

VIII congresso nacional de  
**AUTOIMUNIDADE**  
XXVII reunião anual do  
**NEDAI**

*21-25 June 2022*

**PORTO**  
**HYBRID**

*Hotel Hilton Porto Gaia*

**Book of  
Abstracts**



## CHAIRPERSON

António Marinho

Coordenador Nacional do Núcleo de Estudos de Doenças Autoimunes

## ORGANIZING COMMITTEE

Ana Campar

Daniel Oliveira

Graziela Carvalheiras

Mariana Brandão

Raquel Faria

Rita Dias

Tomás Fonseca

## SCIENTIFIC COMMITTEE

António Marinho

Bruno Grima

Carlos Dias

Carlos Ferreira

Carlos Vasconcelos

Deolinda Portelinha

Fernando Salvador

Glória Alves

Isabel Almeida

Lèlita Santos

João Araújo Correia

João Matos Costa

Jorge Crespo

Jorge Fortuna

José Delgado Alves

Luís Campos

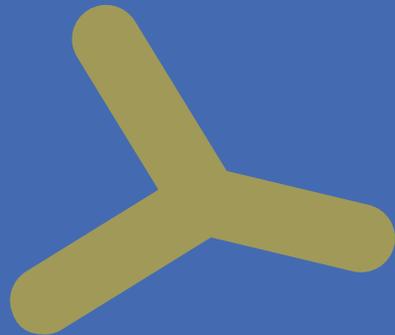
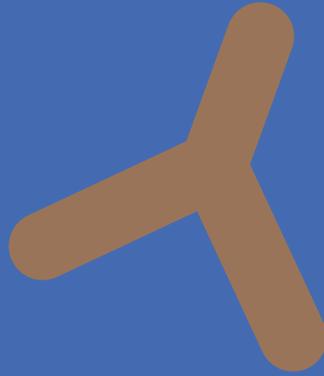
Mafalda Santos

Nuno Fernandes

Nuno Riso

Teresa Faria

Vera Bernardino





# MENSAGEM DO PRESIDENTE

## **Bem-vindos ao CONGRESSO NACIONAL DE AUTOIMUNIDADE 2022**

Os dois últimos anos representaram um enorme desafio para todos nós, nas nossas vidas profissionais, nas nossas vidas pessoais e, também, nas nossas vidas científicas. A pandemia a SARS-CoV-2 mudou a forma como interagimos, alterou a forma como lidamos com os meios virtuais de comunicação e transformou as ferramentas de aprendizagem científica.

Muitas destas alterações estavam já anunciadas, apenas se assistiu a uma aceleração da sua implementação, ditada pela necessidade. Mas, volvidos 2 anos, nós precisamos de estar juntos, unidos, partilhar experiências e conviver com amigos distantes, algo que só conseguimos nos nossos congressos, onde juntamos 42 consultas dedicadas à autoimunidade e um sem número de especialistas estrangeiros, especialistas de outras áreas do conhecimento e internos de formação específica.

No entanto, também aprendemos com o extraordinário congresso de 2021 em Guimarães que o modelo híbrido oferece oportunidades únicas de alargar horizontes nacionais e internacionais em língua nativa Portuguesa. As ferramentas criadas para esse congresso funcionaram de forma exemplar e não poderíamos deixar de as aproveitar. Por isso mesmo, o Congresso Nacional de Autoimunes de 2022 vai ser um congresso híbrido, com transmissão ao vivo para a plataforma do congresso de todas as sessões, que ficarão também disponíveis para visualização posterior.

A Autoimunidade continua a interessar de forma íntima os internistas, vamos discutir a sua formação, vamos manter os prémios e as bolsas de investigação que introduzimos há 15 anos e vamos manter uma formação personalizada de qualidade.

Como Presidente deste congresso tenho uma enorme motivação e prazer de vos trazer à minha terra natal em plena semana de São João, onde vão poder usufruir de um momento científico de qualidade e da maior festa popular Portuguesa. Por outro lado, é com tristeza, mas com noção de dever cumprido, que saio da coordenação do NEDAI, pelo que este será o último congresso que assumo como coordenador, esperando por isso proporcionar-vos momentos inesquecíveis.

Até breve no Porto,

António Marinho



# NEDAI PRIZES 2022

Every year NEDAI hands out prestigious awards during the Congress to recognise and celebrate dedication and innovation in autoimmunity research and practice.

- Grant Clinical Study in Autoimmunity
- Grant Basic Research Study in Autoimmunity
- Prize Investigation in Autoimmunity

Awards and Prize: 5.000,00€

# ABSTRACT AWARDS

Abstract Award winners are selected by the Scientific Programme Committee from submitted abstracts to the Congress based on the quality of scientific content.

- Poster Prize
- Oral Communication Prize

Registration at EULAR 2023

# ORAL COMMUNICATIONS AND POSTER PRESENTATION



21 June  
tuesday

## PRE-CONGRESS COURSE

### Emergencies in Autoimmunity Course: From Organ to Disease

Congress at Hotel Hilton Porto Gaia

Pre-Congress Course at Hotel Holiday Inn Porto Gaia



**Venue:** HOTEL HOLIDAY INN PORTO GAIA

**Faculty:** Unidade de Imunologia Clínica do Centro Hospitalar do Porto

**Coordinators and Trainers:**

António Marinho, Álvaro Ferreira, Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Pedro Vita

09h00 - 10h30 **Theoretical Plenary**  
**From the Organ to the Disease**

- Hematologic Emergencies
- Neurological Emergencies
- Pulmonary emergencies
- Cardiac emergencies
- Kidney Emergencies
- Therapeutic techniques

10h30 - 11h00 **Coffee Break**

11h00 - 12h00 **Clinical Case - Catastrophic Antiphospholipid Syndrome**

12h00 - 13h00 **Clinical Case - Lung-Kidney Syndrome**

13h00 - 14h30 **Lunch**

14h30 - 15h30 **Clinical Case - Neuropsychiatric Lupus**

15h30 - 16h30 **Clinical Case - Anti Synthetase Syndrome**

16h45 - 17h15 **Evaluation**



# 22 June

wednesday

## 09h00 - 10h00 ORAL COMMUNICATIONS

**Moderators:** Fernando Salvador, Hospital de Vila Real  
Jorge Fortuna, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

## 09h00 - 10h00 POSTER PRESENTATIONS

**Moderators:** Daniel Oliveira, Centro Hospitalar e Universitário do Porto  
Nuno Fernandes, Hospital Particular do Algarve  
João Matos Costa, Hospital Distrital de Santarém  
Mafalda Santos, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

## 10h00 - 11h00 CLINICAL CHALLENGES

**Hospital Fernando da Fonseca | UIC - Centro Hospitalar e Universitário do Porto**

**Moderator:** Nuno Riso, Hospital Curry Cabral

**Um Caso Clínico Diferente**

11h00 - 11h30 Coffee break

## 11h30 - 12h30 SYMPOSIUM ABBVIE

**Mission Remission: RINVOQ Real World Experience**

abbvie

**Moderator:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto

**Speakers:** Graziela Carvalheiras, Centro Hospitalar Universitário do Porto  
Carlos Carneiro, Hospital Particular Algarve - Unidade Alvor

## 12h30 - 13h00 BASIC SCIENCE

**Follicular T-Cells in SAIDs**

**Moderator:** Manuel Vilanova, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto

**Speaker:** Luís Graça, Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes

13h00 - 14h15 Lunch

14h15 - 15h15 **OPENING CEREMONY**

15h15 – 15h45 **MINI SYMPOSIUM GSK**

**The Impact of Herpes Zoster and Complications in Patients under Therapy: The Importance of the new Recombinant Vaccine!**



**Moderator:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto

15h45 - 16h15 Coffee break

16h15 - 17h00 **CLINICAL BREAKTHROUGH**

**Management of Giant Cell Arteritis and Takayasu in 2022**

**Moderator:** Fernando Salvador, Hospital de Vila Real

**Speaker:** Laurent Arnaud, University Hospitals of Strasbourg  
– Department of Rheumatology, Strasbourg, France

17h00 - 17h30 **TRANSLATIONAL MEDICINE**

**Potential Therapeutic Implications of Different Immune Cell Signatures in SLE and Sjogren's**

**Moderator:** José Delgado Alves, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca

**Speaker:** Lorenzo Beretta, Referral Center for Systemic Autoimmune Diseases Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico di Milano, Milan, Italy

# 23 June

thursday

## 09h00 - 10h00 ORAL COMMUNICATIONS

**Moderators:** Ana Campar, Centro Hospitalar e Universitário do Porto  
Glória Alves, Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães

## 09h00 - 10h00 POSTER PRESENTATIONS

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Centro Hospitalar e Universitário do Porto  
Tomás Fonseca, Centro Hospitalar e Universitário do Porto  
Rita Dias, Centro Hospitalar e Universitário do Porto  
Vera Bernardino, Hospital Curry Cabral

## 10h00 - 11h00 CLINICAL CHALLENGES

**Hospital de Vila Real | Hospital de Santarém | Hospital Privado do Algarve**

**Moderator:** Luís Campos, CHLO - Hospital S. Francisco Xavier

**Does this Patient still with Still's Disease?**

11h00 - 11h30 Coffee break

## 11h30 - 12h30 SYMPOSIUM PFIZER

**Tofacitinib – 5 Years of Experience in Portugal**

**Chair:** José Delgado Alves, Hospital Fernando Fonseca



11h30 **Welcome and Introductions**

**Speaker:** José Delgado Alves, Hospital Fernando Fonseca

11h35 **Tofacitinib - What do we Know from the clinical trials?**

**Speaker:** Pedro Vita, Hospital Santo António - CHUP – Porto

12h00 **Tofacitinib - What do we Know from Real World Data?**

**Speaker:** José Delgado Alves, Hospital Fernando Fonseca

12h20 **Audience Q&A**

**Speakers:** All Faculty moderated by Chair

12h30 **Closing Remarks**

**Speaker:** José Delgado Alves, Hospital Fernando Fonseca

## 12h30 - 13h00 BASIC SCIENCE

**Glicobiology in Systemic Autoimmune Diseases**

**Moderator:** Mafalda Santos, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga

**Speaker:** Salomé Pinho, I3S Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto

13h00 - 14h30 Lunch

14h30 - 15h15 **CLINICAL BREAKTHROUGH**

**Expert Perspective: Management of Refractory Inflammatory Myopathy**

**Moderator:** Ana Campar, Centro Hospitalar e Universitário do Porto

**Speaker:** Hector Chinoy, University of Manchester, UK - Department of Rheumatology and Neuromuscular Disease, Manchester, United Kingdom

 ONLINE

15h15 - 15h45 **MINI SYMPOSIUM INTERCEPT PHARMA**

**Primary Biliary Cholangitis: Current Approach and Experience Sharing**

**Intercept** 

**Speaker:** Filipe Nery, Centro Hospitalar Universitário do Porto

15h45 - 16h15 Coffee break

16h15 - 16h45 **TRANSLATIONAL MEDICINE**

**Antifibrotics for Systemic Sclerosis - Where are we now?**

**Moderator:** Lèlita Santos, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

**Speaker:** Susana Oliveira, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca

16h45 - 17h30 **CLINICAL BREAKTHROUGH**

**New Therapeutic Targets in Antineutrophil Cytoplasm Antibody - Associated Vasculitis**

**Moderator:** Glória Alves, Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães

**Speaker:** David Jayne, University of Cambridge - Department of Medicine, Cambridge, United Kingdom

# 24 June

friday

## 09h00 - 10h00 ORAL COMMUNICATIONS



**Moderators:** Fátima Farinha, Centro Hospitalar e Universitário do Porto  
Teresa Mendonça, Centro Hospitalar e Universitário do Porto

## 09h00 - 10h00 POSTER PRESENTATIONS



**Moderators:** Teresa Faria, Hospital Dr. Nélio Mendonça  
Bruno Grima, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca  
Carlos Carneiro, CHUA - Portimão  
Deolinda Portelinha, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

## 10h00 - 11h00 SYMPOSIUM BOEHRINGER



### Pulmonary Progressive Fibrosis, a Silent Enemy in CTD

**Moderator:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto

**Speaker:** José Delgado Alves, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca



11h00 - 11h30 Coffee break

## 11h30 - 13h00 SYMPOSIUM LILLY



### Olumiant 5 years – New Data and RWE - What's next?

**Moderator:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto

**Speakers:** José Delgado Alves, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca  
Sofia Pinheiro, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central  
Carlos Carneiro, CHUA - Portimão  
Tomás Fonseca, Centro Hospitalar e Universitário do Porto



13h00 - 14h30 Lunch

14h30 - 15h15 **CLINICAL BREAKTHROUGH**

**Early Systemic Sclerosis - Associated Interstitial Lung Disease:  
Is Time to Change the Paradigm?**

**Moderator:** Isabel Almeida, Centro Hospitalar e Universitário do Porto

**Speaker:** Dinesh Khanna, Rheumatology Clinic - Taubman Center, Chicago, USA

15h15 - 15h45 **MINI SYMPOSIUM JANSSEN**

**IL-23 pathway in psoriatic arthritis: Raising the bar with guselcumab**

**Speaker:** Sofia Pinheiro, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central



15h45 - 16h15 Coffee break

16h15 - 16h45 **CLINICAL BREAKTHROUGH**

**Difficult Gout Cases**

**Moderator:** Jorge Fortuna, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

**Speaker:** Puja Khanna, Rheumatology Clinic - Taubman Center, Chicago, USA

16h45 - 17h30 **CLINICAL BREAKTHROUGH**

**Anti-Interferon and Small Molecules in SLE in Clinical Practice**

**Moderator:** Carlos Vasconcelos, Centro Hospitalar e Universitário do Porto

**Speaker:** Ronald Van Vollenhoven, University of Amsterdam's Faculty of Medicine  
- Department of Rheumatology, Amsterdam, Netherlands

17h30 - 18h30 **NEDAI GENERAL ASSEMBLY**

20h30 **CONGRESS DINNER**

# 25 June

saturday

## 09h00 - 10h00 CANDIDATES TO NEDAI AWARDS AND GRANTS

### The Role of the Notch Signalling in the Endothelial Dysfunction of Systemic Sclerosis (Prémio Nedai)

Author: Filipe Paula

### Major Determinants of Prolonged Remission in Systemic Lupus Erythematosus: Retrospective Study over a 41-Year Period (Prémio Nedai)

Author: Gonçalo Durão Carvalho

### Anti-Apolipoprotein A-I and Anti-HDL Antibodies and Endothelial Dysfunction in Systemic Sclerosis (Bolsa de Estudos Clínicos)

Author: Joana Caetano

### Methylenetetrahydrofolate Reductase Gene Polymorphisms in Systemic Sclerosis (Bolsa de Estudos Clínicos)

Author: Joana Caetano

### Risco Cardiovascular no Lúpus Eritematoso Sistémico - O Vaso como Paradigma (Bolsa de Estudos Clínicos)

Author: Manuel Gomes

## 10h00 - 11h00 CLINICAL CHALLENGES

Hospital de Guimarães | Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Moderator: Carlos Vasconcelos, Centro Hospitalar e Universitário do Porto

Qual o Papel da Infecção Sars-COV2 nas Doenças Autoimunes?

11h00 - 11h30 Coffee break

## 11h30 - 12h30 SYMPOSIUM NOVARTIS

### Two Specialties, One Common Objective: The Psoriatic Patient



Speakers: Ana Brasileiro, Hospital Santo António dos Capuchos  
Sofia Pinheiro, Hospital Santo António dos Capuchos

## 12h30 - 13h00 BASIC SCIENCE

### Modulation of Cardiometabolic Disease Markers by Type I Interferon Inhibition in Systemic Lupus Erythematosus

Moderator: Vera Bernardino, Hospital Curry Cabral

Speaker: José Delgado Alves, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca

13h00 - 14h30 Lunch

14h30 - 15h00 **MINI SYMPOSIUM VIFORPHARMA**

**Review of Avacopan Data in ANCA-Associated Vasculitides:  
The ADVOCATE Study.**

**Speaker:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto



15h00 - 15h30 **MEDICAL EDUCATION**

**How Should we Manage Medical Education in Clinical Immunology  
for Internal Medicine**

**Moderator:** António Marinho, Centro Hospitalar e Universitário do Porto

**Speakers:** Daniel Oliveira, Centro Hospitalar e Universitário do Porto  
Filipe Paula, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca

15h30 - 16h15 **CONFERENCE**

**Why we Must Think Beyond Autoimmune Diseases**

**Moderator:** Raquel Faria, Centro Hospitalar e Universitário do Porto

**Speaker:** Antonio Vitale, Policlinico "Le Scotte", Department of Medical Sciences, Surgery and  
Neurosciences, Research Center of Systemic Autoinflammatory Diseases and Behçet's  
Disease Clinic, Siena, Italy

16h15 **CLOSING CEREMONY AND AWARDS**

# SYMPOSIUMS

22 June wednesday

11h30 - 12h30

## SYMPOSIUM ABBVIE

### Mission Remission: RINVOQ Real World Experience

**Moderator:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto

**Speakers:** Graziela Carvalheiras, Centro Hospitalar Universitário do Porto  
Carlos Carneiro, Hospital Particular Algarve - Unidade Alvor

abbvie

15h15 - 15h45

## MINI SYMPOSIUM GSK

### The Impact of Herpes Zoster and Complications in Patients under Therapy: The Importance of the new Recombinant Vaccine!

**Moderator:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto

gsk  
GlaxoSmithKline

23 June thursday

11h30 - 12h30

## SYMPOSIUM PFIZER

### Tofacitinib – 5 Years of Experience in Portugal

**Chair:** José Delgado Alves, Hospital Fernando Fonseca

Pfizer

11h30

#### Welcome and Introductions

**Speaker:** José Delgado Alves, Hospital Fernando Fonseca

11h35

#### Tofacitinib - What do we Know from the clinical trials?

**Speaker:** Pedro Vita, Hospital Santo António - CHUP – Porto

12h00

#### Tofacitinib - What do we Know from Real World Data?

**Speaker:** José Delgado Alves, Hospital Fernando Fonseca

12h20

#### Audience Q&A

**Speakers:** All Faculty moderated by Chair

12h30

#### Closing Remarks

**Speaker:** José Delgado Alves, Hospital Fernando Fonseca

15h15 - 15h45

## MINI SYMPOSIUM INTERCEPT PHARMA

### Primary Biliary Cholangitis: Current Approach and Experience Sharing

**Speaker:** Filipe Nery, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Intercept

## 24 June friday

10h00 - 11h00

### SYMPOSIUM BOEHRINGER

#### Pulmonary Progressive Fibrosis, a Silent Enemy in CTD

**Moderator:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto

**Speaker:** José Delgado Alves, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca



11h30 - 13h00

### SYMPOSIUM LILLY

#### Olumiant 5 years – New Data and RWE - What's next?

**Moderator:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto

**Speakers:** José Delgado Alves, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca  
Sofia Pinheiro, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central  
Carlos Carneiro, CHUA - Portimão  
Tomás Fonseca, Centro Hospitalar e Universitário do Porto



15h15 - 15h45

### MINI SYMPOSIUM JANSSEN

#### IL-23 pathway in psoriatic arthritis: Raising the bar with guselcumab

**Speaker:** Sofia Pinheiro, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central



## 25 June saturday

11h30 - 12h30

### SYMPOSIUM NOVARTIS

#### Two Specialties, One Common Objective: The Psoriatic Patient

**Speakers:** Ana Brasileiro, Hospital Santo António dos Capuchos  
Sofia Pinheiro, Hospital Santo António dos Capuchos



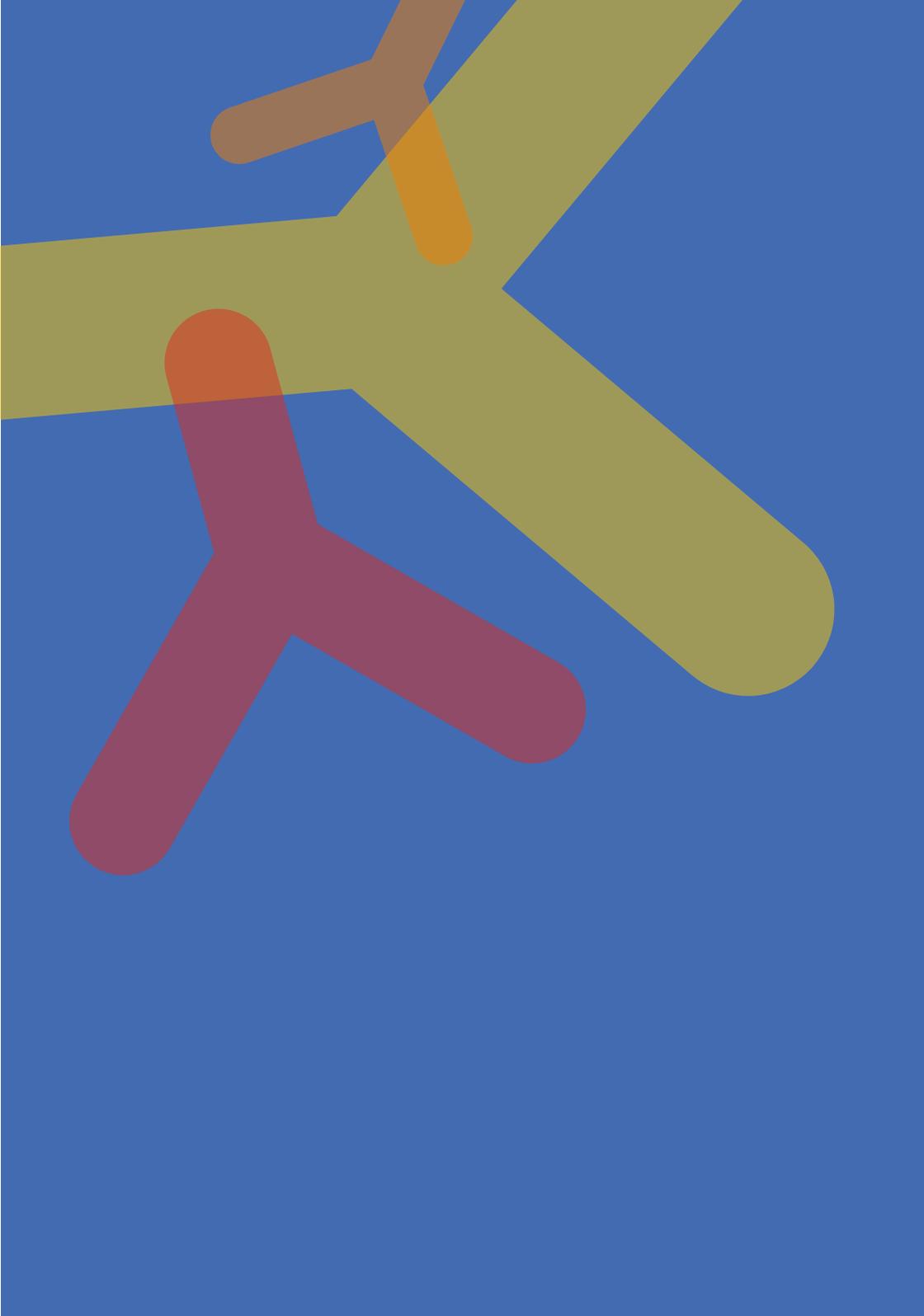
14h30 - 15h00

### MINI SYMPOSIUM VIFORPHARMA

#### Review of Avacopan Data in ANCA-Associated Vasculitides: The ADVOCATE Study.

**Speaker:** António Marinho, Centro Hospitalar Universitário do Porto





**VIII** congresso nacional de  
**AUTOIMUNIDADE**

**XXVII** reunião anual do  
**NEDAI**

*21-25 June 2022*

**PORTO**  
**HYBRID**

*Hotel Hilton Porto Gaia*

**ORAL**  
**COMMUNICATIONS**





June 22, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fernando Salvador, Jorge Fortuna

## CO1

### **NECROTIZING MYOSITIS SECONDARY TO ANTI-SARS COV2 VACCINE: AN OMINOUS PROGNOSIS**

*Alves, H.<sup>1</sup>; Almeida, A.<sup>2</sup>; Silva, T.<sup>1</sup>; Machete, M.<sup>2</sup>; Pereira, C.<sup>2</sup>; Balhana, S.<sup>2</sup>; Noronha, C.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Consulta de Medicina - Auto-imunes, Hospital Beatriz Ângelo- Loures, Portugal, <sup>2</sup>Hospital Beatriz Ângelo- Loures, Portugal

**INTRODUCTION:** The presentation of antigens, and subsequent activation of the immune system, is known to trigger the development of autoimmune diseases. Such an example is the established role of viral infections prior to the onset of type I diabetes. We present a case with a vaccine as the exposing factor and its adverse reaction.

**CLINICAL CASE:** 68-year-old male with type II diabetes, hypertension, and dyslipidaemia.

Admitted to the ER with a 4-month history of myalgia and progressive bilateral loss of proximal strength in both arms, shoulders, and thighs, beginning 2 days after the 2<sup>nd</sup> dose of the *Vaxveria* COVID-19 vaccine, along with a loss of 16 kilograms. After the 1<sup>st</sup> dose, the patient also reported severe, self-limited myalgia. No skin involvement.

Physical examination: 2/5 of proximal strength in the upper and lower limbs, with 4/5 in the distal regions. Inability to perform sit-to-stand test.

Lab workup: CK>10 000 UI, as well as raised aldolase and DHL. Negative autoimmune and viral panels.

Electromyogram: suggestive of myopathic involvement.

After suspension of statin that (started years prior to diagnosis), patient began corticotherapy with methylprednisolone, progression to prednisolone 1mg/kg/day, with partial improvement of muscular strength.

Head, Chest, Abdomen and Pelvic CT and PET scan, colonoscopy and upper digestive endoscopy showed no neoplasm to be the origin of paraneoplastic syndrome.

Muscle biopsy showed severe necrotizing myositis. Further testing was negative for both anti-SRP and anti-HMGCR antibodies.

After discharge with oral corticotherapy, later follow-up showed further deterioration in muscle mass and function, wheelchair-bound, with severe limitation. Despite a switch to Rituximab, the patient continues to show no improvement.

**DISCUSSION:** With several cases reported of patients presenting with similar symptoms, timeline, and muscle biopsy findings after the administration of the *Vaxveria* vaccine, we can assume the patient suffered from necrotizing myositis, possibly related to the administration of the 2<sup>nd</sup> *Vaxveria* dose.

**CONCLUSION:** Due to the speedy development of COVID-19 vaccines, there is still much to learn about its adverse reactions. Anti-spike SARS COV2 induced by vaccination may play a role in generating a dysregulated immune response. Cases like the one above, along with identical ones published, suggest probable causality between the *Vaxveria* vaccine and necrotizing myositis, but further research should be performed.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fernando Salvador, Jorge Fortuna

## CO2

### **COLOPATIA APOPTÓTICA SECUNDÁRIA A MICOFENOLATO MOFETIL**

Ferreira, M.<sup>1</sup>; Abreu, C.<sup>1</sup>; Alves, H.<sup>1</sup>; Marques, J.<sup>1</sup>; Grilo, A.<sup>1</sup>; Noronha, C.<sup>1</sup>; Araújo, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Beatriz Ângelo

**INTRODUÇÃO:** A colopatia apoptótica é um espectro de colites, que partilham uma característica histológica comum: a apoptose. Têm, no entanto, origens diversas como: induzida por drogas (sobretudo micofenolato mofetil, inibidores de checkpoints imunológicos), infecções virais crónicas, doenças auto-imunes.

**CASO CLÍNICO:** Homem de 34 anos, caucasiano, médico psiquiatra. História de hidradenite supurativa e lúpus eritematoso sistémico (LES) juvenil: - nefrite lúpica classe II, artropatia de Jaccoud, poliadenopatias, febre com falência de múltiplas abordagens terapêuticas. Inicialmente, terapêutica com prednisolona e hidroxicloroquina, que se suspendeu por maculopatia, Switch para metotrexato que o doente auto-suspendeu por persistência das queixas articulares e intolerância gastrointestinal. *Flare* em 2013, com agravamento de nefrite para classe IV, introduzindo-se micofenolato (MMF) 1000 mg, sem melhoria; optou-se por rituximab e posterior manutenção com MMF 2000 mg, mantendo-se em remissão nefrológica desde então.

Avaliado no serviço de urgência em junho/2020 por queixas de anorexia, diarreia > 10 dejeções diárias, febre perda ponderal de 4Kgs com 2 meses de evolução, tendo já realizado 2 cursos de antibioterapia com quinolonas e sem focalização abdominal. Sem viagens recentes ou contexto epidemiológico.

Analicamente com anemia Hb 11,7 g/dL, leucopénia 3630/uL, VS 52 mm/1<sup>ª</sup>h, PCR 2 mg/dL, e sedimento urinário inocente.

Durante a marcha diagnóstica, apurado: ANA positivo (título 1/640; padrão nuclear homogéneo), Ac anti-dsDNA positivo, hipocomplementémia; Ac CMV IgM, Ac EBV IgM, hemoculturas, Calprotectina fecal, *Clostridium difficile* e coproculturas negativos. Colonoscopia sem lesões macroscópicas. Biópsia sugestiva de **colopatia apoptótica**, que se atribuiu ao MMF. Excluída causa infecciosa e mediante remissão sustida com MMF, em conjunto com Nefrologia, decidiu-se mudança para ácido micofenólico, com total remissão do quadro de enterite.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Um caso de colite em doente com LES, imunossuprimido, impõe diagnóstico diferencial com infecção e iatrogenia e constitui um verdadeiro desafio, sobretudo em doente multi-experimentado em termos terapêuticos. O uso de ácido micofenólico baseia-se na sua menor biodisponibilidade oral em relação à sua pró-droga MMF.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fernando Salvador, Jorge Fortuna

CO3

**NEUROMIELITE ÓPTICA COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE SÍNDROME DE SJÖGREN: UMA ASSOCIAÇÃO RARA**

*Teles, C.<sup>1</sup>; Lopes, P.<sup>2</sup>; Gaspar, E.<sup>1</sup>; Carvalho, P.<sup>1</sup>; Santos, L.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, <sup>2</sup>Serviço De Medicina Interna, Centro Hospitalar E Universitário De Coimbra

**INTRODUÇÃO:** A neuromielite óptica (NMO) é uma doença autoimune rara mas grave, caracterizada por desmielinização imunomediada dos nervos ópticos e/ou medula espinal. A NMO pode estar associada a diferentes patologias autoimunes em até 20 a 30%, entre as quais o Síndrome de Sjögren (SS), embora tem sido relatada a presença de autoanticorpos sem doença coexistente. Por outro lado, alguns estudos têm mostrado o anti-SSA como possível marcador de atividade da NMO.

**CASO CLÍNICO:** Homem, 70 anos, enviado à consulta de Medicina Interna por autoanticorpos positivos e com diagnóstico há 5 meses de neuromielite óptica após quadro de diminuição súbita da acuidade visual, primeiro à esquerda e depois à direita, sem outros sintomas. Ecodoppler transcraniano sem sinais de arterite. Ressonância magnética das órbitas com aumento do calibre, hipersinal em T2 e reforço de sinal após gadolínio na porção intra-orbitária do nervo óptico esquerdo sugestivo de nevrite óptica aguda/subaguda, sem evidência de inflamação encefálica ou medular. Analiticamente, com consumo de complemento (C3, C4 e CH50), sem elevação da proteína C-reativa ou velocidade de sedimentação, doseamentos de imunoglobulinas normais. Líquido cefalorraquídeo sem evidência de infeção ou bandas oligoclonais. Apresentava autoimunidade positiva para Anticorpos antinucleares (título 1:1280), com anti-SSA e SSB, e ainda Anticorpos Anti-aquaporina-4 IgG (AQP4-IgG) (título 1:320). Doente não apresentou resposta a corticoterapia e plasmafereze, tendo iniciado rituximab. Embora sem queixas *sicca* evidentes, no contexto da positividade para anti-SSA, teste de Schirmer foi positivo à esquerda e *borderline* à direita, e cintigrafia das glândulas salivares mostrou submandibulares com função diminuída, sem resposta significativa ao estímulo secretório, alterações sugestivas de Síndrome de Sjögren.

**DISCUSSÃO:** Trata-se de um caso de associação rara de neuromielite óptica Anti-AQP4 positiva com sobreposição de Síndrome de Sjögren, num doente sem clínica *sicca* evidente mas com anti-SSA positivo e exames complementares compatíveis, preenchendo os critérios ACR/EULAR. A NMO surgiu como primeira manifestação do SS, mas a cronologia e a relação entre estas duas patologias ainda não é bem compreendida.

**CONCLUSÃO:** A NMO, sobretudo se acompanhada de sinais clínicos ou analíticos atípicos, deve levar à exclusão de doenças autoimunes associadas, cuja identificação tem implicação na estratégia terapêutica e potencial melhoria do prognóstico.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fernando Salvador, Jorge Fortuna

CO4

#### ALÉM DO LÚPUS: CASO DE SOBREPOSIÇÃO LES-HEPATITE AUTOIMUNE

*Ferrer, F.<sup>1</sup>; Henriques, A.<sup>1</sup>; Silva, C.<sup>1</sup>; Santos, R.<sup>1</sup>; Santos, L.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

**INTRODUÇÃO:** A hepatite autoimune (HAI) é caracterizada por um processo inflamatório com necrose hepatocelular continuada, frequentemente com manifestações extrahepáticas e alterações seroimunológicas com hipergamaglobulinémia. Se não tratada, tem mau prognóstico com fibrose hepática progressiva. Também o lúpus eritematoso sistémico (LES) pode apresentar envolvimento hepático, geralmente ligeiro e com doença hepática crónica em menos de 2% dos casos (Runyon, 1980).

**CASO CLÍNICO:** Doente do sexo feminino de 65 anos que apresentava poliartralgias de ritmo inflamatório com predomínio proximal, astenia e icterícia flutuante com 2 anos de evolução e fenómeno de Raynaud há mais de uma década. Não tinha consumos alcoólicos de relevo. O exame físico não apresentou alterações. Na suspeita de patologia hepática autoimune, foi iniciado estudo complementar com elevação sustentada da enzimologia hepática com predomínio hepatocelular, aumento da velocidade de sedimentação, hipergamaglobulinémia policlonal IgG e IgM, diminuição da fracção C4 do complemento, ANAs fortemente positivos (padrão AC1 com títulos >1/1280), anti-ds-DNA e anti-histonas positivos e anti-nucleossoma positivo fraco. A serologia dos vírus hepatotrópicos não demonstrou infecção activa. Na ecografia abdominal tinha discreta heterogeneidade hepática difusa. Elastografia hepática compatível com fibrose avançada (F4), contrastando com estudo normal 2 anos antes (F0). Biópsia hepática revelou hepatite de interface marcada, com infiltrado linfoplasmocitário, hepatócitos com disposição rosetoide, atividade necroinflamatória moderada e fibrose septal, sugestiva de HAI. Assim, foi assumido o diagnóstico de LES dada a clínica e o padrão de autoimunidade tendo associado atingimento hepático com HAI tipo 1. Foi iniciado tratamento com prednisolona associado a hidroxilcloroquina, com introdução precoce de azatioprina. A resposta foi boa, com normalização da enzimologia hepática no espaço de 1 mês e resolução das queixas articulares.

**DISCUSSÃO:** Foi crítico para o correcto tratamento desta doente a pesquisa exaustiva da etiologia da lesão hepática, tendo em conta as diferenças de prognóstico da doença hepática das etiologias em questão.

**CONCLUSÃO:** Este caso realça a necessidade de um alto grau de suspeição para o diagnóstico das HAI e a importância da realização de biópsia hepática de forma atempada no estudo de doentes com patologia autoimune sistémica que apresentem alterações que façam suspeitar de atingimento deste órgão.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fernando Salvador, Jorge Fortuna

## COS

### EXTERNAL VALIDATION OF THE DAMAGE INDEX FOR ANTIPHOSPHOLIPID SYNDROME (DIAPS) IN A NON-LATIN AMERICAN THROMBOTIC ANTIPHOSPHOLIPID COHORT

Fernandes, A.<sup>1</sup>; Parreira, I.<sup>2</sup>; Abrantes, A.<sup>2</sup>; Silva, I.<sup>3</sup>; Nobre, M.<sup>3</sup>; Silva, R.<sup>3</sup>; Martins, J.<sup>3</sup>; Acabado, A.<sup>3</sup>; Pereira, S.<sup>4</sup>; Gomes, M.<sup>3</sup>; Peixoto, L.<sup>3</sup>; Mota, C.<sup>5</sup>; *Gaspar, P.*<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, <sup>2</sup>Serviço De Medicina 2, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, <sup>3</sup>Serviço De Medicina 1, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, <sup>4</sup>Serviço De Urgência E Emergência, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, <sup>5</sup>Clínica Universitária De Medicina 2, Faculdade De Medicina, Universidade De Lisboa, <sup>6</sup>Instituto De Medicina Molecular João Lobo Antunes, Faculdade De Medicina, Universidade De Lisboa

**INTRODUCTION:** The Damage Index for Antiphospholipid Syndrome (APS) (DIAPS) is an accurate instrument to assess organ damage in thrombotic APS and correlates with impaired health-related quality of life (HRQoL) in Latin Americans. We aim to externally validate the DIAPS in a well-defined Portuguese APS cohort.

**METHODS:** Cross-sectional study including all thrombotic APS patients (2006 Sydney criteria) attending the Immune-mediated Disease Clinic from a single Portuguese tertiary centre. Only patients with current follow up were included (April 2022). Damage was assessed, retrospectively, using DIAPS beginning at disease onset. HRQoL was assessed through a telephonic questionnaire using the 3-level 5 domain EuroQol (EQ-D5-3L) and Visual Analogue Scale (VAS). We calculated a Spearman's correlation between DIAPS and the QoL scales. Significance was set at 0.05.

**RESULTS:** From a total of 112 APS patients, 108 were successfully interviewed (female, 65.7%; Caucasians, 90.7%; primary APS, 75.9%). The mean age at disease onset was 41.3±14.1 years, the mean time of APS duration was 9.6±8.4 years and patients were followed for 6.9±6.6 years. The most common thrombotic events were thromboembolic venous disease (48.1%: lower limb deep vein thrombosis, 25.9%; pulmonary embolism, 22.2%) and central nervous system events (42.6%: stroke, 32.4%; transient ischemic attack, 10.2%). The mean DIAPS was 0.7±0.9. Neuropsychiatric domain was the most affected (24.2%), followed by the peripheral vascular (20.3%), renal (9.2%) and pulmonary domains (8.3%). As for the HRQoL, impairment in mobility (MO), self-care (SC), usual activities (UA) were reported by 30.6%, 17.6% and 36.1% of patients. 57.4% patients reported pain/discomfort (P/D) and 52.8% anxiety/depression (A/D). The DIAPS items correlated with the EQ-5D-3L domains: peripheral vascular with MO ( $r=0.196, p=0.043$ ); neuropsychiatric with MO ( $r=0.322, p=0.001$ ), SC ( $r=0.293, p=0.002$ ), and UA ( $r=0.266, p=0.006$ ); and ophthalmologic with SC ( $r=0.207, p=0.032$ ). Total DIAPS correlated with MO ( $r=0.264, p=0.006$ ), UA ( $r=0.248, p=0.009$ ) and P/D ( $r=0.221, p=0.022$ ), but also with the VAS ( $r=0.210, p=0.031$ ) and the EQ-5D-3L index ( $r=-0.231, p=0.016$ ).

**DISCUSSION AND CONCLUSION:** Accrual damage, as measured by the DIAPS, correlates with impaired HRQoL in an APS cohort with a distinct ethnic origin compared to the study in which it was originally validated. Future multicentric studies should help validate our results.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fernando Salvador, Jorge Fortuna

## CO6

### **APPLICATION OF AN IMAGING PROTOCOL IN THE DIAGNOSIS OF GIANT CELL ARTERITIS: IMPACT ON THE IDENTIFICATION OF EXTRACRANIAL INVOLVEMENT**

Serôdio, J.<sup>1</sup>; Oliveira, S.<sup>1</sup>; Alves, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidade Doenças Imunomediadas Sistêmicas, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

**INTRODUCTION:** In recent years, imaging studies have improved the diagnosis and management of Giant Cell Arteritis (GCA). Particularly, extracranial large-vessel (LV) involvement has been increasingly recognized. However, to date no preferred imaging method has been appointed. The aim of this study was to evaluate the impact of the application of a local imaging protocol consisting of the sequential use of Doppler Ultrasound followed by PET-FDG.

**METHODS:** From 2020, patients with suspected CGA or Polymyalgia Rheumatica (PMR) entered the protocol. All patients underwent vascular ultrasound examination that systematically evaluated the carotid, vertebral, axillary, subclavian and temporal arteries. In confirmed GCA or when a clinical high clinical suspicion subsisted, a PET-FDG was performed. Patients were classified in isolated cranial GCA (C-GCA) and in LV-GCA when there was evidence of extracranial involvement. Patients diagnosed before the application of the protocol were considered as a control group.

**RESULTS:** We identified 14 incident patients with confirmed diagnosis of GCA, with a median age of 65 (61-71) years old. Nine patients (64%) had LV-GCA and 5 (36%) had isolated C-GCA. The most common vascular territories involved were: temporal arteries in 10 patients (71%), thoracic aorta in 6 (43%), axillary/subclavian arteries in 5 (36%), abdominal aorta in 4 (29%), vertebral arteries in 2 (14%) and carotid arteries in 2 (14%) patients. Four patients (29%) had isolated LV extracranial involvement without evidence of temporal arteritis. The sensitivity of ultrasound alone for the diagnosis of GCA was of 71% while that of PET-FDG alone was of 57%. Among the 9 patients with LV-GCA, PET-FDG showed extracranial involvement in 8 (89%) and ultrasound in 5 (56%). The prevalence of LV-GCA was higher in the study group (64%), when compared with the control group (27%,  $p=0,066$ ). Patients with LV-GCA were significantly younger at diagnosis [LV-GCA 66 (61-70) vs C-GCA 71 (66-81) years old  $p=0,027$ ] and presented less frequently with anterior ischemic optic neuropathy (LV-GCA 17% vs. C-GCA 46%,  $p=0,091$ ).

**CONCLUSIONS:** The application of a combined imaging protocol has yielded an increase in the identification of extracranial LV involvement. The sequential combination of 2 imaging methods was shown to improve the vascular assessment of GCA when compared to ultrasound/PET-FDG alone.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Ana Campar, Glória Alves

**C07**

**SÍNDROME VEXAS (VACUOLES, E1 ENZYME, X-LINKED, AUTOINFLAMMATORY, SOMATIC): UM ALERTA PARA O DIAGNÓSTICO SOB EXEMPLO DE 3 FENÓTIPOS DISTINTOS COM 3 VARIANTES DISTINTAS**

António, L.<sup>1</sup>; Filipe, P.<sup>2</sup>; Egídio, F.<sup>3</sup>; Daniel, G.<sup>4</sup>; Filipe, S.<sup>5</sup>; António, M.<sup>4</sup>; Raquel, F.<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna - Centro Hospitalar e Universitário do Porto, <sup>2</sup>Serviço De Hematologia Clínica - Centro Hospitalar E Universitário Do Porto, <sup>3</sup>Serviço De Dermatologia - Centro Hospitalar E Universitário Do Porto, <sup>4</sup>Unidade De Imunologia Clínica (Uic) - Centro Hospitalar E Universitário Do Porto; Umib – Unidade Multidisciplinar De Investigação Biomédica, Icbas-Up (Uidb/00215/2020; Uidp/00215/2020) E Itr – Laboratório Para A Investigação Integrativa E Translacional Em, <sup>5</sup>Serviço De Hematologia Laboratorial - Centro Hospitalar E Universitário Do Porto

**INTRODUÇÃO:** A síndrome VEXAS (*vacuoles, E1 enzyme, X-linked, autoinflammatory, somatic*) é uma doença autoinflamatória monogénica somática de início tardio (a partir da 5ª década), ligada ao X, pelo que afecta predominantemente o sexo masculino. É causada por mutações somáticas no gene UBA1 (*ubiquitin activating enzyme 1*) em precursores medulares. Como forma de alerta para a suspeição e diagnóstico deste síndrome cada vez menos raro, apresentamos 3 doentes, homens, com diagnóstico de VEXAS e portadores de 3 variantes somáticas patogénicas distintas do gene UBA1, com quadros clínicos também distintos.

**CASO 1:** 77 anos, quadro constitucional insidioso e de elevação mantida de parâmetros inflamatórios, com trombose venosa profunda e tromboflebitas de repetição. Melhoria transitória sob corticoterapia. A pancitopenia levou a mielograma: mielodisplasia com vacuolização; citometria com anemia refratária com excesso de blastos (AREB) 2; cariótipo com t(9;22); detetada variante Met41Val (c.121A>G) em mosaicismo no gene UBA1. Tratamento: corticoterapia, intolerância ao metotrexato, sob imatinib.

**CASO 2:** 77 anos, lesões cutâneas compatíveis com urticária evoluindo com síndrome de Sweet corticodependente. Panuveíte bilateral, quadro constitucional progressivo, miosite inflamatória. Por gamapatia monoclonal e anemia macrocítica, realizou mielograma, com mielodisplasia com vacuolização. Detetada variante Met41Leu (c.121A>C) em mosaicismo no gene UBA1. Tratamento: corticoterapia e metotrexato.

**CASO 3:** 73 anos. Febre vespertina, orquite, lesões cutâneas recorrentes (*Sweet-like*), labirintite com surdez neurosensorial, condrite auricular e nasal e oligoartrite ascendente. Elevação persistente de parâmetros inflamatórios. Anemia macrocítica levou a mielograma: mielodisplasia, vacúolos em células precursoras e maduras. Detetada variante Met41Thr (c.122C>T) em mosaicismo no gene UBA1. Tratamento: corticoterapia e tocilizumab.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÕES:** Desde a sua descrição inicial em Setembro de 2020, múltiplas séries de casos têm sido publicadas mundialmente, definindo-se cada vez melhor a relação da heterogeneidade clínica com as diferentes mutações e prognósticos. Apesar de também já haver descrição de variantes em mulheres, na presença de doente do sexo masculino, com anemia macrocítica/mielodisplasia e quadro clínico de comportamento autoinflamatório deve levantar-se a possibilidade de VEXAS e avaliar a presença de vacúolos nos precursores medulares.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Ana Campar, Glória Alves

## CO8

### THE IMPACT OF COVID-19 PANDEMICS IN THE MEDICAL CARE OF AN AUTOIMMUNE DISEASES UNIT

*Guerreiro, M.<sup>1</sup>; Dias, S.<sup>1</sup>; Martinho, R.<sup>1</sup>; Borges, D.<sup>1</sup>; Fernandes, J.<sup>1</sup>; Figueiredo, I.<sup>2</sup>; Taulaigo, A.<sup>1</sup>; Vicente, M.<sup>1</sup>; Fernandes, M.<sup>1</sup>; Castro, S.<sup>1</sup>; Patarata, E.<sup>1</sup>; Bernardino, V.<sup>1</sup>; Lladó, A.<sup>1</sup>; Rodrigues, A.<sup>1</sup>; Gruner, H.<sup>1</sup>; Panarra, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Unidade Funcional Medicina Interna 7.2, Hospital Curry Cabral - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, <sup>2</sup>Unidade De Transplantes, Hospital De Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário De Lisboa Central

**INTRODUCTION:** The COVID-19 pandemic (C19P) urged hospital medical staff to adjust their activity. Autoimmune diseases (AID) are serious conditions that require close monitoring. In a tertiary hospital, the same internal medicine (IM) team who composes an AID unit (AIDU) is also responsible for all the COVID wards held by this speciality. Besides AIDU medical care activities (MCA), AIDU team (AIDUT) also practices in the emergency department. The goal of this study is to determine the impact of C19P in our AIDU MCA.

**METHODS:** This is a cross-sectional retrospective study. Data was obtained on AIDUT records (R) on MCA: AID consultations (C), day care unit appointments (DCU) and IM hospitalized patients (IMH), in a 2 different time period: from March 2018-February 2020 (pre-C19P) and then from March 2020-February 2022 (on-C19P). As MT suffered some changes, including sick and maternity leaves, total active medical work (TAMW) was calculated for each 24 months time period.

**RESULTS:** In pre-C19P period, there were: 6017 C, 1468 DCU and 2759 IMH (R=10244); 14 physicians (10 IM attendings (IMA), 4 IM residents (IMR)); TAMW was 307/336 months (ratio 0,91). In the on-C19P: 5459 C, 1049 DCU and 7187 IMH (R=13695); 15 doctors (11 IMA, 4 IMR) and TAMW was 252/360 (ratio 0,7). In a simple proportion, during on-C19P 7880 R (from which 4628 C) would be expected. During both periods, 3 IMA left the institution.

**Discussion:** The account for MCA R is reductive. On on-C19P, both total R and AID C surpassed the expected ones. AIDU MCA was assured through MT work overload. Even if other IM colleagues helped on COVID IMH, the great burden of medical assistance was mostly assured by a major part of our AIDUT. Other specialties' support was residual. There are no valid measures to determine medical physician over workload and burnout scales are not validated to be measured in a thentest way.

**CONCLUSION:** COVID workload burden cannot be sustained exclusively by IM teams, as it overcharges highly differentiated IM staff on patients suffering from all kinds of medical and surgical disorders. Our MT guaranteed AIDU, IM and COVID MCA at burnout expenses.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Ana Campar, Glória Alves

## CO9

### THE IMPACT OF TOCILIZUMAB FAILURE SUPPLY IN DISEASE ACTIVITY OF A RHEUMATOID ARTHRITIS COHORT

Sara, D.<sup>1</sup>; Marcel, G.<sup>1</sup>; Renata, M.<sup>1</sup>; Diogo, D.<sup>1</sup>; Jorge, F.<sup>1</sup>; Inês, F.<sup>1</sup>; Anna, T.<sup>1</sup>; Melissa, F.<sup>1</sup>; Madalena, V.<sup>1</sup>; Sara, C.<sup>1</sup>; Eunice, P.<sup>1</sup>; Vera, B.<sup>1</sup>; Ana, L.<sup>1</sup>; Ana, R.<sup>1</sup>; Heidi, G.<sup>1</sup>; António, P.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidade Funcional Medicina 7.2, Hospital de Curry Cabral, Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central

**INTRODUCTION:** Tocilizumab (TCZ) is used as a 1st biological disease-modifying antirheumatic drug (bDMARD) in the treatment (Tt) of rheumatoid arthritis (RA). In July 2021 a failure in supply occurred, forcing into switch (Sw) in RA bDMARD Tt. This study's objective is to evaluate the impact of TCZ Sw on RA disease activity (DA) in patients (Pts) from an autoimmune disease unit.

**METHODS:** This is a prospective cohort study. Data was obtained on Pts medical records, including demographics and RA characterization. Pts were observed days before Sw to score DA, using DA Score 28 (DAS-28) with erythrocyte sedimentation rate (ERS), dose anti-cyclic citrullinated peptide antibody (ACCP) titers, viral and tuberculosis rescreening. At 6 week follow up, TCZ toxicity was tested, on blood test analysis. After 3 months (3M), DA and ACCP were reassessed. Wilcoxon and Sign Tests were used for  $p < 0,05$  on SPSS software.

**RESULTS:** A total of 18 Pts were enrolled, with mean age of 56,89 years; 83% were female. The mean RA duration was 10,44 years ( $\pm 10,33$ ) and 88,33% had seropositive RA. Previous to TCZ, about 55.56% ( $n=10$ ) were bDMARD naïves; 6 patients had etanercept (ETN) failure and 1 had both ETN and adalimumab (ADA) failure. Besides TCZ, 6 Pts were also on conventional synthetic DMARD and 3 on steroids. Infection screening was negative. At baseline, DAS-28 ESR revealed 8 Pts in remission (R), 5 Pts in low DA (LDA), 2 in moderate DA (MDA) and 2 in high DA (HDA). Sw was made to baricitinib (61,11%), ETN (27,78%) and ADA (11,11%). In the 6th week, labs excluded hematological or hepatic toxicity in all Pts. After 3M, 11 Pts worsened but 7 improved DA - overall: 5 in R, 6 in LDA, 6 in MDA, 1 in HDA. Mean DAS-28 variation was 0.39 ( $p=0,87$ ). Mean ACCP variation was positive ( $p=0,09$ ).

**DISCUSSION:** Each Pt condition was discussed and a new bDMARD was chosen accordingly. After all, there was an apparent benefit on Pts DA, with no statistical significance, and a push on HDA situations already in line for a bDMARD Sw. Yet, TCZ forced switch had a negative impact in some RA patients.

**CONCLUSION:** Switching an ongoing effective treatment should be done only in order to further improve remission of disease activity. Doing it due to external factors is potentially harmful and ultimately affects our trust in the pharmaceutical industry.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Ana Campar, Glória Alves

#### CO10

##### **CLINICAL SIGNIFICANCE OF ANTI-U1-RNP ANTIBODIES IN AUTOIMMUNE DISEASES**

*Teixeira, M.<sup>1</sup>; Monteiro, A.<sup>1</sup>; Serôdio, J.<sup>2</sup>; Favas, C.<sup>3</sup>; Oliveira, S.<sup>3</sup>; Amaral, M.<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina IV, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, <sup>2</sup>Serviço De Medicina Iv, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; Unidade De Doenças Imunomediadas Sistémicas (Udims), Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, <sup>3</sup>Serviço De Medicina Iv, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; Unidade De Doenças Imunomediadas Sistémicas (Udims), Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; Nova Medical School

**INTRODUCTION:** Anti-U1-RNP antibodies have been recognized among several systemic autoimmune diseases. They have been particularly associated with mixed connective tissue disease (MCTD), although they are frequent in Systemic Lupus Erythematosus (SLE) and Systemic Sclerosis (SSc). The existence of MCTD as a separate entity is still debatable. The aim of our work was to identify different clinical patterns among patients with Anti-U1-RNP antibodies.

**METHODS:** This was a retrospective analysis of all patients positive for Anti-U1-RNP antibodies followed at our clinic. The patients were classified in SLE, SSc and MCTD according to standard classification criteria. Univariate regression model was used to identify variables to be included in the cluster model. The final model of cluster analysis was applied using ten discriminative variables. The clinical relevance of the generated clusters was analysed by their clinical characteristics.

**RESULTS:** Sixty-two patients with a median follow-up time of 6,8 (3,8-8,2) years. The median age at diagnosis was of 34 (25-46) years old, 89% were female, 58% were Caucasians and 42% of African descent. Forty-five patients (73%) were classified as SLE and 11 (18%) as SSc at the beginning during the follow-up, 3 patients (5%) with SLE developed a SSc phenotype. Fifteen patients (24%) fulfilled criteria for MCTD, but there was overlap with SLE classification (9/15) and SSc (7/15 patients). The cluster model identified 2 partially redundant clusters. Cluster 1 identified younger patients with 29 (23-35) years-old, higher prevalence of leukopenia (54%), alopecia (67%), cutaneous lupus (41%), serositis (49%) and nephritis (30%),  $p < 0,05$  respectively. Cluster 2 had higher prevalence of sclerodactily (26%), interstitial lung disease (35%) and gastrointestinal involvement (40%),  $p < 0,05$  respectively.

**CONCLUSION:** The proportion of African patients with anti-U1-RNP is notable. Anti-U1-RNP appears in two distinct subgroups of disease. Change in disease phenotype over time was uncommon. The classification in MCTD overlaps with alternative diagnosis and lacks clinical significance. The understanding of the pathophysiologic mechanisms underlying the positivity of anti-RI-RNP may contribute to a better clarification of autoimmune clinical phenotypes.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Ana Campar, Glória Alves

#### CO11

### **DESENVOLVIMENTO DE AUTOANTICORPOS EM DOENTES HOSPITALIZADOS POR INFEÇÃO SARS-COV-2: QUAL O PAPEL DAS COMORBILIDADES?**

*Teles, C.<sup>1</sup>; Rodrigues, H.<sup>1</sup>; Alves, T.<sup>1</sup>; Paixão, J.<sup>1</sup>; Faneca, M.<sup>1</sup>; Gaspar, E.<sup>1</sup>; Fortuna, J.<sup>1</sup>; Santos, L.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

**INTRODUÇÃO:** Com a investigação da fisiopatologia da COVID-19, tem-se demonstrado alta prevalência de autoanticorpos (autoAc) nestes doentes, cujo mecanismo não está bem estabelecido. Os autoAc parecem estar associados ao estado hiperinflamatório, mas outros fatores podem contribuir. Alguns estudos têm relacionado a dislipidemia com a presença de autoAc na população geral.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Estudo prospetivo para análise da relação entre a COVID-19 e o desenvolvimento de autoAc, incluindo doentes com COVID-19 confirmado e excluindo doentes com autoAc prévios e vacinação SARS-CoV-2. Colheram-se dados demográficos, comorbilidades, análises à admissão, e autoAc, nomeadamente Ac antinucleares (ANA) e inibidor tipo lupus (ITL), no internamento e 6 meses após. Realizada estatística descritiva e comparação entre os grupos com e sem autoAc, utilizando os testes adequados, no SPSS Statistics, com  $p < 0,05$ .

**RESULTADOS:** Foram incluídos 47 doentes de idade média 64,15(15,98), 44,7% do sexo masculino, nº de comorbilidades médio de 2,85(1,89), interleucina-6 (IL-6) aumentada em 61,7% (mediana 15,3 pg/ml) e autoAc positivos em 29,8% (n=14) (7 ANAs, 6 ITL e 1 com ANA, ITL, anticardiolipina e beta2-glicoproteína). Quanto à gravidade, 31,9% tinham infeção grave e 66% insuficiência respiratória (IR) (pO2 mediana 66 mmHg). Comparando as diferentes variáveis nos grupos com e sem autoAc, não ocorreram diferenças estatisticamente significativas, mas destaca-se no 1º grupo: maior prevalência de dislipidemia ( $p=0,103$ ) e doença renal crónica ( $p=0,084$ ); gravidade globalmente inferior com menor percentagem de doença grave e IR ( $p=0,170$  e  $p=0,182$ ); valor médio de D-Dímeros inferior ( $p=0,106$ ); proteína C-reativa e IL-6 idênticas nos dois grupos. Do grupo autoAc, excluindo 2 perdas de seguimento, após 6 meses, 5 mantiveram positividade, sem sintomas, em que 4 tinham dislipidemia e hipertensão e/ou obesidade, observando-se associação entre o nº de comorbilidades e a manutenção de autoAc ( $p=0,03$ ).

**DISCUSSÃO:** Este estudo corrobora a evidência da infeção SARS-CoV-2 como *trigger* de autoAc. Nesta população, a gravidade da doença e os marcadores de inflamação esboçaram uma relação inversa com este processo. Já as comorbilidades associaram-se ao aparecimento e manutenção dos autoAc.

**CONCLUSÃO:** Além do estado hiperinflamatório, outros fatores como as comorbilidades podem ter um papel preponderante no desenvolvimento de autoAc, sendo necessários mais estudos para melhor compreensão desta relação.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Ana Campar, Glória Alves

## CO12

### COVID SCREENING PROTOCOL ON A AUTOIMMUNE DISEASE DAY CARE UNIT

*Guerreiro, M.<sup>1</sup>; Dias, S.<sup>1</sup>; Martinho, R.<sup>1</sup>; Borges, D.<sup>2</sup>; Fernandes, J.<sup>3</sup>; Figueiredo, I.<sup>2</sup>; Campos, M.<sup>3</sup>; Luís, M.<sup>3</sup>; Barbosa, C.<sup>3</sup>; Gonçalves, C.<sup>3</sup>; Pereira, M.<sup>3</sup>; Taulaigo, A.<sup>1</sup>; Fernandes, M.<sup>1</sup>; Vicente, M.<sup>1</sup>; Castro, S.<sup>1</sup>; Patarata, E.<sup>1</sup>; Bernardino, V.<sup>1</sup>; Lladó, A.<sup>1</sup>; Rodrigues, A.<sup>1</sup>; Gruner, H.<sup>1</sup>; Panarra, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Unidade Funcional Medicina Interna 7.2, Hospital Curry Cabral - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, <sup>2</sup>Unidade De Transplantes, Hospital De Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário De Lisboa Central, <sup>3</sup>Hospital De Dia De Medicina Interna, Hospital Curry Cabral - Centro Hospitalar Universitário De Lisboa Central

**INTRODUCTION:** COVID-19 (C19) pandemics challenge institutions to reinvent new medical approaches, but guidelines are usually surpassed by reality. Autoimmune diseases (AID) patients on immunosuppressive drugs (ID), require special monitoring. Our AID unit developed a protocol for C19 screening (PC19S) prior to ID administration in our day care unit (DCU) that started in June 2020.

**METHODS:** This is a retrospective study, including a 19 month time period. Before each DCU appointment, the AID nursing team managed PC19S 1 to 2 days before ID infusion. Data was based on medical records, including demographics, DCU nursing registries, AID history, ongoing medication, C19 vaccine status and exposure. Data was anonymized and analyzed on SPSS software.

**RESULTS:** A total of 42 patients were eligible for this study (86% female) and the mean age was 57,6 [±13,3]. AID consisted in rheumatoid arthritis (n=26), systemic lupus erythematosus (n=9), ankylosing spondylitis (n=3), Sjögren's syndrome (n=2), systemic sclerosis (n=1) and Crohn's disease (n=1). ID consisted in tocilizumab (57,1%), belimumab (14,3%), rituximab (11,9%), infliximab (IFX) (9,5%), cyclophosphamide (4,8%) and abatacept (2,4%). About 179 C19 tests were performed, ranging 1 to 12 per patient. PC19S disclosed 1 C19 asymptomatic infection prior to IFX. Overall, 10 patients had C19 infection, all with mild illness.

**DISCUSSION AND CONCLUSION:** Through PC19S, our AID unit assured none of our patients were infected at the ID administration and even disclosed one asymptomatic C19 infection. As pandemics evolved, with no clear guidelines on managing these complex patients, we stepped forward in anticipation and implemented this PC19S.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fátima Farinha, Teresa Mendonça

### CO13

#### COVID-19 IMPACT ON AUTOIMMUNE DISEASE ACTIVITY IN PATIENTS UNDERGOING BIOLOGICAL THERAPY

*Dias, S.<sup>1</sup>; Marcel, G.<sup>1</sup>; Renata, M.<sup>1</sup>; Diogo, D.<sup>1</sup>; Jorge, F.<sup>1</sup>; Inês, F.<sup>2</sup>; Anna, T.<sup>1</sup>; Madalena, V.<sup>1</sup>; Melissa, F.<sup>1</sup>; Sara, C.<sup>1</sup>; Eunice, P.<sup>1</sup>; Vera, B.<sup>1</sup>; Ana, L.<sup>1</sup>; Ana, R.<sup>1</sup>; Heidi, G.<sup>1</sup>; António, P.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Unidade Funcional Medicina 7.2, Hospital de Curry Cabral, Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central, <sup>2</sup>Unidade De Transplantes, Hospital De Curry Cabral, Centro Hospitalar E Universitário De Lisboa Central

**INTRODUCTION:** Autoimmune diseases (AID) pose particular challenges in the management of immunosuppressed patients, especially during COVID-19 (C19) pandemics. The goal of this study is to characterize the C19 infection impact in AID disease activity (DA) in a cohort on biologic disease-modifying antirheumatic drugs (bDMARDs).

**METHODS:** This is a retrospective cross-sectional study. Data was obtained from pts medical records, including demographics, AID and COVID characterization. DA was assessed through validated scales, whenever established (DAS-28, ASDAS, ESSDAI, SLEDAI/LLDAS, Mayo Score, CDAI). Data was anonymized and analyzed on SPSS software. Chi Square and Pearson's correlation tests were used for p value < 0,05. **RESULTS:** In our bDMARD cohort, 47 Pts were infected with C19. Mean age was 51,51 [ $\pm 10,16$ ]; 74,47% were women. AID involved were rheumatoid arthritis (RA) (48,65%), ankylosing spondylitis (AS) (34,04%), psoriatic arthritis (8,51%), ulcerative colitis (5,41%); 2,70% had systemic sclerosis, systemic erythematosus lupus, Behçet disease (BD), Crohn's disease, Sjögren syndrome, giant cell arteritis, and hidradenitis suppurativa. Ongoing bDMARD were adalimumab (ADA) (n=22), etanercept (ETN) (n=12), tocilizumab (n=4), secukinumab (SCK) (n=3), belimumab (n=2), golimumab (n=1), rituximab (n=1) and ustekinumab (n=1). By the time of C19 infection, 81,08% had complete vaccination status (CVC) and 25,53% were unvaccinated. C19 was asymptomatic in 40,43% and mild in 75,68% Pts. Before C19, 78,72% (n=37) were in remission; 12,77% (n=6) had low DA and 2,13% (n=1) moderate DA. After C19, 7 Pts worsened DA: 3 RA Pts from low (DAS-28 mean 2.97) to moderate DA (DAS 28 mean 3.77); 3 SA Pts with mean BASDAI 3.53 to 5.93; the BD Pts relapsed articular involvement and ulcerative lesions. RA were on ADA (n=2) and ETN (n=1); AS on ADA (n=2) and SCK (n=1), DB on ADA. No correlation was found with bDMARD (p= 0,55), any particular AID or vaccine status (p=0,87).

**DISCUSSION:** C19 infection worsened disease activity in 14,89% of our pts, but not statistically significant. None experienced C19 severity. This is a small sample and no correlations were established, as different AID with specific immunologic pathways were involved.

**CONCLUSION:** C19 is related to an hyperinflammation process, which can affect autoimmunity mechanisms underlying AIDs. Yet, even if bDMARDs may have a protective role in preventing severe C19 disease, vaccination and preventive measures must be assured.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fátima Farinha, Teresa Mendonça

**CO14**

**IDIOPATHIC INFLAMMATORY MYOPATHIES AND JAK INHIBITORS: A CASE SERIES.**

*Oliveira, B.<sup>1</sup>; Sá, A.<sup>1</sup>; Campar, A.<sup>2</sup>; Farinha, F.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Hospital de Braga, <sup>2</sup>Centro Hospitalar E Universitário Do Porto

**INTRODUCTION:** Idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a heterogeneous group of autoimmune disorders characterized by immune-mediated muscle injury resulting in muscle inflammation and weakness. The outcome of mainstay therapies can still be unsatisfactory and most patients accumulate damage. Potential new therapies, particularly for refractory cases, include JAK inhibitors (JAKi). Promising results have been observed in case studies for refractory DM. Effectiveness, safety and efficacy of JAKi in other IIM remain to be addressed.

**METHODS:** We report the use of JAKi for refractory IIM in a series of 8 patients of a single-centre. Efficacy of treatment was assessed by clinical, laboratory and radiologic findings or global patient assessment for rheumatological symptoms. Clinical response was defined by an improvement of involved organ functions, reduction of the severity of symptoms and steroids weaning possibility. Global tolerance and safety were evaluated.

**RESULTS:** Baricitinib was used in 5 and tofacitinib in 3 patients. One patient used JAKi as monotherapy, and 7 combined with systemic steroids, IVIg, rituximab, methotrexate, azathioprine and/or MMF. Seven patients reported improvement of muscular strength, overall health and quality of life. A retrospective analysis of creatine phosphokinase (CPK), erythrocyte sedimentation rate (ESR) and C reactive protein (CRP) was made at 6 months prior to and 6 months after JAKi initiation in 5 patients. There was no difference on ESR and CRP values. CPK was reduced at 6 months in 4 patients. One patient had radiological improvement of pulmonary ground glass infiltrates confirmed by CT-scan. Systemic steroids need also decreased. Mean treatment duration was 7 months. Opposite to rheumatoid arthritis, clinical effectiveness takes longer to be appreciated in IIM patients, and a minimum of 4-6 months is needed to observe a full response. The drug was discontinued in 2 patients: 1 due to absence of response and 1 because of a serious adverse effect (diverticulitis). In the remaining patients, JAKi were well tolerated. **Discussion:** JAKi may represent a leap towards more targeted therapies. It is vital to continue to investigate the exact pathogenic mechanism of the JAK/STAT pathway in IIM and determine the safety and efficacy of the JAKi use, as a therapy for treatment-resistant IIM.

**CONCLUSION:** An international collaborative approach with larger cohorts is required in order to achieve clear evidence of efficacy.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fátima Farinha, Teresa Mendonça

**CO15**

**KIDNEY TRANSPLANT OUTCOMES IN LUPUS NEPHRITIS: A SINGLE CENTER EXPERIENCE**

*Inês, S.<sup>1</sup>; Jorge, M.<sup>1</sup>; Joana, F.<sup>1</sup>; João, O.<sup>1</sup>; Bruno, D.<sup>1</sup>; João, F.<sup>1</sup>; Ana, C.<sup>1</sup>; António, C.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário do Porto

**INTRODUCTION:** Lupus nephritis (LN) is one of the most severe manifestations in systemic lupus erythematosus (SLE) and remains a cause of significant morbimortality. Despite prognosis improvement over the years, 15% of patients will develop end-stage renal disease (ESRD). Kidney transplant (KT) is believed to have the better long-term prognosis, especially if preemptive. Our aim is to describe the overall outcomes of KT recipients with LN.

**MATERIALS AND METHODS:** We performed a retrospective cohort study of patients with a prior diagnosis of SLE who underwent kidney transplantation from 2003 to 2021 at a tertiary referral center. Graft and patient survival were evaluated. Acute rejection and lupus relapse were also assessed in LN.

**RESULTS:** A total of 31 kidney transplants were performed in LN patients (mean age  $40 \pm 11,5$  years and 83,9% female) during the 20-year interval. Mean duration of renal replacement therapy was 40,3 months and hemodialysis was the most frequent option (61,3%). Most KT were from deceased donors (51,6%) and basiliximab was used in 52% of cases as induction therapy. All patients received glucocorticoids. Two patients had relapse of LN and 3 (9.7%) had acute rejection (AR) – 2 cellular-mediated and 1 antibody-mediated. Secondary antiphospholipid syndrome (36.4% vs 10.5%,  $p=0.088$ ), previous acute rejection (27.3% vs 0%,  $p=0.014$ ) and delay graft function (45.5% vs 15%,  $p=0.06$ ) were more frequent in graft failure group. Censored graft survival at 1-year and 15-years were 81% and 47%, respectively. Patient survival with a functioning graft at 15 years was 91% for LN. During the time of follow-up 4 patients died, 2 due cardiovascular events and 2 of unknown causes.

**DISCUSSION/CONCLUSION:** Kidney transplantation in LN remains a controversial topic. Some studies showed similar outcomes between transplant recipients with LN and other causes of ESRD, but other studies did not confirm this. Most evidence shows a graft survival at 10-years of 61-85,1% in IgA nephropathy and 58% in diabetic nephropathy. Our study revealed an inferior allograft survival for LN, when compared to previous studies. AR predicted long-term graft failure. Despite delay graft function and secondary antiphospholipid syndrome not reached statistical significance, these factors could be associated with worse allograft survival. However, larger samples are needed to validate this hypothesis. LN relapse had no clinical significance.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fátima Farinha, Teresa Mendonça

## CO16

### ASSESSING COVID-19 AND VACCINATION IMPACT ON bDMARD ONGOING PATIENTS

*Dias, S.<sup>1</sup>; Marcel, G.<sup>1</sup>; Renata, M.<sup>1</sup>; Diogo, D.<sup>1</sup>; Jorge, F.<sup>1</sup>; Inês, F.<sup>2</sup>; Anna, T.<sup>1</sup>; Madalena, V.<sup>1</sup>; Melissa, F.<sup>1</sup>; Sara, C.<sup>1</sup>; Eunice, P.<sup>1</sup>; Ana, L.<sup>1</sup>; Vera, B.<sup>1</sup>; Ana, R.<sup>1</sup>; Heidi, G.<sup>1</sup>; António, P.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Unidade Funcional Medicina 7.2, Hospital de Curry Cabral, Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central, <sup>2</sup>Unidade De Transplantes, Hospital De Curry Cabral, Centro Hospitalar E Universitário De Lisboa Central

**INTRODUCTION:** Autoimmune diseases (AID) are challenging disorders, particularly in immunosuppressed patients (Pts), due to an increased risk of severe COVID-19 (C19) and worse clinical outcomes, which emphasizes the importance of global vaccination programs, with special focus on these Pts. The goal of this study is to characterize the C19 infection impact in our patients under biologic disease-modifying antirheumatic drugs (bDMARDs).

**METHODS:** This is a retrospective cross-sectional study. Data was obtained from patients' medical records, including demographics, AID and COVID characterization, with severity assessment according to national guidelines, and vaccine status. Data was anonymized and analyzed on SPSS software. Chi Square and Pearson's correlation tests were used for nonparametric data, with a  $p$  value < 0,05.

**RESULTS:** Out of a total of 201 Pts on bDMARD, 47 were infected with C19. Mean age was 51,51 [±10,16] and 74,47% were women. Main AID were rheumatoid arthritis (48,65%), ankylosing spondylitis (34,04%), psoriatic arthritis (8,51%), ulcerative colitis (5,41%) and systemic sclerosis (2,70%). Ongoing bDMARD were: adalimumab (n=22), etanercept (n=12), tocilizumab (n=4), secukinumab (n=3), rituximab (n=1), belimumab (n=1), ustekinumab (n=1), golimumab (n=1), tofacitinib (n=1) and baricitinib (n=1). Conventional synthetic DMARDs (csDMARDs) included methotrexate (38,30%), azathioprine (8,12%), sulfasalazine (n=8,12%) and hydroxychloroquine (2,70%). By the time of C19 infection, 63,8% (n=30) had complete vaccination status (n=20), 6,4% lacked 1 dose (n=3) and 29,8% (n=14) were unvaccinated. Yet, from the latter, C19 occurred before vaccination began, so only 2 Pts refused vaccination. About 75,68% had mild C19 symptoms and 40,43% were asymptomatic. No correlation was found between vaccination status, AID, ongoing bDMARD and severity of symptoms. AID activity worsened after C19 in 7 Pts, but no correlation was found with their vaccine status ( $p=0,87$ ).

**DISCUSSION:** As severe C19 usually evolves through an hyperinflammation process, previous bDMARD, and even csDMARD, treatment probably prevented severe complications in our patients, regardless of their vaccine status.

**CONCLUSION:** C19 inflammatory mechanisms are yet to be disclosed, but bDMARDs may exert a protective effect against the disease. Still, in the current pandemic situation, vaccination should always be considered.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fátima Farinha, Teresa Mendonça

**CO17**

**PERSISTÊNCIA DE BAIXA ATIVIDADE/DOENÇA INATIVA EM DOENTES COM ESPONDILARTRITE SOB TERAPÊUTICA BIOLÓGICA – ESTUDO RETROSPECTIVO NUMA UNIDADE DE DOENÇAS AUTOIMUNES**

*Martins, I.<sup>1</sup>; Negrão, C.<sup>2</sup>; Caetano, J.<sup>3</sup>; Grima, B.<sup>4</sup>; Oliveira, S.<sup>4</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina, Hospital de Torres Vedras, <sup>2</sup>Serviço De Medicina Ii, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, <sup>3</sup>Serviço De Medicina Iv, Udims, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; Nova Medical School, <sup>4</sup>Serviço De Medicina Iv, Udims, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

**INTRODUÇÃO:** A espondilartrite consiste num grupo de doenças inflamatórias crónicas que afetam as articulações axiais e/ou periféricas. Um número crescente de terapêuticas biológicas está disponível para o seu tratamento, no entanto ainda há poucos dados sobre a eficácia relativa entre os fármacos.

**OBJETIVO:** Avaliação do tempo de persistência de baixa atividade/doença inativa nos doentes com espondilartrite sob terapêutica biológica.

**MÉTODOS:** Estudo retrospectivo das prescrições de terapêutica biológica na espondilartrite entre Janeiro/2010 e Abril/2022. Foram incluídos na análise todos os doentes que atingiram baixa atividade/doença inativa através do Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index (BASDAI < 4). Os dados foram colhidos através da consulta do processo informático.

**RESULTADOS:** Numa coorte de 104 doentes (151 prescrições), foram identificados 81 doentes (100 prescrições) em que foi atingido um BASDAI < 4, com idade média de 44 ± 12 anos, predomínio do género feminino (57%). Os fármacos biológicos prescritos foram os inibidores do TNFa (iTNFa): adalimumab - ADA (39%), etanercept - ETA (18%), infliximab - IFX (17%), golimumab - GOL (16%) e os inibidores da IL-17: secucinumab - SEC (6%). A duração média de terapêutica foi de 51 ± 39 meses. Em média, o tempo até ser atingida baixa atividade/doença inativa foi de 5,8 ± 5,5 meses, sendo esta mantida em 72% dos doentes até à última avaliação na unidade. O tempo médio global de persistência de baixa atividade/doença inativa foi de 45 ± 40 meses. Avaliando por cada tipo de fármaco, verificou-se uma percentagem de doentes com persistência de BASDAI < 4, aos 24, 48 e 72 meses de: ADA - 70%, 65% e 50%; ETA - 90%, 88% e 88%; IFX - 90%, 85% e 50%; GOL - 80%, 60% e 50% e SEC - 100% aos 24 meses.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** A prescrição de terapêutica biológica levou à persistência de baixa atividade/doença inativa numa grande proporção de doentes desta coorte. Não está recomendado nenhum fármaco biológico específico como primeira linha terapêutica nas últimas linhas de orientação internacionais, no entanto nesta coorte o ETA, o IFX e o SEC revelaram-se os mais eficazes aos 2 anos de tratamento, contudo, estes são dados a confirmar em estudos futuros em coortes conjuntas de maiores dimensões.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Fátima Farinha, Teresa Mendonça

#### CO18

### PREVALÊNCIA DE COLANGITE BILIAR PRIMÁRIA NUMA COORTE DE DOENTES COM SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMÁRIO

*Santos, G.<sup>1</sup>; Brandão, M.<sup>2</sup>; Farinha, F.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Hospital de Braga, <sup>2</sup>Centro Hospitalar Universitário Do Porto

**INTRODUÇÃO:** A Síndrome de Sjögren (SS) é uma doença autoimune sistémica caracterizada por xerostomia e xeroftalmia, embora possa manifestar-se com sintomas extraglandulares. A colangite biliar primária (CBP), caracterizada por lesão dos pequenos ductos biliares hepáticos, associa-se frequentemente à forma primária do SS (SSp).

**MATERIAL E MÉTODOS:** Os autores analisaram retrospectivamente uma coorte de 115 doentes com SSp seguidos na consulta externa de um hospital terciário entre 1987 e 2020. Identificaram os casos diagnosticados com CBP, as suas características bioquímicas, imunológicas e histológicas.

**RESULTADOS:** 20 doentes (17,4%) tinham um padrão bioquímico de colestase hepática crónica. Após exclusão de colestase extra-hepática, 13 foram testados para o autoanticorpo antimitocondrial (AMA), detetado através de imunofluorescência, dos quais cinco foram positivos, cumprindo critérios de diagnóstico de CBP. Três dos cinco doentes com diagnóstico de CBP e três dos oito doentes com colestase crónica AMA-negativos foram submetidos a estudo adicional com biópsia hepática, que revelou achados compatíveis com CBP nos três doentes com diagnóstico de CBP já estabelecido e num doente com colestase crónica e teste AMA negativo, possibilitando o diagnóstico de CBP AMA-negativa neste último. Os restantes dois doentes AMA-negativos tinham histologia hepática compatível com hepatite autoimune e achados inespecíficos, respetivamente. No total, seis doentes (5,2%) com SSp tinham CBP AMA-positiva (n=5) ou CBP AMA-negativa (n=1). Após comparação das características imunológicas entre os doentes com e sem diagnóstico de CBP, observou-se que os doentes com CBP tinham uma velocidade de sedimentação (VS) mais elevada do que os sem CBP (70,8±13,2 versus 56,9±28,6, p=0,05). Todos os doentes com CBP foram tratados com ácido ursodesoxicólico (UDCA) e após terapêutica com UDCA, a maioria apresentou resposta favorável, com apenas um dos doentes a demonstrar progressão clínica e bioquímica da CBP, com valores crescentes de fosfatase alcalina e de bilirrubina total e progressão para cirrose.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Nos doentes com SSp, a CBP apresentou uma prevalência global de seis em 115 doentes (5,2%). Em comparação com os doentes sem CBP, os doentes com CBP tiveram uma VS mais elevada. Após início de terapêutica com UDCA, a CBP mostrou predominantemente uma progressão lenta, com apenas um doente a progredir para cirrose durante o seguimento.

**VIII** congresso nacional de  
**AUTOIMUNIDADE**

**XXVII** reunião anual do  
**NEDAI**

*21-25 June 2022*

**PORTO**  
**HYBRID**

*Hotel Hilton Porto Gaia*

**POSTERS**





June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

#### PO1

#### SÍNDROME ANTISINTETASE – UM DIAGNÓSTICO DESAFIANTE

*Costa, J.<sup>1</sup>; Sousa, S.<sup>2</sup>; Branco, L.<sup>2</sup>; Pereira, C.<sup>2</sup>; Pinelo, E.<sup>2</sup>; Blanco, M.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>ULSNE - Hospital de bragança, <sup>2</sup>ULSNE

**INTRODUÇÃO:** A Síndrome Antisintetase (SAS) é caracterizada classicamente por doença pulmonar intersticial, mioosite, artrite, mãos de mecânico e fenómeno de Raynaud.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 35 anos, fumadora, internada por quadro persistente com 3 meses de evolução após faringite: mialgias proximais, poliartralgias periféricas simétricas generalizadas, fadiga, fenómeno de Raynaud, febre intermitente, odinofagia/disfagia. Sem queixas respiratórias. Objetivamente com tetraparésia assimétrica proximal, eritema em decote em V, descamação na face lateral nos polegares, eritema descamativo sob metacarpofalângicas e interfalângicas proximais (IFP) à direita, hipertrofia das cutículas, hemorragias punctiformes periungueais, poliartrite dos cotovelos, punhos e IFP. Analiticamente: inflamação sistémica (anemia inflamatória, leucocitose com neutrofilia, trombocitose, VS/PCR/Ferritina elevadas), LDH/ mioglobina /Troponina I alta sensibilidade elevadas. ECG seriados sem alterações. O estudo imune revelou ANA padrão citoplasmático (AC18/19/20), antiPL12+ e antiRo52+. Imagiologicamente com derrame pericárdico ligeiro e discretas áreas de vidro despolido subpleurais posteriores e bandas densas nos lobos inferiores. Sem hipoxemia. DLCO ligeiramente diminuída. Espirometria sem alterações de relevo. Eletromiografia com processo miopático difuso e biópsia muscular com aspetos sugestivos de miopatia inflamatória. Ecocardiograma transtorácico com derrame pericárdico de pequeno volume, boa função sistólica global. RMN cardíaca sugestiva de inflamação e derrame ligeiro pericárdicos. Capilaroscopia com densidade capilar diminuída, desorganização capilar com áreas vasculares e destruturação da morfologia. Sem evidência de infeção ou de neoplasia associada. Assumido o diagnóstico de SAS. Por apresentar fatores de mau prognóstico (evolução subaguda, disfagia, progressão do vidro despolido, ferritina e PCR elevadas) iniciou imunossupressão combinada com corticoterapia (pulsos de metilprednisolona seguido de prednisolona oral), rituximab, tacrólimus. Por persistência de queixas e de inflamação sistémica, associada IGIV mensalmente com melhoria clínica, analítica e imagiológica.

**CONCLUSÃO:** A SAS constitui um desafio: este caso pretende demonstrar a importância da integração da história e exame físico com a investigação clínica com vista ao diagnóstico precoce e instituição de terapêutica dirigida para diminuir a morbimortalidade.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO2**

**SÍNDROME DE OVERLAP INCOMUM**

*Maria, C.<sup>1</sup>; Sofia, A.<sup>1</sup>; Mariana, N.<sup>1</sup>; Sofia, P.<sup>1</sup>; Andreia, R.<sup>2</sup>; Nuno, S.<sup>2</sup>; Cristiana, P.<sup>2</sup>; Vaz, C.<sup>2</sup>; Elisa, S.<sup>2</sup>; Fernando, S.<sup>2</sup>*  
<sup>1</sup>CHTMAD - H. Chaves, <sup>2</sup>Chtmad - H. Vila Real

**INTRODUÇÃO:** A Arterite de Células Gigantes (ACG) é uma vasculite sistémica, cujo diagnóstico precoce é essencial para tratamento adequado e prevenção de complicações. A Polimialgia Reumática (PMR) está presente em 40-60% destes doentes. O Fenómeno de Raynaud (FR) é comum na Esclerose Sistémica (ES), sendo uma manifestação precoce do atingimento microvascular.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 79 anos. Autónoma. Antecedentes de Hipertensão arterial, dislipidemia e diabetes mellitus. Terceira ida à urgência por mialgias com 7 dias de evolução na cintura pélvica, escapular e zona cervical; febre de 5 dias e FR. Exame físico: 38<sup>o</sup>C, artrite articulações interfalângicas proximais (IFP) 1<sup>o</sup> e 2<sup>o</sup> dedo direito e 1<sup>o</sup> dedo esquerdo, ombros e punhos bilateral; dor e rigidez articular interescapular e cintura pélvica, incapaz de elevar os membros superiores, endurecimento das pontas dos dedos. Marcadores inflamatórios aumentados. Da investigação subsequente excluída etiologia infecciosa e neoplásica; VS 59 mm/1<sup>h</sup>, haptoglobina e C3/C4 aumentados; ecografia articular - artrite bilateral dos punhos. Iniciou empiricamente pulsos de metilprednisolona 250mg/dia 3 dias com melhoria clínica. Ao 5<sup>o</sup> dia de internamento com cefaleia temporal direita de novo com diminuição do pulso temporal direito. A biópsia da artéria temporal (BAT) revelou hiperplasia da camada média e elástica; PET-TC - patologia poliarticular inflamatória, sem atingimento de grande vaso. Assumido diagnóstico de ACG e dado o atingimento articular iniciou Metotrexato (MTX). Restante estudo imunológico com ANA (IF) – padrão de anti-centrómero 1:1280 e fator reumatóide positivo. Assim, realizou estudo de ES: antiCENP A e B positivos; capilaroscopia: padrão esclerodérmico – fase precoce e manometria esofágica: diminuição do peristaltismo. Assumido o diagnóstico de ES. Evoluiu favoravelmente. Aos 3 meses teve toxicidade hepática pelo MTX e recidiva após desmame de corticoide. Iniciou Tocilizumab sem intercorrências.

**DISCUSSÃO:** Trata-se de um caso de sobreposição de ES e ACG. Da investigação a salientar positividade para Anti-CENP B tendo sido excluída colangite biliar primária associada, pelo que manteve MTX. A toxicidade ao MTX verificou-se aos 3 meses de tratamento.

**CONCLUSÃO:** Este caso demonstra a complexidade da abordagem diagnóstica da qual se verificou uma síndrome de overlap de PMR e ACG com ES, sendo raros os casos relatados na literatura o que acresce uma maior dificuldade no tratamento e seguimento desta doente.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO3**

**RS3PE AS THE NOVEL MANIFESTATION OF ULCERATIVE COLITIS**

*Alves, H.<sup>1</sup>; Almeida, A.<sup>2</sup>; Silva, T.<sup>1</sup>; Machete, M.<sup>2</sup>; Pereira, C.<sup>2</sup>; Balhana, S.<sup>2</sup>; Noronha, C.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Consulta de Medicina - Auto-ímmunes, Hospital Beatriz Ângelo- Loures, Portugal, <sup>2</sup>Hospital Beatriz Ângelo- Loures, Portugal

**INTRODUCTION:** Remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting edema (RS3PE) is a rare condition which affects both hands and feet, with swelling and pain, limiting movement and function. It has a well-known association with neoplasms and even though its ultimate etiological mechanism remains unknown, increased level of Vascular Endothelial Growth Factor (VEGF) appear to be the most likely pathophysiological culprit.

**CLINICAL CASE:** 61-year-old black male with type II diabetes mellitus, hypertension and dyslipidaemia.

Admitted to the ER with a 3-week history of sudden painful swelling and stiffness, in both hands and feet, worsened by motion. Additionally, the patient presented a recent 6kg weight loss, with no gastrointestinal symptoms.

Upon physical examination, the patient displayed bilateral pitting edema on both hands and feet, pain upon active and passive movement and functional impairment, compatible with tenosynovitis.

Lab workup: leucocytosis, increased C-Reactive Protein and Erythrocyte Sedimentation Rate. Negative autoimmune, including rheumatoid factor and anti-CCP, and viral panels.

As such, the patient fulfilled all 4 proposed diagnostic criteria for RS3PE: Pittingoedema of all four limbs (1), with sudden onset (2), in a patient over 50 years old (3) with negative serology for rheumatoid arthritis (4).

Low dose corticotherapy started with positive clinical response after just 2 days.

Head, Chest, Abdomen and Pelvic CT scan and upper endoscopy were performed to exclude the possibility of a paraneoplastic syndrome, with no abnormal findings.

Colonoscopy showed loss of vascular markings, moderate mucosal friability and erosions in the distal rectum. Histology from the performed biopsies confirmed ulcerative proctitis.

**DISCUSSION:** Despite a proven association between ulcerative colitis (UC) and spondyloarthropathies, a relationship between RS3PE and UC has never been established. Research shows that UC patients possess high VEGF levels which is a common link to the pathophysiological pathway to RS3PE, one can hypothesize that RS3PE can be a systemic manifestation of UC.

**CONCLUSION:** RS3PE, while classically linked to malignancies, can present itself as the novel manifestation of immune mediated diseases, as seen in the case presented. With a common pathophysiological pathway, while investigating the aetiology of RS3PE, the possibility of UC must not be neglected.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO4**

**SÍNDROME ANTISSINTETASE - MAIS DO QUE UMA MIOSITE**

*Catarina, L.<sup>1</sup>; Filipa, P.<sup>1</sup>; Cristina, M.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Unidade Local de Saúde de Matosinhos

A síndrome antissintetase é uma doença autoimune rara e o seu diagnóstico implica um elevado grau de suspeição. Homem de 69 anos, agricultor, residente em ambiente rural, com fatores de risco vascular e cardiopatia hipertensiva com disfunção diastólica. Apresenta-se com mialgias, fraqueza muscular de predomínio proximal e fenómeno de Raynaud com seis semanas de evolução, associados a astenia, anorexia, dispneia e tosse seca com uma semana de evolução. Ao exame objetivo, estava febril e tinha crepitações secas em ambas as bases pulmonares e diminuição simétrica da força muscular de predomínio proximal.

Analicamente, apresentava rabdomiólise exuberante, citólise hepática, leucocitose com neutrofilia, elevação da proteína-C reativa e da velocidade de sedimentação e elevação da troponina. A tomografia computadorizada (TC) torácica revelou alterações sugestivas de pneumonite intersticial associada a pneumonia organizativa e derrame pleural bilateral. No internamento, desenvolveu insuficiência respiratória e congestão pulmonar e periférica de agravamento progressivo. Do estudo etiológico realizado, destaca-se aldolase elevada, anticorpo anti-Jo1 positivo e discreto consumo de C3. Estudo alargado de causas infecciosas (incluindo zoonoses e SARS-CoV-2) negativo. O ecocardiograma revelou hipertensão pulmonar moderada de novo. Pela elevação sustentada de troponina, colocada a hipótese de envolvimento cardíaco, pelo que realizou ressonância magnética (RM) cardíaca, que revelou alterações compatíveis com miocardite.

Assumida síndrome antissintetase com atingimento pulmonar e miocárdico e iniciada corticoterapia em alta dose (prednisolona 1 mg/kg/dia após 3 pulsos diários de metilprednisolona 1g). Sete dias depois, sem melhoria clínica e com agravamento imagiológico do processo inflamatório pulmonar, pelo que se assumiu doença rapidamente progressiva com atingimento pulmonar grave irresponsiva à corticoterapia e se escalou imunossupressão com rituximab. Apresentou melhoria clínica e analítica progressiva e teve alta ao 26º dia de internamento. Este doente não apresentava todas as manifestações típicas da síndrome, o que dificultou o diagnóstico. O envolvimento miocárdico é um achado raro e apenas a forte suspeita clínica permitiu o seu diagnóstico. É um caso relevante quer pela raridade da patologia quer pela importância da identificação precoce de doença rapidamente progressiva para a escalada atempada de imunossupressão e posterior desfecho favorável.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO5**

**APLASIA ERITRÓIDE PURA: UMA APRESENTAÇÃO RARA DE TIMOMA**

*Dias, A.<sup>1</sup>; Costa, A.<sup>1</sup>; Cunha, M.<sup>2</sup>; Gonçalves, F.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Hospital da Senhora de Oliveira – Guimarães

**INTRODUÇÃO:** A aplasia eritróide pura constitui uma etiologia rara de anemia, caracterizada por uma anemia normocítica normocrômica, com redução marcada ou ausência de percursoros eritróides a nível medular assim como uma contagem reticulocitária diminuída. A sua apresentação como síndrome paraneoplásico secundário a timoma é rara, ocorrendo em cerca de 5-15% dos timomas. A sua remissão após timectomia é incomum, ocorrendo em cerca de 40% dos casos, sendo necessário recorrer a terapêutica imunossupressora. O mecanismo fisiopatológico não está esclarecido, podendo estar relacionado com a disfunção de linfócitos T e presença de anticorpos IgG com alvo em eritroblastos e eritropoietina.

**CASO CLÍNICO:** Homem de 44 anos, caucasiano, sem antecedentes pessoais. Admitido por clínica com 3 meses de evolução de astenia e dispneia em agravamento progressivo. Ao exame objetivo, a destacar palidez mucocutânea marcada. Identificou-se anemia normocítica normocrômica (Hb 4.3 g/dL, MCV 87.7 fL, MCHC 36.1 g/dL), com baixo índice reticulocitário (0.04), tendo sido submetido a transfusão de 2 unidades de glóbulos rubros, mantendo durante o internamento valores médio de Hb 6 g/dL. Foi submetido a tomografia computadorizada toraco-abdomino-pelvica, com deteção de lesão nodular parcialmente calcificada com cerca de 62x38mm no mediastino anterior. Realizou mielograma e imunofenotipagem de sangue medular, documentando-se amostra marcadamente hipocelular, poucos megacariócitos e ausência quase total de série eritróide. Realizou biópsia óssea, documentando-se hipoplasia da linha eritróide e maturação aparentemente normal. Foi submetido a biópsia da massa guiada por tomografia computadorizada, com resultado inconclusivo. Após discussão multidisciplinar, foi submetido a esternectomia, com exérese total de massa, identificando-se Timoma de tipo B1, estadio III de Masaoka, com invasão do pericárdio e margens cirúrgicas de resseção não livres. Analiticamente, 15 dias após a cirurgia, apresentava anemia em progressiva melhoria (Hb 10.1g/dL), tendo iniciado radioterapia adjuvante.

**CONCLUSÃO:** Apesar da aplasia eritróide pura ser uma forma incomum de anemia e da sua associação com a presença de timoma ser rara, a marcha diagnóstica e o estabelecimento da sua relação é relevante, dado que a timectomia constitui não só a confirmação histológica definitiva do timoma (determinante para a abordagem terapêutica oncológica) como a 1ª linha de terapêutica neste síndrome paraneoplásico imunomediado.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO6**

**MENINGOTELIOMATOSE PULMONAR DIFUSA ASSOCIADA A ESCLEROSE SISTÊMICA PROGRESSIVA- UMA RARIDADE CLÍNICA**

*Daniel, A.<sup>1</sup>; Silva, T.<sup>1</sup>; Almeida, A.<sup>1</sup>; Franco, S.<sup>1</sup>; Noronha, C.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Beatriz Ângelo, Loures- Portugal

**INTRODUÇÃO:** As manifestações pulmonares da esclerose sistémica (ES) são múltiplas e ocorrem em cerca de 70-85% dos doentes, sendo o padrão reticulo-micronodular bilateral basal o mais comum. Embora a ES envolva com frequência o sistema respiratório, outras entidades pulmonares podem surgir nestes doentes e devem ser consideradas.

**CASO CLÍNICO:** Doente do sexo feminino, leucodérmica, 77 anos, com história conhecida de esclerose sistémica progressiva, fenótipo de CREST, desde os 62 anos, bem como hipertensão arterial e hipertensão pulmonar ligeira. Na avaliação à data de diagnóstico destacava-se ANA 1/640, anticorpos anti-centrómero e anti-topoisomerase positivos, e TC tórax com micro-nodularidade centrilobular difusa mais evidente nos lobos inferiores. Permaneceu no seu estado habitual até dezembro de 2020, altura em que apresentou agravamento clínico com cansaço para médios esforços. Da investigação etiológica dessa altura destacava-se: ecocardiograma transtorácico com fração de ejeção preservada e agravamento da hipertensão pulmonar (PSAP de 48 para 54 mmHg); estudo funcional respiratório com agravamento da difusão de CO (DLCO de 51 para 45%); broncofibroscopia sem alterações e exames bacteriológico, micobacteriológico e citológico do lavado-broncoalveolar normais; TC torácica com aumento das imagens de nodularidade pulmonar periférica bilateralmente (1-3 mm). Por não ser um padrão imagiológico habitualmente descrito em associação com ES, impondo diagnóstico diferencial com neoplasia, foi realizada resseção pulmonar por videotoroscopia. O estudo anatomo-patológico mostrou parênquima pulmonar com estrutura conservada e com a presença de múltiplos nódulos meningoteliais sem tecido neoplásico ou doença intersticial.

**DISCUSSÃO:** Os nódulos meningoteliais ou meningoteliomatoses pulmonares difusas (MPD) é uma entidade patológica rara (0.3-9.5% casos), de significado incerto, geralmente assintomática e identificada de forma incidental em biópsias pulmonares. São geralmente benignas podendo associar-se a adenocarcinoma do pulmão ou infeções crónicas. Não existe correlação descrita na literatura entre estes nódulos e a ES.

**CONCLUSÃO:** As alterações pulmonares da ES são muito variadas. Perante agravamento clínico inexplicado, deverá existir suspeição clínica de entidades mais raras. É importante a vigilância destas alterações para que, no futuro, possam ser melhor caracterizadas.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO7**

**ARTRITE REUMATÓIDE: DOS NÓDULOS À ARTICULAÇÃO**

*Líliã, C.<sup>1</sup>; Raquel, S.<sup>1</sup>; Sérgio, A.<sup>1</sup>; Cátia, L.<sup>1</sup>; Cristiana, B.<sup>1</sup>; Elisabete, P.<sup>1</sup>; Ana, L.<sup>2</sup>; Miriam, B.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Serviço Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Nordeste, <sup>2</sup>Serviço Pneumologia, Centro Hospitalar De Trás-Os-Montes E Alto Douro

**INTRODUÇÃO:** A artrite reumatóide é uma doença inflamatória que atinge preferencialmente as articulações periféricas, tendo envolvimento sistémico com a formação de nódulos na pele, pulmões, coração e sistema nervoso. Os sintomas respiratórios podem preceder os sintomas articulares em 10-20% dos casos. A clínica pode ser sugestiva de infeção/neoplasia, sendo o seu diagnóstico final baseado na exclusão destas entidades e na biópsia das lesões.

**CASO CLÍNICO:** Doente, 55 anos, masculino, fumador (240 UMA), hipertenso, recorre ao serviço de urgência por dor torácica esquerda, pleurítica, dispneia grau 1 com 15 dias de evolução. Ao exame físico diminuição do murmúrio vesicular na base pulmonar esquerda, sem roncocalcrepitações, com estabilidade hemodinâmica e sem insuficiência respiratória. Imagiologicamente: adenopatias mediastínicas e hilares; derrame pleural esquerdo moderado com atelectasia pulmonar adjacente, espessamento de septos interlobulares e opacidades em banda; nódulos pulmonares múltiplos bilateralmente, bordos regulares, nódulos satélites subpleurais e no lobo superior esquerdo dois nódulos com cavitação. Após revisão da anamnese assinalada poliartrite simétrica, inflamatória de pequenas articulações, com rigidez matinal superior a 1h. Estudo complementar exclui neoplasia e infeção e revela alterações compatíveis com inflamação sistémica: VS 77 mm/h, PCR >10 mg/dL, ferritina >1041 ng/mL, procalcitonina negativa. Estudo imune com fator reumatóide (79 UI/mL) e anti CCP com alto título (68 U/mL) e marcação adicional para doença pulmonar intersticial (antiRo52 / PL12 / Jo1 positivos); ANA e ANCA por imunofluorescência negativos. TC-PET revela nódulos pulmonares com captação aumentada de FDG-F18 (SUV máx: 1,6). O estudo histológico revelou necrose central fibrinóide, na periferia da qual se encontra processo inflamatório de predomínio mononucleado com polimorfonucleares neutrófilos e alguns eosinófilos e ainda infiltrado linfoplasmocitário; estudo imunohistoquímico PASD, Grocot, Ziehl Nielsen, Gram negativo, sem sinais de malignidade ou evidência de vasculite.

**DISCUSSÃO:** Assim a clínica, padrão radiológico típico, histopatologia e estudo imune específico de artrite reumatóide sustenta o diagnóstico de nódulos pulmonares reumatóides. Iniciou tratamento dirigido à doença com metotrexato.

**CONCLUSÃO:** A presença de nódulos reumatóides no pulmão é rara, mas deve ser considerada após exclusão de infeção e neoplasia em doente com artrite reumatóide.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO8**

**DOENÇA CELÍACA EM ASSOCIAÇÃO COM SÍNDROME DE SJÖGREN**

*Magalhães, M.<sup>1</sup>; Vieira, J.<sup>1</sup>; Rodrigues, A.<sup>1</sup>; Gaspar, T.<sup>1</sup>; Amorim, R.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar do Oeste - Unidade Caldas da Rainha

**INTRODUÇÃO:** O Síndrome de Sjögren (SS) e a Doença celíaca (DC) são doenças autoimunes crônicas. O SS caracteriza-se pela inflamação crônica das glândulas salivares e lacrimais sendo a xerostomia e a xeroftalmia as principais manifestações clínicas. A DC é uma enteropatia que afeta a mucosa intestino delgado em indivíduos geneticamente predispostos, desencadeada pela ingestão de alimentos com glúten. Alguns estudos reportam uma associação entre ambas que pode alcançar até 14.7% (Itaten et al).

**CASO CLÍNICO:** Mulher de 54 anos, seguida em consulta de doenças autoimunes desde 2008 por SS (poliartralgias, xeroftalmia e xerostomia, biópsia de glândulas salivares compatível, apesar de anticorpos anti-Ro/SSA e anti-La/SSB negativos). Medicada com Deflazacort e Hidroxicloroquina, com boa resposta clínica, mantendo-se assintomática. Cerca de 10 anos após diagnóstico, por apresentar anemia normocítica normocromica (hemoglobina 11.6 g/dL, volume globular médio 95 fL e hemoglobina globular média 32 pg), com défice vitamina B12 (150 pg/mL), realizou Endoscopia Digestiva Alta cuja biópsia gástrica foi compatível com doença celíaca. A investigação complementar revelou IgA Total 219 mg/dL, anticorpo antitransglutaminase IgA positivo (>200 RU/ml); antigliadina IgA positivo (>200 RU/ml); anticorpo anti-endomísio IgA positivo. Clinicamente salienta-se a ausência de sintomas gastrointestinais e neurológicos. Inicia suplementação com cianocobalamina e dieta sem glúten com boa resposta.

**DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:** O caso clínico apresentado ilustra a associação entre SS e DC, cuja investigação foi desencadeada a partir de alterações analíticas num doente sem qualquer sintomatologia gastrointestinal. Apesar da associação entre DC e SS ser reconhecida, ainda é frequentemente subdiagnosticada. Um diagnóstico precoce pode prevenir complicações e melhorar a qualidade de vida dos nossos pacientes.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO9**

**UM CASO DE MIELITE LÚPICA DE REPITAÇÃO EM PACIENTE JOVEM**

*Saraiva, B.<sup>1</sup>; Ostapiuk, I.<sup>1</sup>; Salgueiro, R.<sup>1</sup>; Canadas, S.<sup>1</sup>; Potlog, N.<sup>1</sup>; Torres, C.<sup>1</sup>; Vedes, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Unidade Local de Saúde da Guarda - Hospital Sousa Martins

**INTRODUÇÃO:** O lupus eritematoso sistémico (LES) é uma doença autoimune com manifestações clínicas heterogéneas. As manifestações neurológicas são relatadas até 60% dos pacientes, apenas 1-2% desenvolvem mielite lúpica (ML), sendo uma complicação rara, mas grave.

**CASO CLÍNICO:** Mulher de 30 anos com diagnóstico (Dg) de LES aos 19 anos, com história de dois episódios de ML a última associada a Doença de Devic ( Dg clínico, radiológico e anticorpos (Ac) anti-Aquapurina (AQP4-Ig) positivos); medicada com hidroxocloroquina, azatioprina, micofenolato de mofetil, prednisolona, e ciclos de Ciclofosfamida (CCF). Realizou 1 ciclo CCF por mês durante 6 meses (m) e atualmente 1 a cada 3m. Em abril de 2022, 25 dias após ciclo de CCF, iniciou quadro agudo com progressão em horas de cervicálgia com síndrome de Lhermittege, perda de sensibilidade, disestesia dos 3 primeiros dedos da mão e hemiabdomen esquerdos e paresia leve dos membros superiores. Sem sinais meníngeos. Analiticamente leucopénia com neutropenia, velocidade de sedimentação e proteína C negativas. Tomografia computadorizada crânio sem alterações e punção lombar com pleocitose e proteinorráquia. Internada por novo episódio de ML, iniciou bolus de 1grama de metilprednisolona durante 3 dias, seguido de ciclo de CCF. O estudo imunológico mostrou anticorpos antinucleares (ANA) e Ac anti-SSA/Ro positivos, Ac anti-dsDNA, Ac antifosfolipídico e Ac lúpico negativos, com C3 e C4 normais e rastreio séptico negativo. A RMN da coluna, comparada com estudo anterior, confirmou a presença de alterações sugestivas de ML; a nível cervical lesão com menores dimensões, hiperintensa em T2 localizada face a C3-C4, com pequeno foco de realce lesional após contraste, já não se observou expansão medular cervical; a nível dorsal não se objetivaram as várias lesões previamente identificadas, admitindo-se pequena lesão hiperintensa em T2, localizada face a D10. Pela recorrência dos episódios foi proposta para terapêutica com rituximab.

**DISCUSSÃO:** A paciente apresenta Ac AQP4-Ig positivos, pelo que o mecanismo de ação poderá ocorrer através da “cooperação entre anticorpos”. A isquemia induz a sua síntese com o posterior desenvolvimento de ML. A positividade destes associa-se a um risco de recaída de 60%, mantendo-se positivos apesar da imunossupressão, junto com a positividade do Ac Anti-Ro/SSA, a associação com ML é bem reconhecida

**CONCLUSÃO:** A ML apresenta grande morbimortalidade, sendo de suma importância o seu rápido reconhecimento.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO10**

**SÍNDROME DE MAGIC: O CULMINAR DA RARIDADE EM DOENÇAS AUTO-IMUNES**

*Pereira, C.<sup>1</sup>; Nogueira, F.<sup>1</sup>; Marques, J.<sup>1</sup>; Cunha, F.<sup>1</sup>; Dias, C.<sup>1</sup>; Almeida, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário São João

**INTRODUÇÃO:** O Síndrome de Magic (Mouth and Genital ulcers with inflamed cartilage) caracteriza-se pela associação de doença de Behçet e policondrite recidivante, e é uma doença extremamente rara.

**CASO CLÍNICO:** Apresenta-se uma doente de 46 anos com antecedentes de asma alérgica, Tireoidite de Hashimoto, com queixas sugestivas de síndrome Sicca (sobretudo xeroftalmia), fadiga intensa e artralgias de grandes articulações e patologia aftosa da cavidade oral recorrente desde a juventude e mais recentemente úlceras genitais, assim como episódios de artrite recorrente na juventude. No que respeita ao estudo auto-imune, apresentava discreto consumo do complemento, elevação discreta dos imunocomplexos circulantes, com restante estudo negativo. Ao exame objetivo apresentava-se sem alterações dignas de relevo, à exceção de uma úlcera vulvar sugestiva de doença de Behçet. Realizou biópsia das glândulas salivares que confirmou o diagnóstico de Síndrome de Sjogren. Cerca de 1 ano após o diagnóstico inicia quadro de poliartralgias com fenómenos de artrite nos tornozelos, punhos e articulações metacarpofalângicas assim como policondrite, mais exuberantes nas cartilagens dos pavilhões auriculares bilateralmente, de carácter recorrente. Integrando-se os elementos clínicos e laboratoriais, estabelecido o diagnóstico de síndrome de Magic. A estratégia terapêutica passou pela instituição de colchicina, azatioprina, corticoterapia e mais tarde infliximab que mantém atualmente.

**DISCUSSÃO:** O síndrome de Magic caracteriza-se por atingimento potencialmente multiorgânico, nomeadamente articular, cartilágneo, vascular, neurológico e mucosas e clinicamente apresenta tipicamente sobreposição de policondrite recidivante e doença de Behçet. O tratamento assenta na utilização de colchicina, corticoterapia e imunossupressão, nomeadamente com azatioprina ou agentes biológicos como o infliximab.

**CONCLUSÃO:** O presente caso clínico revela a multiplicidade de diagnósticos do foro auto-imune, incluindo-se aqui o diagnóstico de síndrome de Magic, um síndrome extremamente raro. Associado à multiplicidade de diagnósticos surge a complexidade e abordagem multidisciplinar associada à medicina interna, e em particular às doenças auto-imunes que muitas vezes se associam a envolvimento sistémico e multiorgânico.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO11**

**LÚPUS, DO CUTÂNEO AO SISTÊMICO**

*Patrícia, P.<sup>1</sup>; Elisabete, P.<sup>1</sup>; Miriam, B.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Unidade Local de Saúde do Nordeste, E.P.E.

**INTRODUÇÃO:** O Lúpus eritematoso cutâneo crônico (LECC) é uma doença inflamatória que atinge sobretudo zonas da pele com exposição solar e pode deixar cicatriz atrofica e alterações pigmentares manifestando-se sobretudo como uma placa discóide. O seu diagnóstico é histológico. Um doente com lesões discóides tem maior risco de desenvolver Lupus Eritmatoso Sistémico (LES).

**CASO CLINICO:** Mulher de 20 anos com diagnóstico histológico de LECC em 2013, medicada com hidroxiquina avaliada na consulta de Doenças Autoimunes em outubro de 2020, com agravamento das lesões maculopapulares, eritmatovioláceas, a nível da região geniana, supraciliaciar, bordo externo e dorso dos quintos dedos das mãos e pés, cotovelos e joelhos, com componente descamativo central aderente e com áreas de atrofia local e poliartrite aditiva migratória. Iniciada Prednisolona (PDN) e Metotrexato (MTX) oral com melhoria da poliartrite mas sem melhoria cutânea. Tentativa de otimização da dose de MTX com administração subcutânea, sem sucesso e com toxicidade hepática.

Em setembro de 2021 novo agravamento das lesões cutâneas e do estado geral com astenia, surgimento de úlceras orais e poliartrite. Objetivada anemia com critérios de hemólise, consumo do complemento, sedimento urinário inativo, positividade para Anti ds-DNA e anticorpos antifosfolipídicos. Iniciou PDN 0.5 mg/kg/dia e Micofenolato de Mofetil com melhoria do envolvimento musculoesquelético e hematológico, mas sem resposta terapêutica do envolvimento cutâneo. Decidido início de Dapsona como tratamento de 3ª linha.

**DISCUSSÃO:** A evolução para LES de acordo como o descrito na literatura, neste caso manifesta pelo envolvimento musculoesquelético e hematológico, condiciona e dificulta a escolha do tratamento imunossupressor mais adequado para a pele.

**CONCLUSÃO:** Este caso expressa a dificuldade em tratar formas refratárias de lúpus cutâneo apesar de envolvimento sistémico controlado.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO12**

**UM CASO DE COLITE PÓS IMUNOTERAPIA COM INIBIDOR DO CHECKPOINT IMUNE**

Verdasca, F.<sup>1</sup>;

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

A imunoterapia com inibidores do checkpoint imune(ICI) é terapêutica de eleição para um número crescente de neoplasias, estando aprovada em 1ª linha para Cancro do Pulmão Não Pequenas Células Metastático.As toxicidades podem estar relacionadas com *immune-related adverse events*(irAEs). Qualquer órgão ou tecido pode estar envolvido, frequentemente o trato gastrointestinal.

Doente do sexo feminino, 63 anos, com história familiar de Artrite Reumatoide e S. Sjögren, diagnóstico de Adenocarcinoma do Pulmão PD-L1>50% estadio IV, no 8º ciclo de Pembrolizumab, recorreu ao Hospital de Dia por diarreia com 3-4 semanas de evolução, 6-8 dejeções/dia com muco e sangue, e tenesmo, tendo sido internada para estudo etiológico e tratamento.Dos exames realizados, destaca-se imagiologicamente alterações compatíveis com colite; estudo analítico exclui etiologia infecciosa; calprotectina fecal 2760ug/g; colonoscopia e resultado de biópsia compatíveis com colite aguda.

Admitida a hipótese de colite iatrogénica a Pembrolizumab, iniciou corticoide(CT), com curso corticorefratário, com resposta a dose mínima endovenosa (EV), tendo alta com CT oral em desmame. Re-internada por recorrência do quadro, retomou CT EV, começou infliximab, metotrexato e profilaxia para pneumocystis. Por melhoria clínica e colite não evidente, suspensos imunossupressores(IS). Por nova recorrência, reinício de CT oral e, face a progressão de doença oncológica, *switch* para vedolizumab, suspenso após remissão clínica.

Em inibidores de PD-1, a diarreia é um irAEs comum (incidência de 20%).A colite ocorre em apenas 1%.Na sua abordagem, deve ser avaliada a extensão e gravidade, descartada perfuração intestinal e excluídas causas infecciosas.A colonoscopia pode ser útil quando o diagnóstico é difícil, em doentes com colite grave, refratária ou recorrente, para orientar biópsia, para exclusão de colite associada a citomegalovírus ou para averiguar características de alto risco (ulceração ou colite extensa), que podem orientar o escalonamento da terapia.Biópsias de doentes com colite associada a ICI mostraram inflamação neutrofilica e linfocítica, com sobreposição histológica com outras etiologias, dificultando o diagnóstico diferencial.Na colite grau 3/4, deve ser iniciada CT EV, ponderados outros IS e suspenso o ICI.

Futuramente, mais doentes serão tratados com ICI.Apesar de raras, toxicidades fatais podem ocorrer, sendo o reconhecimento e tratamento imediatos e a abordagem multidisciplinar fulcrais.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO13**

**ERITEMA NODOSO APÓS EXPOSIÇÃO AO RNA DO VÍRUS E DA VACINA CONTRA O SARS-COV-2**

*Abeirão, T.<sup>1</sup>; Emídio, F.<sup>1</sup>; Aguiar, K.<sup>1</sup>; Cabrita, C.<sup>1</sup>; Lopes, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário do Algarve – Faro

O Eritema Nodoso (EN) é uma patologia inflamatória do tecido adiposo subcutâneo, sendo a forma mais comum de paniculite. Cursa com nódulos violáceos, tipicamente simétricos e localizados na região pré-tibial, podendo coexistir sintomas sistêmicos como febre, artralgias e astenia. É a manifestação dermatológica de múltiplas patologias, incluindo infecções, neoplasias, medicações ou vacinas, ou de causa idiopática (55% dos casos). A fisiopatologia é desconhecida, mas pensa-se existir uma reacção de hipersensibilidade tipo IV tardia. O diagnóstico é clínico, podendo realizar-se biópsia se existirem dúvidas.

A COVID-19 é uma patologia provocada pela infecção por SARS-CoV-2. As manifestações cutâneas são raras e múltiplas, havendo na literatura relatos de EN relacionados tanto com a vacina contra o SARS-CoV-2 como com a COVID-19.

Apresenta-se o caso de uma mulher de 24 anos, saudável, que recorreu ao serviço de urgência por nódulos violáceos dolorosos na região pré-tibial bilateral, que estenderam a toda a perna e coxa, com 1 mês de evolução. Três semanas antes do início do quadro realizou a 2ª dose da vacina contra SARS-CoV-2 da Moderna. Sem outras queixas, nomeadamente compatíveis com patologia autoimune ou síndrome constitucional. Objectivamente apirética, sem alterações da orofaringe ou adenopatias, com lesões nodulares em ambas as coxas e pernas, com 2 cm de maior eixo, dolorosas à palpação, de cor violácea e eritematosas. Analiticamente com leucocitose de  $12.6 \times 10^9/L$  com neutrofilia, proteína C reactiva 210mg/L, velocidade de sedimentação 42mm/h, anticorpo anti-Estreptolisina O 190UI/mL, serologias para vírus Ebstein-Barr, sífilis e VIH negativas. Hemoculturas negativas. Realizada Tomografia Axial Computorizada toraco-abdomino-pélvica, sem alterações.

Admitido Eritema Nodoso secundário à administração da vacina contra SARS-CoV-2. Iniciada prednisolona 60mg/dia. Uma semana depois houve melhoria clínica e analítica significativa, pelo que iniciou desmame de corticoterapia, com resolução completa do quadro. Passados seis meses, a doente teve infeção por SARS-CoV-2 ligeira, tendo surgido uma semana depois, lesões com características idênticas às já relatadas. Iniciou novo ciclo de corticoterapia, com resolução do quadro.

O caso apresentado é inédito, porque relata o aparecimento de EN após administração da vacina contra SARS-CoV-2 e a sua recorrência após a infeção, na mesma doente.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO14**

**NEM SEMPRE A SOLUÇÃO É A MAIS ÓBVIA: IMUNOGLOBULINA NO TRATAMENTO DE VASCULITES**

*Miranda, S.<sup>1</sup>; Amarante, L.<sup>1</sup>; Calado, D.<sup>1</sup>; Róias, C.<sup>1</sup>; Cimbron, M.<sup>1</sup>; Dias, L.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital do Divino Espírito Santo

As vasculites associadas a ANCA são doenças sistémicas que afectam frequentemente o sistema nervoso periférico. Para já, não existem esquemas dirigidos ao seu tratamento isoladamente.

Mulher de 68 anos. Em 2015, diminuição da força de ambas as mãos, parestesias peribucais e dos membros inferiores com dor neuropática até ao joelho bilateralmente. Analiticamente, velocidade de sedimentação (VS) 29mm/h e função renal sem alterações. Estudo auto-imune a revelar ANCA-MPO positivo e crioglobulinas IgA e IgM policlonal, sem actividade de factor reumatóide. Electromiografia (EMG) com padrão de polineuropatia axonal sensitivo-motora, assimétrica (mononeuropatia múltipla).

Biópsias cutânea e do nervo sural compatíveis com vasculite. Assumido diagnóstico de neuropatia por vasculite ANCA-MPO e realizada terapêutica de indução com 3 pulsos de metilprednisolona 1g e ciclofosfamida 7.5mg/kg/dia e terapêutica de manutenção com azatioprina (AZA) e prednisolona (PDN) 1mg/kg/dia em desmame lento, com melhoria clínica. Analiticamente, negatização de ANCA-MPO e das crioglobulinas. Em 2018, novo agravamento da sintomatologia neurológica periférica sob azatioprina 50mg/dia e PDN 10mg/dia. Analiticamente, a salientar ANCA-MPO novamente positivo e elevação da VS. EMG com padrão de polineuropatia sensitivo-motora assimétrica, com sinais de desmielinização nervosa troncular a nível dos nervos peroneal e cubital esquerdos. Iniciou segundo ciclo de ciclofosfamida 7.5mg/kg a cada 2 semanas durante 3 meses com aumento da PDN para 20mg/dia e de AZA para 125mg/dia, sem resposta.

Desenvolve também hipogamaglobulinémia de IgA e IgG (IgG2 e IgG4), assumida no contexto de imunossupressão crónica. Caso é discutido com centro de referência e opta-se por início de imunoglobulina humana intravenosa (IgIV) 0,4g/Kg mensal e indução com rituximab 1g 2 tomas a cada 2 semanas. Resposta clínica, analítica e electromiográfica, pelo que se optou por redução de PDN e início de metotrexato (MTX) 12.5mg/semana. Desde então, tem mantido administração mensal de IgIV e MTX, com franca resposta, tendo sido possível o desmame completo de PDN.

Apesar de nem sempre considerada, a IgIV é uma alternativa possível em casos de vasculite associadas a ANCA refractários, com a vantagem de estar associada a menos efeitos adversos.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO15**

**UM ESTRANHO OVERLAP**

Ferreira, M.<sup>1</sup>; Abreu, C.<sup>1</sup>; Alves, H.<sup>1</sup>; Marques, J.<sup>1</sup>; Grilo, A.<sup>1</sup>; Noronha, C.<sup>1</sup>; Araújo, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Beatriz Ângelo

**INTRODUÇÃO:** A dermatomiosite é uma condição auto-imune com afecção muscular proximal simétrica e da pele; Está associada a neoplasia em 30% casos. A espondilartropatia psoriática aparece em cerca de 0.05 a 0.25% dos doentes com psoríase, aparecendo invariavelmente após as lesões cutâneas. Os autores descrevem um estranho overlap entre as duas doenças.

**CASO CLÍNICO:** Mulher de 33 anos, brasileira, raça negra, fumadora (30UMA).

Admitida através do serviço de urgência por quadro com 2 meses de evolução de fraqueza muscular proximal associada a poliartrite assimétrica (sobretudo joelhos, mãos e ancas, com Teste de Schober e manobras das sacroiliacas positivas). Simultaneamente, aparecimento de lesões cutâneas de 3 tipos: umas eritemato-violáceas, crostosas, pruriginosas e descamativas em zonas fotossensíveis- face, tórax superior, zona do decote, abdómen; outras descamativas do couro cabeludo, onde apresentava alopecia cicatricial (sugestivas de psoríase) com concomitante onicólise ungueal; e ainda outras caracterizadas por nódulos subcutâneos dolorosos justa-articulares. Do estudo complementar a destacar de positivo: anemia normocítica normocrômica, VS 34 mm/h, CK 585 UI/L, mioglobina 34 ng/mL e aldolase 18 UI/L, função renal e hepática sem alterações; ANA 1/640, múltiplos *dots* nucleares. Ac anti-PL12 e Anti-NXP2 positivos; Anticorpo anti-dsDNA, anti-histonas anti PM-Scl e anti-RNP negativos; Sem consumo de complemento. HLAB27 positivo. RM bacia com evidência de sacroileíte ativa assimétrica. Observação da Dermatologia sugestiva de dermatomiosite e lesões psoríase. Biópsia cutânea com infiltrado inflamatório inespecífico. Excluída paraneoplasia.

Assumido *overlap* de dermatomiosite com espondilartropatia psoriática iniciou prednisona, metotrexato e hidroxiloroquina e foi orientada para consulta de doenças auto-imunes. Regressão das lesões cutâneas, mantendo psoríase esparsa e aparecimento pontual de nódulos subcutâneos, mas persistindo raquialgia inflamatória importante pelo que foi proposta para anti-TNF (Adalimumab), com boa resposta clínica.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** A coexistência entre dermatomiosite e espondilartropatia psoriática está descrita em raros case-reports e constitui um verdadeiro desafio diagnóstico e na intervenção terapêutica.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO16**

**ESPONDILITE ANQUILOSANTE E DOENÇA DE BEHÇET - UMA RARA ASSOCIAÇÃO**

*Rua, J.<sup>1</sup>; Pereira, R.<sup>2</sup>; Mourão, N.<sup>1</sup>; Silva, M.<sup>1</sup>; Queiroz, R.<sup>1</sup>; Costa, A.<sup>3</sup>; Pinto, C.<sup>1</sup>; Silva, N.<sup>1</sup>; Cunha, J.<sup>1</sup>; Serradeiro, E.<sup>1</sup>; Salvador, F.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>CHTMAD

**INTRODUÇÃO:** As síndromes de overlap de Doenças Autoimunes (DAI) são relativamente frequentes mas a coexistência de Espondilite Anquilosante (EA), protótipo de espondiloartropatia seronegativa, e a Doença de Behçet (DB), considerada uma vasculite sistémica, foi raras vezes descrita.

**CASO CLÍNICO:** Sexo masculino, 39 anos, caucasiano. Seguido em consulta de DAI por EA, HLAB27 positivo, com envolvimento axial e periférico, diagnosticada aos 16 anos. Medicado com sulfasalazina e, desde 2013, com Golimumab, com controlo efetivo da doença. Em 2021 apresenta, de novo, uveíte posterior, úlceras orais e lesões acneiformes, com aparecimento posterior de eritema nodoso refratário e artrite de um joelho. Após exclusão de outras causas, assumida EA activa, cumprindo também critérios para DB (Critérios de Classificação do Grupo de Estudo Internacional para a DB) com HLAB51 positivo. Iniciou corticoterapia (CT), com posterior introdução de Adalimumab (ADA). Em 2022, apresenta-se com perda ponderal, queixas cognitivas e cefaleias. Realizou ressonância magnética cerebral, que revelou lesão sugestiva de neoplasia de baixo grau ou lesão inflamatória. Em internamento, efetuou-se estudo de líquor que se revelou normal e prova terapêutica com metilprednisolona 1g/dia durante 5 dias, seguida de corticoterapia oral. Verificou-se controlo sintomático, sem melhoria imagiológica. Aguarda, neste momento, cirurgia para excisão da lesão e posterior diagnóstico histológico da lesão. Suspendeu ADA, mantendo actualmente CT e colchicina.

**DISCUSSÃO:** A presença de uveíte, úlceras orais, envolvimento cutâneo e articular, após mais de 20 anos com controlo efetivo da EA, sugeri a hipótese de overlap entre DB e EA. Embora principal característica da DB seja a vasculite subjacente, a sua etiopatogenia ainda está por esclarecer. Algumas semelhanças clínicas levam, inclusive, alguns autores a defender a inclusão da DB como uma espondiloartropatia. No entanto, a associação predominante HLAB27 e 51 à EA e DB, respetivamente, sugere serem doenças geneticamente diferentes, questionando-se o mecanismo patogénico comum entre ambas.

**CONCLUSÃO:** Saliencia-se assim a possibilidade da coexistência destas patologias com algumas características clínicas comuns, estando ainda por entender a relação entre ambas. No caso apresentado, com o substrato inflamatório conhecido, será a lesão cerebral mais um componente do mesmo, terá o antiTNF algum papel no seu aparecimento ou será apenas uma infeliz coincidência?



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO17**

**DA SUSPEITA DE VASCULITE DE GRANDES VASOS PARA DE PEQUENOS VASOS**

*Patrícia, P.<sup>1</sup>; Elisabete, P.<sup>1</sup>; Miriam, B.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Unidade Local de Saúde do Nordeste, E.P.E.

**INTRODUÇÃO:** As vasculites associadas a anticorpo anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) afetam vasos de pequeno e médio calibre, o grupo é representado pela vasculite granulomatosa com poliangeite, a granulomatose eosinofílica com poliangeite e a poliangeite microscópica, as três partilham características clínicas e histológicas. Podem ser diagnosticadas em qualquer idade e afetam os dois sexos de forma similar.

**CASO CLÍNICO:** Mulher de 77 anos, escala de Barthel de 100 pontos. Antecedentes de dislipidemia e hérnia do hiato esofágico. Recorreu à urgência por quadro de dispneia de esforços agravada nos últimos 2 meses e tosse seca de predomínio noturno, odinofagia, claudicação da mandíbula, mialgias, artropatia inflamatória, astenia, hipersudorese e perda de peso (5kg) com evolução de 4-5 meses. Nega febre, cefaleia, alterações visuais, rinorreia, hemoptises, disfagia, dor pré-cordial, toracalgia, falta de força e/ou parestesias. À admissão apirética, palidez cutânea, taquicardia e saturação de O<sub>2</sub> de 96% em repouso, com livedo reticularis nos membros inferiores. À auscultação pulmonar com crepitações bibasais. Analiticamente anemia com hemoglobina de 10 mg/dL, trombocitose, elevação de ferritina (371ng/ml), velocidade de sedimentação (77mm), e proteína C reativa (16mg/dl), função renal e sedimento urinário sem alterações. Durante o internamento agravamento do estado geral com febre diária vespertina. Realizado estudo etiológico (neoplásico, microbiológico, serológico e biópsia da artéria temporal) negativo.

Com positividade para ANCA MPO.

Assumido diagnóstico de Vasculite ANCA.

Da estratificação objetivado envolvimento musculoesquelético, respiratório superior e inferior, cardíaco e cutâneo, classificada como sistêmica precoce segundo a classificação da European Vasculitis Society, com Birmingham Vasculitis Activity Score de 19 pontos e Five Factor Scale de 0 pontos.

Iniciou tratamento com Prednisolona 1 mg/kg/dia com resolução da febre e melhoria do quadro infamatório.

**DISCUSSÃO:** O envolvimento sistémico é característico das vasculites sendo o envolvimento renal o que lhe confere maior gravidade, o tratamento é orientado em função da extensão e gravidade da doença. O caso descrito não tem evidência de envolvimento renal, no entanto as recidivas, toxicidade medicamentosa e comorbidades são comuns a longo prazo e com implicações no prognóstico.

**CONCLUSÃO:** As vasculites permanecem um desafio diagnóstico. O atraso no diagnóstico influencia o prognóstico.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO18**

**SÍNDROME ANTISSINTETASE: UMA CAUSA RARA DE DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL**

*Adriana, H.<sup>1</sup>; Rita, R.<sup>1</sup>; João, V.<sup>1</sup>; Francisco, F.<sup>1</sup>; Helena, T.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

**INTRODUÇÃO:** A síndrome antissintetase (SAS) é uma doença autoimune sistémica, crónica e idiopática, caracterizada pela presença de anticorpos (Ac) contra a sintetase do RNAt, acompanhada de miosite, doença pulmonar intersticial (DPI) e artrite. É uma doença rara e que acomete duas vezes mais o sexo feminino.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 53 anos, recorreu à urgência por dispneia, fadiga para pequenos esforços e tosse seca de agravamento progressivo e com um mês de evolução, associada a ortopneia e dispneia paroxística noturna. Pelas mesmas queixas, assumindo-se infeção respiratória, tinha sido medicada uma semana antes com antibioterapia, sem melhoria. Referia ainda artralgias de ritmo mecânico, com anos de evolução e agravamento recente, nas articulações interfalângicas proximais e distais das mãos, punhos, joelhos e pés, e aftose oral recorrente. À admissão apresentava-se febril (38°C), polipneica, a auscultação pulmonar revelou diminuição bibasal do murmúrio vesicular e crepitações na base direita. Analiticamente apresentava insuficiência respiratória hipoxémica e aumento ligeiro dos parâmetros inflamatórios. Radiologicamente com opacidades alveolares na base direita. Assumiu-se pneumonia resistente à antibioterapia prévia e ficou internada. Fez tomografia de alta resolução do tórax que mostrou, no lobo inferior direito, alterações compatíveis com processo inflamatório intersticial e áreas de fibrose em todo o campo pulmonar direito e na periferia do lobo inferior esquerdo; broncofibroscopia revelando células inflamatórias de predomínio polimorfonuclear; provas de função respiratória com padrão restritivo moderado; prova de marcha 6 metros interrompida aos 3 minutos/150 metros por dispneia e dessaturação; painel autoimune com Ac anti-SSA positivo, Ac anti-SSA52 e anti PL-12 positivo forte. Foi diagnosticada SAS, iniciando imunossupressão com ciclofosfamida e corticoterapia. Houve necessidade de aumento da dose por manter agravamento clínico, sendo orientada para a consulta de pré-transplante pulmonar.

**DISCUSSÃO:** A DPI está presente em mais de 60% dos casos e é o principal determinante de morbilidade e mortalidade do SAS uma vez que se associa a uma maior resistência à corticoterapia evoluindo, em muitos casos, para a necessidade de transplante pulmonar.

**CONCLUSÃO:** Apesar de raro, o caso alerta para a importância de incluir as doenças autoimunes no diagnóstico diferencial da DPI e para a celeridade na suspeição diagnóstica.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO19**

**SÍNDROME ANTI-SINTETASE COM ENVOLVIMENTO CARDÍACO, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

*Costa, M.<sup>1</sup>; Ferreira, A.<sup>1</sup>; Formigo, M.<sup>1</sup>; Pires, S.<sup>1</sup>; Alves, G.<sup>1</sup>; Cotter, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Senhora da Oliveira

O síndrome anti-sintetase é uma doença auto-imune do tecido conjuntivo que se caracteriza por artrite, miosite e doença pulmonar intersticial, manifestações podem surgir de forma incompleta. O principal marcador serológico desta doença é o anticorpo anti Jo-1. A hipertensão pulmonar foi documentada em cerca de 9% dos doentes, contudo o envolvimento cardíaco é raro, estando descritos apenas alguns casos na literatura.

Mulher de 30 anos, com história pregressa de 2 abortos no primeiro trimestre. No início de 2019 desenvolveu mialgias de predomínio proximal, que motivou a avaliação por Reumatologia em regime privado, tendo sido medicada com hidroxicloroquina, sem melhoria. Em 2020 desenvolveu clínica de dispneia de agravamento progressivo e edemas periféricos. Neste contexto foi solicitado ecocardiograma que documentou diminuição da fração de ejeção e hipertensão pulmonar. Por se entender ser no contexto de uma doença multissistêmica, foi solicitada avaliação da Medicina Interna. Ao exame objetivo apresentava alopecia difusa, microstomia, dermatose hiperpigmentada simétrica e bilateral, com attingimento preferencial das pregas, axilares, cubitais e inguinais, do dorso e flancos, assim como espessamento cutâneo. Analiticamente com CPK 1800-2000 U/L, PBNP 5415 pg/mL e elevação da troponina 0,18 – 0,26ng/mL, com anti Jo1-1 e anti Ro-52 positivo. O TC torácico documentou envolvimento pulmonar intersticial, com evidência de distúrbio restritivo grave e o lavado bronco-alveolar compatível com alveolite linfocítica e eosinofílica. A RMN cardíaca documentou depressão da função sistólica por hipocinésia global, fibrose miocárdica focal e derrame pericárdico. Realizou EMG a documentar miopatia proximal e distal. A capilaroscopia apresentava aumento da densidade dos vasos, sem outras alterações. A EDA mostrou um esôfago tortuoso, com a manometria compatível com aperistalse. A biópsia de músculo mostrou necrose e basofilia peri-fascicular.

Decidido colegialmente iniciar terapêutica com rituximab e corticoterapia baixa dose. Por progressão de doença documentada em ecocardiograma, tomográfica computadorizada alta resolução pulmonar e provas funcionais respiratórias, em Janeiro 2022 foi introduzido micofenolato de mofetil, com evidência de progressão de doença após 3 meses de terapêutica.

O envolvimento cardíaco pelo síndrome anti-sintetase é particularmente raro, e o seu diagnóstico e tratamento são desafiantes.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO20**

**POLYGLANDULAR INSUFFICIENCY: AN ATYPICAL CASE**

*Lopes, R.<sup>1</sup>; Oliveira, I.<sup>1</sup>; Cruz, I.<sup>1</sup>; Bragança, B.<sup>1</sup>; Campos, I.<sup>1</sup>; Cunha, F.<sup>1</sup>; Meireles, R.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa

Auto-immune adrenal insufficiency is a rare diagnosis but up to half the patients might have other auto-immune disorders. Usually there is a time gap between these diagnoses, but in a few cases it can occur simultaneously. A 55-year-old man was admitted due to asthenia, unintentional weight loss of 10 Kg and thoracic pain of pleuritic characteristics.

The previous month he had an admission due to oesophageal perforation by a foreign body that was endoscopically removed. He had no other known medical problem, relevant family history nor regular medication. On examination he was pale and emaciated, systolic blood pressure was 97 mmHg and heart rate 60 bpm. Blood work revealed hyponatremia (Na<sup>+</sup> 123 mmol/L), normocytic and normochromic anaemia [haemoglobin (Hb) 9.5g/dL] hypoalbuminemia and serum thyroid-stimulating hormone (TSH) 39.39 yUI/mL, free thyroxine (ft4) 0.49 ng/mL. Polyserositis was demonstrated via CT-scan showing small volume pleural effusion and small amount of intraperitoneal fluid. The diagnosis of hypothyroidism was made, but study was continued. Proceeding study was relevant for high anti-TPO antibodies, thyroid ecography consistent with thyroiditis, inappropriately low cortisol production (morning cortisol 1.3 yg/dL) and normal ACTH. A cosyntropin stimulation test was performed, showing subnormal response. CT-scans excluded adrenal lesions, active tuberculosis and hypothalamus and pituitary gland lesions. There was no evidence of HIV infection or consumption of drugs. Therefore, the diagnosis of polyglandular autoimmune syndrome type II was suspected due to primary adrenal insufficiency and autoimmune thyroiditis. After initiation of hydrocortisone and levothyroxine, the patient had clinical and laboratory improvements, correction of natremia, weight gain of 3.5 Kg, no hypotension and he was discharged.

At follow-up consultation 1 month later, there was clinical amelioration, Hb was 13.1 g/dL, no ionic disturbances and TSH levels were normal.

Polyglandular autoimmune syndrome type II is a rare condition, more frequent in women, characterized by the presence of autoimmune primary adrenal insufficiency associated with autoimmune thyroid disease and/or type-I diabetes.

It is important not to stop investigation after one diagnosis, that despite being common and explaining many symptoms, it didn't explain all the identified problems. Thus, it is important to recognize other auto-immune disorders that might help explaining the clinical picture.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO21**

**CONSTRUÇÃO DA DOENÇA AUTO-IMUNE: DOS SINTOMAS AO DIAGNÓSTICO**

*Líliã, C.<sup>1</sup>; Raquel, S.<sup>1</sup>; Jennifer, C.<sup>1</sup>; Cátia, L.<sup>1</sup>; Elisabete, P.<sup>1</sup>; Miriam, B.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>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.

**CASO CLÍNICO:** Doente 51 anos, género feminino, fumadora 20 UMA, infecção Sars-Cov-2 ligeira em novembro 2020. Em abril 2021 é admitida no serviço de urgência por dor dorsolombar, ritmo inflamatório, edema, calor e rash cutâneo há 1 semana, sem febre mas com elevação dos parâmetros inflamatórios. Imagiologicamente com densificação dos tecidos celulares subcutâneos profundos na região dorsal/lombar mediana. Cumpriu ciclo de antibioterapia e anti-inflamatórios com resolução. Reavaliada após 1 mês com sintomas aditivos de poliartrite migratória, de pequenas e grandes articulações, rigidez matinal superior a 1 hora e novas lesões cutâneas maculares pruriginosas no tórax e dorso. Realizou biópsia cutânea que revelou dermatite de interface. Iniciou prednisolona 20 mg pela poliartrite incapacitante. Em agosto 2021, recrudescimento lesões pré-existentes e aparecimento de heliotropismo, eritema facial, novas placas eritematovioláceas (frontotemporais por vezes em crosta e em áreas fotoexpostas, descamativas) com poiquilodermia no pescoço, região de decote em "V", antebraco, costas e eritema na face anterior das coxas (sinal de coldre), pápulas de gottron e mialgias proximais. Creatininaquinase normal. Estudo imune com anti-nucleares, padrão mosqueado, 1/320 e anti N-1A positivo. Eletromiografia com alterações das fibras musculares do tipo miopático, de predomínio proximal. O estudo histológico do músculo, revelou alterações discretas do tipo miopático com fibras necróticas ocasionais e expressão MHC-1. Estudo exaustivo excluiu infecção e neoplasia. Assumido o diagnóstico de miopatia inflamatória, iniciou tratamento com metotrexato 15 mg com melhoria das artalgias e lesões cutâneas.

**DISCUSSÃO:** O padrão de envolvimento cutâneo, serológico, histológico é compatível com o diagnóstico de dermatomiosite.

**CONCLUSÃO:** A construção diagnóstica das doenças auto-imunes requer frequentemente a adição de sinais e sintomas ao longo do tempo, como demonstra este caso clínico.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO22**

**QUENTE, QUENTE... A DESTILLAR!**

*Almeida, A.<sup>1</sup>; Alves, H.<sup>2</sup>; Daniel, A.<sup>2</sup>; Mamade, Y.<sup>2</sup>; Noronha, C.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Consulta de Medicina Auto-Imunes, Hospital Beatriz Ângelo, Loures, <sup>2</sup>Hospital Beatriz Ângelo, Loures

**INTRODUÇÃO:** O Síndrome Febril Indeterminado constitui um desafio recorrente na prática clínica, tanto pela multiplicidade de causas possíveis como pela incapacidade que pode causar.

**CASO CLÍNICO:** Doente sexo feminino, de 30 anos, autónoma, enfermeira. História de tiroidite de Hashimoto, não medicada.

Doente encaminhada à consulta de doenças auto-imunes, por quadro com três meses de evolução de: febre diária (entre 38-39°C), sem padrão preferencial, com fraca cedência a medicação antipirética; cervicalgia com irradiação para a nuca; poliartralgias simétrica apendiculares; ligeira odinofagia e tosse seca, com estado geral conservado. Negados outros sintomas, nomeadamente rash cutâneo, comportamentos ou viagens de risco.

Doente havia sido internada em hospital Distrital para extensa investigação, destacando-se: aumento de PCR (>50mg/dl, em sucessivas medições); da VS (89mm/1<sup>h</sup>) e da ferritina (380ug/dl). Dos exames de imagem, apenas a tomografia computadorizada (TC) pélvica apresentou alterações, com evidência de hidrossalpingite esquerda, intervencionada mas sem cedência posterior da febre. Restantes exames negativos, realizados vários ciclos de antibioterapia, ineficazes. Descrevia, no entanto, um curto período de apirexia quando ensaiada corticoterapia em baixa dose por suspeita de tiroidite subaguda.

Em consulta de Doenças Auto-imunes, foi completada a exclusão de paraneoplasia com estudos digestivos endoscópicos e realizada tomografia por emissão de positrões (PET- FDG) que revelou hipercaptação mediastínica, cuja biópsia por ecobroncofibroscopia demonstrou linfadenite reativa, sem granulomas.

**DISCUSSÃO:** Mediante quadro com predomínio de febre prolongada, poliartralgias, poliadenopatias, hiperferritinémia, a suspeita de síndrome autoinflamatório como a Doença de Still do Adulto foi levantada. Iniciou-se corticoterapia 1mg/kg/dia, com resolução da febre, artralgias e odinofagia, estando atualmente sob desmame de corticoterapia e azatioprina.

**CONCLUSÃO:** A doença de Still é um diagnóstico de exclusão perante a presença de Síndrome Febril de Origem Indeterminada. Existe maior suspeição perante o aumento de marcadores inflamatórios, a presença de febre, rash, odinofagia, artralgia e outros, mediante estudo de autoimunidade negativo.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO23**

**NEUROLOGICAL INVOLVEMENT IN BEHÇET'S SYNDROME**

*Marta, B.<sup>1</sup>; Sofia, A.<sup>1</sup>; Mariana, C.<sup>1</sup>; Rita, G.<sup>1</sup>; Mendes, M.<sup>1</sup>; Andreia, C.<sup>1</sup>; Nuno, S.<sup>1</sup>; Cristina, P.<sup>1</sup>; Joana, C.<sup>1</sup>; Sandra, T.<sup>1</sup>; Elisa, S.<sup>1</sup>; Fernando, S.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Behçet's syndrome (BS) is a multisystemic inflammatory disease with multiple clinical presentations. Neuro Behçet's occurs in less than 10% of cases and the parenchymal involvement is the most common presentation. The authors describe a case of a 46 years old woman, previously independent in activities of daily living. She was diagnosed with BS in 2013. She already had cutaneous, joint and ocular involvement that lead to an episode of venous thrombosis of the right eye in 2021. She was under treatment with methotrexate and corticosteroid.

In 2022 she was admitted at emergency room for intense posterior cervical pain (8/10 pain scale) with right hemicranial irradiation and fronto-orbital involvement in the same side associated with blurred vision and nausea. In orthostatic position she had postural instability with left lateropulsion and sensory complaints in the left hemibody. At physical examination it was noteworthy: a hypertensive profile 180/103 mmHg and at neurological exam horner's syndrome, diminished gag reflex, hemiparesis of left arm, left hemihypostesia, ataxia and lower limbs without motor changes. She started investigation with laboratory tests, electrocardiogram and cerebral angio tomography that where normal. The lombar puncture had oligoclonal bands and the cerebral magnetic resonance showed "right laterobulbar lesion non-contrast-enhanced, without changes in the vascular tree suggesting vasculitis, without other infra or supratentorial parenchymal lesions". The diagnosis of Neuro Behçet in the form of parenchymal involvement was assumed.

The patient started methylprednisolone pulses for 5 days with gradual withdraw switching to oral prednisolone and additionally immunosuppression with azathioprine. She also started prophylaxis with calcium, vitamin D and sulfamethoxazole + trimethoprim. Maintained daily physiotherapy treatment with progressive improvement of neurological deficits. By the date of discharge she maintained some minor strength deficits on left side and the hemihypoesthesia was improving. She needed support for walking.

This case highlights the importance of rapid approach of acute neurological deficits often showed as pyramidal signs and headache in patients with suggestive clinical history and the correlation with imaging findings in order to find the correct diagnosis and start specific therapy.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO24**

**GLOMERULONEFRITE RAPIDAMENTE PROGRESSIVA POR VASCULITE ANCA E ANTICORPO ANTI-MEMBRANA BASAL – UM CASO CLÍNICO**

*Félix, V.<sup>1</sup>; Joana, C.<sup>1</sup>; Rafael, O.<sup>1</sup>; Filipa, R.<sup>1</sup>; Isabel, M.<sup>1</sup>; Rosa, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar do Oeste - Unidade Caldas da Rainha

**INTRODUÇÃO:** As Vasculites caracterizam-se por um processo inflamatório dos vasos sanguíneos, com um largo espectro de manifestações conforme o calibre e localização dos vasos afetados, que podem ter consequências catastróficas.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 55 anos, autónoma. Antecedentes relevantes: enfarte do miocárdio em 2015, HTA, tabagismo em remissão desde 2015. Medicada com Atorvastatina, Ramipril, ácido acetilsalicílico e Ranolazina. Recorreu ao Serviço Urgência por mialgias, cansaço, anorexia, febre vespertina - temperatura máxima 38.5°C e sudorese noturna, com 15 dias de evolução. À observação: febril, hipertensa, normocárdica, boas saturações periféricas. Sem alteração e edemas dos membros inferiores. Auscultação cardio/pulmonar sem alterações. Abdómen sem alterações. Analiticamente a destacar: Hemoglobina 6.8g/dL, VGM 70; Velocidade de Sedimentação >120 mm, Creatinina 5,07mg/dL, Ureia 86mg/dL, Proteína C reativa (PCR) 30.7mg/dL, Procalcitonina 0.44ng/mL. Sedimento urinário com leucócitos e eritrócitos. Hemoculturas, urocultura e serologias virais negativas. TC toraco-abdómino-pélvica sem alterações. Assumiu-se cistite aguda iniciando Amoxicilina-Acido Clavulânico, fluidoterapia, suporte transfusional com pouca rentabilidade. Manteve Diurese >1ml/kg/h. Apesar das medidas, sem melhoria de função renal. Iniciou estudo proteinúria de 24h, estudo imunológico por suspeita de glomerulonefrite imuno-mediada não infecciosa atendendo ao quadro e avaliação inicial. Alargado espectro antibiótico. Pelo quadro de disfunção renal em agravamento, foi encaminhada a Nefrologia para indução dialítica. Do estudo pedido, observou-se positividade para MPO-ANCA, anticorpos anti membrana basal e para anticorpos anticitrulina. Encontra-se sob Ciclofosfamida endovenosa.

**DISCUSSÃO:** Em doentes com glomerulonefrite rapidamente progressiva as vasculites são doenças a considerar, apesar de raras. O diagnóstico nem sempre é fácil, porque nem sempre são consideradas, e o diagnóstico diferencial com quadros infecciosos é mandatório. Ressalva-se que a suspeição de uma vasculite por anticorpos anti membrana basal se deve colocar em doentes com clinica de síndrome nefrítico com progressão rápida e/ou hemorragia alveolar (no nosso caso, não existia clinica extrarrenal), mal-estar geral, perda de peso, febre e artralgias ou síndrome nefrítico com rápida progressão.

**CONCLUSÃO:** As vasculites podem ser fatais necessitando de uma abordagem precoce de forma a evitar dano a longo prazo.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO25**

**CLINICAL CHARACTERISTICS AND OUTCOMES OF ANCA-ASSOCIATED VASCULITIDES: A SINGLE CENTER EXPERIENCE**

*Oliveira, A.<sup>1</sup>; Maia, A.<sup>2</sup>; Fonseca, T.<sup>3</sup>; Oliveira, D.<sup>4</sup>; Farinha, F.<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>Department of Internal Medicine, Hospital de Braga, Braga, Portugal., <sup>2</sup>Department Of Internal Medicine, Centro Hospital De Trás-Os-Montes E Alto Douro, Vila Real, Portugal, <sup>3</sup>Clinical Immunology Unit, Centro Hospitalar Universitário Do Porto (Chuporto), 4099-001 Porto, Portugal; Icbas – School Of Medicine And Biomedical Sciences, University Of Porto, Porto, Portugal, <sup>4</sup>Clinical Immunology Unit, Centro Hospitalar Universitário Do Porto (Chuporto), 4099-001 Porto, Portugal; Umib - Unit For Multidisciplinary Research In Biomedicine, Icbas - School Of Medicine And Biomedical Sciences, University Of Porto, Porto, Portugal

**INTRODUCTION:** International cohorts describe differences in epidemiology, tissue involvement and clinical manifestations in anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA)-associated vasculitides (AAV), but little is known about the Portuguese reality. We provide an overview of clinical presentation, treatment, and outcomes from our university hospital.

**MATERIALS AND METHODS:** A retrospective chart review of all patients diagnosed with AAV from our hospital until September 2021. Data were grouped by AAV subtype according to the American College of Rheumatology (ACR) and severity according to the 2021 ACR/Vasculitis Foundation guidelines.

**RESULTS:** 45 patients were included. 53% were female, and the median age at diagnosis was 52 years. 69% presented with severe disease. 56% had granulomatosis with polyangiitis (GPA), 24% had eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA), 13% had microscopic polyangiitis (MPA), and 7% remained unclassified.

**GPA** patients were mostly female (60%); at diagnosis median age was 48 years, 60% were PR3+ (with c-ANCA pattern) and most presented upper respiratory tract symptoms (76%). Cyclophosphamide (CYC) was used for the 1<sup>st</sup> induction in 72%. 56% had relapses; the median time from induction was 3.5 years.

Most **EGPA** patients were male (55%); at diagnosis median age was 65 years, 64% were MPO+, 45% had a p-ANCA pattern, 91% had pulmonary involvement and 82% had eosinophilia. Most underwent 1<sup>st</sup> induction with CYC (64%) and steroids (100%). 6 patients relapsed after a median of 2.5 years from induction.

Most **MPA** patients were female (67%); at diagnosis median age was 62 years, 83% were MPO+, 67% had a p-ANCA pattern and 67% had kidney involvement. All received steroids during 1<sup>st</sup> induction, with CYC in 4; 1 underwent plasmapheresis. 3 patients had relapsed after a median of 4 years.

The most effective biopsies were skin biopsies (all 9 contributing to diagnosis). 5 patients died, median age after diagnosis of 8.5 years.

**DISCUSSION:** Unlike most case series, in our cohort there is a predominance of females, EGPA over MPA and pulmonary over kidney involvement. This might be due to referral bias. Outcomes appear to be more successful in our patients, with a low mortality rate, possibly due to frequent early treatment with CYC (64%).

**CONCLUSION:** There are several differences in clinical and laboratory outcomes between this Portuguese single-centre sample and those reported in the literature. Large Portuguese studies are required.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

## PO26

### O DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO NO INTERNAMENTO DE MEDICINA INTERNA.

Alves, T.<sup>1</sup>; Maia, M.<sup>1</sup>; Costa, T.<sup>1</sup>; Portugal, M.<sup>1</sup>; Fernandes, F.<sup>1</sup>; Cascais, J.<sup>1</sup>; Fonseca, I.<sup>1</sup>; Serôdio, C.<sup>1</sup>; Silva, F.<sup>1</sup>; Fortuna, J.<sup>1</sup>; Santos, L.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

**INTRODUÇÃO:** O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença auto-imune com atingimento multissistémico. É pautada por múltiplas crises, que necessitam frequentemente de internamento. Este trabalho teve como objetivo compreender o padrão do internamento destes doentes, que poderá possibilitar uma abordagem clínica mais eficaz e melhoria do prognóstico.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Estudo retrospectivo dos internamentos com diagnóstico principal ou secundário de LES, no serviço de Medicina Interna, entre 1.1.2017 - 31.12.2021, com análise dados demográficos, motivo, tempo e evolução do internamento, terapêutica, presença de autoanticorpos.

**RESULTADOS:** Analisados 126 internamentos por LES, foram incluídos 92, que correspondem a 70 doentes, por falta de informação acessível dos restantes. Destes 70 doentes, 10 referem-se a diagnósticos de novo e 60 com diagnóstico prévio. A média de idade de cada grupo era respetivamente 59,1 e 66,9A, com predominância do sexo feminino. No 1º grupo o número de critérios ACR foi de  $5 \pm 2$ . Ainda neste grupo, a média de tempo de internamento foi de 13 dias e no 2º foi de 11. As principais patologias que motivaram o internamento no 1º grupo foram: infecciosas 55% e hematológicas 45%. No 2º grupo, as patologias mais frequentes foram: respiratórias 45,7%; gastrointestinais 13,6% e 9.8% crises( predominio da nefrite lúpica). Em relação ao tratamento, no 1º grupo, 9 foram medicados com hidroxicloroquina, 8 com prednisolona, 2 com azatioprina, 2 MTX e 2 rituximab. No 2º grupo a maioria estava medicado com hidroxicloroquina(70%) e prednisolona(65%). Em menor % outros fármacos como azatioprina 13%, MMF 12%, MTX 5% e ciclosporina 3%. Em relação às alterações imunológicas documentadas verificou-se maior prevalência de ANAs(80%), anti-ds-DNA(60%) e Ac lúpico(30%).Em relação aos óbitos, apenas se verificaram no 2º grupo, 15 doentes, 80% com patologia infecciosa.

**DISCUSSÃO:** A média de idade dos novos diagnósticos é elevada. A clara prevalência do sexo feminino e a taxa de mortalidade de 21% estão dentro do espetável. Foi observado um elevado número de internamentos por infeção, estes com elevada taxa de mortalidade.

**CONCLUSÃO:** Realça-se que o nº de doentes diagnosticados de novo no internamento é baixo, decorrente do diagnóstico atempado em consulta externa. Verificou-se associação entre a doença ativa e infeção, frequentemente descrita. Os internamentos por infeções estão associados a pior evolução no internamento.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO27**

**SAF CATASTRÓFICO**

*Neto, D.<sup>1</sup>; Freitas, S.<sup>1</sup>; Alves, G.<sup>1</sup>; Cotter, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital da Senhora da Oliveira

**INTRODUÇÃO:** O Síndrome do Anticorpo Antifosfolipídico Catastrófico (SAFc) é uma variante rara que representa 1% dos pacientes com Síndrome do Anticorpo Antifosfolipídico (SAF). Apesar de sua baixa frequência, a mortalidade relacionada é muito alta, variando de 50% dos pacientes na primeira série a 37% nos dados mais recentes. A trombose de pequenos vasos, características laboratoriais de anemia hemolítica microangiopática e desenvolvimento de envolvimento multissistémico num período de tempo muito curto são as principais características desta síndrome.

**CASO CLÍNICO:** Sexo feminino, 41 anos. Antecedentes pessoais de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) com nefrite lúpica, SAF e Síndrome de Raynaud, medicada com varfarina, hidroxicloroquina 400mg, ramipril 5mg e pantoprazol 20mg. Recorreu ao Serviço de Urgência por equimoses dispersas, predominantemente nos membros superiores e inferiores. Foi internada por SAFc em doente com INR infraterapêutico na admissão, trombocitopenia grave e anemia hemolítica, precipitada por infeção por SARS-COV, com critérios de gravidade, nomeadamente, acidente vascular cerebral isquémico transitório (afasia motora) com tomografia computadorizada cerebral (TAC CE) sem alterações. Iniciou metilprednisolona 1g/kg/dia, Imunoglobulina IV (dose cumulativa 2g/dia) e reposição de fibrinogénio. Durante o internamento, com agravamento dos défices neurológicos, com estabelecimento de lesão isquémica em angio-TAC CE "trombo intraluminal na artéria carótida interna direita" e transferência para o Serviço de Neurorradiologia de Intervenção para trombectomia mecânica, tendo sido referenciada para o Serviço de Nefrologia para a realização de plasmafereese.

**DISCUSSÃO:** A fisiopatologia do SAFc não é totalmente compreendida, um dos achados mais característicos é a presença de um fator precipitante, que foi identificado em 50% dos pacientes, nomeadamente infeções, procedimentos cirúrgicos, INR infraterapêutico, entre outros. Neste caso específico, temos dois fatores quer a infeção por SARS-COV2 quer o INR infraterapêutico.

**CONCLUSÃO:** Nos casos de eventos arteriais, o melhor tratamento ainda é motivo de discussão. Apenas um estudo analisou o seguimento a longo prazo de uma série de sobreviventes de SAFc. A trombose recorrente após o episódio inicial de SAFc apareceu em 15 de 58 (26%) pacientes e apenas um apresentou recorrência com  $\text{INR} < 2$ . Portanto, parece que a manutenção de um intervalo entre 2,0-3,0 pode ser eficaz, com baixo risco de hemorragia.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO28**

**CRIOGLOBULINEMIA COMO APRESENTAÇÃO DE ARTRITE REUMATOIDE**

Silva, R.<sup>1</sup>; Nobre, M.<sup>1</sup>; Silva, I.<sup>1</sup>; Gregório, C.<sup>1</sup>; Martins, J.<sup>1</sup>; Peixoto, L.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte

**INTRODUÇÃO:** A vasculite crioglobulinémica consiste numa síndrome inflamatória sistémica, provocada por complexos imunes contendo crioglobulinas, que envolve pequenos vasos. A crioglobulinemia mista remete para a presença de crioglobulinas que contêm mais do que uma componente de Ig, podendo ser idiopáticas ou secundárias a doenças autoimunes, neoplasia ou infecções.

**CASO CLÍNICO:** Mulher de 74 anos internada por lesões cutâneas exuberantes, fraqueza muscular e artralguas nos punhos e articulações metacarpofalângicas. Objetivadas petéquias nos membros inferiores bilateralmente com maior confluência na região da perna e face posterior das coxas, traduzindo púrpura palpável sugestiva de vasculite de pequenos vasos. Não se apurou neuropatia periférica nem outros achados relevantes. A avaliação de autoimunidade mostrou ANA equívoco, presença de anticorpos anti-CCP positivos, fator reumatoide elevado e consumo significativo da fracção C4 do complemento. A pesquisa de crioglobulinas foi positiva com presença de Ig policlonais mistas. Foram realizadas biópsias das lesões purpúricas tendo o resultado histológico mostrado aspetos compatíveis com vasculite leucocitoclástica no plexo vascular superficial e o estudo de imunofluorescência foi positivo para complemento e IgM com marcação linear na parede dos vasos da derme superficial. A restante avaliação complementar foi negativa para infecção por hepatite C e VIH, doença linfoproliferativa e discrasia plasmocitária. Estabelecido o diagnóstico de crioglobulinemia mista tipo III associada a artrite reumatoide (AR), sem envolvimento de órgão major, e iniciada prednisolona verificando-se franca melhoria e resolução das lesões cutâneas. Foi subsequentemente instituída terapêutica com *disease-modifying antirheumatic drugs* (DMARD) e reduzida progressivamente a corticoterapia.

**DISCUSSÃO:** Na crioglobulinemia tipo III associada a doenças autoimunes é fundamental o tratamento da doença de base, neste caso a AR, para controlo das manifestações e prevenção de recorrência. A gravidade da crioglobulinemia orienta a decisão terapêutica, sendo que na ausência de evidência de risco de lesão de órgão se considerou à data não instituir terapêutica com rituximab.

**CONCLUSÃO:** Pretende-se salientar as manifestações clínicas associadas à crioglobulinemia, nomeadamente a integração das artralguas na tríade de Meltzer ou sua associação à artrite reumatóide, assim como discutir abordagens diagnósticas e terapêuticas.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO29**

**SÍNDROME ANTISSINTETASE - MAIS DO QUE UMA MIOSITE**

*Catarina, L.<sup>1</sup>; Filipa, F.<sup>1</sup>; Cristina, M.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Unidade Local de Saúde de Matosinhos

A síndrome antissintetase é uma doença autoimune rara e o seu diagnóstico implica um elevado grau de suspeição. Homem de 69 anos, agricultor, residente em ambiente rural, com fatores de risco vascular e cardiopatia hipertensiva com disfunção diastólica. Apresenta-se com mialgias, fraqueza muscular de predomínio proximal e fenómeno de Raynaud com seis semanas de evolução, associados a astenia, anorexia, dispneia e tosse seca com uma semana de evolução. Ao exame objetivo, estava febril e tinha crepitações secas em ambas as bases pulmonares e diminuição simétrica da força muscular de predomínio proximal.

Analicamente, apresentava rabdomiólise exuberante, citólise hepática, leucocitose com neutrofilia, elevação da proteína-C reativa e da velocidade de sedimentação e elevação da troponina. A tomografia computadorizada (TC) torácica revelou alterações sugestivas de pneumonite intersticial associada a pneumonia organizativa e derrame pleural bilateral. No internamento, desenvolveu insuficiência respiratória e congestão pulmonar e periférica de agravamento progressivo. Do estudo etiológico realizado, destaca-se aldolase elevada, anticorpo anti-Jo1 positivo e discreto consumo de C3. Estudo alargado de causas infecciosas (incluindo zoonoses e SARS-CoV-2) negativo. O ecocardiograma revelou hipertensão pulmonar moderada de novo. Pela elevação sustentada de troponina, colocada a hipótese de envolvimento cardíaco, pelo que realizou ressonância magnética (RM) cardíaca, que revelou alterações compatíveis com miocardite.

Assumida síndrome antissintetase com atingimento pulmonar e miocárdico e iniciada corticoterapia em alta dose (prednisolona 1 mg/kg/dia após 3 pulsos diários de metilprednisolona 1g). Sete dias depois, sem melhoria clínica e com agravamento imagiológico do processo inflamatório pulmonar, pelo que se assumiu doença rapidamente progressiva com atingimento pulmonar grave irresponsiva à corticoterapia e se escalou imunossupressão com rituximab. Apresentou melhoria clínica e analítica progressiva e teve alta ao 26º dia de internamento.

Este doente não apresentava todas as manifestações típicas da síndrome, o que dificultou o diagnóstico. O envolvimento miocárdico é um achado raro e apenas a forte suspeita clínica permitiu o seu diagnóstico. É um caso relevante quer pela raridade da patologia quer pela importância da identificação precoce de doença rapidamente progressiva para a escalada atempada de imunossupressão e posterior desfecho favorável.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO30**

**OSTEOPOROSE ASSOCIADA À GRAVIDEZ E LACTAÇÃO EM DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO**

*André, F.<sup>1</sup>; Filipa, T.<sup>2</sup>; Teresa, M.<sup>3</sup>; Fátima, F.<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Central do Funchal, <sup>2</sup>Hospital De Cascais, <sup>3</sup>Unidade De Imunologia Clínica, Centro Hospitalar Universitário Do Porto

**INTRODUÇÃO:** A osteoporose associada à gravidez e lactação (OGL) é uma doença rara, que ocorre mais frequentemente em mulheres primigestas, com mais de 30 anos, maioritariamente durante o terceiro trimestre de gravidez ou no pós-parto precoce e que se associa a fraturas vertebrais múltiplas.

**CASO CLÍNICO:** Doente do sexo feminino, 34 anos, autónoma, com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) estável (sem actividade e sem dano, sob hidroxiquina); Síndrome dos Anticorpos Antifosfolípidos (triplo positivo, hipocoagulada com INR estável); tiroidite de Hashimoto (com hipotiroidismo medicado e estável) e défice de vitamina D (suplementado).

Em Abril de 2020, inicia gravidez planeada e vigiada, durante a qual iniciou enoxaparina e ácido acetilsalicílico, decorrendo sem intercorrências. Em Dezembro de 2020, por suspeita de sofrimento fetal, é submetida a cesariana. O recém-nascido nasce saudável, tendo iniciado alimentação exclusiva por amamentação.

2 meses depois, a doente inicia quadro de dorso-lombalgia, de intensidade 10/10, sem claro ritmo inflamatório, constante e incapacitante, sem irradiação. Após resposta ineficaz à escalada analgésica, realiza exames de imagem com evidência de múltiplas fraturas vertebrais dorsais e lombares. Após extenso estudo laboratorial e exclusão das causas mais frequentes de osteoporose secundária (patologias endocrinológica, renal, oncológica, gastrointestinal, tabagismo, alcoolismo, realização de corticoterapia, anti-convulsivantes ou anti-depressivos), foi estabelecido o diagnóstico de OGL.

Após o início da terapêutica com denosumab e suspensão da amamentação, apresentou uma melhoria clínica significativa, sem necessidade de terapêutica analgésica.

**DISCUSSÃO:** Poderiam existir diversos fatores contributivos para a osteoporose nesta doente, nomeadamente o LES e o uso de enoxaparina ao longo da gravidez. Contudo, a doente não apresentava evidência de actividade do LES, não realizava corticoterapia sistémica e efetivamente as heparinas de baixo peso molecular aparentam ter um efeito menos deletério sobre o osso do que a heparina não fraccionada, tornando menos prováveis estas hipóteses. Assim, a OGL representa o diagnóstico mais provável, ressaltando-se que a enoxaparina pode ser um fator de risco para esta patologia.

**CONCLUSÃO:** O diagnóstico precoce da OGL, a interrupção da amamentação e o tratamento com cálcio, vitamina D e outras terapêuticas antiosteoporóticas são fundamentais no aumento da qualidade de vida e na prevenção de novas fraturas.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

PO31

**DOENÇA RELACIONADA A IGG4 COM 20 ANOS DE EVOLUÇÃO**

*Ostapiuk, L.<sup>1</sup>; Madeira, J.<sup>2</sup>; Saraiva, B.<sup>1</sup>; Salgueiro, R.<sup>1</sup>; Canadas, S.<sup>1</sup>; Torres, C.<sup>1</sup>; Potlog, N.<sup>1</sup>; Julião, M.<sup>2</sup>; Vedes, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>ULS Guarda, <sup>2</sup>CHUC

**INTRODUÇÃO:** A doença relacionada a IgG4 (DRlgG4) é uma patologia fibroinflamatória imunomediada, caracterizada por infiltração linfoplasmocitária tissular com predomínio de células IgG4 positivas, fibrose estoriforme e flebite obliterativa. Pode envolver qualquer órgão ou tecido, com compromisso funcional e/ou aparecimento de massas. Há 4 fenótipos fundamentais: doença pancreatohepatobiliar (tipo 1), fibrose retroperitoneal e/ou aortite (tipo 2), doença limitada à cabeça e ao pescoço (tipo 3) e síndrome de Mikulicz clássico (tipo 4).

**CASO CLÍNICO:** Mulher de 76 anos, com antecedentes de Mal de Pott em 2001, enviada da Otorrinolaringologia por adenopatias cervicais estáveis desde 2003, com várias citopunções e uma biopsia inconclusivas e, ainda, aumento de volume das glândulas salivares *major*. Sem sintomas constitucionais ou outros, exceto discreta xerostomia e prurido. Em 2017, massa na fossa lacrimal esquerda, com histologia de "processo tumoral orbitário não maligno envolvendo a glândula lacrimal, com ligeiro componente granulomatoso, plasmocitose, fibrose pouco intensa, sem imagens de flebite obliterativa, com numerosos plasmócitos policlonais IgG e IgG4". Em 2020, nova massa orbitária, correspondente à glândula lacrimal direita. Eosinofilia periférica recorrente (máximo: 700), SACE 70 e IgG4 341. IgG1, IgE, sumária, sedimento e complemento normais. Anticorpos antinucleares e testes de alergia negativos. Adenomegalias axilares > 26 mm, supraclaviculares esquerdas, no mediastino anterior e cadeia ilíaca esquerda, na tomografia axial computadorizada toracoabdominopélvica. Cintigrama salivar com atividade basal muito reduzida nas submaxilares. Assumido o diagnóstico de DRlgG4 e iniciada prednisolona, com remissão da massa lacrimal direita e das adenopatias cervicais, desaparecimento do prurido e redução da IgG4 sérica.

**DISCUSSÃO:** O reconhecimento do fenótipo (tipo 3) da doente levaria à biópsia precoce de uma glândula salivar, com alta probabilidade de uma histologia compatível e ao pedido das análises clínicas que ajudaram ao diagnóstico. A histologia da massa orbitária mostrou apenas um dos três achados característicos. No entanto, a integração de todos os dados levou-nos a assumir o diagnóstico.

**Conclusão:** O diagnóstico precoce de DRlgG4 implica conhecer as suas manifestações clínicas e reconhecer os fenótipos sugestivos.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

PO32

### IMUNODEFICIÊNCIA VARIÁVEL COMUM OU HIPOGAMAGLOBULINEMIA PERSISTENTE SECUNDÁRIA A RITUXIMAB?

*Salgueiro, R.<sup>1</sup>; Ostapiuk, I.<sup>1</sup>; Saraiva, B.<sup>1</sup>; Blanco, C.<sup>1</sup>; Canadas, S.<sup>1</sup>; Potlog, N.<sup>1</sup>; Vedes, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Sousa Martins, Guarda

**INTRODUÇÃO:** A Imunodeficiência Variável Comum (IDVC) é uma imunodeficiência primária (IDP) que associa diminuição dos níveis de IgG sérica com valores baixos de IgA e/ou de IgM, expressando-se clinicamente, na maior parte dos casos entre a 3ª e 5ª décadas, por manifestações infecciosas, autoimunes, atópicas e neoplásicas. O Rituximab (RTX) é um anticorpo monoclonal anti-CD20 usado no tratamento de doenças linfoproliferativas e autoimunes que, em 20 a 30% dos doentes, induz uma hipogamaglobulinemia (HgG) persistente, com aparecimento de infeções.

**CASO CLÍNICO:** Doente de 39 anos, diagnosticada de Artrite Idiopática Juvenil aos 10, seguida em consulta de Doenças Autoimunes desde 2004, apresentando doença ativa e refratária, seropositiva e erosiva (volumosas erosões ósseas preenchidas por pannus nas articulações radiocárpicas, de predomínio cubital, em 2009), pelo que, entre 2010-2012, fez 4 ciclos de RTX, com remissão articular e serológica completa até hoje.

Após o RTX, desenvolveu eczema das mãos, que se agravou a partir de 2018, tendo também começado a ter infeções recorrentes (pulmonares e mucocutâneas).

Desde 2015, apresentava IgG (subclasses 1 e 2) inferior ao normal (N) e IgA (1 e 2) muito diminuída, não estando disponíveis valores anteriores.

Estas manifestações coincidiram com a redução dos níveis de IgG para valores inferiores a 500. Surgiram, também, achados autoimunes laboratoriais de novo, sem clínica. Complemento N. Sem bronquiectasias ou doença intersticial pulmonar. Rinite e conjuntivite alérgica sazonal, com IgE N.

Na citometria de fluxo, a % de células B e o número dos CD19 era N. Não havia plasmoblastos e as células B-memória estavam diminuídas (10%). IgG antiStreptococcus e antitoxoide do tétano presentes. Pedido estudo molecular de 128 genes para Severe Combined Immunodeficiency, centromere identifier e deficiência de anticorpos, que foi negativo. Sob imunoglobulina endovenosa (IGIV), com melhoria do eczema e das infeções mucocutâneas.

**Discussão:** As manifestações clínicas e serológicas da HgG-pós-RTX e da IDVC são sobreponíveis. Na ausência de um doseamento prévio das imunoglobulinas (Igs), ambas as hipóteses eram exequíveis, mas a resposta vacinal adequada e o estudo genético permitiram excluir a IDP.

**Conclusão:** O doseamento das Igs é fundamental antes da utilização do RTX, para rastreio de uma IDP pré-existente e, posteriormente, de uma HgG persistente



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO33**

**UM ACOMETIMENTO INCOMUM NUMA DOENÇA INCOMUM: UM CASO DE ARTERITE DE TAKAYASU COM ENVOLVIMENTO CARDÍACO**

*Miranda, S.<sup>1</sup>; Amarante, I.<sup>1</sup>; Calado, D.<sup>2</sup>; Róias, C.<sup>2</sup>; Cimbron, M.<sup>1</sup>; Dias, L.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital do Divino Espírito Santo, <sup>2</sup>Hospital Do Divino Espírito Santo

A arterite de Takayasu é uma vasculite de grandes vasos que atinge sobretudo a aorta e seus ramos. As manifestações clínicas são diversas, dependendo do local afetado, e é frequente cursar com sintomas constitucionais. O acometimento coronário é incomum, mas pode cursar com isquémia miocárdica e morte.

Mulher de 59 anos. Antecedentes de obesidade, hipertensão, dislipidemia, fibrilhação auricular (FA) permanente e insuficiência mitral e aórtica ligeira. Recorre ao SU por quadro de início súbito de dor torácica anginosa nocturna associada a dispneia e lipotímia. Referia algias generalizadas com vários anos de evolução, com agravamento recente, e percepção de diminuição da força muscular com os movimentos dos membros superiores. Eletrocardiograma em ritmo de FA e sem alterações do segmento ST. Análises sem elevação dos marcadores de necrose miocárdica e d-dímeros negativos, velocidade de sedimentação de 11mm/h e estudo autoimune sem alterações. Internada em Cardiologia para estudo. Ecocardiograma transtorácico com insuficiência mitral ligeira funcional e dilatação biauricular, mas sem alterações da contractilidade. Coronariografia com dificuldade de progressão do fio guia através da artéria radial direita por marcada diminuição do calibre a revelar estenose <50% do tronco comum e da coronária direita. Por suspeita de vasculite, realizada angioTAC de corpo: espessamento parietal da origem dos troncos supra-aórticos (mais ao nível da subclávia esquerda e tronco braquiocefálico direito); redução do calibre da aorta abdominal, mas sem espessamento parietal; espessamento focal da origem da artéria renal direita e da porção próxima da artéria mesentérica superior com redução luminal de 50%. Considerando a gravidade do atingimento da doença, iniciou pulsos de metilprednisolona e após prednisolona 0.5mg/kg/dia. Atendendo aos factores de risco, optou-se também pelo início de ácido acetilsalicílico 100mg/dia. À data de alta com resolução total dos episódios de dor anginosa. Referenciada à Consulta de Doenças Autoimunes, com angioTAC de controlo 1 mês após início de corticoterapia a evidenciar melhoria do espessamento parietal dos ramos supra-aórticos.

Diagnósticos mais raros de dor anginosa, como a arterite de Takayasu, não devem ser esquecidos, mesmo na presença de inúmeros fatores de risco cardiovascular. O tratamento envolve uso de corticóides e imunossuppressores e, para isquémia crítica, intervenções vasculares, como cirurgia de revascularização do miocárdio.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

PO34

### LESÃO VASCULARIZADA DO BRAÇO, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Cunha, J.<sup>1</sup>; Romão, V.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Tondela –Viseu

**INTRODUÇÃO:** A sarcoidose define-se como uma doença granulomatosa multissistémica, de causa desconhecida, com apresentação clínica variável – contudo, a maioria dos doentes apresenta adenopatias mediastínicas/hilares ou alterações do parênquima pulmonar, sendo obrigatória a existência de granulomas epitelioides não caseosos.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 56 anos, encaminhada à consulta de Doenças Autoimunes por material de biópsia de paratiroidectomia ser compatível com doença granulomatosa. Apresentava ainda a nível da face interna da flexura do membro superior direito uma tumefação, descrita em ecografia como “formação heterogénea ovalar pouco lobulada, de limites mal definidos, com vascularização interna significativa”. Da anamnese apenas a destacar xerostomia e secura vaginal desde a menopausa, sem patologias conhecidas ou toma de medicação diária. Realizou tomografia cervico-toraco-abdominopélvica que revelou “múltiplas adenopatias na região cervical, calcificações grosseiras dos pilares amigdalinos em relação com processo inflamatório, adenopatias mediastínicas e formações ganglionares nas regiões hilares e múltiplas adenopatias lombo-aórticas” e ressonância magnética (RM) do membro superior direito em que se descreve “lesão sugestiva de tumor das bainhas nervosas”. Foi submetida a fasciectomia e biópsia excisional da tumefação descrita, cujo diagnóstico anatomo-patológico revelou “linfadenite granulomatosa necrotizante, aspetos enquadráveis em lesões de sarcoidose”. Analiticamente, com o valor de enzima de conversão de angiotensina sérica superior a 100 e broncofibroscopia com achados compatíveis com sarcoidose. Foi admitido quadro de sarcoidose pulmonar e subcutânea, encontrando-se, sob metotrexato e em desmame de corticoterapia, com boa evolução.

**DISCUSSÃO:** O diagnóstico diferencial da sarcoidose acata múltiplas patologias, mas neste caso destacar-se-ia sarcoidose vs doença linfoproliferativa vs tumor das bainhas nervosas. A RM desempenha um papel fundamental no diagnóstico diferencial dos tumores neuromusculares (fazendo muitas vezes a distinção entre tumores benignos e malignos); todavia, a biópsia excisional revelou-se fundamental para o esclarecimento definitivo do diagnóstico.

**CONCLUSÃO:** A sarcoidose pode atingir qualquer órgão, podendo apresentar múltiplas manifestações, pelo que importa excluir outras causas de doenças granulomatosas como infeções, imunodeficiências primárias, neoplasias. Assim, é fulcral uma caracterização histológica dirigida.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**P035**

**NEUROPATIA ÓPTICA ISQUÉMICA ANTERIOR COMO DESENCADEANTE DE DEPENDÊNCIA EM IDOSO**

*Manuel, G.<sup>1</sup>; João, C.<sup>1</sup>; Beatriz, F.<sup>1</sup>; Carlos, R.<sup>1</sup>; Diogo, C.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

**INTRODUÇÃO:** A neuropatia óptica isquémica anterior (NOIA) é uma das complicações mais graves da arterite de células gigantes (ACG).

**CASO CLÍNICO:** Um homem de 84 anos de idade, autónomo, com antecedentes de hipertensão arterial e sob anti-agregação com ácido acetilsalicílico em prevenção primária, foi admitido por diminuição da acuidade visual do olho esquerdo com 10 dias de evolução. O exame neurológico mostrou amaurose do olho esquerdo, mas não outras alterações. A avaliação do fundo do olho revelou edema do disco óptico e hemorragias em chama de vela. Analiticamente com anemia inflamatória e velocidade de sedimentação de 80 mm/hora. A tomografia do crânio não revelou alterações, bem como foi normal a avaliação por Doppler das artérias temporais. Perante a elevada suspeita de NOIA arterítica iniciou corticoterapia com metilprednisolona, 500 mg/dia durante 3 dias. Foi realizada biopsia da artéria temporal esquerda que mostrou inflamação granulomatosa transmural com espessamento da íntima e fragmentação das fibras elásticas da parede vascular. Pontuando 4 pontos nos Critérios de Diagnóstico da ACR (2016), confirmou-se o diagnóstico de ACG. Foi possível titular a corticoterapia ao longo de 3 meses para prednisolona, 10 mg/dia. Após o tratamento houve recuperação parcial da acuidade visual, mantendo o doente visão de vultos. O fundo do olho apresenta atrofia do disco óptico. À data actual, encontra-se mais dependente em consequência do défice visual. Requer auxílio no banho e a vestir-se pontuando 4 pontos na Escala de Katz.

**DISCUSSÃO:** A ACG é a vasculite mais frequente nos idosos. As suas manifestações clínicas frequentemente têm um impacto funcional importante nesta faixa etária. Em particular, a NOIA acarreta um risco significativo de perda de visão e de deterioração funcional consequente. O tempo decorrido da instalação dos sintomas até à instituição do tratamento é o principal factor modificador do prognóstico da NOIA arterítica. A brevidade no recurso aos serviços de saúde e o pronto diagnóstico são necessários para melhorar o prognóstico da NOIA e o seu impacto funcional. Perante a suspeita, deve ser iniciada corticoterapia, mesmo na ausência de alterações imagiológicas sugestivas.

**CONCLUSÃO:** Conclui-se que a apresentação precoce dos doentes nos serviços de saúde, bem como a elevada suspeita clínica conduzindo à pronta instituição de tratamento, são importantes para reduzir o impacto das complicações da ACG.



June 22, 2022

09:00 - 10:00

Moderators: Daniel Oliveira, Nuno Fernandes, João Matos Costa, Mafalda Santos

**PO36**

### **HIPERTENSÃO PORTAL IDIOPÁTICA E ESCLEROSE SISTÉMICA**

*Só, A.<sup>1</sup>; Oliveira, B.<sup>1</sup>; Almeida, I.<sup>2</sup>; Farinha, F.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Hospital de Braga, <sup>2</sup>Centro Hospitalar E Universitário Do Porto

**INTRODUÇÃO:** A Esclerose Sistémica (SS) é uma doença autoimune multisistémica caracterizada por fibrose da pele e de outros órgãos. O trato gastrointestinal é frequentemente afetado, embora a hipertensão portal idiopática (IPH) seja extremamente rara. Existem apenas alguns casos descritos na literatura de doentes com SS e IPH, sendo a maioria do sexo feminino. A fisiopatologia e o tratamento ainda não estão bem esclarecidos, sendo necessário excluir sempre outras causas de hipertensão portal. De seguida, apresentamos o caso de um homem com SS e varizes esofágicas, cujo estudo permitiu diagnosticar IPH secundária a SS.

**CASO CLÍNICO:** Homem de 66 anos, seguido em consulta de doenças autoimunes por SS. Apesar de anticorpos específicos negativos, apresentava ANA+, Raynaud, pitting digital, capilaroscopia compatível com fase ativa-tardia de SS, rub tendons, telangiectasias e perda de pregueamento dos antebraços. Posteriormente, por crise renal esclerodérmica, iniciou programa crónico de hemodiálise. Enviado para consulta de hepatologia por apresentar, em estudos endoscópicos de rotina, varizes esofágicas e gastropatia hipertensiva portal. Do estudo, salientar TGO/TGP, albumina e coagulação normais, anemia e trombocitopenia. Serologias víricas e restante imunologia negativas. Eco-doppler abdominal com veia porta permeável, líquido ascítico e hiperesplenismo. Fibroscan com 7.6kpa. Efectuado diagnóstico de exclusão de IPH secundária a SS, tendo sido realizada laqueação de varizes esofágicas como profilaxia primária de hemorragia digestiva.

**DISCUSSÃO:** O comprometimento do trato gastrointestinal é muito frequente na SS, ocorrendo em cerca de 80% dos doentes. O esófago é o órgão mais afetado. No fígado, a cirrose biliar primária é a doença mais comum, excluindo-se as hepatites víricas e os fármacos hepatotóxicos. A IPH é muito rara e ainda mal compreendida. No nosso doente, o diagnóstico de IPH foi efectuado pela identificação de varizes esofágicas no estudo endoscópico, anemia, trombocitopenia, hiperesplenismo e função hepática normal, bem como exclusão de cirrose, oclusão venosa, infecções ou hepatotoxicidade, em doente com SS conhecida.

**CONCLUSÃO:** A etiologia e fisiopatologia da IPH em doentes com SS continua desconhecida. Embora geralmente tenha um curso benigno, pode evoluir para cirrose e insuficiência hepática aguda, com necessidade de transplante. Corticoterapia e profilaxia primária do sangramento de varizes podem ser úteis.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**P037**

**CRONKHITE-CANADA SYNDROME: A RARE CASE WITH A VIRTUOUS OUTCOME**

*Marta, C.<sup>1</sup>; Nelson, D.<sup>1</sup>; Lydia, N.<sup>2</sup>; C., B.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Tondela-Viseu, <sup>2</sup>Royal Free London

Cronkhite-Canada Syndrome (CCS) is an extremely rare noninherited protein-losing enteropathy with more than 500 cases reported worldwide and only a few in the western world, since approximately two-thirds of the patients are of Japanese descendant. CCS is characterized by diffuse polyposis of the digestive tract associated with variable anomalies of ectodermal tissues. Etiology remains unknown but immune dysregulation plays an important role. Diagnosis depends on clinical features that manifest typically in the sixth decade of life and specific endoscopic findings. Prognosis is still poor despite treatment with a five-year mortality rate higher than 50%. Most deaths are due to gastrointestinal (GI) bleeding, sepsis and congestive heart failure. It can also lead to endangering complications and tends to malignancy.

We report a case of a 66 year-old female, personal history of type 2 diabetes, presenting with anorexia, diarrhea and weight loss over one month. On examination with alopecia and nail dystrophy. Endoscopy showed multiple polyps and erosive erythema in the stomach and villous atrophy in duodenum, also noted patchy denuded villi in small bowel and edematous villi at terminal ileum. The patient started treatment with nutritional support and intravenous Immunoglobulin (IVIg). Even though she had limited episodes of GI bleeding, she showed signs of improvement and polyps regression. Nine years later, she remains in sustained clinical remission and has been able to progressively decrease the IVIg infusions frequency, presenting a stable weight, no GI symptoms and no obvious polyps in the most recent endoscopies.

It is relevant to discuss that there is no consensus on CSS treatment and that, in this particular case, possible steroid or immunosuppressive treatment were a concern due to the patient's diabetes history. It has also been suggested antibiotics, immunomodulators and surgery to treat CCS, but the evidence is still insufficient to guide optimal treatment and surveillance.

This case aims to emphasize the need of a high clinical suspicion mainly when presented with diarrhea, weight loss and polyposis and the importance to actively search for other clinical features that may facilitate the diagnosis when equated with endoscopic findings. Distinctively, in CCS, the multiple inflammatory polyps may be reversed, thus the urging need to explore treatment options to this rare but life-threatening disease.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO38**

**A RARE CASE OF PARANEOPLASTIC SCLERODERMA**

*Marta, C.<sup>1</sup>; Nelson, D.<sup>1</sup>; Voon, O.<sup>2</sup>; Christopher, D.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Tondela-Viseu, <sup>2</sup>Royal Free London

Sistemic sclerosis (SSc) or scleroderma is a rare chronic autoimmune rheumatic disorder characterized by widespread vascular dysfunction and progressive fibrosis of the skin and internal organs. Association between SSc and cancer has already been described. Patients have a higher risk of developing different types of cancer, especially men and those with RNA polymerase III antibodies. Some rheumatic disorders are also paraneoplastic, this is especially recognized in polymyositis/dermatomyositis but is extremely rare in SSc. Some authors propose that malignancy may initiate the scleroderma specific immune response and even suggest that sclerodermiform syndrome should be included in the SSc classifications.

We report the case of a 55 year-old female, no relevant personal medical history, who presented with Raynaud's phenomenon and rapidly progressing skin thickness of upper limbs and chest. Patient evaluation revealed RNA polymerase III antibodies and chest computerized tomography showed Interstitial Lung Disease, an area of scarring in the right lower lobe and multiple small subpleural nodules. Further investigation identified Non-small cell lung cancer (NSCLC) at stage 4. The patient immediately started treatment with chemotherapy and progressively increasing doses of Hydroxychloroquine and Mycophenolate mofetil. After different trials of chemotherapy and multiple efforts to optimize scleroderma treatment, regrettably her disease kept evolving. Two years after diagnosis the patient is now under palliative care, suspended chemotherapy and has progressively active SSc, scoring 46/51 in the modified Rodnan skin score (mRSS).

The concomitance of cancer and SSc with rapid progression and weak response to conventional treatment strongly suggest paraneoplastic origin of SSc. Unfortunately the majority of patients with lung cancer have advanced disease at clinical presentation affecting severely their prognosis.

Paraneoplastic hypothesis should be considered in every case as early diagnosis may be decisive to control both disease progression. Hopefully further immunotherapeutic treatment investigation will help to clarify the underlying natural reaction to cancer and its side effects on normal tissues thus providing targeted treatment options.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

PO39

**UM CASO DE GLOMERULONEFRITE CRESCÊNICA AUTOIMUNE POR ANTICORPOS ANTI-MEMBRANA BASAL**

*Casanova, D.<sup>1</sup>; Couto, L.<sup>1</sup>; Ferreira, A.<sup>1</sup>; Sá, A.<sup>1</sup>; Nunes, S.<sup>1</sup>; Alves, G.<sup>1</sup>; Cotter, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

**INTRODUÇÃO:** A glomerulonefrite rapidamente progressiva é uma síndrome clínica que se manifesta por perda progressiva de função renal e proteinúria, habitualmente na faixa nefrótica, sendo que a sua gravidade depende quer do processo imunológico envolvido, quer do grau de formação de crescentes. No caso da glomerulonefrite por anticorpos anti-membrana basal (anti-MB) está subjacente uma vasculite de pequenos vasos que afeta os capilares glomerulares, pulmonares ou ambos, sendo a disfunção renal algo habitual e a progressão para doença renal terminal a regra na ausência de tratamento.

**DESCRIÇÃO DE CASO CLÍNICO:** Mulher de 36 anos, sem antecedentes pessoais conhecidos. Admitida em regime de internamento por clínica de HTA de difícil controlo e anasarca com 3 meses de evolução. Analiticamente com proteinúria de 12,6g/24h, TFG 47mL/min/1.73m<sup>2</sup>, anemia normocítica e normocrômica com necessidade de suporte transfusional. Do estudo imune, com positividade para anticorpos anti-MB. Serologia e virologia negativa. Realizou TC tórax de alta resolução, que não tinha alterações. Realizou biópsia renal cujo relatório anatomopatológico descrevia estarmos na presença de uma glomerulonefrite crescênica anti-membrana basal, com presença de crescentes em 60% dos glomérulos observados. Perante este diagnóstico iniciou ciclo de imunossupressão de indução com ciclofosfamida e CCT 1mg/kg/dia. Associadamente iniciada profilaxia de *Pneumocystis jirovecii*. Transferida para unidade de Nefrologia de referência onde foi submetida a 7 sessões de plasmaferese, com negatificação de anticorpos anti-MB e recuperação parcial de função renal. Atualmente mantém-se sob seguimento em consulta.

**DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:** Com este caso pretendemos demonstrar um caso de uma doença imunomediada com uma apresentação atípica, com apenas atingimento renal, onde o diagnóstico e tratamento rápido são fundamentais para evitar progressão para doença terminal. Descrevemos a escalada diagnóstica bem como abordagem terapêutica que culminou num outcome favorável para esta doente, de idade jovem e cuja qualidade de vida poderia ser afetada com evolução para uma DRC terminal.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO40**

**LESÕES AFTOSAS ORAIS E GENITAIS NA ESCLEROSE SISTÊMICA: UM DIAGNÓSTICO INESPERADO**

*Almeida, L.<sup>1</sup>; Andrade, J.<sup>1</sup>; Duarte, D.<sup>1</sup>; Cunha, J.<sup>1</sup>; Cunha, I.<sup>1</sup>; Tavares, J.<sup>1</sup>; Viegas, F.<sup>1</sup>; Lopes, A.<sup>1</sup>; Atanásio, G.<sup>1</sup>; Anjo, C.<sup>1</sup>; Martins, A.<sup>1</sup>; Romão, V.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Tondela-Viseu

**INTRODUÇÃO:** A Esclerose Sistémica (ES) é uma doença autoimune (DAI) multiorgânica do tecido conjuntivo com envolvimento vascular não inflamatório por estenose microvascular. Lesões aftosas orais e genitais são típicas da Doença de Behçet (DB), estando descrita a sobreposição com ES. O Pênfigo Vulgar (PV) é uma DAI vesicobolhosa que se pode associar a outras DAI, não sendo a sobreposição com ES tão documentada.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 62 anos, seguida em consulta de DAI Sistémicas por ES limitada, diagnosticada em 2012. *Ad initio* com fenómeno de Raynaud; úlceras digitais; disfagia com manometria normal; capilaroscopia compatível com padrão esclerodérmico; artralguas de ritmo misto nas interfalângicas proximais; edema e rigidez matinal inferiores a 1h; ANA+ 1/1280, padrão granular, ACA+; xerostomia e xeroftalmia, com biópsia das glândulas salivares não compatível com Síndrome de Sjögren; episódio de uveíte anterior em 2008. Previamente medicada com Pentoxifilina 400mg 3id e Hidroxicloroquina 400mg id, manteve-se sem evidência de atividade de doença até 02/2019, quando iniciou mucosite com numerosas aftas orais infracentimétricas com agravamento progressivo, descamação e gengivorragia, sem resposta satisfatória a Metilprednisolona, sem tolerância a Colchicina 1mg/dia. Após 9 meses, surgiram lesões aftosas perigenitais e perianais e teste de patergia positivo. Foi excluída infeção oportunista, hemoculturas negativas para bactérias e fungos, serologias IgM para CMV, EBV, HSV, VZV negativas e interferão negativo. Padrão de autoimunidade sobreponível ao habitual com ANA+ 1/320, anti-dsDNA, anti-MPO e anti-PR3 negativos, sem consumo de C3 e C4, HLA-B51 negativo, VS e PCR negativas. Biópsias gástricas não sugestivas de vasculite, H. Pylori negativo. Biópsia da mucosa jugal inconclusiva, com material de fundo de úlcera necro-hemorragica. Admitindo inicialmente sobreposição com DB ou síndrome autoinflamatório de comportamento semelhante, iniciou Dapsona 50mg 2id e Prednisolona 40mg id, com cicatrização total da mucosa jugal e genital às 6 semanas. A biópsia da úlcera perigenital confirmou tratar-se de PV. Fez desmame lento de corticoide até suspensão em 09/2021 e mantém Dapsona, sem recorrência.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Aftas orais e genitais podem ter um impacto muito negativo na qualidade de vida do doente com ES. A sobreposição com DB, embora rara, está descrita na literatura. A sobreposição com PV, ainda menos documentada, também deve ser equacionada e excluída.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO41**

**VACINAÇÃO CONTRA A COVID-19 VS DIAGNÓSTICO DE NOVO DOENÇA AUTOIMUNE**

*Augusto, A.<sup>1</sup>; Micael, M.<sup>1</sup>; Alexandra, M.<sup>1</sup>; Gina, G.<sup>1</sup>; Helena, B.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário do Algarve – Faro

**INTRODUÇÃO:** A vacinação contra a COVID-19 é uma das formas mais efetivas de proteger contra as formas graves de infeção e reduzir o risco de morte. No entanto, pela necessidade urgente de uma medida para conter a COVID-19, os programas de vacinação foram aprovados sem compreensão total dos seus possíveis efeitos colaterais. Recentemente inúmeros casos foram reportados de diagnóstico de doenças autoimunes (DAI) pós-vacinação. Os autores apresentam um caso clínico de artrite reumatoide (AR) diagnosticada após dose de reforço da vacina para COVID-19.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 64 anos, com antecedentes pessoais de acidente isquémico transitório em 2013 e hipertensão arterial. Iniciou esquema vacinal para COVID-19 (vacina Pfizer®) a 06/2021. A 11/2021 inicia quadro de artralgiadas aditivas e simétricas a nível dos punhos, ombros e interfalângicas proximais, com padrão inflamatório, referindo rigidez matinal superior a 1 hora. Melhoria parcial com anti-inflamatório não esteróides (AINEs). Após dose de reforço da vacina COVID-19, em 12/2021, agravamento do quadro algíco com evidência de artrite. Iniciou prednisolona (PDN) 50mg com resolução dos sinais inflamatórios mantendo dor residual. Em 01/2022, após desmame de PDN (10 mg), novo agravamento clínico. Analiticamente com velocidade de sedimentação 112, factor reumatoide e anticorpo peptido citrulinado cíclico positivos em títulos altos. Assumido diagnóstico de AR tendo iniciado metotrexato até a dose de 20mg associado a PDN 10mg sem resposta. Aguarda IGRA para o início de biológico.

**DISCUSSÃO:** As vacinas com base mRNA induzem uma resposta mediada pelos CD8+, CD4+ e T-cell, e a produção de anticorpos neutralizantes e células de memória. O principal mecanismo desencadeador de autoimunidade é o mimetismo molecular. A vacina também pode acionar uma resposta imune adaptativa, estimulando um estado hiperinflamatório. Adjuvantes da vacina, nomeadamente pirina NLR contendo o inflamassoma 3 (NLRP3), que apresenta um papel importante no sistema imunológico inato e adaptativo, contribui para o desenvolvimento da AR.

**CONCLUSÃO:** A reatividade cruzada imunológica desencadeada pelas semelhanças entre certos componentes da vacina e proteínas humanas específicas pode fazer, com que, em populações geneticamente predispostas se desenvolva DAI após a vacinação. Assim que o diagnóstico for confirmado a terapêutica deve ser instituída com o objetivo de atingir a remissão.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO42**

**ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE DE TIPO MISTO - REVISÃO DE UM CASO**

*Pereira, A.<sup>1</sup>; Batista, M.<sup>1</sup>; Abreu, F.<sup>1</sup>; Araújo, R.<sup>1</sup>; Fernandes, H.<sup>1</sup>; Cotter, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital da Senhora da Oliveira – Guimarães

**INTRODUÇÃO:** A anemia hemolítica autoimune (AHA) é um grupo heterogêneo de doenças que se caracteriza pela destruição de glóbulos rubros através de mecanismo autoimunes, tipicamente mediada por autoanticorpos dirigidos a antígenos de superfície eritrocitária. Neste grupo inclui-se a AHA de tipo misto, que é definida pela presença simultânea de autoanticorpos quentes e frios. AHA de tipo misto é rara e associa-se a níveis mais baixos de hemoglobina e a um pior prognóstico, frequentemente com necessidade de duas ou mais linhas de tratamento.

**CASO CLÍNICO:** Apresenta-se o caso de um doente do sexo feminino, de 75 anos, que recorreu ao serviço de urgência por náuseas e vômitos associados a anorexia e astenia. Analiticamente à admissão evidenciava-se anemia, com hemoglobina (Hb) de 5,9g/dL, com reticulocitose, associada a hiperbilirrubinemia indireta e elevação da lactato desidrogenase (LDH). As provas de aglutinação revelaram a presença de autoanticorpos quentes e frios, com prova de Coombs direta positiva para IgG, IgM e para a fração C3d do complemento. Do estudo efetuado até ao momento, sem evidência de infeção, doença autoimune ou neoplasia. Necessitou de suporte transfusional dada a presença de anemia grave sintomática. A doente foi submetida a ciclo de terapêutica imunossupressora com anti-CD20 (Rituximab) e corticoterapia. A evolução clínica foi favorável, com resolução da sintomatologia. Analiticamente houve evidência de resposta à terapêutica, com elevação de Hb para aproximadamente 10g/dL, com diminuição da LDH e resolução da hiperbilirrubinemia.

**DISCUSSÃO:** A presença simultânea de autoanticorpos quentes e frios pode dificultar o diagnóstico. O teste de antiglobulina direta monoespecífico é considerado obrigatório na investigação diagnóstica, e quaisquer causas de AIHA secundária devem ser excluídas. A introdução precoce de Rituximab dada a gravidade da apresentação, elevada recidiva e refratariedade da AHA de tipo misto pode ser necessária.

**CONCLUSÃO:** A AIHA tipo misto continua a ser um desafio terapêutico. Uma investigação diagnóstica completa é necessária para caracterizar o subtipo de AIHA e selecionar o tratamento adequado.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO43**

**UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE SÍNDROME DE ANTICORPO ANTIFOSFOLÍPIDO**

*Marques, J.<sup>1</sup>; Fernandes, V.<sup>1</sup>; Nogueira, F.<sup>1</sup>; Neves, A.<sup>1</sup>; Pereira, C.<sup>1</sup>; Toste, A.<sup>1</sup>; Almeida, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário de São João

Os eventos trombóticos são um dos pilares do diagnóstico da síndrome anticorpo antifosfolípido (SAAF), bem como de outras patologias autoimunes.

Homem de 46 anos. Antecedentes de hipertensão arterial essencial e dislipidemia. Em setembro de 2020 com história de enfarte agudo do miocárdio (EAM) com elevação do segmento ST, não submetido a cateterismo cardíaco pelo tempo de evolução e presença de aneurisma apical. O ecocardiograma transtorácico após o evento revelou dilatação e disfunção ventricular esquerda graves.

Internamento em agosto de 2021 por insuficiência cardíaca agudizada em contexto de anemia, com necessidade transfusional. Nesse internamento objetivadas trombocitopenia e ferropenia com estudo endoscópico alto e baixo sem alterações, angiotomografia computadorizada (angioTC) abdomino-pélvica sem evidência de hemorragia ativa e enteroscopia por cápsula a revelar algumas angiectasias cólicas (sem hemorragia ativa).

Reinternamento em novembro de 2021 por derrame pleural direito (de novo), com características de exsudado, interpretado como parapneumónico. No estudo do líquido pleural a destacar aspeto macroscópico sero-hemático e predomínio de polimorfonucleares (66%). A angioTC de tórax evidenciou a presença de tromboembolismo pulmonar (TEP) segmentar, associado a enfarte pulmonar. Analiticamente com prolongamento do tempo parcial de tromboplastina, motivando a pesquisa de inibidor lúpico que foi positiva. Do restante estudo imunológico solicitado: velocidade de sedimentação 92 mm/1<sup>h</sup>, anticorpos anti-nucleares 1/1000 (padrão mosqueado), anticorpos anti-dsDNA 484 UI/mL, anticorpos anti-cardiolipinas positivos em título elevado (IgG anticardiolipina > 300 GPL, IgG antiB2 glicoproteína 1 > 300 SGU), sem consumo de complemento, sem disfunção renal e sem proteinúria. Realizou angioTC coronária que não evidenciou doença com significado hemodinâmico.

O doente preenche assim critérios de Lúpus Eritematoso Sistémico (17 pontos nos critérios da EULAR/ACR: derrame pleural, trombocitopenia, anticorpos anti-fosfolípidos e elevação de anti-dsDNA) com SAF secundário triplo positivo. Provavelmente o evento isquémico coronário terá resultado de um mecanismo embólico, tal como o TEP. Neste caso, o derrame terá eventualmente uma fisiopatologia mista quer pela presença de aumento da pressão hidrostática induzida pelo TEP, quer pela serosite na dependência do LES.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO44**

**UM CASO EM DESCOBERTA DA MICROANGIOPATIA TROMBÓTICA**

*Assis, J.<sup>1</sup>; Rua, J.<sup>1</sup>; Viana, D.<sup>1</sup>; Pires, R.<sup>1</sup>; Cunha, J.<sup>1</sup>; Salvador, F.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

A microangiopatia trombótica (MAT) constitui um conjunto de patologias caracterizado por trombocitopenia e anemia hemolítica, cursando com trombose microvascular, possível isquemia e disfunção de órgão. Não obstante a possibilidade de sobreposição do fenótipo clínico, estão descritos distintos mecanismos fisiológicos para a MAT, considerando-se abordagens terapêuticas diversas.

O caso contempla uma mulher de 64 anos, admitida com clínica de febre, dor abdominal e agitação, sem diarreia associada, com anemia normocítica normocrômica e trombocitopenia  $30 \times 10^3/\mu\text{L}$  (150-400). Pesquisa de antecedentes revelou obesidade, doença pulmonar obstrutiva crónica e patologia psiquiátrica, sem doenças familiares objetiváveis. Investigação analítica demonstrou reticulócitos 0.06/L (0.025-0.090), presença de esquizócitos, testes antiglobulina directo e indirecto negativos, estudo da coagulação normal, lactato desidrogenase elevada, hiperbilirrubinemia indirecta e haptoglobina 0 mg/dL (30-200) – sendo considerada provável MAT. Do estudo estabelecido, a atividade da ADAMTS13 foi normal, excluindo púrpura trombocitopénica trombótica. Adicionalmente, a investigação revelou ausência de consumo de complemento (C3, C4, CH50 e AH50), coproculturas negativas, bem como inexistência de descontrolo tensional ou evidência de infeção sistémica (inclusive vírus da imunodeficiência humana), doença autoimune e pancreatite. O estudo neoplásico, incluindo tomodensitometria (TC) toraco-abdominopélvica, endoscopia digestiva alta, ecografia mamária e ressonância magnética (esta última para esclarecimento de achados na TC relativos à árvore biliar e coluna vertebral), foi negativo. Após revisão do histórico de prescrição, assinalou-se potencial consumo de quetiapina, considerando-se o diagnóstico de MAT induzida por fármacos. Corticoterapia e plasmaférese foram instituídas, com melhoria analítica consequente e sustentada.

Neste âmbito, a identificação da causa ou etiologia da MAT é relevante, podendo ter impacto na delineação do plano terapêutico, nomeadamente através da possibilidade de seleção para imunoterapia dirigida. Em alternativa, neste caso, a suspensão do fármaco envolvido associa-se a provável melhoria prognóstica, igualmente permitindo prevenção de futura reexposição.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO45**

**SÍNDROMA DE ACTIVAÇÃO MACROFÁGICA SECUNDÁRIA A LES**

*Nobre, M.<sup>1</sup>; Gouveia, T.<sup>1</sup>; Queiroz, B.<sup>1</sup>; Carrilho, M.<sup>1</sup>; Silva, R.<sup>1</sup>; Duarte, L.<sup>1</sup>; Martins, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Lisboa Norte

A Síndrome de Activação Macrofágica (SAM) é uma complicação rara mas potencialmente fatal de doenças infecciosas, reumatológicas ou neoplásicas. Caracteriza-se frequentemente pela presença de febre persistente e disfunção multiorgânica.

Os autores apresentam o caso de uma doente de 48 anos, com antecedentes de Lúpus Eritematoso Sistémico (LES), admitida por quadro de astenia marcada e febre. Ao exame objetivo, constatou-se rash malar e maculopapular generalizado, lívido racemosa no dorso e membros e hepatoesplenomegália. Na avaliação analítica, destacava-se pancitopenia, coagulopatia com hipofibrinogenemia, citólise hepática, hiperferritinemia, hipertrigliceridemia, teste de coombs positivo, presença de anticorpos antiplaquetários, elevação marcada de anti-dsDNA e hipocomplementemia. Foi colocada a hipótese de SAM secundário a LES, pelo que foi realizado mielograma que confirmou a presença de hemofagócitos. Atendendo a que cumpria critérios de diagnóstico definitivo para SAM, iniciou IgIV e corticoterapia em alta dose. Paralelamente, assumindo-se *flare* de LES subjacente, que no decurso do internamento se manifestou por envolvimento hematológico (síndrome de Evans), articular, lesões cutâneas (lúpus agudo e paniculite) e cardite, foi associada imunossupressão com rituximab. Como intercorrência, destaca-se ainda quadro neuropsiquiátrico com alteração do estado de consciência, lentificação, perseveração verbal, mutismo e alucinações visuais, que justificou diagnóstico diferencial entre neuro-LES, psicose associada a corticoterapia e envolvimento neurológico pelo SAM, com posterior resolução total do quadro após controlo da doença de base e desmame de corticoterapia. Após um ano de *follow up* apresenta doença controlada, sem sinais de SAM, sob prednisolona em baixa dose, hidroxilcloroquina e azatioprina.

O diagnóstico diferencial entre SAM e *flare* de LES pode ser difícil, pois a presença de febre, rash, pancitopenia, artrite, hepatoesplenomegália, envolvimento neurológico e cardíaco também pode resultar da actividade inflamatória associada à própria doença imunomediada. No entanto, existem manifestações clínicas e analíticas, por vezes muito subtis, que sugerem e suportam o diagnóstico de SAM.

Destaca-se com este caso que o diagnóstico e a abordagem precoces do SAM permite reduzir a elevada mortalidade associada à doença, sendo fundamental o tratamento da causa subjacente.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO46**

**O DOENTE TERMINAL, O QUE NOS PODE ENSINAR..**

*Simão, P.<sup>1</sup>; Ascensão, M.<sup>1</sup>; Evangelista, C.<sup>1</sup>; Tuna, C.<sup>1</sup>; Costa, A.<sup>1</sup>; Belino, C.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira

**INTRODUÇÃO:** Apresentamos caso clínico de um doente desafiante em termos de diagnóstico, pela necessidade de avaliação integrada e ponderada num idoso com mau estado geral.

**CASO CLÍNICO:** Homem de 80 anos, institucionalizado, com síndrome demencial, recorre ao Serviço de Urgência (SU) após queda com traumatismo cranioencefálico (TCE). Hipocoagulado por fibrilhação auricular, não foram identificadas alterações imagiológicas agudas nos exames realizados. Ainda no SU, foram detetados SARS-CoV2 positivo, anemia macrocítica e doença renal crónica (DRC) agudizada com hipercalemiemia.

No internamento, manteve agravamento da função renal de forma progressiva e desenvolveu pneumonia nosocomial bacteriana com insuficiência respiratória grave. Sofreu evolução para pancitopenia (com alteração para microcitose, sem ferropenia). Em D9 de internamento, foi detetada hipercalemiemia com hiperfosfatemia, atribuída a desidratação. Devido ao declínio geral, após período de isolamento, foi transferido para enfermaria de Medicina com indicação de medidas de conforto e ordem de não reanimação. Atendendo à hipercalemiemia, decidimos prosseguir o estudo do caso: o sedimento urinário detetou proteinúria mista, com imunofixação sem banda monoclonal nem proteínas de Bence-Jones. Realizou ecografia abdominal e renal, que não descrevia lesões renais, apenas uma esplenomegalia. Foi executada biópsia medular que revelou medula hipocelular. Em TC-torácica, foram detetadas adenopatias mediastínicas e padrão em vidro despolido. Mediante as possibilidades diagnósticas, prosseguiu estudo que revelou aumento significativo da ECA (> 300) com aumento de vitamina D, favorecendo o diagnóstico de Sarcoidose, com provável atingimento renal (nefrite intersticial), hematológico e eventualmente pulmonar. Fez trial terapêutico com corticoterapia, com melhoria progressiva da função renal atingindo estabilidade clínica. Devido às infeções nosocomiais intercorrentes e pelo estado de debilidade do utente, não foi realizada biópsia renal para confirmação diagnóstica. Realizou PET que não demonstrou alterações claramente sugestivas de sarcoidose. Teve alta com melhoria clínica e analítica francas. Acabou por falecer 2 semanas após alta, de morte súbita, no lar, sem possibilidade de reavaliação.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Apesar do desfecho, o raciocínio clínico e a obtenção de um provável diagnóstico foram um ensinamento importante no sentido de não desistir de tentar tratar os doentes mesmo sendo “casos perdidos”.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO47**

**IVAN, O TERRÍVEL!**

*Silva, T.<sup>1</sup>; Daniel, A.<sup>2</sup>; Alves, H.<sup>1</sup>; Franco, S.<sup>2</sup>; Noronha, C.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Consulta de Medicina Interna - Doenças Autoimunes, Departamento de Medicina, Serviço de Medicina Interna, Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal, <sup>2</sup>Departamento De Medicina, Serviço De Medicina Interna, Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal

**INTRODUÇÃO:** A associação entre a doença inflamatória intestinal (DII) e fenómenos trombóticos encontra-se estabelecida, sendo potenciada por maior atividade de doença. Nestes casos, a prevalência de anticorpos fosfolípidos é superior em comparação com doentes sem DII. No entanto, a associação de síndrome antifosfolípídico (SAF) e DII é rara.

**CASO CLÍNICO:** Ivan F., 32 anos, raça negra, com história de colite ulcerosa (CU) diagnosticada em 2008, mas com abandono do *follow-up*.

Admitido por cansaço, diarreia sanguinolenta e anemia microcítica, ferropénica grave (Hb basal de 5,7-6,3g/dL), bem como úlceras arteriais dolorosas, supramaleolares direitas e do 2º dedo do pé direito com necrose.

Colonoscopia compatível com pancolite ulcerosa grave com ileíte terminal (Mayo 2), sobreinfetada com inclusões de citomegalovírus.

Em termos vasculares, foi avaliado pela Cirurgia Vasculuar e determinada oclusão da artéria femoral superior e popliteia; oclusão trombótica do eixo da veia safena do 1/3 médio da coxa e oclusão trombótica ileofemoral esquerda. TC tóraco-abdómino-pélvica revelou trombose extensa da veia cava inferior esquerda desde a femoral comum até à sua confluência na veia renal esquerda e trombose da veia femoral superficial direita.

Em termos de estudo de trombofilia, apurou-se anticoagulante lúpico fracamente positivo (confirmado 12 semanas depois), anticorpos anticardiolipinas e anti-β2-glicoproteína 1 negativos. Adicionalmente, ANA 1/640, dsDNA negativo, complemento normal, ANCA PR3 positivo fraco, último assumido em contexto de falsa positividade, dada a ausência de vasculite em biópsia cutânea da úlcera.

Em reunião multidisciplinar, decidiu-se pelo desbridamento cirúrgico do pé, anticoagulação com enoxaparina e depois rivaroxabano (por questões de adesão terapêutica e ponderando o risco de re-hemorragia digestiva), oxigenoterapia hiperbárica e, do ponto de vista da DII com anemia, reposição transfusional e com carboximaltose, ganciclovir, pulsos de metilprednisolona, corticoterapia oral e infliximab 5mg/kg, mais tarde, substituído por vedolizumab por alta atividade da CU, tendo-se atingido remissão clínica há 2 anos.

**CONCLUSÃO:** Os eventos trombóticos pertencem ao grupo de manifestações extragastrointestinais subestimados e que se associam a maiores taxas de morbimortalidade na CU, sendo fundamental a instituição de tratamento adequado que permita uma influência positiva no controlo da doença e, subsequentemente, na qualidade de vida dos doentes.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO48**

**HIPOTIROIDISMO ASSOCIADO A RABDOMIÓLISE EM DOENTE COM INFECÇÃO SARS-COV-2.**

*Silva, R.<sup>1</sup>; Nobre, M.<sup>1</sup>; Sousa, M.<sup>1</sup>; Silva, L.<sup>1</sup>; Valadas, A.<sup>1</sup>; Raposo, M.<sup>1</sup>; Santos, J.<sup>2</sup>; Martins, J.<sup>1</sup>; Peixoto, L.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, <sup>2</sup>Hospital De Cascais

**INTRODUÇÃO:** A ocorrência de rabdomiólise sem fenómeno desencadeante é uma manifestação rara de hipotiroidismo. No que se refere a etiologias para o hipotiroidismo primário, importa destacar a tiroidite de Hashimoto, uma doença autoimune em que existe destruição da glândula tiroideia e que tem por base uma predisposição genética e factores ambientais precipitantes onde se podem incluir infeções virais.

**CASO CLÍNICO:** Homem de 20 anos previamente saudável com queixas com um ano de evolução de fadiga, adinamia e mialgias com impacto nas atividades da vida diária nomeadamente diminuição do rendimento escolar. Na semana anterior notou ainda rigidez muscular, fasciculações e edema periorbitário sem desencadeantes aparentes. Ao exame objetivo destacava-se marcado edema da face, lentificação psicomotora e bradicardia. A avaliação laboratorial inicial documentou elevação de CK e lesão renal aguda. Foi ainda identificada, em contexto de rastreio, infeção por SARS-CoV-2. O restante estudo complementar mostrou elevação marcada da TSH (726 ng/dL), com ft4 suprimida (0.04 ng/dL) traduzindo hipotiroidismo primário, com presença de anticorpos antitiroideos. Administrada fluidoterapia intensiva e reposição com levotiroxina verificando-se progressiva melhoria clínica e resolução das alterações laboratoriais referidas.

**DISCUSSÃO:** Estabelecido o diagnóstico de hipotiroidismo primário por tiroidite de Hashimoto com rabdomiólise associada, não sendo de descartar completamente eventual contribuinte para a lesão muscular e tiroideia da infeção por SARS-CoV-2. Este caso documenta as manifestações associadas a hipotiroidismo grave que devem ser reconhecidas de forma célere, para início atempado de terapêutica de substituição hormonal que é fundamental na redução da morbimortalidade potencial.

**CONCLUSÃO:** A tiroidite de Hashimoto é uma doença imunomediada específica de órgão, mas que apresenta potencial afeção multisistémica e grande variabilidade fenotípica, sendo a rabdomiólise uma das suas possíveis apresentações. A infeção SARS-CoV-2 por potenciar fenómenos de natureza imune poderá ter agravado a destruição glandular tornando a repercussão clínica mais significativa.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO49**

**ENVOLVIMENTO CUTÂNEO NO LES- SÍNDROME DE ROWELL**

Daniela, D.<sup>1</sup>; Inês, A.<sup>1</sup>; Catarina, A.<sup>1</sup>; Andreia, L.<sup>1</sup>; Alexandra, V.<sup>1</sup>; Joana, A.<sup>1</sup>; Francisco, G.<sup>1</sup>; Edite, N.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Tondela Viseu

O lúpus eritematoso (LE) envolve vários órgãos e sistemas, sendo a pele um dos órgãos afetados de forma mais variável, em cerca de 30% dos doentes.

O envolvimento cutâneo do LE divide-se em LE cutâneo crónico (no qual se inclui o LE discoide), subagudo e agudo. O eritema multiforme (EM) caracteriza-se por máculas ou pápulas eritematosas, com distribuição simétrica, que apresentam o aspeto de lesão em alvo com bordas salientes avermelhadas e vesículas centrais.

A síndrome de Rowell (SR) é descrita como a associação entre LE e EM, afeta mais o sexo feminino e a faixa etária dos 30-40 anos.

Apresenta-se o caso de uma mulher de 46 anos sem antecedentes pessoais de relevo, que vem à consulta com lesões eritematosas e pruriginosas privilegiando o dorso e regiões escapulares, com meses de evolução, mas agravamento recente. Sem fatores precipitantes identificados, como infeção vírica prévia ou toma de fármacos. Apresentava ainda queixas de alopecia, xeroftalmia e xerostomia. Sem história de rash malar, artralgias, úlceras orais ou genitais ou fenómeno de Raynaud.

Ao exame objetivo apresentava lesões eritematosas e pruriginosas, arredondadas e ovaladas no dorso e regiões escapulares, isoladas e confluentes, com diâmetro entre 1 a 3 cm. Sem envolvimento das mucosas.

Realizou biópsia cutânea que revelou múltiplos focos de vacuolização da camada basal da epiderme e queratinócitos apoptóticos dispersos, isolados e confluentes e infiltrado linfomononucleado predominantemente perivascular na derme superficial e média, aspetos compatíveis com o diagnóstico de Síndrome de Rowell.

Analicamente a destacar anticorpos ANA 1/1280 com padrão granular, anti-SSA, anti-Mi-2 e anti-Ro-52 positivos. Segundo os critérios diagnóstico de Zeitouni et al (2000) a doente cumpre os critérios de diagnóstico de SR (3 critérios major + 1 critério minor), segundo os critérios de Torchia et al (2012) a doente não cumpre todos os critérios pois não foi realizada imunofluorescência direta das lesões.

Foi assumido o diagnóstico de SR e iniciada hidroxicloroquina 400mg 1 comprimido por dia com melhoria das lesões cutâneas.

Existe muita controvérsia na literatura sobre se a SR é uma associação real, uma sobreposição, uma mera coincidência ou uma variante do LE cutâneo.

Apesar da SR ser uma entidade rara e permanecer subdiagnosticada, deve haver a suspeita desta síndrome em doentes com LE e lesões cutâneas eritema-like, com padrão imunológico característico e sem nenhum fator precipitante.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO50**

**QUANDO A IDADE NÃO VEM SÓ: SÍNDROME DE EVANS A DESVENDAR UM SÍNDROME DE OVERLAP EM IDADE AVANÇADA**

*Sousa, S.<sup>1</sup>; Coelho, M.<sup>1</sup>; Branco, L.<sup>1</sup>; Costa, J.<sup>1</sup>; Pereira, C.<sup>1</sup>; Pinelo, E.<sup>1</sup>; Blanco, M.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Nordeste, Unidade Hospitalar de Bragança

**INTRODUÇÃO:** A Síndrome de Evans (SE) é uma doença rara, caracterizada por Anemia Hemolítica Autoimune (AHA) e Púrpura Trombocitopénica Imune (PTI), podendo ser uma forma de apresentação rara do Lupus Eritematoso Sistémico (LES). O LES é uma DAI de atingimento multisistémico, podendo cursar com envolvimento hematológico. A sua manifestação após os 50 anos, ocorre em cerca de 3 a 18% dos doentes e é denominado de LES tardio. Apresenta-se um caso de Síndrome de Evans como apresentação inicial de LES e Miopatia Inflamatória Idiopática (MII) em idade avançada.

**CASO CLÍNICO:** Homem, 95 anos recorre ao serviço de urgência por dor lombar esquerda desde há 15 dias. Sem febre, alterações urinárias, gastro-intestinais e hemorragia ativa. No exame físico a realçar, a presença de sufusões hemorrágicas na cavidade oral e rash petequial, sem outras alterações cutâneas. Analiticamente: anemia normocítica e normocrómica (12,3g/dL), trombocitopenia grave (9000/L), hiperbilirrubinemia à custa da indireta, LDH elevada, haptoglobina diminuída. Tomografia (TC) abdomino-pélvica: hematoma esplénico subcapsular sem organomegalias. Do estudo complementar a destacar esquizócitos no esfregaço de sangue periférico, teste de coombs positivo, hipocomplementemia C3 e ANAs positivos. Sem evidência de neoplasia e excluída causa infecciosa. Pela suspeita de PTI, iniciou pulsos de corticoterapia com melhoria dos níveis plaquetários. Assim, perante o diagnóstico de AHA) e PTI foi assumida Síndrome de Evans. Pela suspeita de LES como diagnóstico primário, (EULAR/ACR 7 pontos, 4 critérios SLICC), solicitou-se um estudo imune com marcação positiva para CN-1A, Anti-SSA, Anti-Ro52, Anti-MDA5; anticorpos antifosfolipídicos negativos. Na estratificação do atingimento sistémico, realizou TC-tórax com acentuação intersticial de predomínio periférico e espessamento brônquico. Desta forma, diagnosticou-se LES tardio sob forma de apresentação de SE e MII com atingimento pulmonar. O doente manteve corticoterapia sistémica e iniciou micofenolato de mofetil, hidroxicloroquina, profilaxia com SMX-TMP e terapia de suporte. O doente apresentou agravamento da dependência motora, vindo a falecer 1 mês depois.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** A SE é habitualmente secundária, e ocorre em cerca de 2,7% dos doentes com LES. Com este caso pretende-se demonstrar a importância da investigação nos doentes com manifestações e alterações analíticas compatíveis com DAI, mesmo em idade avançada



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO51**

**O RARO DO RARO - UM CASO DE SÍNDROME SHULMAN**

*Carlota, L.<sup>1</sup>; João, A.<sup>2</sup>; Elisabete, B.<sup>3</sup>; Catarina, C.<sup>2</sup>; Cláudia, J.<sup>4</sup>; Vitor, B.<sup>4</sup>; Sofia, P.<sup>5</sup>*

<sup>1</sup>Unidade de doenças Autoimunes, Centro Hospitalar Universitario Lisboa Central EPE, <sup>2</sup>Unidade De Doenças Autoimunes, Centro Hospitalar Universitario Lisboa Central Epe, <sup>3</sup>Centro Hospitalar Universitario Lisboa Central Epe, <sup>4</sup>Centro Hospitalar Universitario De Lisboa Central Epe, <sup>5</sup>Unidade De Doenças Autoimunes, Centro Hospitalar Universitario De Lisboa Central Epe

A fascite eosinofílica ou Síndrome Shulman é uma doença rara do tecido conjuntivo caracterizada pelo edema doloroso e simétrico da pele e tecido subcutâneo que progride para o crescente endurecimento dessas estruturas. O diagnóstico baseia-se num conjunto de alterações encontradas na pele e no tecido subcutâneo, associado à infiltração inflamatória da fáscia muscular, principalmente por linfócitos e eosinófilos.

Partilhamos o caso de um homem de 31 anos que se apresentou com um quadro consumptivo, dor e fraqueza muscular a nível dos membros inferiores de predomínio proximal, associados a edema duro da pele dos membros inferiores e das inserções tendinosas dos membros superiores com alguns meses de evolução. Do estudo etiológico realizado, destaca-se: eosinofilia periférica marcada, LDH 370 U/L, CK normal e hipalbuminemia 28.9 g/L, ANA e ENAs negativos; Tomografia axial computadorizada toraco-abdomino-pélvica mostrando densificação e reticulação dos planos adiposos adjacentes; Eletromiograma sugestivo de miopatia inflamatória, predominantemente dos músculos proximais, com sinais de necrose da fibra muscular; Ressonância magnética dos membros inferiores revelando ligeiro espessamento com hipersinal difuso das fáscias peri-musculares da perna, de forma bilateral e simétrica, com realce após contraste, mais proeminente no compartimento posterior; Tomografia computadorizada por emissão de positrones sem sinais sugestivos de malignidade, mas discreta hiperplasia medular em contexto de síndrome inflamatório sistémico; Biopsia muscular a revelar padrão inflamatório inespecífico.

Foi assumido o diagnóstico de fascite eosinofílica, pelo que iniciou corticoterapia com melhoria parcial da capacidade funcional motora, mas mantendo alguma incapacidade motora por densificação dos planos musculares periféricos distais. Posteriormente iniciou azatioprina, durante 6 meses, com pouca resposta em baixas doses e toxicidade dermatológica com doses moderadas, pelo que se optou por iniciar Imunoglobulina endovenosa (1g/kg/dia, 1xmês) e micofenolato de mofetil (8mg/kg/dia – 250mg bid), com melhoria clínica, encontrando-se atualmente com limitação apenas para os movimentos finos.

Apresentamos, este caso, para salientar a necessidade que algumas situações nos colocam de pensar mais além da linha de raciocínio habitual, em especial quando estamos perante entidades como esta, excecionalmente vistas, portanto difíceis de equacionar e, posteriormente, de tratar.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO52**

**DIAGNÓSTICO EVOLUTIVO - UM CASO DE DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO**

*Vasconcelos, M.<sup>1</sup>; Moreira, P.<sup>1</sup>; Relvas, C.<sup>2</sup>; Freitas, S.<sup>1</sup>; Santo, J.<sup>1</sup>; Machado, C.<sup>1</sup>; Araújo, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Beatriz Ângelo

**INTRODUÇÃO:** A doença mista do tecido conjuntivo (DMTC) é uma entidade que associa o anticorpo anti-RNP a características atribuíveis ao lúpus eritematoso sistémico (LES), à dermatopolimiosite e à esclerose sistémica.

**CASO CLÍNICO:** Doente do sexo feminino, 28 anos, com história de LES diagnosticado aos 14 anos (manifestado por atingimento articular e serosite com derrame pericárdico), síndrome de Raynaud e esplenectomia aos 12 anos por púrpura trombocitopénica imune resistente à terapêutica médica. Medicada com prednisolona (10 mg/dia), hidroxicloroquina, azatioprina, nifedipina, ácido acetilsalicílico e nitroglicerina transdérmica. Recorreu ao Serviço de Urgência por lesões com exsudado purulento na extremidade dos dedos dos pés com um mês de evolução e lesões nas mãos presentes no último ano. À admissão: eritema malar que poupava o sulco nasogeniano; mãos com lesões descamativas, coloração violácea dos dedos e úlceras punctiformes digitais distais em fase de cicatrização; pés com coloração violácea e úlceras punctiformes com conteúdo exsudativo purulento. Analiticamente, VS 8 mm/h, sem anemia ou lesão renal, sem hematóproteinúria ou piúria. Iniciada antibioterapia empírica. Foi decidido internamento, destacando-se do estudo complementar consumo de complemento e anti-dsDNA >800 UI/L. Ecocardiograma transtorácico sem alterações valvulares ou evidência de vegetações. SLEDAI-2K 14 pontos, compatível com doença ativa, admitindo-se síndrome de Raynaud exacerbado no contexto de *flare* de LES, com vasculite a condicionar isquemia periférica com ulceração digital. Foi medicada com pulsos de metilprednisolona, seguido de prednisolona 1 mg/kg/dia e aumento da dose de azatioprina. Foi ajustada a terapêutica vasodilatadora para a síndrome de Raynaud, com melhoria gradual da perfusão e cicatrização das úlceras. No seguimento em Consulta de Doenças Auto-imunes, verificou-se anti-RNP positivo forte, fazendo-se o diagnóstico de DMTC. ANA positivo título >1280 (padrão fino granular), anti-SSA positivo forte, anti-SSB, anti-Scl-70 e anti-Jo1 negativos. Com a redução da corticoterapia, surgimento de artralgias de ritmo inflamatório nos punhos e cotovelos, com necessidade de novo incremento da dose de prednisolona e introdução de metotrexato.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Este caso ilustra uma forma de apresentação de DMTC, que surgiu numa doente com mais de uma década de evolução de LES, demonstrando o quão mutáveis e evolutivos são os diagnósticos na área da auto-imunidade.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO53**

**MONONEUROPATIA AGUDA DO PÉ DIREITO – APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE DOENÇA AUTO-IMUNE**

*Costa, A.<sup>1</sup>; Dias, C.<sup>1</sup>; Costa, M.<sup>1</sup>; Cunha, M.<sup>1</sup>; Gonçalves, F.<sup>1</sup>; Cotter, P.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital da Senhora da Oliveira – Guimarães

O diagnóstico concomitante de diabetes mellitus tipo 1 e tiroidite auto-imune é comum e enquadra-se num síndrome poliglandular auto-imune. Apresentamos de seguida um caso clínico de apresentação atípica de diabetes mellitus com mononeuropatia periférica e tiroidite auto-imune.

**CASO CLÍNICO:** Masculino de 26 anos, engenheiro informático, com queixas de perda ponderal cerca 14% peso corporal, polifagia, poliúria e câibras nocturnas, com 5 meses de evolução (agravadas no mês prévio). Recorreu ao serviço de urgência por pé pendente à direita, com limitação na deambulação, de início súbito, com uma semana de evolução, associada a parestesias ipsilaterais – medicado em ambulatório com complexo vitamínico B 3 dias antes. Sem antecedentes de relevo ou medicação habitual.

No serviço de urgência, apresentava marcha em steppage, incapacidade na dorsiflexão (incluindo dedos), flexão plantar e dos dedos, com hipostesia na face interna dorsal do pé direito.

Internado ao cuidado da Ortopedia, realizou ressonância magnética coluna lombossagrada nas primeiras 24h, que excluiu radiculopatias. Pedida colaboração de Medicina Interna por hiperglicemias (>300mg/dL) nas primeiras 24h. Durante o internamento, diagnosticado com Diabetes mellitus tipo 1 [HbA1c 13,5% e diminuição de peptídeo C (0.33ng/mL para LIN 0.81 ng/mL)], com anticorpos anti-GAD, anti-ilheus pancreáticos negativos. Identificada tiroidite auto-imune com hipotireoidismo subclínico associado (TSH 13.78 UI/mL; T4L 1.2ng/dL); restante auto-imunidade negativa. Sem défices de folato ou vit B12. Estudo electromiográfico revelou “sinais eletrofisiológicos compatíveis com compromisso axonomiélínico moderado a severo em intensidade das fibras do nervo peroneal comum direito, ramos superficial e profundo, com atividade de denervação e diminuição no recrutamento de unidades motoras na musculatura dependente do ramo profundo.”

Alta medicado com esquema basal-bólus de insulina, suplementação com levotiroxina e suplementação vitamínica, associado a plano de reabilitação diário.

**CONCLUSÕES:** A neuropatia é, habitualmente, uma complicação tardia da diabetes mellitus, que se correlaciona com o tempo de duração da doença, controlo glicémico e idade avançada. A apresentação inicial de diabetes com mononeuropatia periférica como neste caso é rara; pesquisar diabetes é importante no estudo de mononeuropatias. A sobreposição de diabetes e tiroidite auto-ímunas é muito comum; neste caso, não parece configurar maior risco de mononeuropatia.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO54**

**MONONEURITIS MULTIPLEX – MANIFESTAÇÃO DE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO NÃO TRATADO**

*Abeirão, T.<sup>1</sup>; Emídio, F.<sup>1</sup>; Alano, P.<sup>1</sup>; Aguiar, K.<sup>1</sup>; Cabrita, C.<sup>1</sup>; Mendes, M.<sup>1</sup>; Brito, H.<sup>1</sup>; Martins, A.<sup>1</sup>; Guerreiro, G.<sup>1</sup>; Brochado, J.<sup>1</sup>; Lopes, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário do Algarve – Faro

O lúpus eritematoso sistémico (LES) é uma doença autoimune heterogénea. Segundo o ReumaSensus (2013), a prevalência em Portugal é de 0.1%, sendo mais comum em mulheres. A *mononeuritis multiplex* (MM) é uma neuropatia periférica, caracterizada pelo envolvimento de um ou mais nervos, causada mais frequentemente por vasculite de *vasa nervorum*. É uma das apresentações raras de LES, reportada em 1.2% dos doentes. Manifesta-se com défices sensitivo-motores ou puramente sensitivos, sendo as extremidades inferiores as mais frequentemente afectadas. O diagnóstico precoce é essencial para o início imediato da terapêutica com imunossuppressores.

Apresenta-se o caso de uma mulher de 56 anos, com diagnóstico de LES em 1996. Medicada com azatioprina 75mg/dia, hidroxilcloroquina 200mg/dia e prednisolona 2.5mg/dia. No início de 2022 suspendeu, por auto-iniciativa, a hidroxilcloroquina e a azatioprina. Três meses depois inicia quadro de diminuição da força muscular (FM) e sensibilidade do pé direito, com dor no dorso e planta do pé, sem artralgias associadas. Objectivamente, com FM grau 4+ na flexão da anca e extensão do joelho direitos, e grau 1 na extensão do hallux direito (escala de avaliação da FM do Medical Research Council). Sensibilidade táctil e algica diminuídas na região lateral da perna direita e entre primeiro e segundo dedos. Sem alterações dos reflexos osteotendinosos, ou alterações proprioceptivas. A electromiografia evidenciou lesão dos nervos peroneal comum e sural direitos, compatível com causa vasculítica. Analiticamente com V.S. de 10mm/h, sem aumento da PCR ou leucocitose, com complemento C3 0.78g/L e complemento C4 0.155 g/L. Internada com o diagnóstico de MM, e iniciada terapêutica com metilprednisolona e ciclofosfamida. Após 3 pulsos de metilprednisolona referiu regressão quase total da dor neuropática e melhoria da sensibilidade e da força muscular, com capacidade de realizar marcha sem apoio. Fez 1 pulso de ciclofosfamida ainda em internamento, e 3 em hospital de dia após alta. Reiniciou terapêutica com hidroxilcloroquina e prednisolona em desmame. Resolução progressiva e completa do quadro.

A MM secundária à vasculopatia por LES é bastante rara, e é quase sempre acompanhada por evidência de doença ativa em outros órgãos, o que não aconteceu neste caso. É uma entidade que se deve ter em conta em doente com LES e queixas de neuropatia periférica, pois, na maioria dos casos, atinge-se a regressão da clínica com a terapêutica imunossupressora.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO55**

**ARTRITE REUMATÓIDE E SARCOIDOSE – UMA SOBREPOSIÇÃO RARA**

*Marques, R.<sup>1</sup>; Machado, A.<sup>1</sup>; Santos, M.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga, E.P.E

**INTRODUÇÃO:** A sarcoidose é uma doença sistémica heterogénea com envolvimento de vários órgãos e presença anatomopatológica de granulomas não necrotizantes. Linfadenopatias hilares, infiltrados pulmonares e lesões oculares e da pele são comuns. Porém, pode mimetizar outras patologias sistémicas. A artrite reumatoide (AR) é uma doença inflamatória crónica, destrutiva das articulações sinoviais, simétrica e com envolvimento extra-articular frequente. Síndromes de sobreposição com outras condições reumatológicas são conhecidas, mas a coexistência de sarcoidose e AR é rara.

**CASO CLÍNICO:** Homem de 56 anos, seguido em consulta por poliartralgias (punhos, interfalângicas proximais, joelhos, tiobiotársicas e pés bilaterais; cotovelo esquerdo) de ritmo inflamatório e rigidez matinal prolongada com 6 meses de evolução. De antecedentes de relevo, gastrectomia total (2020) por carcinoma gástrico invasor, em vigilância, e história familiar de AR. Do estudo realizado: fator reumatoide 375 UI/mL, anticorpo anti-peptídeos cíclicos citrulinados 444.5 U/mL; velocidade de sedimentação 8 mm; proteína C reativa negativa; imagens radiológicas com espessamento das partes moles, mais exuberante no 3º dedo bilateral, sem erosões. Várias adenomegalias mediastínicas, sem alterações no parênquima em TC tórax e hipercaptção em PET. Biópsia ganglionar com adenite granulomatosa de tipo sarcoide. Imunofenotipagem do sangue periférico normal. Prova de função respiratória com defeito ventilatório obstrutivo e capacidade de transferência alvéolo-capilar do CO normal. Iniciou-se baixa dose de corticoesteróide e metotrexato (MTX) oral. Na reavaliação aos 6 meses, regressão parcial das queixas, optando-se por iniciar MTX subcutâneo.

**DISCUSSÃO:** Coexistência de sarcoidose e AR é rara. Neste caso verificamos quadro clínico e analítico a favor de AR com adenomegalias mediastínicas compatíveis com sarcoidose (estadio I). Apesar da dificuldade de estabelecer diagnóstico, o início terapêutico não deve ser atrasado e, neste caso, é adequado em ambas as doenças. A ponderação das opções terapêuticas tem em conta antecedente de neoplasia recente e defeito da absorção gástrica.

**CONCLUSÃO:** O caso ilustra a sobreposição de sarcoidose e AR em que ambas apresentam manifestações clínicas semelhantes. O diagnóstico é essencial para prognóstico e tratamento.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO56**

**A VERSATILIDADE DAS MANIFESTAÇÕES DA DOENÇA RELACIONADA COM IGG4.**

*Santos, S.<sup>1</sup>; Carmo, C.<sup>1</sup>; Lopes, A.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Barreiro Montijo., <sup>2</sup>Centro Hospitalar Lisboa Central

As autoras apresentam o caso de 2 doentes com manifestação de doença com hiperprodução de imunoglobulina G4 (IgG4 RD), ambos confundidos com lesões neoplásicas, dado apresentarem-se com infiltrações teciduais por células imunes com expansão da matriz extracelular, envolvendo órgãos diferentes, cursando com morbilidades muito diferentes.

I) Homem 70 anos, com o diagnóstico recente de diabetes mellitus tipo 2. Internado para investigação etiológica de um quadro de icterícia obstrutiva, com aumento de parâmetros de estase hepática e citólise e anemia. Exames de imagem revelaram dilatação das vias biliares intra hepáticas e principal até ao terço médio, no terço distal (colédoco intrapancreático) uma estenose importante, sugestiva de neoformação da própria via. Foi realizada infundibulectomia e esfinterotomia e colocada prótese. A amostra biopsada não foi contributiva para diagnóstico por ausência de celularidade. Realizou TC de corpo que excluiu doença à distância. Foi proposto para duodenopancreatectomia cefálica, no entanto por valores de IgG4: 8,200 g/L (0.01-2.91 g/L), diabetes em agravamento apesar da escalada de insulinoaterapia, assumiu-se o diagnóstico de pancreatite autoimune e consequentemente de IgG4 RD, iniciou corticoterapia e não foi submetido a cirurgia.

II) Mulher de 68 anos, com história de tumor inflamatório (2x1.5x0.5cm) do seio maxilar esquerdo em 2001 com excisão do maxilar esquerdo. Histologicamente com numerosos plasmócitos IgG4+. Serologicamente com valores elevados de IgG4, diagnosticando-se IgG4 RD.

Cumpriu ciclo de corticoterapia e manteve vigilância anual.

Em 2020 inicia quadro diplopia e exoftalmia esquerda, diagnosticando-se recidiva de doença - submetida a Cirurgia, não tendo sido possível a sua remoção total. Analiticamente com valores IgG4: 1,250 g/L (1-291 g/L). Em 2021 por queixas de xeroftalmia, cefaleias e sensação de pressão na hemiface esquerda, realizou RM da face, revelando progressão da doença. Iniciou deflazacorte 1mg/kg/dia, obtendo melhoria clinica, analítica e imagiológica.

**DISCUSSÃO:** A IgG4 RD é uma doença sistémica rara com afeção de múltiplos órgãos, por vez com fenótipos associados, Doença pancreato-hepato-biliar e Doença limitada à cabeça e ao pescoço, como os 2 casos apresentados. A sua hiperprodução não é o mecanismo patológico, tratando-se de um epifenômeno, ainda não compreendido. O diagnóstico diferencial com neoplasia é frequente, podendo apresentar-se com formas igualmente agressivas.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO57**

**DOENÇA DE BEHÇET COM ENVOLVIMENTO NEUROLÓGICO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

Machado, A.<sup>1</sup>; Marques, R.<sup>1</sup>; Calçada, M.<sup>1</sup>; Alves, M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>CHEDV

A doença de Behçet (DB) é uma vasculite sistémica com manifestações heterogéneas como úlceras aftosas orogenitais recorrentes, lesões oculares e cutâneas. O envolvimento neurológico é menos comum e associa-se a pior prognóstico. Mulher de 60 anos seguida em Consulta de Doenças Autoimunes com diagnóstico presumido de artrite reumatóide-poliartralgias inflamatórias de pequenas e grandes articulações, com artrite, velocidade de sedimentação (VS) elevada, fator reumatoide positivo e anticorpo antipeptídeo citrulinado negativo.

Em 2011, 2 episódios de paralisia facial periférica (PFP) esquerda. Um ano após início de metotrexato (MTX), quadro de aftose oral recorrente (5 episódios/ano) e 1 episódio de aftose genital. No estudo imunológico, HLA B51 negativo e VS elevada. Assumido efeito secundário do MTX, tendo iniciado azatioprina (AZA) e colchicina, com melhoria clínica. Por toxicidade hematológica, suspendeu a AZA, sem recorrência de sintomas. Em 2014, 3 episódios sucessivos de PFP direita. Ressonância magnética crânio-encefálica (RMN) e punção lombar sem alterações. Em 2016, episódio de cefaleia e diplopia vertical binocular com a hipótese de disfunção do IV par craniano a motivar nova RMN sem captação de contraste nos nervos cranianos e líquido sem alterações. Em 2018, quadro de nevralgia do trigémeo, tendo após iniciar carbamazepina, recorrência de aftas orogenitais, dolorosas, associadas a pústulas semelhantes a acne. Suspendeu o fármaco, com remissão lenta das lesões cutâneas, mas manutenção das lesões aftosas. Repetiu painel imunológico sem alterações de novo.

Em 2019, episódio de vasculite cutânea autolimitada dos membros inferiores. Atendendo ao atingimento mucocutâneo, articular, vascular e neurológico assumido o diagnóstico de DB, tendo retomado a AZA, atualmente suspensa por linfopenia e tuberculose ganglionar sob tuberculostáticos.

A DB, além das manifestações cardinais, apresenta sintomas sobreponíveis a outras doenças autoimunes, que podem atrasar o diagnóstico. A neuropatia periférica (IV, V e VII pares cranianos), como manifestação neurológica da DB, é rara. O reinício da imunossupressão deverá ser célere de forma a reduzir o número de surtos.

Este caso ilustra uma manifestação neurológica da DB menos comum em que a sobreposição de manifestações entre doenças autoimunes e os efeitos adversos dos fármacos, foram um fator confundidor e desafiante no diagnóstico e tratamento.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO58**

**PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA IMUNE GRAVE – UMA HIPÓTESE A CONSIDERAR**

Mendes, J.<sup>1</sup>; Costa, M.<sup>2</sup>; Gil, J.<sup>2</sup>; Guerreiro, L.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Tondela-Viseu, <sup>2</sup>Unidade Local De Saúde De Matosinhos

**INTRODUÇÃO:** A Púrpura Trombocitopénica Imune (PTI) é uma doença adquirida em que ocorre destruição de plaquetas por mecanismos imunomediados. Na Europa, tem uma incidência anual estimada em 2-3 casos por 100 000 habitantes. Nos adultos, é habitualmente idiopática, mas pode também ser secundária a doenças linfoproliferativas, autoimunes e a infeções. Como não existe exame laboratorial específico, o diagnóstico é clínico e de exclusão. A gravidade da doença é amplamente variável. Reportamos um caso de PTI idiopática grave, no qual se revê o seu diagnóstico, a investigação etiológica e o tratamento.

**CASO CLÍNICO:** Mulher de 49 anos, sem antecedentes de relevo. Recorreu ao serviço de urgência por quadro prolongado de metrorragias, e astenia. Apresentava-se hemodinamicamente estável e sem alterações na endoscopia ginecológica. Analiticamente objetivou-se hemoglobina (Hb): 4,1g/dL e 9970 plaquetas/uL. Fez 2 unidades de concentrado eritrocitário (UCE) e 1 pool de plaquetas.

Foi admitida em unidade de cuidados intermédios, tendo realizado posteriormente mais 2 UCE. Dada a hipótese de PTI, iniciou prednisolona 1mg/kg/dia e fez 2 dias de imunoglobulina (IG) humana polivalente na dose de 1g/kg/dia. À data de alta apresentava resolução da trombocitopenia (586000 plaquetas/uL) e Hb estável (8,0g/dL).

Do estudo etiológico refere-se ausência de marcadores de hemólise, eletroforese de proteínas sem alterações e serologias víricas (VIH, VHB e VHC) negativas. O estudo imunológico alargado foi negativo, com exceção de anticorpos antiplaquetários fracamente positivos. O mielograma e a biópsia medular não mostraram alterações sugestivas de doença linfoproliferativa.

Iniciou redução de corticoterapia em ambulatório, mas apresentou recidiva da trombocitopenia (8000 plaquetas/uL), o que motivou nova administração de IG e aumento de prednisolona, apresentando posteriormente boa evolução analítica. Neste momento mantém-se estável, em seguimento em consulta externa.

**DISCUSSÃO:** Perante casos de trombocitopenia grave a condicionar relevantes perdas hemorrágicas, é essencial considerar a hipótese de PTI. Nesta patologia o suporte transfusional plaquetário tem que ser criterioso, dado o risco de perpetuação da destruição plaquetária imunomediada. Assim, o diagnóstico atempado é essencial para o início do tratamento efetivo com corticoterapia e IG.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

PO59

#### A NEFRITE LÚPICA ASSOCIADA À DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO

*Lambelho, A.<sup>1</sup>; Couto, M.<sup>1</sup>; Cunha, T.<sup>1</sup>; Sá, A.<sup>1</sup>; Esteves, F.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital de Vila Franca de Xira, EPE

**INTRODUÇÃO:** A Doença Mista do Tecido Conjuntivo (DMTC) é uma síndrome rara, associada aos anticorpos anti-RNP, que engloba manifestações clínicas de lúpus eritematoso sistémico (LES), esclerodermia e polimiosite.

**CASO CLÍNICO:** Mulher de 47 anos, com diagnóstico de DMTC através da manifestação inicial de colangite biliar primária desde 2016 (atualmente com evidência de fibrose hepática, fibroscan F3/F4), altura em que inicia seguimento em consulta de Medicina Interna e posteriormente de Doenças Autoimunes. Apresenta outras manifestações de DMTC, nomeadamente manifestações cutâneas com fenómeno de raynaud importante (padrão esclerodérmico precoce na capilarioscopia, necessidade de iloprost e imunoglobulina previamente por úlceras digitais), dactilite e vasculite cutânea de pequenos vasos; artrite de pequenas articulações, manifestações cardíacas com derrame pericárdico ligeiro e hematológicas como anemia e trombocitopenia. Imunologicamente com presença de anticorpos anti-RNP, anti-dsDNA, anti-SSA, anti-histonas e consumo de complemento C3 e C4. Admitida em internamento por síndrome nefrótica com quadro de anasarca e urina espumosa com cerca de 2 meses de evolução. Da avaliação analítica, creatinina de 1.39 mg/dL, anticorpos ANCA's negativos, urina ocasional com hematuria, abundantes eritrócitos dismórficos e razão proteinúria/creatinúria de 13.2, hipoalbuminémia 2.53 g/dL e hipoproteinémia 5.5 g/dL. Realizada biópsia renal, que apresentou glomérulos com proliferação endocapilar, depósitos subendoteliais, presença de neutrófilos e cariorréxis, crescentes celulares e infiltrado intersticial agudo intenso (índice de atividade 14/24). Sedimento urinário com sinais de atividade. Perante os achados descritos é feito o diagnóstico de nefrite lúpica classe IV. Iniciada imunossupressão com pulsos de metilprednisolona, seguidos de prednisolona a 80 mg/dia associada a micofenolato de mofetil em doses crescentes (até 3g/dia, que não tolerou por efeitos secundários gastrointestinais). Realizou posteriormente 6 ciclos de ciclofosfamida. Atualmente está controlada com prednisolona 15 mg/dia e azatioprina 100 mg/dia. Como intercorrências, verificou-se infeção a citomegalovírus. Mantém seguimento em consulta de Doença Autoimunes, Nefrologia e de Transplante Hepático.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** O envolvimento renal na DMTC ocorre com menos frequência do que no LES. A lesão mais comum é a nefropatia membranosa, sendo a nefrite lúpica uma manifestação rara.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO60**

**CALCINOSIS CUTIS – UM DESAFIO**

*Costa, J.<sup>1</sup>; Sandra, R.<sup>1</sup>; Lilia, C.<sup>1</sup>; Cátia, L.<sup>1</sup>; Elisabete, P.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>ULSNE

**INTRODUÇÃO:** A calcinosis cutis é uma manifestação rara potencialmente debilitante que pode ocorrer em várias doenças autoimunes, tais como as doenças do tecido conjuntivo.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 58 anos, ex-fumadora, encaminhada para consulta por suspeita de doença autoimune. Apresentava queixas de pirose/dispepsia e fenómeno de Raynaud dos dedos das mãos. Objetivamente apresentava telangiectasias dispersas na região malar, tronco e palmas das mão; espessamento cutâneo distal compatível com esclerodactilia; *pitting scars* e úlceras das polpas digitais; e lesões nodulares endurecidas nas faces extensoras do antebraço direito, polegar direito, joelho e cotovelo esquerdos com radiografia compatível com calcinose cutânea. Os exames complementares foram compatíveis com dismotilidade esofágica. O estudo imune revelou ANA 1/320 padrão mosqueado e anti-centrómero >240. Diagnosticada com esclerose sistémica limitada (CREST), foram iniciadas medidas farmacológicas para o tratamento de fenómeno de Raynaud e úlceras digitais, incluindo ciclos de iloprost com benefício. Apesar da adoção de medidas não farmacológicas como a cessação tabágica, prevenção da exposição ao frio e evicção de trauma, a doente evoluiu com calcinose exuberante dolorosa e episódios de reação inflamatória associada, com necessidade de anti-inflamatórios não esteroides e sem melhoria com tratamentos tópicos. Foi medicada com diltiazem, contudo foi necessário suspender por intolerância gastrointestinal (agravamento do refluxo gastroesofágico). Por aparente sobreinfecção, cumpriu antibioterapia com ceftriaxone. Surgiu agravamento imagiológico e sintomático das calcinoses no joelho esquerdo, antebraço e polegar direitos, medicada com colchicina, apresentando melhoria algica, porém sem regressão das lesões.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Podem ser utilizados vários agentes farmacológicos em geral com resultados frustrantes, sendo a exérese cirúrgica ou a terapia com laser opções a considerar. A abordagem é complexa e deve ser individualizada. Este caso pretende demonstrar como a abordagem da calcinose pode ser desafiante.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO61**

**SÍNDROME DE LÖFGREN – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

*Simões, J.<sup>1</sup>; Figueira, M.<sup>1</sup>; Lobão, B.<sup>1</sup>; Pedroso, E.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Setúbal, E.P.E

**INTRODUÇÃO:** A sarcoidose é uma doença granulomatosa sistémica de etiologia desconhecida, mais prevalente em jovens adultos. A sua apresentação clínica é heterogénea, sendo os pulmões e os gânglios linfáticos intra-torácicos os órgãos mais afetados. Em 20-50% dos doentes pode manifestar-se de forma aguda por linfadenopatias hilares bilaterais, eritema nodoso e artralguas, uma tríade descrita na literatura como Síndrome de Löfgren.

**CASO CLÍNICO:** Apresenta-se o caso de um homem de 29 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, enviado a consulta de Medicina por quadro de artralguas de carácter inflamatório e migratório com um mês de evolução, associadas a febre e suores noturnos, astenia e perda ponderal de cerca de 10 kg. Desde há duas semanas, apresentava também lesões cutâneas eritematosas arredondadas e dolorosas nos membros inferiores sugestivas de eritema nodoso. Negava sintomas respiratórios e contexto epidemiológico relevante. Analiticamente destacava-se elevação de parâmetros inflamatórios (VS 54 mm/1h, PCR 10,6 mg/dL) e Enzima Conversora de Angiotensina ligeiramente elevada (69,0 U/L), serologias virais e autoimunidade negativas. Realizou tomografia computadorizada torácica que revelou adenopatias mediastínicas e hilares bilaterais, associadas a nódulos pulmonares e espessamento septal de predomínio lobar superior. Realizou broncofibroscopia, com biópsia de gânglio linfático mediastínico a revelar granulomas do tipo sarcóide, negativa para células neoplásicas.

**DISCUSSÃO:** O quadro clínico apresentado é sugestivo de Síndrome de Löfgren, confirmando o diagnóstico de sarcoidose. Apesar de não ser obrigatória para o diagnóstico, tanto a confirmação histológica como a exclusão de outras patologias associadas a quadros constitucionais corroboram o mesmo.

**CONCLUSÃO:** A Síndrome de Löfgren, apesar de pouco comum, é uma apresentação clínica muito sugestiva do diagnóstico de sarcoidose, tal como descrito neste caso clínico. Apresenta bom prognóstico, sendo geralmente autolimitada com remissão espontânea em 2 anos na maioria dos casos. Dada a exuberante sintomatologia, neste caso optou-se por iniciar corticoterapia sistémica e anti-inflamatório com melhoria do quadro.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO62**

**TÍTULO: CORTICOTERAPIA, UM PILAR COM FRATURAS**

*Miranda, O.<sup>1</sup>; Formigo, M.<sup>1</sup>; Alves, G.<sup>2</sup>; Cotter, J.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Senhora da Oliveira

A corticoterapia é a causa mais comum de osteoporose secundária e a principal causa em doentes jovens, apresentando relação direta com a dose e o tempo de uso da terapêutica. Tipicamente afeta mais mulheres do que homens, contudo a mortalidade associada a fraturas osteoporóticas é superior no género masculino.

Homem de 36 anos, serralheiro, com diagnóstico em 2005 de pancolite ulcerosa inicialmente sob corticoterapia, que se tornou resistente, pelo que iniciou terapêutica biológica com boa resposta e ficou com terapêutica de manutenção com azatioprina e messalazina. Em 2008 re-iniciou adalimumab por poliartralgias, contudo com perda de eficácia e reação de hipersensibilidade ao fármaco.

Entretanto, abandonou a consulta de Gastroenterologia, com seguimento errático em regime privado. Foi medicado com prednisolona, dose máxima de 120mg/dia, e posterior esquema de manutenção com 20mg/dia, azatioprina e messalazina durante pelo menos 10 anos.

Em 2018 retomou seguimento após internamento por agudização da doença inflamatória intestinal (DII), com colonoscopia compatível com doença moderada. Por poliartralgias das grandes articulações, assim como lombalgia inflamatória incapacitante com rigidez matinal superior a 1 hora, foi enviado para a Consulta de Medicina Interna para estudo. Objetivada dor lombar, HLA B27 positivo, aumento dos parâmetros inflamatórios sistémicos (PI) e DII, cumprindo critérios de espondiloartropatia enteropática. A osteodensitometria óssea era compatível com osteoporose (T-score cólo do fémur -3.4; T-score coluna lombar -4.4), com normocalcémia mas com défice de vitamina D, motivo pelo qual iniciou reposição.

Sob prednisolona 5mg, messalazina, metotrexato e infliximab verificou-se melhoria clínica e analítica, com evolução favorável da DII, interpretando-se a lombalgia em contexto de doença osteoporótica severa e espondiloartropatia enteropática. Decidido início de denosumab 60mg. Cerca de 6 meses após a primeira administração, repetiu densitometria com melhoria substancial (T-score cólo do fémur -1,5; T-score coluna lombar -2,0), com concomitante melhoria clínica e redução da dor ao nível lombar e poliarticular.

Neste caso o doente apresentou boa resposta ao tratamento instituído. Apesar das inúmeras alternativas que se vão somando ao tratamento das doenças auto-imunes, a corticoterapia ainda desempenha um papel fundamental, sendo pertinente relembrar que a prevenção e tratamento da osteoporose secundária à corticoterapia.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO63**

**COMO AS CEREJAS: UMA DOENÇA AUTOIMUNE NUNCA VEM SÓ**

*Miranda, S.<sup>1</sup>; Amarante, L.<sup>1</sup>; Calado, D.<sup>1</sup>; Róias, C.<sup>1</sup>; Cimbron, M.<sup>1</sup>; Dias, L.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital do Divino Espírito Santo

Os síndromes de overlap caracterizam-se pela presença de critérios diagnósticos de, pelo menos, 2 doenças do tecido conjuntivo. A sua apresentação é heterogénea e depende do subtipo de doenças presentes.

Mulher de 57 anos referenciada a consulta de Cirurgia Vasculiar em 2015 por síndrome vasoespástico das mãos e varicoflebite da safena direita. Pulsos palpáveis em todos os membros e ecodoppler sem alterações. Em 2018, úlcera varicótica da perna direita, com insuficiência das safenas bilateral em ecodoppler. Submetida a safenectomia interna, com boa evolução e alta da consulta em 2019. Referenciada novamente a consulta em 2020 por manter síndrome vasoespástico das mãos. Assumido fenómeno de Raynaud trifásico primário e aconselhada evicção do frio. Evolução para úlceras digitais, cuja gravidade leva a admissão em internamento para administração endovenosa de prostaglandinas. Objectivamente, dactilite, microstomia, telangiectasias da face e pitting scars. Analiticamente, consumo do complemento, ANA, anti-centrómero, ENA e dsDNA positivos e anticorpos anti-fosfolipídicos triplo positivos. Iniciou terapêutica com hidroxicloroquina, bloqueadores dos canais de cálcio e ácido acetilsalicílico, com melhoria.

Este caso é ilustrativo de dois dos principais problemas das patologias autoimunes: a sobreposição de entidades e a consequente dificuldade e atraso no diagnóstico. Com efeito, a estratificação e instituição de terapêutica precoce de acordo com a gravidade evitam o estabelecimento de lesões com grande implicação na morbi-mortalidade e na qualidade de vida. Salienta-se ainda que o tipo de overlap apresentado está descrito na literatura como extremamente raro e acarretando grande morbidade.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO64**

**Á PROCURA DA CAUSA DA FEBRE**

*Sara, S.<sup>1</sup>; Sérgio, A.<sup>1</sup>; Lília, C.<sup>2</sup>; Cristiana, B.<sup>1</sup>; Elisabete, P.<sup>1</sup>; Miriam, B.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna da Unidade Local de Saúde do Nordeste

**INTRODUÇÃO:** O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é o protótipo das doenças autoimunes sistémicas. As suas manifestações podem ser muitas variadas e afetar qualquer órgão ou sistema, serologicamente caracterizado pela presença de anticorpos antinucleares (ANA), em particular anticorpos anti-DNA dupla cadeia (dsDNA).

**CASO CLÍNICO:** Feminino de 18 anos, autónoma, sem antecedentes de relevo. Recorreu à urgência por febre, mialgias com 3 semanas de evolução e lesões cutâneas nas palmas das mãos. Assumida etiologia infecciosa, tendo alta medicada com antibioterapia. Recorre novamente à urgência após uma semana com agravamento da sintomatologia, apesar da terapêutica instituída. Analiticamente com pancitopenia, ANA rastreio e DNA positivos e consumo do complemento, sendo referenciada para consulta de doenças autoimunes. Aquando na consulta referia febre de predomínio vespertino, mialgias na cintura escapular e pélvica, poliartrite de pequenas articulações, lesões cutâneas nas pontas dos dedos e palmas. Na avaliação clínica objetivou-se alopecia não cicatricial, rash malar respeitando as pregas nasogenianas, úlceras orais, lesões maculopapulares eritematovioláceas com algumas fissuras na polpa digital e palmas, compatíveis com perniose lúpica e telangiectasis periungueais. Do estudo complementar a salientar pancitopenia (hemoglobina 11,0g/dL, leucócitos  $3,06 \times 10^9/L$ , 136000 plaquetas), ANAS padrão nuclear homogéneo (AC-1) 1/1280, anti-DsDNA > 400UI/ml, anti-Sm > 330U/ml, anti-Ssa > 240U/ml, com consumo de complemento C3 e C4 e sedimento urinário sem eritrocitúria ou proteinúria. Assumido o diagnóstico de LES (ACR 7/11; SLICC 9/14; EULAR/ACR (ANAS 1/1280 + 26 points), iniciou terapêutica com prednisolona 0.75mg/kg/dia, hidroxicloroquina e posteriormente micofenolato de mofetil, com evolução favorável.

**DISCUSSÃO:** Apresentamos um caso clínico de uma paciente jovem, com febre e sintomas constitucionais inicialmente interpretado como infeção, no entanto sem resolução apesar da terapêutica instituída.

**CONCLUSÃO:** Como expressa este caso clínico, as forma de apresentação do LES são muito variáveis, sendo fundamental o diagnóstico diferencial com as infeções, muitas vezes sendo as mesmas o fator desencadeador de doença.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO65**

**POLIMIALGIA REUMÁTICA: A PRESENÇA DE FATORES CONFUNDIDORES**

R, M.<sup>1</sup>; C, H.<sup>1</sup>; M, N.<sup>1</sup>; A, C.<sup>1</sup>; E, S.<sup>1</sup>; F, S.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Trás-Os-Montes e Alto Douro

**INTRODUÇÃO:** A Polimialgia Reumática (PMR) é uma doença inflamatória crónica que se caracteriza por dor e rigidez matinal ao nível da cintura escapular e pélvica, podendo acompanhar-se de sintomas sistémicos inespecíficos, e que acomete pessoas acima dos 50 anos. Em cerca de 10% dos casos associa-se a arterite de células gigantes (ACG).

**CASO CLÍNICO:** Mulher caucasiana de 81 anos, autónoma, com antecedentes de hipertensão arterial essencial, doença pulmonar obstrutiva crónica e oclusão da artéria central da retina de diagnóstico recente. Recorreu à urgência por clínica com 3 meses de evolução de astenia, febre e perda progressiva de autonomia. À admissão apresentava-se febril, incapaz de deambular sozinha com diminuição da força proximal e sem clínica focalizadora de infeção. Analiticamente apresentava anemia normocítica normocrómica de novo, aumento da velocidade de sedimentação (VS) e da proteína c reativa (PCR). Ficou internada para estudo complementar por suspeita de febre sem foco, motivo pelo qual cumpriu um ciclo de antibioterapia empírica, sem diminuição significativa dos parâmetros inflamatórios. Do estudo realizado, sem isolamentos microbiológicos (urocultura e hemoculturas negativas), painel de zoonoses negativo, serologias (sífilis, Widal, Wright, rosa bengala, VHB, VHC, VIH 1 e 2, EBV) negativas, estudo imunológico negativo e enzimas musculares normais. TC TAP, ecocardiograma transtorácico, EDA e EDB sem alterações de relevo. Dado sintomas constitucionais, febre, anemia normocítica normocrómica, VS elevada e episódio recente de oclusão da artéria central da retina foi colocada a hipótese de ACG pelo que iniciou prednisolona na dose 1mg/kg/dia, contudo realizou ecografia, biópsia da artéria temporal e PET sem alterações sugestivas. Apresentou melhoria clínica com recuperação paulatina da autonomia e da força proximal assim como apirexia sustentada, descida de PCR e VS e resolução da anemia.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Dada a clínica e o antecedente oftalmológico, a marcha diagnóstica centralizou-se numa possível ACG; contudo, com ausência de cefaleia e de claudicação da mandíbula, PET sem envolvimento vascular e biópsia sem alterações, considerou-se como mais provável a hipótese de PMR associada ou não a ACG, apesar da resposta à corticoterapia ter sido mais lenta, pelo que se procedeu ao desmame de PDN com sucesso. Saliencia-se a relevância de conjugação da clínica, exames complementares e resposta ao tratamento para chegar ao diagnóstico mais correto.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO66**

**O PAPEL DO DOENTE NO CONTROLO DA HIDRADENITE SUPURATIVA**

*R, M.<sup>1</sup>; C, H.<sup>1</sup>; M, N.<sup>1</sup>; A, C.<sup>1</sup>; E, S.<sup>1</sup>; F, S.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Trás-Os-Montes e Alto Douro

**INTRODUÇÃO:** A hidradenite supurativa (HS) é uma doença inflamatória crónica do folículo piloso e estruturas associadas, podendo evoluir para processo de oclusão e fistulização. É mais prevalente entre mulheres e surge tipicamente na 2ª e 3ª décadas de vida. Pode ser classificada mediante o estadiamento de Hurley, o que ajuda na orientação do seu tratamento.

**CASO CLÍNICO:** Mulher caucasiana de 25 anos, autónoma, sem antecedentes de relevo. Encaminhada para a consulta por múltiplos nódulos inflamatórios com fístulas associadas dispersos pelo tronco e membros inferiores com início em 2013. Inicialmente apenas na região intermamária, lesões que resolveram e cicatrizaram após recurso a antibioterapia e fármaco tópico não especificados. Posteriormente com agravamento das lesões em múltiplas localizações com drenagem sero-purulenta. Objetivamente na consulta apresentava múltiplos nódulos inflamatórios na região dorsal, intermamária, abdómen, axilas e virilhas (algumas em fase de cicatrização, outras ruborizadas e outras com exsudado purulento) e alguns trajetos fistulosos sobretudo na região intermamária. Apresentava como fatores de risco obesidade (índice massa corporal 31 kg/m<sup>2</sup>) e tabagismo ativo. Analiticamente sem alterações de relevo, incluindo estudo imunológico negativo. Foi excluída associação com síndrome metabólico e doença inflamatória intestinal. Perante a suspeita de HS iniciou tratamento com clindamicina tópica e doxiciclina oral bidiárias, com notória melhoria. Foi recomendada também perda ponderal e cessação tabágica que a doente não cumpriu, tendo acabado por abandonar também a terapêutica prévia com agravamento clínico significativo. Dada a gravidade das lesões com critérios de doença moderada a severa iniciou clindamicina e rifampicina oral na dose de 300mg cada, bidiárias. Apresentou novamente melhoria clínica inicial, contudo desconhece-se evolução atual por faltas repetidas à consulta.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Suportam neste caso a hipótese diagnóstica de HS o tipo de lesões cutâneas e a sua localização serem típicas, assim como a sua recidiva e cronicidade, estas últimas reiterando a importância da adesão terapêutica por parte do doente para um controlo satisfatório da sintomatologia.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO67**

**A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO PRECOCE DA NATUREZA DO FENÓMENO DE RAYNAUD**

*Salgueiro, R.<sup>1</sup>; Saraiva, B.<sup>1</sup>; Ostapiuk, I.<sup>1</sup>; Canadas, S.<sup>1</sup>; Potlog, N.<sup>1</sup>; Torres, C.<sup>1</sup>; Correia, J.<sup>1</sup>; Vedes, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Sousa Martins, Guarda

**INTRODUÇÃO:** A vasculopatia digital é um achado transversal a todos os doentes com Esclerose Sistémica (ES), sendo o fenómeno de Raynaud (FR) a manifestação inicial mais comum da doença, principalmente no subgrupo da ES limitada. Em 50% dos casos, leva ao aparecimento de ulcerações digitais (principalmente no subgrupo da ES difusa), com eventual perda de substância.

**CASO CLÍNICO:** Doente de 27 anos, fumadora ocasional até há 5 anos que, na Primavera de 2019, iniciou FR azul nas mãos, antecedido de tendinite dos punhos. Consultou Reumatologista: anti-inflamatórios e pentoxifilina. No Inverno de 2020, FR de novo, bicolor, com ulcerações digitais autolimitadas (2 semanas), mas com perda de substância a nível do bordo externo da unha dum dedo. Consultou Internista: diagnóstico (dg) de ES; realizados exames, com achado de derrame pericárdico ligeiro e de discretas estrias fibroatelectásicas nas bases pulmonares; estudo funcional respiratório normal (N). Trânsito esofágico N. Este Inverno, FR também nos pés, edema das mãos e dores nas interfalângicas proximais. Consultou 2º Internista: capilaroscopia (CPL) com padrão de esclerose avançada; anticorpos antinucleares (ANAs) positivos (+), 1/640, com padrão nucleolar e anticorpo (ac) anti PM-Scl +. Orientada para Consulta de Doenças Autoimunes: deprimida, com edema das mãos e coloração arroxeadas dos dedos das mãos (com *pitting scars*) e dos pés; sem telangiectasias, calcinose ou esclerose cutânea; Plaquetas 113 000; sedimento e complemento N; ou seja, com achados que podem sugerir um overlap (a trombocitopenia, o derrame pericárdico e o tipo de Ac detetado no Immunoblot). Fez iloprost e iniciou amlodipina, estatina e fluoxetina para o FR e hidroxicloroquina para a artrite e derrame pericárdico, com controlo sintomático.

**DISCUSSÃO:** O tratamento da ES é dirigido às manifestações de órgão, tendo o tratamento (TTO) do FR na ES algumas particularidades, com destaque para o benefício da estatina. Nesta doente, a não realização atempada da CPL atrasou o reconhecimento de um FR secundário, o dg de ES e o TTO, com o qual talvez se tivesse evitado a perda de substância digital e meses de desconforto, com reação depressiva major e absentismo laboral.

**CONCLUSÃO:** A presença de FR deve levar ao pedido imediato de uma CPL para determinar a sua natureza, orientando para o pedido de ANAs, se secundário.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

PO68

**ASSOCIAÇÃO ENTRE ESCLEROSE SISTÉMICA E SILICOSE - SÍNDROME DE ERASMUS**

Borges, D.<sup>1</sup>; Alves, R.<sup>1</sup>; Dias, S.<sup>1</sup>; Lourenço, F.<sup>1</sup>; Antunes, A.<sup>1</sup>; Gruner, H.<sup>1</sup>; Panarra, A.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central - 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, decapador 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-Sc170 > 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.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

PO69

### QUANDO A IMUNOSSUPRESSÃO SE TORNA “UM PAU DE DOIS BICOS”

Laranjeira, M.<sup>1</sup>; Bertão, M.<sup>2</sup>; Milet, L.<sup>1</sup>; Silva, M.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia-Espinho, <sup>2</sup>Hospital Distrital Da Figueira Da Foz

**INTRODUÇÃO:** Desde 12/2019, a pandemia pela COVID-19 tem-se relevado um desafio, quer pelas incertezas referentes à sua fisiopatologia da doença quer pela abordagem terapêutica. Os doentes com Artrite Reumatóide (AR) constituem um grupo de particular interesse. O seu risco de infeção depende não exclusivamente do seu estado imunitário (pela utilização de fármacos imunossupressores) sendo também influenciado pelos próprios fatores de risco associados à COVID-19, mais prevalentes nesta população. Este caso pretende ser uma reflexão sobre a gestão terapêutica da AR com atingimento pulmonar e seu impacto na presença de COVID-19.

**CASO:** Homem, 58 anos. Antecedentes de AR sob rituximab, leflunomida e deflazacorte e doença pulmonar intersticial. Recorreu ao serviço de urgência por agravamento da dispneia, febre e tosse. Ao exame objectivo: orientado e colaborante, com sinais de dificuldade respiratória. Hemodinamicamente estável, apirético, com dessaturação em ar ambiente. Auscultatoriamente escassas crepitações bibasais.

Analicamente: linfopenia, trombocitopenia, elevação da PCR e D-dímeros. Insuficiência respiratória hipoxémica, com necessidade de oxigenoterapia a 50% por máscara de *venturi* com rácio PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> 144. Pesquisa de SARS-CoV-2 POSITIVA. Realizou TC tórax com “Extensas alterações fibróticas (...) padrão em favo de mel, (...) áreas em vidro despolido, de distribuição periférica”.

Foi admitido na Unidade de Cuidados Intermédios para continuação de cuidados, onde manteve corticoterapia (metilprednisolona 1g/d), iniciou oxigenoterapia de alto fluxo e períodos de *prone-position*. A refractoriedade às medidas instituídas culminaria na morte do doente ao quarto dia de internamento.

**CONCLUSÕES:** Embora alguns dos fármacos utilizados em Reumatologia pareçam ser benéficos numa fase precoce da infeção por SARS-COV2, o tratamento prolongado com corticoesteróides e *Disease Modifying Antirheumatic Drugs* (DMARDs) parece associar-se a um maior risco de infeção.

As normas de orientação clínica recomendam a interrupção de DMARDs aquando de infeção documentada/presumível, com excepção da hidroxicloroquina que inconsistentemente tem constituído uma arma terapêutica nos primeiros dias de doença. A sua suspensão temporária não se associou a exacerbações da doença reumatológica.

O atingimento pela AR torna o pulmão mais susceptível à infeção. As terapêuticas disponíveis apresentam ainda resultados dúbios pelo que a sua utilização deve ser decidida caso-a-caso.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO70**

**VASCULITES – UM CAMINHO SEMPRE DIFERENTE**

*Vasconcelos, A.<sup>1</sup>; Silva, L.<sup>1</sup>; Ramôa, A.<sup>1</sup>; Mosca, A.<sup>1</sup>; Araújo, R.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital de Braga

**INTRODUÇÃO:** As vasculites de pequenos vasos são entidades raras. As alterações cutâneas são uma forma de apresentação clássica, no entanto o atingimento sistémico nem sempre é fácil de documentar.

**CASO CLÍNICO:** Sexo masculino, 51 anos, autónomo, operário metalúrgico. Antecedentes de rinite e doença pulmonar obstrutiva (índice Tiffeneau 58%, prova broncodilatação negativa) com tosse crónica e pieira há 1 ano. Recorreu ao Serviço de Urgência por aparecimento de máculas violáceas e bolhas hemorrágicas nos membros inferiores, dolorosas, em agravamento há 3 dias, associadas a edema dos pés. Registou 1 pico febril isolado. Na revisão por sistemas a destacar perda ponderal de 10kg em 3 meses, astenia, parestesias nos 1º - 3º dedos da mão esquerda, disфонia e dispneia para médios esforços. Ao exame físico descrita hiperemia conjuntival do olho esquerdo, lesões petequiais/purpúricas palpáveis (1mm a 3cm) com bolhas serohemorrágicas nas pernas e dorso dos pés, com sinal de Nikolsky negativo. Sem lesões nas mucosas. O estudo analítico revelou leucocitose com eosinofilia significativa (42%), elevação da PCR, velocidade sedimentação e IgE, ANCA-MPO positivos (215 U/ml) e restante estudo imunológico negativo. Na TAC tórax de alta resolução descritos gânglios reativos, áreas em vidro despolido e focos de consolidação subpleurais e espessamento brônquico difuso. A biópsia cutânea mostrou vasculite leucocitoclástica, com eosinófilos na parede dos vasos e bolhas por necrose epidérmica. Perante este quadro foi assumido o diagnóstico de granulomatose eosinofílica com poliangeíte (GEPA) e iniciado tratamento com prednisolona oral 1mg/kg/dia (five factor score de 0). No seguimento, após redução da dose para 40mg/dia teve recrudescência das lesões purpúricas e aparecimento de úlcera de base limpa no dorso do pé.

**DISCUSSÃO:** Apesar do quadro clínico muito sugestivo de GEPA, a aplicação dos critérios de diagnóstico da American College of Rheumatology não é linear. Dos seis critérios, o doente cumpre eosinofilia >10% e eosinófilos extravasculares na biópsia cutânea. É duvidosa a asma (padrão obstrutivo, apesar de primeira e única prova de broncodilatação ser negativa) e a neuropatia (possível mononeuropatia do nervo mediano esquerdo, ainda não confirmada). Não cumpre critério de sinusite e apesar de ter infiltrados pulmonares, não foi documentado carácter migratório.

**CONCLUSÃO:** Apesar da existência de critérios de classificação, o diagnóstico da GEPA permanece clínico e complexo.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO71**

**FASCEÍTE EOSINÓFILICA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

M, N.<sup>1</sup>; R, C.<sup>1</sup>; R, M.<sup>1</sup>; N, M.<sup>1</sup>; N, S.<sup>1</sup>; E, S.<sup>1</sup>; F, S.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Trás-Os-Montes e Alto Douro

**INTRODUÇÃO:** A Fasceíte Eosinofílica (FE) é uma doença rara de fisiopatologia e etiologia desconhecida. A clínica é tipicamente aguda e inclui: eritema, inchaço e induração dos membros e tronco, associada a eosinofilia sanguínea periférica. Pode estar relacionada com exercício físico intenso; Infecção por *Borrelia burgdorferi*; Fármacos; Doenças autoimunes; Distúrbios hematológicos e Doença Enxerto Contra Hospedeiro.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 26 anos, autónoma, obesa e com dislipidemia. Recorreu ao SU a fevereiro 2022 por clínica de endurecimento cutâneo nos membros inferiores e extensão ao abdómen, tórax anterior, dorso, membros superiores; poupa mãos e face com início em dezembro 2021; artralgias (punhos, dedos e tornozelos) e mialgias de agravamento noturno. Sem febre, infeções recentes ou introdução de novos fármacos. Objetivamente pele sem sinais inflamatórios, “casca laranja”, endurecimento ao nível dos membros, tórax, abdómen; poupa mãos e face; sinal de Groove presente. Sem fenómeno raynaud. Analiticamente: Hemoglobina 13 g/dL, microcitose sem leucocitose; 800 eosinófilos; velocidade sedimentação 7 mm; Proteína C Reativa 4.4 mg/dL. Foi encaminhada para consulta doenças autoimunes para estudo. Na 1ª consulta iniciou prednisolona 60 mg/dia. Na 2ª consulta (2 meses depois) com ligeira melhoria funcional, mas ainda com endurecimento da pele. Realizou RMN dos membros inferiores que excluiu espessamento fascial e sem realce após contraste, sem sinais imagiológicos sugestivos de FE. Realizou biopsia da pele, cujo resultado se encontra atualmente em curso. Do restante estudo autoimune: ANAS negativo; Anti dsDNA negativo; Fator Reumatoide negativo; Anticorpos para miosites negativos; anticorpos para esclerose sistémica: Anti-RP 155e Scl 75 positivo fraco; ATC Borrelia em curso.

**DISCUSSÃO:** Trata-se de um caso com clínica sugestiva de FE com impacto na qualidade de vida. Pela clínica exuberante iniciou tratamento na 1ª consulta. Realizou posteriormente RMN que não revelou sinais imagiológicos sugestivos de FE. Tem ainda biopsia cutânea em curso. No entanto, é importante avaliar o curso da doença uma vez que outros diagnósticos não podem ainda ser excluídos.

**CONCLUSÃO:** A FE é uma doença complexa e mal compreendida, com forte impacto na qualidade de vida pela incapacidade funcional que provoca. O diagnóstico atempado e o início de tratamento precoce são essenciais para o seu controlo. A melhoria clínica pode levar semanas a meses.



June 23, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Tomás Fonseca, Rita Dias, Vera Bernardino

**PO72**

**CÉREBRO, RIM, PULMÃO E SINTOMAS GERAIS: AQUI HÁ VASCULITE...**

*Célia, T.<sup>1</sup>; Artur, C.<sup>1</sup>; Paulo, S.<sup>1</sup>; Carolina, L.<sup>1</sup>; André, L.<sup>1</sup>; Céu, E.<sup>1</sup>; Margarida, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>CHUCB

**INTRODUÇÃO:** As vasculites são um grupo heterogêneo de doenças que apresentam inflamação e lesão dos vasos sanguíneos. Segundo o Chapel Hill Consensus de 2012, as vasculites são classificadas de acordo com o tamanho dos vasos predominantemente atingidos.

**CASO CLÍNICO:** Mulher, 69 anos, com internamento prévio durante 3 meses noutra serviço para estudo de sintomas constitucionais. Teve alta com os diagnósticos de polimialgia reumática e fibrose pulmonar, medicada com Prednisolona 20mg. Por astenia marcada com necessidade de ajuda de terceiros para as atividades da vida diária, recorreu ao Serviço de Urgência. Referia sintomatologia inespecífica, incluindo febre, fadiga, anorexia, perda de peso, mialgias e dores articulares. À admissão apresentava-se orientada, colaborante, apirética e sem alterações ao exame físico. Analiticamente destacava-se lesão renal aguda com leucocitúria, microhematuria, e aumento da proteína C reativa. Poucas horas depois, a doente desenvolveu quadro de prostração, com midríase fixa e reflexos cutâneos plantares indiferentes. Realizou tomografia computadorizada cerebral (TC-CE) com contraste que relata provável lesão isquémica recente na região mediana da protuberância e leucoencefalopatia isquémica. O estudo do líquido cefalorraquidiano foi normal. Dado o atingimento multiorgânico, foi levantada a suspeita de vasculite e realizou ressonância magnética cerebral (RM-CE) que revelou múltiplas lesões da substância branca compatível com essa hipótese. O estudo auto-imune identificou anticorpos anti-citoplasma de neutrófilo anti-mieloperoxidase. Iniciou pulso de 3 dias com metilprednisolona 1 g, mas dado ao agravamento da função renal, com creatinina de 5,2 mg/dL, foi transferida para outro hospital que possui internamento de nefrologia e diálise, onde iniciou diálise e tratamento com ciclofosfamida com melhoria do quadro clínico.

**DISCUSSÃO:** Esta doente apresentava sintomas inespecíficos com envolvimento sistémico. A positividade do estudo auto-imune para anticorpos anti-citoplasma de neutrófilo anti-mieloperoxidase e a resposta a imunossuppressores mostraram tratar-se de uma vasculite. O resultado da TC-CE, perante a clínica neurológica de novo, parecia apontar para doença neurológica diferente da sistémica, mas a RM-CE mostrou que se tratava de vasculite com envolvimento cerebral.

**CONCLUSÃO:** Sempre que um doente apresente sintomas inespecíficos com atingimento sistémico inexplicado, deve ser considerado o diagnóstico de vasculite.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**P073**

**A LEI DAS SÉRIES - ABORDAGEM DE SÍNDROME NEFRÓTICA**

*Casanova, D.<sup>1</sup>; Couto, L.<sup>1</sup>; Ferreira, A.<sup>1</sup>; Sá, A.<sup>1</sup>; Nunes, S.<sup>1</sup>; Alves, G.<sup>1</sup>; Cotter, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

**INTRODUÇÃO:** A síndrome nefrótica corresponde a uma doença dos glomérulos renais, com uma miríade de características clínicas e laboratoriais. A determinação da patofisiologia e etiologia desta síndrome é algo desafiante na prática clínica, quer pelo elevado número de diagnósticos diferenciais, quer pela necessidade de um rápido diagnóstico. Neste último caso, para evitar lesão renal irreversível e condução para uma doença renal crónica.

**DESCRIÇÃO DE CASO CLÍNICO:** Foram observados 3 doentes em regime de internamento por síndrome nefrótica em estudo, cuja clínica de HTA e anasarca, bem como proteinúria nefrótica (>6g/24h) eram fatores comuns.

1. Mulher de 35 anos, sem antecedentes pessoais conhecidos, com clínica de 2 meses de evolução. Analiticamente com proteinúria de 12,6g/24h e positividade de anticorpos anti-membrana basal. Realizada biópsia renal que demonstrou presença de uma glomerulonefrite crescêntica anti-MB, pelo que foi iniciada terapêutica imunossupressora e plasmafereze. Com melhoria de clínica e função renal.

2. Homem de 57 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, com clínica com 6 meses de evolução. Analiticamente com proteinúria de 13,7g/24h e restante estudo inconclusivo, pelo que foi realizada biópsia renal que demonstrou presença de glomerulosclerose segmentar focal. Iniciada terapêutica antiproteinúrica com melhoria de clínica e função renal.

3. Mulher de 57 anos, com antecedentes de HTA e dislipidemia, com clínica de 1 mês de evolução. Analiticamente com proteinúria de 6,1g/24h e restante estudo inconclusivo, pelo que foi realizada biópsia renal que diagnosticou doença de lesões mínimas. Iniciou curso de CCT com remissão completa ao final de 1 mês.

**DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:** Com estes casos pretendemos demonstrar 3 diferentes diagnósticos realizados a partir de uma clínica similar, onde o estudo protocolado e seriado permitiu um diagnóstico rápido e tratamento adequado. Reforçando a ideia da variabilidade clínica desta síndrome, bem como a necessidade de um diagnóstico precoce na melhoria do prognóstico e viabilidade de função renal.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**P074**

**A LESÃO RENAL INTRÍNSECA NO SERVIÇO DE SU – UMA VASCULITE ANCA POSITIVA**

*Coelho, R.<sup>1</sup>; Braga, B.<sup>1</sup>; Ferreira, M.<sup>2</sup>; Campar, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário do Porto

A lesão renal aguda (LRA) é um diagnóstico frequente no contexto de urgência sendo o seu estudo limitado neste âmbito. A LRA de etiologia intrínseca é um desafio diagnóstico, podendo ter várias patologias e causas. A glomerulonefrite rapidamente progressiva, uma causa de LRA intrínseca, consiste numa síndrome com alterações a nível do sedimento urinário e perda progressiva da função renal num curto espaço de tempo, cuja etiologia deve ser rapidamente pesquisada. Apesar de pouco comum o seu rápido reconhecimento e estudo comporta importância prognóstica. Apresentamos o caso de um homem de 84 anos admitido no serviço de urgência com um quadro compatível com uma glomerulonefrite rapidamente progressiva.

Sexo masculino, 84 anos, autónomo, hipertenso medicado com ARA e Tiazida. Função renal normal em Fevereiro de 2021. Admitido a 30 de Abril de 2021, no SU, por astenia e anorexia com um mês de evolução. Referida tosse não produtiva sem outros sintomas. Negado consumo de AINEs ou nefrotóxicos. Apresentava-se com síndrome confusional hipocinético, desidratação mucocutânea, apirético, sem outros achados ao exame objetivo. Analiticamente com alcalose respiratória, hiponatremia, hipercalemia, LRA KDIGO 3 (sCr 4,3 mg/dL e Ureia 182) , anemia microcítica normocrômica, no sedimento urinário leucoeritrocituria e proteinúria 250mg/dL; PCR de 153mg/dL e leucocitose com neutrofilia. Realizou rastreio séptico com raio X tórax com hipotransparências algodonosas no hemitórax direito, proeminentes no lobo superior direito, sem consolidação. Ecografia renovesical sugeria nefropatia. Assumida PAC no LSD, tendo iniciado antibioterapia. Apresentou má evolução clínica, com agravamento do estado de consciência e função renal com evolução para oligoanúria, sob fluidoterapia, e agravamento do SIRS. TC tórax com densificação em vidro despolido com espessamento septal interlobular mais expressivo no LSD e segmento superior do LID, confirmando-se posteriormente por Lavado bronco-alveolar tratar-se de uma hemorragia alveolar. Pela suspeita de vasculite colheu estudo imune, com positividade confirmada para ANCA-PR3.

Apesar do atingimento pulmonar preferencial da vasculite ANCA-PR3, a glomerulonefrite é uma das apresentações desta patologia, cuja gravidade está relacionada com o dano renal à apresentação. O caso apresentado demonstra a importância de uma correta avaliação e reconhecimento da LRA intrínseca e avaliação subsequente das suas causas, nomeadamente os síndromes pulmão-rim.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO75**

**SÍNDROME DE TAKOTSUBO NAS DOENÇAS AUTO-IMUNES**

*Vasconcelos, A.<sup>1</sup>; Silva, L.<sup>1</sup>; Fernandes, A.<sup>1</sup>; Araújo, R.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital de Braga

**INTRODUÇÃO:** O Síndrome de Takotsubo (ST) caracteriza-se por disfunção sistólica regional transitória, que mimetiza um síndrome coronário agudo. Os mecanismos propostos são o excesso de catecolaminas, disfunção microvascular e espasmos coronários. É muitas vezes precedido por um *trigger* emocional ou físico, e frequente em mulheres pós-menopausa com doença neuropsiquiátrica.

**CASO CLÍNICO:** Sexo feminino, 53 anos, autônoma. Antecedentes de lúpus eritematoso sistémico desde há 6 anos com estabilidade clínica sob hidroxicloroquina 400mg/dia, síndrome anti-fosfolípido, esofagogastrostomia por acalásia e síndrome depressivo. Recorreu ao Serviço de Urgência por dispneia em repouso, dor tóraca subcostal pleurítica e edema bímaleolar com início no dia anterior. Referia astenia marcada e artralguas dos tornozelos desde há 1 mês, que relacionou com uma queda accidental. Ao exame físico estava normotensa, taquicárdica, SatO<sub>2</sub> 90% ar ambiente, com edema bímaleolar. Gasimetricamente com insuficiência respiratória hipoxémica ligeira. No estudo analítico apresentava anemia normocítica normocrômica (Hb 9,6g/dL), leucopenia com linfopenia (400/uL), d-dímeros (1685ng/mL), troponina I (1,263ng/mL) e PCR (160 mg/L) aumentados. Angio-TAC torácico sem feitos de preenchimento da circulação pulmonar, com adenomegalias axilares e pequeno derrame pleural bilateral. Ecocardiograma a mostrar “disfunção ligeira a moderada da função sistólica global do ventrículo esquerdo com acinesia dos segmentos médios de todas as paredes e derrame pericárdico mínimo”, compatível com ST variante mesoventricular. Posteriormente realizou RMN-cardíaca que excluiu diagnóstico diferencial de miocardite. No restante estudo com ANAs positivos (1/2560) padrão homogéneo difuso, anti Ds-DNA >600, teste Coombs positivo, sem critérios de hemólise. Foi internada por *flare* lúpico e iniciou prednisolona 40mg/dia. Após 7 dias de internamento apresentou melhoria clínica, resolução da insuficiência respiratória e recuperação hematológica.

**DISCUSSÃO:** Os *triggers* físicos mais frequentemente associados ao ST são a insuficiência respiratória, pós-cirúrgico, doenças do SNC e infeção. Este caso ilustra uma mulher pós-menopausa, com patologia psiquiátrica, que tem como *trigger* físico um *flare* lúpico.

**CONCLUSÃO:** A escassez de literatura sobre a associação entre o ST e doenças auto-imunes dificulta o enquadramento deste caso. No entanto, esta apresentação sugere um papel da desregulação imune na cardiomiopatia de stress.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

P076

**SARCOIDOSE: QUANDO O DIAGNÓSTICO NÃO É O QUE PARECE**

*Monteiro, I.<sup>1</sup>; Silvério, B.<sup>1</sup>; Moura, P.<sup>1</sup>; Freitas, I.<sup>1</sup>; Rocha, P.<sup>1</sup>; Teixeira, S.<sup>1</sup>; Esteves, M.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar do Médio Ave

A Sarcoidose é uma doença multissistémica, rara, de etiologia desconhecida, caracterizada por inflamação granulomatosa, com a presença de granulomas não caseosos, que pode afetar diferentes sistemas orgânicos. Cursa frequentemente com adenopatias hilares bilaterais, opacidades pulmonares e lesões ao nível da pele e articulações. Apresentamos um caso de um jovem, sexo masculino, 26 anos sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, que recorre ao serviço de urgência por febre, mialgias e hipersudorese, associado a perda ponderal de 10kg no último mês. Sem alterações ao exame objetivo. Analiticamente a destacar pancitopenia, marcadores víricos negativos e velocidade de sedimentação de 20 mm. Ecograficamente, volumosa esplenomegalia de 19,5 cm. Realizou TAC toraco-abdomino-pelvica que levantou a suspeita de doença lífoproliferativa por adenopatias retroperitoneais peri aórtico-cava, esplenomegalia e nodularidade perilinfática bilateralmente com vidro despolido. Admitido em internamento para estudo de conglomerado adenopático e síndrome constitucional em doente jovem. Após estudo exaustivo, de realçar: ecocardiograma com derrame pericárdico; broncofibroscopia a excluir tuberculose pulmonar, com isolamento no lavado bronco-alveolar de staphylococcus aureus metilicilino sensível, para o qual completou 7 dias de amoxicilina clavulanato sem resolução clínica, razão CD4/CD8 elevada com linfocitose superior a 50% e macrófagos alveolares no exame citológico; ANA e ANCA negativos, enzima conversora da angiotensina (SACE)>150; PET evidenciando doença linfoproliferativa metabolicamente activa infradiafragmática com atingimento esplénico. Realizou medulograma, sem sinais de malignidade e biópsia cirúrgica de adenopatia retroperitoneal que evidenciou granulomas epitelioides confluentes não caseosos compatível com inflamação granulomatosa. Excluídas etiologias auto-imune, vírica e infecciosa. Com base em todas as informações, confirmamos o diagnóstico de sarcoidose estadio III. Iniciou corticoterapia na dose de 40mg de prednisolona com melhoria progressiva das queixas constitucionais, resolução da pancitopenia e diminuição da SACE, mantendo seguimento em consulta.

Com este caso pretendemos alertar para o diagnóstico de sarcoidose, que apesar de moroso e de exclusão, deve ser considerado em doentes jovens com quadros constitucionais arrastados, mesmo que sugestivos de doença lífoproliferativa.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO77**

**UM CASO DE TUDO OU NADA NA REALIDADE - DOENÇA DAS LESÕES MÍNIMAS**

*Casanova, D.<sup>1</sup>; Couto, L.<sup>1</sup>; Ferreira, A.<sup>1</sup>; Sá, A.<sup>1</sup>; Nunes, S.<sup>1</sup>; Alves, G.<sup>1</sup>; Cotter, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães

**INTRODUÇÃO:** A doença das lesões mínimas é a etiologia mais comum de síndrome nefrótica nas crianças (90%) e ocorre numa minoria nos adultos (10%), caracterizando-se por glomerulosclerose segmentar focal que afeta predominantemente os podócitos. A sua patogenia é ainda desconhecida, no entanto a sua resposta terapêutica de “tudo ou nada” é característica.

**DESCRIÇÃO DE CASO CLÍNICO:** Mulher de 57 anos, com antecedentes de HTA e dislipidemia. Admitida em regime de internamento, orientada por médico assistente, por clínica de edemas dos membros inferiores e hipertensão de difícil controlo com cerca de 1 mês de evolução, associadas a proteinúria avaliada de forma qualitativa no ambulatório. Negava infeções recentes e viagens e não teria outras queixas. Do estudo realizado no internamento, de referir uma proteinúria de 6,1g/24h, uma TFGe 78mL/min/1.73m<sup>2</sup>, autoimunidade, virologia e serologia negativas. Estudo paraneoplásico negativo. Realizou biópsia renal que descrevia anatomia sugestiva de doença de lesões mínimas, pelo que iniciou curso de CCT 1mg/kg/dia durante 1 mês. Após 1 mês de terapêutica com remissão completa de proteinúria, de 289mg/24h, pelo que iniciou desmame lento de corticóide com manutenção de remissão. Doente mantém seguimento em consulta de Medicina Interna.

**DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:** Com este caso pretendemos demonstrar uma etiologia rara de síndrome nefrótica nos adultos, bem como a sua remissão tão eficaz após introdução de terapêutica adequada. Na maioria dos doentes com doença de lesões mínimas, a clínica surge em dias/semanas algo presente na admissão nesta doente, bem como uma proteinúria superior a 3.5g/24h. A sua resposta terapêutica de “tudo ou nada” é típica, e no caso desta doente verificou-se com manutenção de função renal normal, pelo que o prognóstico associado é favorável.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**P078**

**DISMOTILIDADE ESOFÁGICA GRAVE NA DOENÇA INDIFERENCIADA DO TECIDO CONJUNTIVO**

*Só, A.<sup>1</sup>; Oliveira, B.<sup>1</sup>; Almeida, I.<sup>2</sup>; Farinha, F.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Hospital de Braga, <sup>2</sup>Centro Hospitalar E Universitário Do Porto

**INTRODUÇÃO:** As doenças do tecido conjuntivo são um grupo de doenças com variadas manifestações clínicas e alterações laboratoriais. Alguns doentes apresentam sintomas sobreponíveis a diferentes patologias, pelo que são diagnosticados como tendo Doença Indiferenciada do Tecido Conjuntivo (UCTD). Nestes doentes, a inflamação pode afetar diversos órgãos, sendo o grau de atingimento orgânico variável entre doenças. A disfagia é um dos sintomas dos doentes com UCTD, sendo uma complicação frequente do atingimento do trato gastrointestinal (TGI), com uma frequência estimada entre 21-92%. Apresentamos um caso raro de uma mulher com UCTD com disfagia severa secundária a disfunção do TGI.

**CASO CLÍNICO:** Mulher de 61 anos, com antecedentes de distrofia das cinturas (mutação em heterozigotia no gene da calpaína 3) e carcinoma invasor da mama submetida a QT+RT+HT+mastectomia radical modificada. Apresentava Raynaud, anticorpos anti-U1 RNP positivos e disfagia. Sem outros sintomas e com restante estudo imunológico negativo, tendo sido diagnosticada UCTD. Estudos endoscópicos sem alterações. Durante o seguimento, com várias intercorrências infecciosas pulmonares com necessidade de internamento. No estudo de deglutição, verificou-se uma diminuição do peristaltismo primário do esófago, condicionando estase e regurgitação após ingestão de contraste na consistência sólida, sugerindo dismotilidade esofágica. Associadamente, e devido à disfagia severa com tolerância apenas para suplementos alimentares hiperproteicos, desenvolve anemia ferropénica grave, com necessidade de ferro endovenoso. Devido à dismotilidade esofágica importante sem condições cirúrgicas, iniciou procinéticos e foi proposta para PEG.

**DISCUSSÃO:** O diagnóstico e tratamento de UCTD é difícil, sendo que o atraso pode levar à progressão de complicações. Embora a disfagia seja um sintoma frequente nas UCTD, a sua fisiopatologia ainda não se encontra bem definida. A acumulação de matriz extracelular, a neuropatia e a presença de autoanticorpos são apontados como possíveis mecanismos. Em alguns estudos, a análise histopatológica revelou reação imunohistoquímica positiva contra as células do musculo liso esofágico, células do plexo de Aurbach, células da parede vascular do tecido muscular esofágico e epitélio escamoso do esófago.

**CONCLUSÃO:** Apesar da dismotilidade esofágica secundária a UCTD não ser diretamente fatal, pode causar inúmeras complicações e consequente incapacidade e morbimortalidade significativas.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO79**

**ENCAIXANDO AS PEÇAS DO PUZZLE**

*Simão, P.<sup>1</sup>; Evangelista, C.<sup>1</sup>; Ascensão, M.<sup>1</sup>; Tuna, C.<sup>1</sup>; Costa, A.<sup>1</sup>; Sá, J.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira, <sup>2</sup>Hospital De Santo António

**INTRODUÇÃO:** Doente de 38 anos, com antecedentes de tiroidite autoimune, é internada em 2017 no serviço de Pneumologia para estudo de derrame pleural bilateral.

**CASO CLÍNICO:** Doente recorre ao serviço de Urgência por dor abdominal e cansaço fácil. Apresentava-se hemodinamicamente estável, subfebril e eupneica em ar ambiente. No exame objetivo, para além da diminuição do murmúrio vesicular bilateralmente, não foram encontradas outras alterações. Realizou toracocentese com características de exsudato e predomínio de eosinófilos. Cultura e pesquisa de células neoplásicas foram negativas. Analiticamente apresentava uma anemia microcítica, sem leucocitose, proteína C-reativa (PCR) 4.56 mg/dL, velocidade sedimentação (VS) normal. A TC toraco-abdominal não revelou alterações torácicas para além do derrame pleural e identificava derrame peritoneal de volume significativo e alguma densificação da gordura peritoneal colocando a hipótese de carcinomatose peritoneal. Realizou estudo endoscópico completo que não revelou alterações, estudo microbiológico e autoimune negativo. Pela predominância de eosinófilos, foi suspeitada uma alergia e medicada com corticoterapia. Apresentou melhoria clínica franca, ficando sem serosite e sem densificação da gordura mesentérica, tendo alta sem confirmação diagnóstica. Foi solicitada consulta de Medicina após 2 meses por patologia tiroideia, ainda sob corticoterapia. Após revisão do processo, colocou-se a hipótese de paniculite mesentérica e foram revistas as imagens da primeira TAC concluindo poder tratar-se de aspetos típicos de paniculite mesentérica.

Mantém seguimento em consulta de Medicina. De 2018 a 2021, esteve assintomática sem qualquer terapêutica. Em Agosto 2021, reiniciou dor abdominal com ascite. Repetiu estudo analítico, imagiológico, microbiológico, neoplásico e autoimune que foi mais uma vez negativo. Medicada novamente com corticoterapia, atualmente em desmame, com melhoria clínica, analítica e imagiológica.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** A paniculite mesentérica ou mesenterite esclerosante, é uma patologia inflamatória de causa desconhecida, que necessita de estudo etiológico completo para exclusão de patologias infecciosas, neoplásicas (sólidas e hematológicas) e autoimunes. Origina inflamação e fibrose do tecido adiposo mesentérico. É uma doença benigna em 80% dos casos e de evolução muito lenta. A presença de derrame pleural pode ocorrer, mas é raro. A complicação mais grave é relacionada com oclusão intestinal.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO80**

**DERMATOMIOSITES – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

*Félix, V.<sup>1</sup>; Joana, C.<sup>1</sup>; Rafael, O.<sup>1</sup>; Filipa, R.<sup>1</sup>; Rosa, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar do Oeste - Unidade Caldas da Rainha

**INTRODUÇÃO:** Dermatomiosite é uma miopatia inflamatória idiopática da pele e do músculo que se presume ter uma patogénese imuno-mediada e que apresenta características clínicas de espectro variado.

**CASO CLÍNICO:** Homem de 58 anos, previamente saudável, referenciado à Consulta com um quadro arrastado de fadiga e cansaço para esforços progressivamente menores. Já havia sido estudado pelo médico assistente, não tendo chegado ainda a uma conclusão diagnóstica.

Apesar da inespecificidade sintomática sempre referida pelo doente e alguma desvalorização pelo próprio, foi notória no seguimento em consulta a objetiva perda de massa muscular e até mesmo fraqueza muscular com diminuição da força muscular de predomínio proximal, mais a nível dos membros inferiores. Apresentava ainda alterações cutâneas que de acordo com a Dermatologia eram sugestivas de dermatomiosite. Da avaliação analítica inicial a destacar VS, CK -apesar de nunca em valores de alarme. Foi pedido estudo imunológico ressaltando-se perfil de anticorpos associados a miosites - anti MDA5 positivo. Todo o estudo complementar, incluindo EMG foi compatível com diagnóstico de dermatomiosite. Exame de imagem tórax revelou envolvimento pulmonar. Atendendo ao envolvimento pulmonar foi elegível para Ciclofosfamida. Realizou serologias pré-terapêutica, com IgM e IgG para CMV positivos. Após discussão com Infeciologia, optou-se por protelar ciclo de Ciclofosfamida durante período sero-converso. Iniciou terapêutica posteriormente com boa resposta com recuperação de força muscular e remissão de sintomas.

**CONCLUSÃO:** As dermatomiosites são doenças raras com manifestações inespecíficas que podem envolver diferentes órgãos/sistemas, tornando o seu diagnóstico difícil de aferir. Em todo o caso, a evolução dos métodos complementares de diagnóstico e o estudo imunológico aprofundado permite uma abordagem mais focada da doença, uma vez que cada um deles se associa a características próprias da mesma.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO81**

**MANIFESTAÇÕES TARDIAS DE ARTRITE REUMATOIDE – QUANDO A TERAPÊUTICA NÃO É IMPLEMENTADA PRECOCEMENTE**

*Costa, M.<sup>1</sup>; Formigo, M.<sup>1</sup>; Martins, J.<sup>1</sup>; Alves, G.<sup>1</sup>; Gonçalves, A.<sup>1</sup>; Sarmento, H.<sup>1</sup>; Barbosa, S.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Senhora da Oliveira

A artrite reumatoide é uma doença autoimune que afeta maioritariamente mulheres (3:1) com idade de diagnóstico frequentemente inferior aos 50 anos. A maioria dos doentes tem uma apresentação insidiosa ao longo de meses e em 50-90% dos casos verifica-se progressão da doença.

Atualmente o objetivo primordial é o diagnóstico e tratamento precoces de forma a prevenir dano articular persistente.

O tratamento farmacológico inclui anti-inflamatórios e analgésicos, corticoides e fármacos modeladores da atividade da doença convencionais ou biológicos.

Este caso corresponde a uma mulher de 80 anos, com antecedentes de artrite reumatoide e doença arterial periférica com amputação do membro inferior direito 6 meses prévios à admissão. Foi internada no Serviço de Medicina Interna por celulite do membro inferior esquerdo, sob antibioterapia com Meropenem e Linezolid com boa evolução clínica. Apresenta Artrite Reumatoide diagnosticada em 2006, com seguimento apenas no médico de família assistente, medicada com corticoide (metilprednisolona 16 mg via oral) desde 2006.

Ao exame objetivo apresenta manifestações tardias da doença com envolvimento simétrico e deformação articular das pequenas articulações das mãos, punhos e cotovelos. Apresenta desvio cubital e luxação das articulações metacarpofalângicas, dedos em pescoço de cisne, luxação crónica do punho direito e luxação crónica do cotovelo esquerdo. Associadamente ao dano articular, apresenta atrofia de massa muscular com repercussão nas atividades de vida diárias.

Em regime de internamento iniciou terapêutica modificadora de doença - metotrexato por via oral com ajuste progressivo, tendo tido alta ao fim de 14 dias para a consulta de Medicina Interna Doenças Autoimunes.

Dado o atual estado do conhecimento é imperativo o reconhecimento precoce de sinais e sintomas sugestivos de Artrite Reumatoide, o seu diagnóstico e a implementação de terapêutica adequada de forma a prevenir a evolução da doença e dano persistente.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO82**

**EVALUATION OF XEROSTOMY IN PATIENTS WITH SJOGREN SYNDROME AND ITS IMPACT ON NUTRITIONAL STATUS**

*Figueiredo, I.<sup>1</sup>; Dias, S.<sup>1</sup>; Taulaigo, A.<sup>1</sup>; Vicente, M.<sup>1</sup>; Castro, S.<sup>1</sup>; Gruner, H.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

**INTRODUCTION:** Primary Sjogren's Syndrome (pSS) is characterized by the presence of sicca symptoms due to the inflammation and destruction of exocrine glands by lymphocytic infiltration. Mouth disease is associated with teeth disease and loss, caused by dryness, flora change and infections. This, as well as the disease symptoms have a vast impact on the patients' eating habits.

**METHODS:** Cross-sectional study by sending questionnaires by mail, to all pSS patients followed in the Autoimmune Disease Unit regarding 1) Patient reported symptoms (ESSPRI) and 2) Food intake and nutritional status. For controls, patients with Systemic Erythematosus Lupus (SLE) and patients with sicca symptoms who did not fulfill pSS criteria, were used.

**RESULTS:** Total of 46 patients replied: 19 pSS, 13 sicca and 14 SLE. All patients were females, with sicca patients being older and SLE younger ( $62 \pm 10$  vs  $71 \pm 10$  vs  $55 \pm 9,8$  years old,  $p$ -value $<0.01$ ) with similar age at onset. ESSDAI median was 0 (0-2), and SLE patients had a 1,5 (0-5) median SLEDAI.

All patients reported intake reduction, the most frequent acidic beverages (52%), sugary, sticky, or spicy foods (48%), fried food and alcoholic beverages (46%). There was a non-significant greater decrease of intake in pSS and sicca patients: sugary foods (58% vs 47% vs 36%,  $p$ -value=0.4), sticky foods (58% vs 54% vs 29%,  $p$ -value=0.2), meat/fish (26% vs 15% vs 0%,  $p$ -value=0.1), acidic beverages (63% vs 62% vs 29%,  $p$ -value=0.1) and dairy (47% vs 23% vs 29%,  $p$ -value=0.3).

Self-reported data showed similar average weight and BMI. Although not significant, there was higher prevalence in sicca and SLE patients in underweight (0% vs 7,7% vs 7,7%,  $p$ -value=0.5), and lower prevalence in sicca patients in obesity (33% vs 7,7% vs 36%,  $p$ -value=0.1). MUST showed most patients on the low-risk strata (58% vs 77% vs 79%), however more pSS patients were non significantly at risk.

**DISCUSSION/CONCLUSION:** Although not significant some food categories were more restricted in pSS patients. They can be beneficial for symptom control; however, others may contribute to risk of malnutrition, and health education is warranted.

Our main issue is the small sample size, and it would be interesting to include more centers and a more complete assessment of pSS patients.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO83**

**IMMUNOGENICITY OF COVID-19 PRIMARY AND BOOSTER VACCINATION IN ANTI-TNF ALPHA TREATED PATIENTS**

*Póvoas, D.<sup>1</sup>; Lopes, A.<sup>2</sup>; Teixeira, J.<sup>2</sup>; Santos, S.<sup>3</sup>; Pinheiro, S.<sup>2</sup>; Taulaigo, A.<sup>4</sup>; Llado, A.<sup>4</sup>; Bernardino, V.<sup>4</sup>; Rodrigues-Fernandes, J.<sup>4</sup>; Rodrigues, A.<sup>4</sup>; Fernandes, M.<sup>4</sup>; Gonçalves, L.<sup>5</sup>; Bergman, M.<sup>5</sup>; Duarte, N.<sup>6</sup>; Borges, P.<sup>5</sup>; Brennand, A.<sup>5</sup>; Malheiro, V.<sup>5</sup>; Gonçalves, C.<sup>6</sup>; Demengeot, J.<sup>5</sup>; Maltez, F.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Infectious Diseases, Hospital de Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, <sup>2</sup>Autoimmune Diseases, Hospital Santo António Dos Capuchos, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, <sup>3</sup>Internal Medicine, Centro Hospitalar Barreiro Montijo, <sup>4</sup>Autoimmune Diseases, Hospital De Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, <sup>5</sup>Lymphocyte Physiology, Instituto Gulbenkian De CiêNcia (Igc), <sup>6</sup>Disease Genetics, Instituto Gulbenkian De CiêNcia (Igc)

**INTRODUCTION:** The most commonly used immunosuppressive drugs in the setting of immune-mediated inflammatory diseases not only increase the risk of infection, but also impair the immune response (IR) following vaccination.

**METHODS:** Ongoing prospective observational study of a cohort of IMID anti-TNF $\alpha$ -treated patients. Blood sampling occurred from October 2021 to March 2022, 3-4 weeks after an additional vaccine dose and every 3 months thereafter. A cohort of healthy individuals poses as a control group. Collected data included clinical information regarding comorbidities, therapies, inflammatory disease, and past SARS-CoV2 exposure/infection and vaccination. We performed determination of antibodies levels to the SARS-CoV2 nucleocapsid (N) and spike (S) protein, distinguishing the IR after infection or vaccination, respectively.

**RESULTS:** These are the preliminary data of an ongoing project. So far, 90 patients with anti-TNF $\alpha$  treated IMIDs were included. The underlying diagnoses were psoriatic arthritis (n=29, 32%), rheumatoid arthritis (n=32, 36%) and ankylosing spondylitis (n=29, 32%) and on each disease group anti-TNF $\alpha$  treatment was with adalimumab (17, 16 and 23 patients, respectively) or etanercept (12, 16 and 6 patients, respectively), either in monotherapy or in association with other immunosuppressant(s). Median anti-TNF $\alpha$  treatment duration was 10.9, 6.7 and 3.3 years, for psoriatic arthritis, rheumatoid arthritis and ankylosing spondylitis patients, respectively. Sixty-four percent were female, 93% were white/of European origin, median age 59 years (IQR 44, 67 years). Most frequent comorbidities were obesity (n=24, 27%), diabetes (n=15, 17%), kidney disease (n=9, 10%), cardiac disease (n=9, 10%) and chronic pulmonary disease (n=9, 10%). Eighteen (20%) were smokers. All patients had been vaccinated against COVID-19, with BNT162b2 (n=44, 49%), ChAdOx1-S (n=25, 28%), mRNA-1273 (n=11, 12%), Ad26.COV2-S (n=6, 7%) or others (n=4, 4%). After matching for sex, age, vaccine type, time since primary immunization scheme completion and booster, anti-S IgG positivity was compared with healthy individuals in the control (CTR) group. We observed a lower frequency of anti-S IgG positivity in anti-TNF $\alpha$  treated patients prior to COVID-19 booster vaccine, comparing to healthy individuals.

**CONCLUSION:** There is an urgent need for more data regarding durability of the protective immune response induced after vaccination against COVID-19 in the setting of IMID treatment.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO84**

**INFECTIONS IN PATIENTS HOSPITALIZED IN AN AUTOIMMUNE DISEASE UNIT**

*Lopes, M.<sup>1</sup>; Saca, C.<sup>1</sup>; Caetano, J.<sup>2</sup>; Grima, B.<sup>2</sup>; Oliveira, S.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina IV, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, <sup>2</sup>Serviço De Medicina Iv, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; Unidade De Doenças Imunomediadas Sistêmicas, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; Nova Medical School

**INTRODUCTION:** Patients with autoimmune diseases are at high risk for developing infections. Our aim was to describe the infections recorded in the patients with autoimmune diseases hospitalized in our unit.

**METHODS:** Retrospective analysis of all consecutive patients admitted in our unit from January 2017 to December 2021. Clinical data was collected from informatic clinical records. All the infections were recorded and subclassified in community acquired infections (CI), nosocomial infections (NI) and opportunistic infections (OI). Risk factors for infection were compared between patients with and without infection.

**RESULTS:** From a total of 411 admissions, were identified 132 (32.1%) with at least one infection. Sixty-five (15,8%) infections were the main cause of admission. Eighty-seven (21.2%) were CI, 59 (14.4%) were NI and 8 (1.9%) were OI. Most of the CI and NI were either respiratory (48.3% and 37.3%, respectively) or urinary (21.8% and 44.1%, respectively). The main infectious agents identified in both CI and NI were *E. coli* (6,9% and 20,3%, respectively) and *K. pneumoniae* (6,9% and 10,2%, respectively). Of the OI, 50% were cytomegalovirus infections. The mean time of stay in our unit for patients with CI was  $11 \pm 12$  days, while for the patients with NI was  $23 \pm 12$  days. There were 11 (8,3%) deaths within the group of patients with infection, in 7 of them the cause of death was NI. None was related to CI or OI. Comparing with patients without infection, the variables identified as associated with infections were systemic sclerosis ( $p < 0.01$ ) and immunosuppressive therapy ( $p = 0.002$ ), namely corticosteroids ( $p < 0.01$ ), mycophenolate mofetil ( $p = 0.01$ ), methotrexate ( $p = 0.02$ ) and rituximab ( $p = 0.02$ ).

**DISCUSSION AND CONCLUSIONS:** Infections are a frequent clinical intercurrent and an important cause of admission in our unit. Systemic sclerosis and immunosuppressive therapy were both identified as risk factors for infections in our patients. Additionally, NI seem to be associated with higher morbidity and mortality in these patients.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO85**

**ANTICORPOS ANTI-AQUAPORINA-4 – CASUÍSTICA CLÍNICO-LABORATORIAL DE 7 ANOS**

*Marta, J.<sup>1</sup>; Pereira, G.<sup>1</sup>; Sousa, P.<sup>1</sup>; Matos, V.<sup>1</sup>; Flores, C.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

**INTRODUÇÃO:** As doenças do espectro da neuromielite ótica (NMOSD) são um grupo de doenças inflamatórias autoimunes do sistema nervoso central (SNC), raras e graves. Distinguem-se de outras doenças inflamatórias desmielinizantes pela presença de anticorpos anti-aquaporina-4 (AQP4) específico da doença, com papel direto na patogénese. A maioria dos doentes tem curso remitente-recorrente, com possível incapacidade cumulativa. Além da terapêutica da fase aguda, é fundamental prevenir novos surtos com imunossuppressores.

**OBJETIVO:** Avaliar as características demográficas, clínicas e laboratoriais de doentes AQP4 positivos.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Estudo retrospectivo, através da revisão de 714 pedidos de pesquisa de AQP4 IgG no soro e 198 no líquido cefalorraquidiano (LCR) (por imunofluorescência indireta em células transfetadas – EUROIMMUN™), efetuadas entre 5 de Maio de 2015 e 5 de Maio de 2022.

**RESULTADOS:** Os doentes apresentavam uma idade mediana de 38 [1 - 90] anos, 38.2% (n=245) eram do sexo masculino e 61.8% (n=396) do sexo feminino. 45.57% correspondiam a amostras de doentes internados, 39.52% a doentes seguidos em consulta externa, 8.89% do serviço de urgência, 5.59% do hospital dia, e 1.10% a pedidos externos ao centro hospitalar. 12.5% eram amostras de doentes pediátricos. De 634 doentes: 10 soros foram positivos para AQP4, correspondendo a 1.26% (n=8) dos doentes testados. Desses doentes, 3 (0.47%) também obtiveram 1 amostra de LCR positiva, sendo as restantes amostras negativas. Estes doentes tinham uma idade mediana de 63.5 [27 - 82] anos, 2 eram do sexo masculino e 6 eram do sexo feminino. Com exceção de 1 doente, sem informação clínica (pedido externo), os restantes 7 doentes cumpriam os critérios diagnósticos para NMOSD. Com exceção de 1 doente africano, os restantes eram caucasianos europeus. No episódio da pesquisa de AQP4, todos se apresentaram com nevrite ótica, 2 acompanhavam-se de mielite transversa longitudinal extensa e 1 de disautonomia grave, acabando por falecer. 1 doente tinha diagnóstico prévio de esclerose múltipla até ao presente episódio, 16 anos depois da primeira manifestação.

**DISCUSSÃO:** As características clínicas dos doentes AQP4 positivos eram semelhantes. Um pequeno número acompanhava-se de mielite transversa longitudinal extensa.

**CONCLUSÃO:** O diagnóstico precoce deste grupo de doenças e sua distinção de outras doenças inflamatórias desmielinizantes do SNC é fundamental, uma vez que as opções terapêuticas são diferentes.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

#### PO86

#### TERAPÊUTICA BIOLÓGICA E PEQUENAS MOLÉCULAS – REVISÃO DE 11 ANOS DE EXPERIÊNCIA

*Caetano, J.<sup>1</sup>; Grima, B.<sup>2</sup>; Oliveira, S.<sup>2</sup>; Alves, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, UDIMS; CEDOC Nova Medical School, <sup>2</sup>Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, Udimis

**INTRODUÇÃO:** a terapêutica biológica (Bio) e as pequenas moléculas (PqM) revolucionaram o tratamento das doenças autoimunes, possibilitando um controlo de doença mais eficaz, melhoria da função e da qualidade de vida. Objectivo: descrição da utilização de Bio e PqM prescritas durante 11 anos numa unidade de doenças autoimunes sistémicas.

**MÉTODOS:** estudo retrospectivo das prescrições de Bio e PqM realizadas entre Janeiro/2010-Dezembro/2021, numa unidade de doenças autoimunes sistémicas. Foram revistos: número de prescrições, tipo de fármacos, doenças autoimunes alvo e características demográficas dos doentes tratados, *switch* de terapêutica, motivos do *switch*, interrupções definitivas, efeitos adversos e mortalidade.

**RESULTADOS:** foram prescritos no total 440 fármacos (Bio=411; PqM=29), correspondentes a 321 doentes (68% mulheres), com idade média de 48.9±16.1 anos. Os fármacos mais prescritos foram: rituximab (RTX) (24%), adalimumab (ADA) (17%), tocilizumab (TCZ) (14.7%) e etanercept (13.6%). As doenças alvo mais frequentes foram: espondil artrites (SpA) (27%), artrite reumatóide (AR) (26%) e lúpus eritematoso sistémico (LES) (10%). O tempo de persistência em terapêutica de 1ª linha foi 2.98±2.6anos na AR (persistência aos 3 anos do TCZ em 85% e do infliximab em 75%) e 3.8±3.0anos na SpA (persistência aos 3 anos do secuninumab em 75% e do ADA em 60%). Nestes doentes os principais motivos de *switch* foram a falência secundária (AR-22,7% e SpA-24%) e a ineficácia (AR-6.3% e SpA-6.1%).

O RTX, o TCZ e os anti-TNFa foram os fármacos mais prescritos numa maior diversidade de patologias: RTX – LES (29%), AR (14%), miopatas inflamatórias autoimunes (15%), citopenias autoimunes (12%) e vasculites ANCA (11%); TCZ – AR (66%), esclerose sistémica (12%) e doença de Still (5%); anti-TNFa - SpA (55%), AR (29%), artrite psoriática (8%) e sarcoidose (4%).

Houve um total de 109 interrupções definitivas, sendo os principais motivos: doença controlada/remissão (19%), óbito (17%) e infecções (13%). A taxa de mortalidade foi de 9.3%, sobretudo por infecções (47%), neoplasias (17%) e patologia cardiovascular (17%).

**CONCLUSÕES:** verifica-se uma relevante percentagem de persistência terapêutica, semelhante ao descrito na literatura em doentes com AR e SpA. A percentagem de descontinuação por infecções foi também sobreponível a outros estudos publicados. Realça-se a proporção de doentes com interrupção de terapêutica por controlo de doença/remissão e a variedade de patologias alvo.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO87**

**EVALUATION OF XEROSTOMY IN PATIENTS WITH SJOGREN SYNDROME AND ITS IMPACT ON QUALITY OF LIFE**

*Figueiredo, I.<sup>1</sup>; Dias, S.<sup>1</sup>; Taulaigo, A.<sup>1</sup>; Vicente, M.<sup>1</sup>; Castro, S.<sup>1</sup>; Gruner, H.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

**INTRODUCTION:** Primary Sjogren's Syndrome (pSS) is a systemic autoimmune disease with lymphocytic infiltration of exocrine glands, auto-antibodies, and clinically the presence of sicca symptom. The aim of this work is to assess the impact of xerostomy on pSS patients' quality of life.

**METHODS:** Cross-sectional study performed by sending by mail to all the patients with Sjogren Syndrome, followed in the Autoimmune Disease Unit questionnaires regarding 1) patient reported symptoms (ESSPRI), 2) oral dryness impact in the quality of life (XeQoLS), and 3) Primary Sjögren's Syndrome Quality of Life questionnaire (PSS-QoL). For controls, patients with Systemic Erythematous Lupus (SLE) and patients with sicca symptoms who did not fulfill pSS criteria, were used.

**RESULTS:** Total of 46 patients responded: 19 pSS, 13 sicca and 14 SLE. All patients were of the female gender, with sicca patients being older and SLE younger ( $62\pm 10$  vs  $71\pm 10$  vs  $55\pm 9,8$  years old,  $p\text{-value}<0.01$ ) with similar age at onset. ESSDAI median was 0 (0-2), and SLE patients had a 1,5 (0-5) median SLEDAI.

pSS and sicca patients had higher dryness scores ( $5,4\pm 2,5$  vs  $5,4\pm 2,5$  vs  $2,6\pm 3,2$ ,  $p\text{-value}<0.01$ ), with similar fatigue and pain scores. XeQoLS revealed higher scores in patients with pSS and sicca, although not always significant:  $24\pm 14$  vs  $19\pm 14$  vs  $12\pm 14$ ,  $p\text{-value}=0.058$ . QoL assessed by PSS-QoL was similar between the three groups. Dryness from the ESSPRI scale correlated with both XeQoLS and PSS-QoL with significance ( $p\text{-value}<0.001$ ).

**DISCUSSION/CONCLUSION:** pSS patients had higher XeQoLS scores, which means a lower QoL, comparing to sicca and SLE patients. The domains with greatest impact of xerostomy on QoL were pain and psychological, which may give us clues on approaches to improve QoL. When QoL was assessed directly with PSS-QoL, all groups were similar, which may relate to poor QoL overall on these groups, and lack of specificity of this questionnaire. Interestingly both questionnaires correlated with dryness from ESSPRI, showing the importance of symptom control for patient's well-being.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO88**

**CANCER IN SYSTEMIC SCLEROSIS: ASSOCIATION BETWEEN ANTIBODIES AND MALIGNANCY**

Santos, C.<sup>1</sup>; Salgueiro, R.<sup>2</sup>; Alvarez, E.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Complejo Asistencial Universitario de León, <sup>2</sup>Unidade Local De Saúde Da Guarda

**BACKGROUND:** Systemic sclerosis (SSc) is associated with increased risk of malignancy. The absence of malignancy screening guidelines tailored for SSc patients raise the importance of the need for more studies on the association of SSc and cancer.

**OBJECTIVES:** To study the prevalence of cancer in SSc and the association between SSc-specific and SSc-associated autoantibodies and cancer in a third-level center.

**METHODS:** We conducted a retrospective cohort study by including patients diagnosed with SSc followed from 1980 to 2020 fulfilling the 2013 ACR/EULAR SSc criteria. The primary outcome was cancer-associated SSc, defined as cancer occurring within 2, 3 and 5 years of first non-Raynaud SSc manifestation. The exposure was defined by the presence of SSc-specific/associated autoantibodies. Univariate logistic regression was used to compare the odds of cancer-associated SSc between the autoantibody subgroups.

**RESULTS:** Out of 103 SSc subjects, 27 (26%) had a history of cancer following SSc diagnosis. Mean age was 61.9 (57-69) years, 70% were female and 88% had a smoking history. Median time between cancer and disease onset was 6.33 (3-9) years. Among patients with cancer, 12 (44%), 8 (29%) and 7 (26%) were diagnosed within 2, 5 and 10 years of SSc onset. The most frequent types were breast cancer (n=9), gastrointestinal cancer (n=5), prostatic cancer (n=4), hematological (n=3) cancers, cervical/uterine cancers (n=2), non-melanoma skin (n=2), lung cancer (n=2). Patients with cancer were more likely to be Sc70+ (OR 2.55, 95% CI 1.03-6.3, p 0.04), anti-TIF1g (OR 19.5, 95% CI 5.6 - 68.3, p 0.001) and RNA pol III (OR 10.9 CI 95% 1.08-109.3, p 0.04), have a history of smoking (OR 7.24, 95% CI 2.6-197, p 0.001), myositis (OR 5.2 IC 95% 2.06-13.2, p 0.005) and older age at SSc onset (61.9 vs 57, p 0.04). Breast cancer was more frequent in anti-TIF1g (OR 3.75 IC 95% 1.8-17.5) and RNA pol-III (OR 7.14 IC 95% 1.56-90.8) subgroups. The risk of cancer-associated SSc was significantly increased among anti-TIF1g-positive subjects at 5 years after SSc onset (OR 2.1 CI 95% (1.45-9.94), p 0.04) and among RNA-pol III-positive subjects at 2 years after SSc onset (OR 3.5 95% CI (1.2-51.4), p 0.02).

**CONCLUSION:** Anti-Sc170, anti-TIF1g and RNA pol III were predictive of cancer-associated SSc for cancers. Breast cancer was the most frequent. Subjects with cancer were more likely to have a history of smoking, myositis and an older age at SSc onset.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO89**

**DOENÇAS AUTOIMUNES, COVID-19 E VACINAÇÃO**

*Cunha, J.<sup>1</sup>; Romão, V.<sup>1</sup>; Lopes, A.<sup>1</sup>; Viegas, A.<sup>1</sup>; Andrade, J.<sup>1</sup>; Cunha, I.<sup>1</sup>; Martins, A.<sup>1</sup>; Atanásio, G.<sup>1</sup>; Tavarres, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Tondela –Viseu

**INTRODUÇÃO:** Embora a maioria dos infetados por COVID-19 apresente manifestações ligeiras, é importante aferir se determinadas condições médicas/terapêuticas condicionam maior risco efetivo de infeção e qual o papel da vacinação nestes doentes.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Estudo retrospectivo, baseado na consulta de registos do *SClinic* e respetiva análise descritiva de uma amostra de doentes seguidos em consulta de Doenças Autoimunes, de um hospital central, de 2020 até março de 2022 (N=507 doentes), tendo sido selecionados apenas os que se encontravam sob terapêutica imunossupressora (N=198 doentes). O objetivo consistiu na quantificação de doentes sob terapêutica imunossupressora que foram infetados com COVID-19, caracterização da infeção de acordo com as normas vigentes e perceção do impacto da mesma na atividade de doença de base. Foi ainda avaliada a adesão destes doentes à vacinação.

**RESULTADOS:** Da amostra, 74.2% dos doentes era do género feminino, com uma média de idades de 60 anos. As patologias mais prevalentes foram Lúpus Eritematoso Sistémico (17.2%), Artrite Reumatóide (12.6%) e Espondilite Anquilosante (8.1%). Dos 198 doentes sob imunossupressão, 50% estava sob corticoterapia, 17.2% sob DMARD biológico e 73.7% sob DMARD convencional. Constatou-se que 41.9% foram infetados com COVID-19, 96.4% com critérios de doença ligeira e 3.6% doença grave. Do total da amostra, 81.3% apresentava ciclo vacinal completo para SARS COV2, sendo que 2.5% recusaram ser vacinados. No caso daqueles que apresentaram infeção, esta ocorreu em média após 3 meses da última dose da vacina. Apenas 3.5% relataram agravamento das queixas/atividade de doença – 4 após infeção e 3 após vacina.

**DISCUSSÃO:** De acordo com os estudos que dispomos atualmente, não há evidência que doenças autoimunes acarretem maior risco de desenvolver formas mais graves de infeção por COVID-19. Tal como se verifica nesta amostra, a percentagem infeção grave é reduzida. Porém, estes doentes poderão ter um risco acrescido de complicações, considerando outros fatores - dos doentes com doença grave, todos tinham mais de 65 anos e fatores de risco cardiovasculares. Relativamente à terapêutica imunossupressora, os estudos são controversos, mas unânimes na necessidade de ajuste terapêutico individualizado se ocorrer infeção.

**CONCLUSÃO:** Serão necessários mais estudos para melhor entendimento do papel da imunossupressão na fisiopatologia da infeção. Não obstante, depreende-se que a vacinação é uma aliada.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO90**

**CARACTERIZAÇÃO DE DOENTES COM DOENÇAS AUTO-IMUNES E INTERNAMENTO EM UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS – ANÁLISE DESCRITIVA DE 5 ANOS.**

*Monteiro, A.<sup>1</sup>; Porteiro, B.<sup>1</sup>; Caetano, J.<sup>2</sup>; Grima, B.<sup>2</sup>; Oliveira, S.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina IV, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, <sup>2</sup>Serviço De Medicina Iv, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; Unidade De Doenças Imunomediadas Sistémicas (Udims), Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; Nova Medical School

**INTRODUÇÃO:** As doenças imunomediadas sistémicas contemplam um grupo de doenças com elevada morbilidade. Factores relacionados intrinsecamente com a sua fisiopatologia e terapêutica imunossupressora podem associar-se a complicações e culminar em disfunção multiorgânica com necessidade de admissão em Unidade de Cuidados Intensivos (UCI). O objectivo deste trabalho é caracterizar os doentes com doenças auto-imunes (DAI) internados na nossa unidade e que necessitaram de internamento em UCI.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Análise retrospectiva observacional de todos os doentes com DAI internados numa unidade de doenças autoimunes de um hospital terciário e com necessidade de admissão em UCI, entre 2017-2021.

**RESULTADOS:** de um total de 411 internamentos, foram incluídos 20 doentes (15 mulheres; 75%) com média de idade de 63,9±13,8 anos. A artrite reumatóide foi a doença mais prevalente (25%), seguindo-se a polimiosite (15%), a síndrome de anticorpos anti-fosfolípidos (10%) e a polimialgia reumática (10%). A apresentação inaugural com *flare* de DAI foi o motivo principal de internamento em 8 doentes (40%). A admissão em UCI relacionou-se com infecções em 11 casos (55%) e com *flare* da doença imunológica em 7 casos (35%). A mediana de tempo de internamento em UCI foi de 10 dias (IIQ: 11,3 dias). Verificou-se disfunção ventilatória em 10 doentes (50%), circulatória com necessidade de suporte vasopressor em 9 doentes (45%) e renal com necessidade de terapêutica de substituição da função renal em 3 doentes (15%). A mortalidade intra-hospitalar foi de 35%. Dos óbitos, 6 doentes (30%) encontravam-se sob terapêutica imunossupressora nos 3 meses prévios ao internamento e tiveram pelo menos uma infecção nosocomial. A causa de óbito mais frequente foi o choque séptico (42,8%).

**DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:** Foram admitidos em UCI 4,8% dos doentes o que corresponde a uma média de 4 admissões/ano, sobreponível ao que se verifica noutras séries. As infecções e o *flare* de DAI englobam os principais motivos de internamento em UCI. A mortalidade intra-hospitalar descrita nestes doentes varia entre 29% e 54% pelo que o observado na nossa análise está de acordo com o descrito nesta população.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO91**

**HYPOGAMMAGLOBULINEMIA AND INFECTION RISK IN PATIENTS TREATED WITH RITUXIMAB**

*Caetano, L.<sup>1</sup>; Batista, F.<sup>1</sup>; Alves, J.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, UDIMS; CEDOC Nova Medical School

**INTRODUCTION:** Secondary hypogammaglobulinemia (hypolg) can occur after repeated cycles of rituximab (RTX) and it has been associated with an increased risk of infections, but the results published are not consensual. The aim of this study is to determine whether low IgG or IgM levels associate with serious infections in patients treated with RTX.

**METHODS:** retrospective study of patients with systemic autoimmune diseases (SAID) from a single center, treated with RTX (2x 1000mg 2 weeks apart) between January 2010-June 2021. Patients that did not complete one full RTX cycle, or that did not have pre/post-RTX treatment Ig measures were excluded. Exposures: demographical characteristics, type of SAID and previous/concomitant immunosuppressors. Outcomes: serum Ig levels (IgM, IgG and IgA) at baseline and 4-6 months after each cycle, occurrence of hypolg (Ig G <700mg/dL; IgM<40mg/dL; IgA<70mg/dL) and serious infections (requiring hospitalization and/or intravenous treatment).

**RESULTS:** a total of 97 patients were included, with mean age of 51.2 years; median number of cycles of 4 and median treatment duration of 23 months. Most patients had systemic lupus erythematosus (29%), rheumatoid arthritis (16.5%), idiopathic inflammatory myopathies (14.4%) and ANCA-associated vasculitis (13.4%).

At baseline 12% had hypolgG and 5% had hypolgM. During treatment 19% developed hypolgG and 36% hypolgM. The variables associated with hypolg during treatment were older age ( $p<0.001$ ) and hypolg at baseline (hypolgG  $p<0.001$ ; hypolgM  $p=0.012$ ). There were 57 serious infections ( $n=34$  patients), mostly occurring in between the first two cycles ( $n=41$ ). HypolgG and hypolgM at baseline did not associate with an increased incidence of infection. However, hypolgM developed during treatment was associated with infections ( $p<0.01$ ), while hypolgG did not ( $p=0.61$ ). Lower levels of IgG and IgM were associated with a higher incidence of infections, after the 3<sup>rd</sup> cycle ( $p<0.001$ ). Analyzing the variation of Ig levels between baseline and after each cycle, there was an increased incidence of serious infections in relation to a higher percentage of negative variation of IgG levels (and not IgM), especially after the 3<sup>rd</sup> cycle ( $p<0.01$ ).

**CONCLUSION:** in this cohort, the incidence of serious infections was associated with lower median levels of Ig, and with the percentage of IgG reduction between baseline and after each treatment, and not necessarily with low absolute levels of Ig.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO92**

**REFERENCIAÇÕES A UMA CONSULTA DE DOENÇAS AUTO-IMUNES EM 2021**

Adelaide, S.<sup>1</sup>; Mónica, J.<sup>1</sup>; Carolina, B.<sup>1</sup>; Graça, D.<sup>1</sup>; Teresa, F.<sup>1</sup>; Rafael, F.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>SESARAM, EPERAM

**INTRODUÇÃO:** As Doenças Auto-Imunes (DAI) constituem um grupo heterogêneo de patologias, e representam uma das áreas mais desafiantes da Medicina. A especialização em DAI de uma consulta de Medicina Interna é uma mais-valia.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Analisaram-se retrospectivamente os dados demográficos e clínicos da população referenciada à Consulta de DAI, entre 01/01/2021 e 31/12/2021. A referenciação foi realizada de acordo com os critérios definidos previamente: 1-Diagnóstico de DAI; 2-Sintomatologia sugestiva de DAI; 3-Alterações analíticas sugestivas de DAI; 4-Outros. Foram ainda analisados os tempos de evolução do quadro clínico e de seguimento.

**RESULTADOS:** No ano de 2021 foram efetuadas 83 primeiras consultas. Na população analisada verifica-se uma relação entre o género feminino/masculino (GF/M) de 80,7%/19,3% (n=67/16). A idade média foi de 48,6 anos no GF versus 49,1 anos no GM (mínimo 18 e máximo 84). A proveniência das referenciações apresentou a seguinte distribuição: Medicina Geral Familiar (MGF) 49,4% (n=41); Medicina Interna 19,3% (n=16); Hematologia 7,3% (n=6) e Imunoalergologia 6,0% (n=5). Quanto aos critérios de referenciação, verificou-se que as alterações analíticas foi o critério mais frequentemente utilizado (49,4%), logo seguido de sintomatologia sugestiva de DAI (37,3%). O critério de diagnóstico de DAI foi utilizado em 16,9% dos casos, e os outros critérios representaram 27,7%. O tempo médio de evolução do quadro clínico foi 14,2 meses. O diagnóstico de DAI foi estabelecido em 21,7% (n=18) das referenciações, sendo os diagnósticos mais frequentes o Síndrome de Sjögren (n=4), a Espondilite Anquilosante (n=4) e o Síndrome Antifosfolipídico (n=3). Em 50,6% das referenciações não foi estabelecido um diagnóstico. Mantêm-se em seguimento 67 doentes.

**DISCUSSÃO:** Os doentes referenciados à consulta de DAI são maioritariamente do GF, em idade fértil e provenientes da MGF. As alterações analíticas sugestivas de DAI foram o motivo principal de referenciação. O diagnóstico de DAI foi estabelecido em 1/5 dos doentes.

**CONCLUSÃO:** A significativa percentagem de doentes sem diagnóstico estabelecido, demonstra a importância de uma história clínica cuidada, que associada ao pedido racional de exames complementares, irão permitir a confirmação ou exclusão da suspeita clínica. A estreita colaboração entre as Especialidades é fundamental para uma referenciação adequada e precoce à consulta de DAI, promovendo a melhoria dos cuidados assistenciais nesta área.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO93**

**TERAPÊUTICA DA PÚRPURA TROMBOCITOPÊNICA IMUNE EM INTERNAMENTO – REVISÃO DE UMA COORTE**

*Carolina, C.<sup>1</sup>; Matilde, C.<sup>1</sup>; Joana, C.<sup>2</sup>; Susana, O.<sup>2</sup>; Bruno, G.<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina IV, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, <sup>2</sup>Serviço De Medicina Iv, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; Unidade De Doenças Imunomediadas Sistémicas (Udims), Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; Nova Medical School

**INTRODUÇÃO:** A abordagem terapêutica da púrpura trombocitopénica imune (PTI) no adulto continua a ser um desafio clínico, especialmente em contexto agudo. A corticoterapia sistémica é o tratamento padrão, sendo o uso das restantes opções – imunoglobulina endovenosa (ivlg), rituximab (RTX) e agonistas do receptor da trombopoietina (TPO-RA) – extremamente variável.

**OBJECTIVO:** avaliar as diferentes abordagens terapêuticas realizadas em doentes internados por PTI quanto à subida da contagem plaquetária, dose e suspensão de corticoterapia até 1 ano, discrasia hemorrágica em internamento, tempo de internamento e reinternamentos por recidiva de PTI até 1 ano.

**MÉTODOS:** estudo de coorte retrospectivo que incluiu todos os doentes internados por PTI numa unidade de doenças autoimunes entre 2017-2021. Os dados foram colhidos através da consulta do processo clínico.

**RESULTADOS:** identificaram-se 28 doentes, 75% do sexo feminino, idade média de 63±21 anos. 35,7% foram diagnósticos inaugurais. Houve discrasia hemorrágica intercorrente em 18%. As terapêuticas realizadas foram: corticoterapia em todos os doentes, sendo esta realizada em monoterapia (CTm) em 42,9%; RTX em 25%; ivlg em 21% e TPO-RA em 21%. Comparando estes quatro grupos (CTm, RTX, ivlg e TPO-RA) não houve diferença estatisticamente significativa quanto ao valor de subida de contagem plaquetária, discrasia hemorrágica em internamento ou reinternamentos por recidiva até 1 ano. Em comparação com os restantes grupos, no grupo CTm verificou-se menor tempo de internamento (9,3±12dias vs 20,3±17dias, p=0,05) e menor redução da dose de corticoterapia até 1 ano (-32±25 vs -49±13mg, p=0,04). Houve 1 óbito – contudo, não relacionado com PTI ou com a terapêutica.

**CONCLUSÕES:** os doentes internados por PTI parecem beneficiar da introdução precoce terapêutica além da corticoterapia, sobretudo pela possibilidade de redução da dose de corticóides a longo prazo. Tendo em conta o número limitado da amostra, são necessários mais estudos para determinar quais as opções terapêuticas mais eficazes a curto e longo prazo nestes doentes.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO94**

**AValiação DA PERSISTÊNCIA DE BAIXA ATIVIDADE DE DOENÇA EM DOENTES COM ARTRITE REUMATÓIDE SOB TERAPêUTICA BIOLóGICA E PEQUENAS MOLéCULAS**

*Negrão, C.<sup>1</sup>; Inês, D.<sup>2</sup>; Joana, C.<sup>3</sup>; Bruno, G.<sup>4</sup>; Susana, O.<sup>4</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina II, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, <sup>2</sup>Serviço De Medicina, Hospital De Torres Vedras, <sup>3</sup>Serviço De Medicina Iv, Udimis, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; Nova Medical School, <sup>4</sup>Serviço De Medicina Iv, Udimis, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

**INTRODUÇÃO:** A artrite reumatoide (AR) é uma doença autoimune incapacitante. O tratamento com terapêutica biológica e pequenas moléculas (PqM) permitiu alterar o curso natural da doença.

**OBJETIVO:** avaliação do tempo de manutenção de baixa atividade de doença de acordo com a escala DAS-28-VS ( $\leq 3,2$ ) em doentes com AR sob terapêutica biológica e PqM.

**MÉTODOS:** estudo retrospectivo dos doentes com AR seguidos numa unidade de doenças autoimunes que realizaram terapêutica biológica e PqM entre 2010-2021. Foram identificadas um total de 140 prescrições (P), correspondente a 85 doentes. Foram excluídas 38P (31 doentes): 1) falência primária, n=16P; 2) efeito adverso, óbito e mudança de centro de seguimento antes de atingirem baixa actividade, n=17P; 3) doentes com baixa actividade de doença, mas necessidade de alteração por manifestação extra-articular, n=5P. Os dados foram colhidos através da consulta do processo clínico informático.

**RESULTADOS:** foram analisadas 102P (54 doentes), idade média de 54,2 $\pm$ 11 anos, 68,5% mulheres, tempo médio de terapêutica de 41 $\pm$ 33 meses. Os fármacos prescritos foram: etanercept (ETA) n=15, adalimumab (ADA) n=13, infliximab (IFX) n=8, golimumab (GOL) n=1, tocilizumab (TCZ) n=34, rituximab n=15, inibidores da JAK (iJAK) n=15 (66% tofacitinib). O tempo médio global até baixa atividade de doença foi 6,2 $\pm$ 7 meses (DP: 7,1). A duração média global de baixa atividade de doença sob terapêutica foi 35,8 $\pm$ 33 meses. Analisando por fármaco a percentagem de doentes que permaneceu com baixa atividade de doença aos 12, 24 e 48 meses foi: ETA – 85%/40%/35%, ADA – 85%/72%/72%, IFX - 87%/87%/70%, RTX – 95%/63%/43%, TCZ – 95%/93%/75%, tofacitinib – 83% aos 12 meses.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** os dados mostram a eficácia desta terapêutica no atingimento da baixa atividade de doença, bem como na sua manutenção, semelhante na sua maioria aos dados publicados na literatura. Reforça-se também a necessidade de avaliação contínua destes doentes para uma prescrição terapêutica adequada.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO95**

### **O INTERNISTA COMO GESTOR IDEAL NAS DOENÇAS AUTO-IMUNES**

*Costa, P.<sup>1</sup>; Tavares, P.<sup>1</sup>; Pereira, P.<sup>1</sup>; Gomes, D.<sup>1</sup>; Panza, M.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Leiria

**INTRODUÇÃO:** A Medicina Interna dedica-se à abordagem clínica holística dos doentes. Perante o doente complexo o Internista não só compreende os seus múltiplos problemas como a sua inter-relação, sendo capaz de definir prioridades e determinar um plano de atuação adequado e eficiente. Este estudo teve como objetivo caracterizar os doentes de uma Consulta de Doenças Autoimunes (DAI), chamando a atenção para a complexidade dos doentes seguidos nas nossas consultas.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Procedeu-se à análise retrospectiva dos doentes avaliados numa consulta de DAI, entre Janeiro e Abril de 2022.

**RESULTADOS:** No período estudado, foram avaliados 450 doentes, com uma idade média de 60,8 anos (22-88) e um predomínio do género feminino (n= 332, 73.8%). Os principais diagnósticos dos doentes seguidos nesta consulta são: Artrite Reumatóide (30,7%), Espondilite Anquilosante (11,1%), Lúpus Eritematoso Sistémico (10,4%), Artrite Psoriática (8,2%), Síndrome de Sjögren (7,1%) e o Síndrome Antifosfolipídico (4,0%). Em termos de terapêutica, 51,3% estão sob tratamento com fármacos anti-reumáticos modificadores de doença sintéticos (sDMARD), 7,8% estão sob fármacos anti-reumáticos modificadores de doença biológicos (bDMARD) e 21,3% dos doentes estão sob corticoterapia. Dos 450 doentes avaliados em consulta, 371 (82,4%) apresentam alguma comorbilidade. As comorbilidades mais frequentes incluem: Dislipidemia (54,9%), Hipertensão Arterial (50,7%), Diabetes Mellitus tipo 2 (15,1%), Hipotireoidismo (15,1%), Doença Pulmonar Obstrutiva Crónica (5,6%), Anemia ferropénica (4,9%), Asma (4,2%), Fibrilhação Auricular (4,0%) e Insuficiência Cardíaca (3,8%).

**DISCUSSÃO:** As DAI englobam um conjunto de patologias cujo diagnóstico é complexo tanto pela sua raridade relativa como pela multiplicidade de apresentações. No entanto o verdadeiro desafio centra-se no equilíbrio necessário entre a estabilização clínica, a gestão de potenciais efeitos adversos da terapêutica e as múltiplas comorbilidades que frequentemente acompanham o diagnóstico de base, sendo esta abordagem global e holística um das mais importantes características do Internista.

**CONCLUSÃO:** O trabalho do Internista não é apenas o somatório das outras especialidades. A sua capacidade de ver e tratar o doente como um todo, aliado a uma preparação científica sólida, torna-o o clínico ideal para cuidar do doente com DAI com as suas várias comorbilidades e especificidades.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO96**

**DOENÇA DE BEHÇET – REVISÃO DE UMA COORTE**

*Coimbra, M.<sup>1</sup>; Carvalho, M.<sup>1</sup>; Serôdio, J.<sup>2</sup>; Caetano, J.<sup>3</sup>; Grima, B.<sup>3</sup>; Oliveira, S.<sup>3</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina IV, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, <sup>2</sup>Serviço De Medicina Iv, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca ; Unidade De Doenças Imunomediadas Sistémicas, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, <sup>3</sup>Serviço De Medicina Iv, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca ; Unidade De Doenças Imunomediadas Sistémicas, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca ; Nova Medical School

**INTRODUÇÃO:** A doença de Behçet (DB) é uma doença com grande variabilidade clínica. A sua fisiopatologia não é totalmente conhecida, condicionando alguma controvérsia na escolha de terapêutica. Assim, é relevante a avaliação dos padrões fenotípicos e consequente tratamento, numa coorte de DB.

**OBJETIVO:** Caracterização dos doentes com DB seguidos na nossa unidade.

**MÉTODOS:** Análise retrospectiva de todos os doentes de uma coorte de DB, no período entre 2013-2022. Foram colhidas variáveis demográficas, clínicas, analíticas, terapêutica e prognóstico. Os dados foram colhidos através do processo clínico.

**RESULTADOS:** Foi analisada uma coorte de 50 doentes seguidos durante uma mediana de 5 (1-9) anos. A média de idade ao diagnóstico era de  $29,1 \pm 6$  anos, 78% eram do sexo feminino. Quarenta e cinco (90%) doentes eram caucasianos e 5 (10%) eram de origem africana.

Quanto às manifestações clínicas: aftas orais e/ou genitais em 96%, manifestações cutâneas em 46% (34% eritema nodoso, 17% vasculite cutânea, 30% foliculite, 30% com patergia), manifestações oculares em 34%, atingimento intestinal em 14%, manifestações vasculares em 18%, manifestações neurológicas em 12% (42% tinha vasculite, 42% tinha afeção parenquimatosa do sistema nervoso central e 14% tinha meningite asséptica), manifestações cardíacas em 4%.

O alelo HLA B51 estava presente em 42% dos doentes.

Relativamente à terapêutica: 88% dos doentes foram tratados com colchicina, 72% com corticoterapia, 34% com azatioprina, 18% com ciclofosfamida, 18% com ciclosporina, 16% com anti-TNFalfa, 2% com talidomida. Os doentes com envolvimento neurológico foram tratados com anti-TNFalfa (67%) ou azatioprina (33%). Os doentes com envolvimento vascular arterial realizaram maioritariamente anti-TNFalfa (33%), azatioprina (33%). Os doentes com envolvimento ocular realizaram maioritariamente azatioprina (35%), ciclosporina (20%), anti-TNFalfa (15%). Registraram-se 41 internamentos, dos quais 37 foram relacionados com a DB e apenas 4 com outros motivos. Não houve óbitos ao longo do seguimento.

**CONCLUSÕES:** A DB tem uma apresentação heterogénea. Na maioria dos casos as manifestações são ligeiras com controlo apenas com colchicina. No entanto, existe uma percentagem importante de doentes com atingimento neurológico, ocular e vascular que condicionam elevada morbimortalidade e exigem utilização de imunossupressão.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

PO97

### A DEPRESSÃO NAS DOENÇAS AUTO-IMUNES

*Costa, P.<sup>1</sup>; Tavares, P.<sup>1</sup>; Pereira, P.<sup>1</sup>; Gomes, D.<sup>1</sup>; Panza, M.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar de Leiria

**INTRODUÇÃO:** A depressão afeta mais de 168 milhões de pessoas a nível mundial, sendo um dos principais fatores a contribuir para uma pior qualidade de vida nos doentes com doenças crónicas. Nas doenças autoimunes (DAI), os sintomas psicológicos como a fadiga, a perda de interesse nas atividades diárias e os défices cognitivos são comuns. Embora estes sintomas estejam descritos como típicos da DAI, eles também estão na base do diagnóstico de depressão. Este estudo epidemiológico teve como objetivo caracterizar os doentes de uma Consulta de DAI, no que diz respeito às características demográficas e à prevalência da depressão.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Procedeu-se à análise retrospectiva dos doentes que foram atendidos em consulta de DAI, entre Janeiro e Abril de 2022.

**RESULTADOS:** No período estudado, foram atendidos em Consulta de DAI 450 doentes, com uma idade média de 60,8 anos (22-88). Existe uma predominância do género feminino (n= 332, 73,8%). Destes doentes, 124 (27,6%) apresentam um síndrome depressivo e estão medicados para tal, sendo a sua maioria mulheres (n=103, 83,1%). Dos doentes com o diagnóstico de Lúpus Eritematoso Sistémico, 38,3% tinham o diagnóstico de depressão. Nos doentes com Artrite Reumatóide, esse valor correspondia a 28,2%. Nos doentes que sofrem de Artrite Psoriática e Espondilite Anquilosante, a percentagem de doentes deprimidos corresponde a 32,4% e 18%, respetivamente.

**DISCUSSÃO:** Segundo vários estudos, até 50% dos doentes com doenças autoimunes (DAI) têm uma diminuição da sua qualidade de vida e exibem sintomas depressivos. O sistema imune provoca não apenas inflamação dos órgãos afetados, mas também está envolvido na mediação de alterações comportamentais, que incluem a fadiga e os sintomas depressivos. A terapêutica antidepressiva já demonstrou diminuir a inflamação e permitir uma melhor eficácia na terapêutica específica instituída para a DAI.

**CONCLUSÃO:** Portugal está entre os três países europeus com maior prevalência de depressão. Uma vez que a depressão pode exacerbar a inflamação sistémica e os sintomas dos doentes com DAI, o seu diagnóstico e tratamento nestes doentes é crucial.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

PO98

### VASCULITE ASSOCIADA A ANCA NA CONSULTA DE DOENÇAS AUTOIMUNES

Luís, C.<sup>1</sup>; Sara, F.<sup>1</sup>; Glória, A.<sup>1</sup>; Pedro, G.<sup>1</sup>; Jorge, C.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães E.P.E.

**INTRODUÇÃO:** As vasculites são doenças imunomediadas caracterizadas por inflamação na parede dos vasos, com manifestações diversificadas de acordo com o órgão afetado. As vasculites associadas a anticorpos anticitoplasma de neutrófilo (vasculites ANCA) são vasculites de pequenos vasos; incluem a granulomatose com poliangeíte (GPA), a poliangeíte microscópica (MPA) e a granulomatose eosinofílica com poliangeíte (GPEA), e podem acometer vários sistemas, com predomínio pelo renal e pulmonar.

**OBJETIVOS:** Caracterizar uma população de doentes seguidos em consulta hospitalar de doenças autoimunes, de 2015 a 2021, de acordo com género, idade, sintomatologia à apresentação, tratamento e seguimento.

**MÉTODOS:** Incluídas as vasculites ANCA seguidas em consulta e analisados os registos clínicos e exames realizados. A análise estatística teve recurso ao SPSS.

**RESULTADOS:** Foram identificados 22 doentes com vasculite ANCA, 68% (N=15) homens e 32% (N=7) mulheres. A idade média do diagnóstico foi 50 anos. 68% (N=15) foram diagnosticados com MPA, 18% (N=4) com GPA e 14% (N=3) com GPEA. O anticorpo do tipo p-ANCA (MPO) foi identificado em 73% (N=16), c-ANCA (PR3) em 23% (N=5) e 4% (N=1) eram ANCA-negativos.

À apresentação inicial, 73% (N=16) tinham atingimento respiratório - em 69% (N=11) registavam-se densificações pulmonares, 6% (N=1) apresentou cavitação pulmonar e 25% (N=4) hemorragia alveolar. 55% (N=12) tiveram manifestações renais - 50% (N=6) com síndrome nefrítico, 25% (N=3) síndrome nefrótico e 25% (N=3) proteinúria subnefrótica. 36% (N=8) manifestaram sintomatologia constitucional, 27% (N=6) alterações cutâneas, 23% (N=5) polineuropatia, 4% (N=1) obstrução nasal, e 4% (N=1) colite isquémica.

O tratamento de indução foi realizado com ciclofosfamida (CFF) e glicocorticoides em 55% (N=12) dos doentes, 41% (N=9) com rituximab (RTX) e 4% (N=1) com mepolizumab (MPLZ). 33% (N=4) dos doentes medicados com CFF necessitaram de reindução e 58% (N=7) fizeram *switch* de terapêutica de indução com CFF para RTX por experienciarem efeitos secundários. O tratamento de manutenção foi feito com azatioprina em 18% (N=4), micofenolato de mofetil em 18% (N=4), rituximab em 23% (N=5) e metotrexato em 14% (N=3).

A taxa de mortalidade no período analisado foi de 14% (N=3) e esteve associada a infeções respiratórias.

**CONCLUSÃO:** As vasculites ANCA são uma entidade nosológica rara com atingimento sistémico. A celeridade no diagnóstico e tratamento é fundamental para travar a progressão da doença.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

PO99

**CARACTERIZAÇÃO DAS MIOPATIAS INFLAMATÓRIAS IDIOPÁTICAS DA CONSULTA DE DOENÇAS AUTOIMUNES – ESTUDO RETROSPECTIVO**

*Sousa, S.<sup>1</sup>; Branco, L.<sup>1</sup>; Coelho, M.<sup>1</sup>; Costa, J.<sup>1</sup>; Pereira, C.<sup>1</sup>; Pinelo, E.<sup>1</sup>; Blanco, M.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Nordeste, Unidade Hospitalar de Bragança

**INTRODUÇÃO:** As Miopatias Inflamatórias Idiopáticas (MII) são um grupo heterogêneo de doenças autoimunes (DAI) raras que cursam com atingimento multiorgânico, causando importante morbidade e redução da esperança média de vida.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Análise retrospectiva de doentes da consulta de DAI de 2011 a 2022.

**RESULTADOS:** A amostra incluiu 27 doentes, 59% mulheres, com média de idades de 59 anos, duração média de sintomatologia de 4 anos (mín 0, máx 23) e de diagnóstico de 2 anos (mín 0, máx 9). Em 48% dos casos associava-se a outras DAI, na sua maioria a esclerose sistémica(22%) e o lúpus eritematoso sistémico(19%). Do painel serológico ocorreu marcação anti-Ro52(n=6), anti-Mi2(n=6), anti-MDA5(n=4), anti-Jo1(n=4), anti-PM/Sc175 (n=4), anti-Ku(n=3), anti-PL12(n=2), anti-PM/Sc1(n=2), anti-PL7(n=1), anti-SRP(n=1) e anti-NXP2(n=1). Em 81% havia elevação de enzimas musculares (creatinquinase (CK), aldolase, mioglobina ou transaminases), com valor de CK médio de 1107U/L e máximo de 21469U/L. Na primeira consulta, 93% apresentava evidência de inflamação sistémica, destacando-se o valor médio de velocidade de sedimentação de 35mm/h. 23 doentes realizaram eletromiografia (52% compatível com o diagnóstico) e 17 realizaram biópsia muscular (29% compatível). Quanto às manifestações clínicas, destaca-se o fenómeno de Raynaud(41%), rash característico(22%), pápulas de Gottron(26%), telangiectasias periungueais (19%), mãos de mecânico(11%) e 1 doente com sinal de Holster. 26 doentes apresentaram envolvimento multiorgânico, sendo o atingimento pulmonar o mais prevalente(37%). Do total de 27 doentes, verificaram-se três óbitos, destacando-se um doente admitido nos cuidados intensivos por Doença Pulmonar Intersticial rapidamente progressiva, com diagnóstico de miopatia necrotizante imunomediada com marcação anti-MDA5 e anti-Ro52. Relativamente à terapêutica, destaca-se a corticoterapia sistémica(77%), metotrexato(52%), tacrolimus(19%), rituximab(19%), hidroxiquina(15%), micofenolato de mofetil(15%), sulfasalazina(11%), ciclosporina(11%), ciclofosfamida(11%), azatioprina(7%), IgIV(7%) e tocilizumab(4%).

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** Conclui-se que os dados apresentados vão ao encontro do descrito na literatura, afetando mais as mulheres, com evidência de elevação de enzimas musculares e inflamação sistémica e a alta prevalência do atingimento multiorgânico. Realça-se, também, a relação da presença de autoanticorpos específicos com o mau prognóstico da doença.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO100**

**DE PSORÍASE PARA ARTRITE PSORIÁTICA - A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA EXTERNA DE DOENÇAS AUTOIMUNES**

M., B.<sup>1</sup>; N., C.<sup>1</sup>; A., P.<sup>1</sup>; F., G.<sup>1</sup>; D., P.<sup>1</sup>; I., T.<sup>1</sup>; J., C.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital da Senhora da Oliveira – Guimarães

**INTRODUÇÃO:** A artrite psoriática é uma doença inflamatória heterogênea com igual prevalência entre géneros, e que apresenta uma relação temporal variável entre o seu início e o diagnóstico de psoríase. Até 30% dos doentes com psoríase poderão manifestar artrite psoriática, em média 7 a 10 anos após o diagnóstico dermatológico inicial. No entanto, existe muita variabilidade no timing de aparecimento das manifestações articulares, o que torna relevante avaliar de que forma a idade e/ou gravidade de apresentação clínica influenciam o surgimento das manifestações articulares.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Estudo retrospectivo e observacional dos doentes orientados na consulta de doenças autoimunes, entre janeiro 2015 a dezembro de 2020. Estudados 179 doentes com artrite psoriática (PsA), com análise do respetivo processo clínico eletrónico e posterior análise dos dados em Excel.

**RESULTADOS E DISCUSSÃO:** No que concerne aos doentes com artrite psoriática (N=179), 55% (N=98) eram do género feminino. A idade média global foi 54 anos e a idade média ao diagnóstico foi 47 anos. O tempo médio de seguimento foi 5,3 anos. Entre os 179 doentes com artrite psoriática, 173 apresentavam psoríase como antecedente pessoal. Cerca de 17% (N=31) apresentaram psoríase e PsA em simultâneo. O tempo médio entre o diagnóstico de psoríase e o diagnóstico de artrite psoriática foi 7 anos. Há uma redução média de cerca de 50% do tempo médio entre o diagnóstico de psoríase e PsA, antes e após o ano 2000.

**CONCLUSÃO:** A maioria dos doentes apresenta psoríase como manifestação inicial e posteriormente desenvolve artrite psoriática, ainda em idade jovem. Verificou-se uma redução do intervalo de tempo do diagnóstico entre estas duas entidades, denotando-se uma maior valorização da sintomatologia e integração dos sinais e sintomas no presente para diagnosticar precocemente e introduzir terapêutica que melhore a qualidade de vida.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO101**

**AS VASCULITES E AS INFEÇÕES - 2 ANOS DE FOLLOW UP**

Leite, L.<sup>1</sup>; Couto, L.<sup>1</sup>; Alves, G.<sup>1</sup>; Cotter, J.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital da Senhora da Oliveira

**INTRODUÇÃO:** As vasculites são uma patologia auto-imune multissistémica que carece de terapêutica imunossupressora, exigindo um equilíbrio entre a gestão da própria patologia, terapêutica e o risco infeccioso.

**OBJETIVO:** Caracterizar os internamentos por intercorrências infecciosas num grupo de doentes com vasculite de pequenos, médios e grandes vasos durante os 2 primeiros anos após o diagnóstico.

**MÉTODO:** Seleccionaram-se os doentes com diagnóstico inaugural de vasculite no Serviço de Medicina Interna entre 2015 e 2020. Foram avaliados em T0 (à data do diagnóstico), T1 e T2, ao primeiro e segundo ano de seguimento na consulta de doenças auto-imunes, respetivamente. A análise de dados realizou-se com o SPSS.

**RESULTADOS:** Observaram-se 17 doentes (N=17) com vasculite (pequenos, médios e grandes vasos): 11 vasculites ANCA, 2 primárias do sistema nervoso central, 3 arterites de células gigantes e 1 poliarterite nodosa. A média de idade foi de 59 anos, com 58,9% (n=10) do género masculino.

Quanto ao follow up, 35,3% (n=6) dos doentes foram internados por infeção nos primeiros 2 anos após o diagnóstico. Existiram 7 internamentos no primeiro ano com uma duração média de 16 dias de internamento (máximo de 41 dias). Em T2 registaram-se 2 internamentos com uma média de 8. Do total de 9 internamentos, 77,8% (n=7) foram por infeções respiratórias, 5,9% (n=1) gastrointestinais e 5,9% (n=1) urinárias. Todos os doentes (n=6) realizaram *ad initium*, corticoterapia em alta dose, 2 realizaram indução com rituximab, 2 ciclofosfamida, 1 tocilizumab. A manutenção foi conseguida maioritariamente com micofenolato de mofetil e azatioprina. À data das intercorrências infecciosas, metade dos doentes (n=3) estavam medicados com prednisolona superior a 20 mg.

**DISCUSSÃO/CONCLUSÃO:** As infeções respiratórias predominaram no estudo em questão. A duração de internamento nos doentes com intercorrências infecciosas foi de 14 dias, superior à média de internamento do serviço de Medicina Interna (em média de 10 dias), refletindo a gestão complexa dos doentes com vasculites. Contudo, não foi possível estabelecer relação entre o tipo de vasculite, terapêutica imunossupressora e tipo de infeção dado o número limitado de doentes estudados. Será necessário um follow up mais prolongado e criação de estudos multicêntricos para melhor caracterização dos doentes.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO102**

**SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDEO CATASTRÓFICO: REVISÃO DESCRITIVA DA CASUÍSTICA DE UM CENTRO TERCIÁRIO**

Ribeiro, R.<sup>1</sup>; Carvalho, G.<sup>1</sup>; Farinha, F.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>CHUPorto

**INTRODUÇÃO:** O Síndrome Antifosfolipídeo (SAF) é uma doença caracterizada pela ocorrência de trombose vascular e/ou morbidade obstétrica na presença de anticorpos antifosfolipídeo. Em situações raras, pode cursar com ativação inflamatória e trombótica sistémica, com disfunção de órgão, rápida e progressiva, denominando-se SAF catastrófico. Esta última está associada a elevada taxa de mortalidade e requer uma abordagem pronta e individualizada.

**OBJETIVOS:** Análise descritiva da série de casos de SAF catastrófico de doentes seguidos na consulta de Doentes Autoimunes num centro terciário.

**METODOLOGIA:** Análise retrospectiva da série de casos de SAF catastrófico de um centro terciário, de acordo com parâmetros demográficos, doença auto-imune associada, apresentação clínica, tratamento e *outcome*.

**RESULTADOS:** Foram analisados 8 casos de SAF catastrófico (correspondendo a 5 doentes), ocorridos entre 2007 e 2017. A idade média à data da apresentação clínica foi de 47 anos, sendo a maioria mulheres (87,5%). Em 75% dos casos o diagnóstico clínico de SAF era já conhecido e em 25% dos casos, os doentes tinham diagnóstico concomitante de Lupus Eritematoso Sistémico (LES).

Os fatores precipitantes identificados foram a infeção (50%) e o flare lúpico (25%).

Como atingimento de órgão mais frequente encontramos: o sistema cardiocirculatório, neurológico e renal.

Em relação ao tratamento, foi instituída corticoterapia em doses elevadas e hipocoagulação em todos os casos. Em 75% dos casos foram administradas imunoglobulinas intravenosas e 50% dos doentes foram submetidos a plasmáfereze. A ciclosporina, o rituximab e o eculizumab foram outras das estratégias terapêuticas adoptadas.

A taxa de mortalidade foi de 25%. Na maioria dos casos, os doentes desenvolveram disfunção crónica de órgão.

**DISCUSSÃO:** O diagnóstico de SAF catastrófico é raro e requer um elevado grau de suspeição clínica, sendo frequente em doentes com LES associado. A abordagem rápida é essencial para o prognóstico. O despiste exaustivo de infeção é crucial. A hipocoagulação, a plasmáfereze e a terapêutica imunossupressora são as pedras basulares do tratamento desta patologia, que apresenta elevado grau de morbimortalidade.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO103**

**MORTALIDADE E DOENÇAS AUTO-IMUNES**

*Borges, D.<sup>1</sup>; Fraga, M.<sup>1</sup>; Fernandes, M.<sup>1</sup>; Alves, R.<sup>1</sup>; Dias, S.<sup>1</sup>; Lourenço, F.<sup>1</sup>; Antunes, A.<sup>1</sup>; Rodrigues, A.<sup>1</sup>; Bernardino, V.<sup>1</sup>; Gruner, H.<sup>1</sup>; Panarra, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central - 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 cardíaco 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.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO104**

**ESTUDO RETROSPECTIVO DAS DOENÇAS AUTOIMUNES DIAGNOSTICADAS NO IDOSO**

*Líliã, C.<sup>1</sup>; Raquel, S.<sup>1</sup>; Jennifer, C.<sup>1</sup>; Cátia, L.<sup>1</sup>; Elisabete, P.<sup>1</sup>; Miriam, B.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Serviço Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Nordeste

**INTRODUÇÃO:** As doenças autoimunes (DAI) no idoso têm manifestações clínicas únicas, atípicas, insidiosas e com perfil serológico com altos títulos de autoanticorpos. O aumento da idade potencia um decréscimo da capacidade do sistema imunitário, tornando os idosos mais suscetíveis a neoplasias, infeções e DAI. Existem DAI com picos de incidência em idade mais avançadas: arterite de células gigantes (ACG) entre os 70-80 anos; lúpus eritematoso sistémico (LES) nos homens (65-70 anos), artrite reumatóide (AR) com maior morbilidade com o aumento da idade. Pretende-se caracterizar a amostra de doentes idosos seguidos em consulta de DAI.

**MATERIAL/MÉTODOS:** Análise retrospectiva dos processos clínicos da consulta de doença autoimunes (DAI) em formato digital, recolhendo elementos clínicos, diagnósticos e terapêuticos relativos aos doentes diagnosticados em idade igual ou superior a 65 anos.

**RESULTADOS:** A amostra inclui 98 doentes, com DAI observados na consulta entre 2011 e 2022, constituindo 14% dos doentes seguidos, são 73,5% do género feminino e 26,5% do género masculino. Média de idade atual de 78 [66-95] anos e 72,8 [65-94] anos ao diagnóstico. O valor médio do índice de comorbilidade de Charlson foi de 4 [2-11] e 44,0% têm mais de 2 comorbilidades, sendo a hipertensão arterial (51%) e a insuficiência cardíaca (49%), 25% com diabetes mellitus e 13,3% com neoplasias. As DAI mais frequentes foram a AR (45,9%) com DA28 -VS inicial de 4,1, LES (15,3%) com SLEDAI médio de 15, síndrome de sjögren (11,2%); ACG (4,1%), Polimialgia Reumática (10,2%), miopatia inflamatória (5,1%), vasculites ANCA (5,1%). Realçamos a presença de três síndromes anti-fosfolípidicos secundários a LES, uma síndrome de sobreposição de miopatia com marcação MDA5 e LES e uma síndrome anti-sintetase. Em relação ao tratamento: 49% corticotratarados, dose média de 12,1 mg/dia (2,5-60); 40,1% sob tratamento com metotrexato, 22,5% com hidroclicoroquina e 12,4% sob tratamento biotecnológico.

**DISCUSSÃO:** Os resultados apresentados estão de acordo com estudos semelhantes publicados. A idade de início da doença influencia as manifestações clínicas, envolvimento multiorgânico e prognóstico dos doentes e podem constituir verdadeiros desafios clínicos

**CONCLUSÃO:** Ao investigar a DAI no idoso pretendemos demonstrar que a doença autoimune deve ser considerada em qualquer faixa etária tendo em consideração o aumento da esperança média de vida e o índice de envelhecimento populacional.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO105**

**CARACTERIZAÇÃO DE VASCULITES NA CONSULTA DE DOENÇAS AUTOIMUNES DE MEDICINA INTERNA**

*Pereira, A.<sup>1</sup>; Oliveira, N.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Centro Hospitalar Tâmega e Sousa

**INTRODUÇÃO:** Nas vasculites há inflamação da parede dos vasos sanguíneos, sendo agrupadas segundo o calibre destes. A sintomatologia e o seguimento multidisciplinar variam consoante os sistemas afetados.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Foram incluídos 14 doentes com vasculite seguidos na consulta de doenças autoimunes, e agrupados segundo: (1) artéria de células gigantes (ACG), 7 doentes; (2) vasculites de pequenos vasos, 7 doentes. A análise no programa Microsoft Excel baseou-se nos fatores: sexo, idade ao diagnóstico, sintomas, alterações analíticas, terapêutica e evolução da doença.

**RESULTADOS:** O grupo 1 tem prevalência do sexo feminino, 71%, a idade média ao diagnóstico foi 72 anos, tendo sido estabelecido, em média, há 8,9 anos. À apresentação clínica, o sintoma mais comum foi cefaleia, seguido de febre, e menos comum a amaurose unilateral. A corticoterapia isolada reduziu a VS, PCR elevadas, trombocitose e anemia, ( $p < 0.05$ ), exceto um doente que necessitou associar metotrexato.

O grupo 2 apresenta prevalência do sexo masculino de 57%, VS média 64, IC95% ( $\pm 38,7$ ), sendo comum o proteinograma alterado, com picos alfa 1 e 2 presentes. Inclui 3 vasculites associadas ao ANCA (VAA): 1 PR3 e 2 MPO positivos; com achados iniciais de afeção do pulmão e rim, anemia e VS elevada, e aliás glomerulonefrite pauci-imune. O tratamento preferencial seguiu o protocolo Cyclops. Há 4 doentes ANCA negativos: 1 vasculite cutânea leucocitoclástica; e 3 angeítes primárias do sistema nervoso central (APSNC), com clínica inicial exclusiva do SNC e estudo de autoimunidade negativo. Em um caso de APSNC documentou-se atingimento sistémico no primeiro ano após episódio do SNC.

**DISCUSSÃO E CONCLUSÃO:** A ACG é a vasculite de grandes vasos mais comum, tendo o grupo 1, uma apresentação característica conforme descrito na literatura. Observou-se a possibilidade de desmame gradual até 5mg de prednisolona em todos os doentes, contudo, a tentativa de suspensão não teve sucesso, perpetuando os efeitos adversos. Nas APSNC deve-se excluir patologias sistémicas, inclusive outras doenças imunes. Como observado, um caso inicial de APSNC, progrediu com afeção cutânea, portanto, a apresentação inicial neurológica foi o primeiro sintoma de uma doença sistémica.

Apesar do n da amostra, objetivou-se a eficácia da atual abordagem das vasculites na consulta. Destacando a importância do diagnóstico e do tratamento atempados para redução de danos major da evolução natural da vasculite e dos efeitos adversos terapêuticos.



June 24, 2022

09:00 - 10:00

**Moderators:** Teresa Faria, Bruno Grima, Carlos Carneiro, Deolinda Portelinha

**PO106**

**REVISÃO DE 4 CASOS DE DOENÇA DE STILL DO ADULTO**

*Célia, T.<sup>1</sup>; Paulo, S.<sup>1</sup>; Artur, C.<sup>1</sup>; Céu, E.<sup>1</sup>; Margarida, A.<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>CHUCB

**INTRODUÇÃO:** A Doença de Still do Adulto é uma doença rara e multissistémica, de natureza auto-inflamatória e de etiologia ainda não esclarecida.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Avaliamos quatro casos de doença de Still do Adulto, diagnosticados numa enfermaria de Medicina de 2009 até 2018.

**RESULTADOS:** Identificamos 3 homens e 1 mulher com média de idade na altura do diagnóstico de 38 anos (24-47). Todos os doentes foram internados por febre. 3 deles tinham odinofagia e 2 sintomas constitucionais, 2 com artralgias e 1 com mialgias. 3 deles com adenopatias e hepatoesplenomegalia. 1 deles tinha miocardite. Em 3 dos doentes foi a presença de rash evanescente no momento da febre que levou à sua suspeita. Todos tiveram internamentos prévios, 3 por febre de causa não esclarecida e uma por artrite simétrica dos joelhos. Laboratorialmente, 3 apresentavam leucocitose com neutrofilia, nenhum apresentava anemia, leucopenia ou trombocitopenia. A PCR e VS estavam elevadas em todos. A ferritina estava elevada em 2 doentes e os Dímeros estavam normais em todos. A pesquisa de causas infecciosas, neoplásicas e autoimunes foi negativa, excepto na doente com pANCA positivos, a qual foi a única com IGRA positivo (foi excluída tuberculose activa). Tiveram todos apirexia após a 1ª dose de corticoide (3) ou naproxeno (1). Em 2 dos doentes houve necessidade de associação de metotrexato como poupador de corticoide. Nestes últimos verificou-se recidiva da doença e necessidade de reajustar terapêutica. Em seguimento em consulta externa, encontram-se assintomáticos, com índices laboratoriais inflamatórios normais e atualmente sem tratamento dirigido.

**DISCUSSÃO:** Trata-se de 4 casos de doença moderada, alguns com clínica com vários meses de evolução. Nenhum apresentou síndrome de activação de mastócitos. A resposta à terapêutica foi favorável. No entanto, em 2 dos casos houve necessidade de manter dose de corticoides mais elevada e por mais tempo, tendo-se associado o metotrexato. Actualmente encontram-se os 4 assintomáticos e sem terapêutica dirigida.

**CONCLUSÃO:** Trata-se de uma doença rara e de difícil diagnóstico, necessita de elevado grau de suspeição. Nestes casos foi o rash característico que alertou para a doença e facilitou o diagnóstico precoce.





# SPONSORS

## Major

*Lilly*

## Platinum

abbvie

 **Boehringer  
Ingelheim**

 **NOVARTIS**

 **Pfizer**

## Gold

**AstraZeneca** 

**janssen**   
PHARMACEUTICAL COMPANIES  
OF Johnson & Johnson

## Others Sponsors

  
**ANGELINI**

 **Biogen.**

 **Bristol Myers Squibb™**

 **GlaxoSmithKline**

**Intercept** 

**medac**  
PHARMA

**NORDIC**  
PHARMA 

 **SANDOZ**  
a Novartis company

 **VIFOR  
PHARMA**





**Executive Secretariat  
VERANATURA**

Tel.: +351 217 120 778

[silviadasilva@veranatura.pt](mailto:silviadasilva@veranatura.pt)

[www.veranatura.pt](http://www.veranatura.pt)