómenos trombóticos de repetição associados a anticorpos antifosfolipídicos. Os territórios mais afetados são os membros inferiores e cérebro. O SAF catastrófico (SAFC) é uma variante rara (0.8% dos casos) que cursa com um quadro de trombose multiorgânica de início agudo e elevada mortalidade.

CASO CLÍNICO:

Homem, 21 anos, autónomo, com antecedentes familiares de SAF. Recorre à Urgência por quadro de mal estar, mialgias, febre (>38°C) e lesões cutâneas purpúricas com 3 dias de evolução. Radiografia de tórax revela infiltrados intersticiais bilaterais e biópsia cutânea sugere microangiopatia trombótica. Passados 3 dias apresenta agravamento clínico com surgimento de dispneia e dor abdominal intensa. TC-tórax revela hemorragia alveolar difusa e angio TC abdominal refere trombose portal, mesentérica superior, enfartes esplénicos e hepáticos. Face a afetação multiorgânica, evolução em menos de 1 semana e histologia com oclusão de pequeno vaso, considerou-se a hipótese de SAFC, tendo feito pulsos de metilprednisolona e início de anticoagulação com enoxaparina. Descartaram-se outras etiologias de microangiopatia trombótica e de trombofilia. Analiticamente apresentava-se com função renal preservada, elevação de PCR e trombocitopenia grave (24.000/uL). O internamento complicou-se com laceração esplénica (efetuou esplenectomia). Decidiu-se adicionar tratamento com rituximab, plasmaferese, imunoglobulinas e manter metilprednisolona em dose decrescente. Colocou-se filtro na veia cava para prevenção de TEP. A trombose mesentérica evoluiu para necrose jejunal e necessidade de ressecção e anastomose em segundo tempo. Após quadro de novo edema e lívido do braço esquerdo, identificou-se trombose axilar, cefálica, basílica e subclávia. Dois dias depois verifica-se isquémia de anastomose com necessidade de nova ressecção ileal e jejunostomia de alimentação. Os anticorpos de SAF revelaram-se negativos em duas determinações com 3 semanas de intervalo. Neste momento o doente encontra-se sem eventos isquémicos ou trombóticos há 1 mês.

CONCLUSÃO:

A afetação de pessoas do sexo masculino com SAF catastrófico não é comum, segundo o CAPS Registry. Face à história, antecedentes, clínica e diagnóstico diferencial descartado, coloca-se a hipótese de SAFC. Este caso demonstra-nos para a necessidade de atuação urgente em caso de suspeita de SAFC, mesmo antes da confirmação imunológica.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Álvaro Ferreira

PO128

LONG-TERM FOLLOW-UP OF A COHORT OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS PATIENTS TREATED WITH B-CELL DEPLETION THERAPY

Monica Baptista Lopes, Mariana Barosa, Mafalda Teixeira, João Seródio, Marisa Fernandes Das Neves, Catarina Favas, José Delgado Alves

(Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca (serviço de Medicina IV))

INTRODUCTION

Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is a heterogeneous and potentially severe autoimmune disease. The dysregulation of B-cell mediated immune response is central to its pathogenesis. Our aim was to describe the long-term follow-up of patients with SLE treated with B-cell depletion therapy.

METHODS

Retrospective analysis of all patients with SLE treated with B-cell depletion therapy in our unit. All patients fulfilled the ACR/EULAR 2019 classification criteria. The primary end-point was clinical response at 52 weeks defined as: SLEDAI-2K decrease ≥ 4 points, a BILAG with no A classification and only one B classification and a prednisolone dose $\leq 7,5$ mg/day. Clinical response was also assessed at the last follow-up. Low-disease activity was considered if patients achieved: SLEDAI-2K ≤ 4 , no A or B classification on the BILAG and a prednisolone dose $\leq 7,5$ mg/day.

RESULTS

Twenty-three patients (18 females) received a total of 24 B-cell depletion treatments, 23 with rituximab and 1 with ocrelizumab. The median age at the time of the first treatment was 36 (31-41) years. The median follow-up period after the first treatment was of 50 (21-74) months. Nineteen patients (79%) have received repeated treatments; median number of treatments was of 4 (2-5) per patient; the median duration of treatment was 23 (13-39) months. The main indications for B-cell depletion were: lupus nephritis in 7 (29%) patients, refractory SLE in 7 (29%), neurolupus in 5 (21%) and immune cytopenia in 5 (21%) patients.

At 52 weeks, 17 patients (71%) achieved clinical response and 14 patients (58%) achieved low-disease activity. There was a significant reduction in SLEDAI-2k between baseline and 52 weeks after treatment ($15,5 \pm 6,0$ vs. $3,0 \pm 3,2$ points, $p < 0,001$) and also in the daily prednisolone dose ($36,3 \pm 23,1$ vs $6,4 \pm 4,3$ mg, $p < 0,001$). Six patients (25%) presented a moderate-severe flare after B-cell depletion treatment that occurred at a median of 17 (8-24) months. At the time of the last follow-up, 21 patients (88%) had achieved clinical response and 19 (79%) achieved low-disease activity. We recorded 9 severe infections, with an incidence of 0,134 (95%CI 0,069-0257) infections/patient/year. Four patients (17%) presented clinical significant infusion reactions.

DISCUSSION AND CONCLUSIONS

Patients with SLE presented a decrease in disease activity and prednisolone daily dose and achieved clinical response at 52 weeks that persisted over the long-term. There was an acceptable safety profile.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Álvaro Ferreira

PO129

TERAPÊUTICA IMUNOMODULADORA NA DOENÇA RELACIONADA COM A IGG4: ESTUDO TRANSVERSAL DE UMA COORTE EM ANO PANDEMICO

Paula Costa¹, Catarina Faria², Carlos Vasconcelos³, Fátima Farinha³, Ana Campar³, Teresa Mendonça³

(1-Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, 2-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental - Hospital São Francisco Xavier, 3-Unidade De Imunologia Clínica - Centro Hospitalar Universitário Do Porto)

INTRODUÇÃO:

A terapêutica imunomoduladora é a pedra basilar do tratamento das doenças autoimunes sistémicas. No entanto, esta é necessariamente ajustada a cada caso particular, tendo em conta a gravidade da doença, prognóstico e circunstâncias específicas do doente. A doença relacionada com a IgG4 (IgG4-RD) é uma condição inflamatória crónica caracterizada por infiltração tecidual por linfócitos e células plasmáticas secretoras de IgG4, vários graus de fibrose, e uma resposta geralmente rápida a corticoterapia sistémica. A IgG4-RD pode envolver um ou vários órgãos, mais frequentemente linfadenopatias, pancreatite autoimune e envolvimento de outras glândulas exócrinas, orbitopatia inflamatória, fibrose retroperitoneal e aortite/peri-aortite.

OBJETIVOS:

Descrição da terapêutica imunomoduladora numa coorte de doentes com doença relacionada com a IgG4 da consulta de Doentes Autoimunes (DAI) num Centro Terciário.

METODOLOGIA:

Análise transversal dos fármacos modificadores de evolução na doença relacionada com IgG4, de acordo com parâmetros demográficos e tempo de seguimento, durante o período de 1 de Maio de 2020 a 30 de Abril de 2021.

Resultados: Foram analisados 7 doentes com diagnóstico de doença relacionada com IgG4, num universo de 4923 doentes observados na consulta de DAI no mesmo período. A idade média foi de 63 anos, com 57,14% de mulheres, num tempo médio de seguimento na consulta de 6 anos. A imunomodulação mais usada foi a corticoterapia sistémica (n=3, 42,86%), seguida de metotrexato (n=1, 14,29%). A terapêutica biológica foi utilizada em 2 doentes (28,57%), todos com Rituximab. Nesta coorte de doentes, 2 não estavam sob terapêutica imunomoduladora (28,57%). Não ocorreram óbitos durante este período.

DISCUSSÃO:

A complexidade da terapêutica imunomoduladora reflete a gravidade e heterogeneidade dos doentes. No último ano, esta gestão adequada foi particularmente desafiante. A doença relacionada com a IgG4 tem um atraso importante no diagnóstico, que maioritariamente surge no contexto de incidentalomas ou complicações orgânicas, por vezes já com disfunção estabelecida. A imunossupressão pode modificar a sua evolução, desde que introduzida atempadamente. A depleção de células B é uma opção com bons resultados, tanto na indução como na manutenção terapêutica.



18 de Junho de 2021

08:30 - 09:30

Moderador: Álvaro Ferreira

PO130

NEFRITE LÚPICA - EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE MEDICINA INTERNA

Sara Silva, Sara Freitas, Márcia Machado, Elisabete Ribeiro, Mariana Formigo, Rui Fernandes, Pedro Cunha, Glória Alves, Jorge Cotter
(Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães)

INTRODUÇÃO:

Nefrite lúpica (NL) é a glomerulonefrite causada pelo lúpus eritematoso sistémico (LES). O diagnóstico de NL baseia-se na biópsia renal.

MATERIAL E MÉTODOS:

Estudo retrospectivo dos doentes seguidos em consulta de Medicina Interna/Doenças Autoimunes, nos últimos 5 anos, com diagnóstico de NL, de acordo com os critérios de classificação assumidos. Dos 243 doentes com diagnóstico de LES, 41 (17%) apresentavam NL. O diagnóstico da nefrite baseou-se na presença de proteinúria ≥ 500 mg nas 24 horas (36 casos, 88%) e/ou alteração do sedimento urinário (11 casos - 27% com cilindrúria). Dos doentes com NL, 36 (88%) eram do sexo feminino, com idade média ao diagnóstico de 40 anos (entre 17 e 60 anos) e 5 (12%) do sexo masculino, com idade média ao diagnóstico de 41 anos (entre 24 e 51 anos). Efetuada biópsia renal em todos os doentes, com os seguintes diagnósticos histológicos: classe I OMS em 1 caso (2%), classe II OMS em 8 casos (20%), classe III OMS em 5 casos (12%), classe IV OMS em 24 casos (59%), classe V OMS em 2 casos (5%). Em 2 doentes documentaram-se as seguintes alterações: 1 caso com microangiopatia trombótica e 1 caso de doença de Berger. Foram tratados 20 doentes (49%) com ciclofosfamida, 23 (56%) com corticoterapia, 15 (37%) com azatioprina, 16 (39%) com micofenolato mofetil, 4 (10%) com metotrexato, 26 (63%) com hidroxilcloroquina, 1 (2%) com DMARD biológico e 2 (5%) com tacrolimus. Dos doentes com NL, 26 (63%) apresentavam hipertensão arterial, 16 (39%) dislipidemia, 2 (5%) obesidade, 1 (2%) diabetes mellitus, 2 (5%) colite e 2 (5%) osteoporose. Trinta doentes (30%) apresentavam rash malar, 7 (17%) rash discóide, 20 (49%) fotossensibilidade, 10 (24%) úlceras orais, 26 (63%) artrite/artralgias inflamatórias, 7 (17%) alopecia não cicatricial, 5 (12%) derrame pleural, 12 (29%) derrame pericárdico, 2 (5%) psicose e 5 (12%) convulsões. Doze doentes (29%) apresentavam anemia hemolítica, 25 (61%) leucopenia, 27 (66%) linfopenia e 14 (34%) trombocitopenia. Trinta e quatro doentes (83%) apresentavam anticorpos anti-dsDNA, 10 (24%) anticorpos anti-Sm, 18 (44%) anticorpos antifosfolípideo e 40 (98%) anticorpos antinucleares. Dezoito doentes (44%) apresentavam consumo do complemento. Neste período de 5 anos, abandonaram a consulta 10 doentes (24%) e faleceram 3 (7%).

DISCUSSÃO:

Os resultados são sobreponíveis a outros estudos internacionais.

CONCLUSÃO:

Os doentes são na maioria mulheres. A NL classe IV OMS foi o diagnóstico histológico mais comum.



Secretariado Executivo:

VERANATURA

Rua Augusto Macedo, 12D, Escrit. 2, 1600-503 LISBOA

Tel.: 217 120 778 | silviadasilva@veranatura.pt