

# IX CONGRESSO NACIONAL DE AUTOIMUNIDADE

XXVIII REUNIÃO ANUAL DO  
NEDAI

14 · 17 JUN 2023

ALGARVE  
GRANDE REAL SANTA EULÁLIA

HYBRID  
CONGRESS



## PROGRAM

### ORGANIZATION



### REGIS



SOCIEDADE  
PORTUGUESA DE  
DERMATOLOGIA E  
VENEROLOGIA



SOCIEDADE  
PORTUGUESA  
DE PATOLOGIA  
CLÍNICA



Sociedade Portuguesa  
de Nefrologia



### INSTITUTIONAL SUPPORT



## CHAIRPERSON

Carlos Carneiro, MD

## ORGANIZING COMMITTEE

Ana Campar, MD  
António Marinho, MD, PhD  
Fernando Salvador, MD  
Frederico Batista, MD  
José Costa, MD  
Natália Oliveira, MD  
Nuno Fernandes, MD

## NATIONAL COORDINATOR OF AUTOIMMUNE DISEASES ORGANIZATION

José Delgado Alves, MD, PhD

## PRESIDENT OF THE PORTUGUESE SOCIETY OF INTERNAL MEDICINE

Lèlita Santos, MD, PhD

## SCIENTIFIC COMMITTEE

Ana Campar, MD  
António Marinho MD, PhD  
Bruno Grima, MD  
Carla Noronha, MD  
Carlos Ferreira, MD  
Carlos Vasconcelos, MD, PhD  
Fernando Salvador, MD  
Glória Alves, MD  
Isabel Almeida, MD, PhD  
Lèlita Santos, MD, PhD  
João Araujo Correia, MD

Jorge Crespo, MD  
Jorge Fortuna, MD  
José Delgado Alves, MD, PhD  
Luís Campos, MD  
Mafalda Santos, MD  
Nuno Riso, MD  
Raquel Faria, MD  
Sofia Pinheiro, MD  
Susana Oliveira, MD  
Teresa Faria, MD  
Vera Bernardino, MD

## ORAL COMMUNICATIONS

Ana Clara Coelho, MD  
Catarina Favas, MD  
Glória Alves, MD  
Heidi Grüner, MD  
Pedro Vita, MD  
Vera Bernardino, MD

## POSTER PRESENTATIONS

Ana Isabel Reis, MD  
Daniela Marado, MD  
Deolinda Portelinha, MD  
Graziela Carvalheiras, MD  
Helena Brito, MD  
Joana Caetano, MD  
Joana Vedes, MD  
João Matos Costa, MD  
Mercedes Agundez, MD  
Ricardo Pereira, MD  
Sara Freitas, MD  
Susana Marques, MD

## IMAGE IN MEDICINE

Luís Campos, MD  
Nuno Fernandes, MD

## MENSAGEM DO PRESIDENTE

O IX Congresso Nacional de Autoimunidade | XXVIII Reunião Anual do Núcleo de Estudos de Doenças Autoimunes (NEDAI) da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (SPMI) decorre entre 14 e 17 de junho de 2023, em Albufeira e é nosso mote estabelecer pontes entre os diversos centros de autoimunidade dispersos pelo país, não esquecendo dos nossos antecessores, mas com os olhos postos no futuro.

Este evento está muito na linha das edições anteriores, mantendo os ingredientes de sucesso que tem sustentado e consolidado a abordagem do doente autoimune. Temos a obrigação de não desistir em prol dos nossos doentes, de coordenar os nossos esforços de forma multidisciplinar, de nos mantermos atualizados em busca da melhor prática clínica baseada no saber e na inovação, em suma, ir muito mais além do que tratar, saber cuidar de quem deposita a confiança em nós.

A principal preocupação na elaboração do programa foi este ser inclusivo, abrangente e transversal às diversas doenças autoimunes, bem como a sua envolvência sistêmica. De forma a concretizar os nossos objetivos, quisemos proporcionar cursos e academias clínicas. É fundamental aprofundar os elos do internista com os Cuidados de Saúde Primários e promover a abordagem multidisciplinar do doente com outras especialidades. Para além de cursos de índole mais técnica, temos pela primeira vez em congressos NEDAI um curso para enfermeiros.

Na sequência de edições anteriores, mantivemos uma forte aposta na elaboração de trabalhos científicos, seja através de comunicações orais, posters, trabalhos de investigação científica e imagens em doenças autoimunes (outra novidade desta edição). Mantivemos espaços de discussão como "Meet the expert" e o "Mysterious Case Challenge" que foram verdadeiros sucessos em edições anteriores bem como os prémios e as bolsas de investigação.

Por último, não posso deixar de partilhar convosco que nada disto teria sido possível sem a ajuda, o saber e a disponibilidade de todos os elementos da Comissão Organizadora e da colaboração permanente do Secretariado deste evento.

A Autoimunidade continua a diferenciar os internistas. Temos de reforçar os elos que nos unem, apostar na formação e incentivar a investigação, só assim é que captamos jovens médicos. A humildade na exigência associada à competência do saber são os ingredientes necessários para fazer parte desta enorme família, que cresce a cada ano que passa.

Obrigado a TODOS vós, por fazerem desta Reunião o Maior Encontro de Autoimunidade em Portugal

Carlos Carneiro

# NEDAI GRANTS AND AWARDS

- ★ **NEDAI AWARD IN AUTOIMMUNITY**  
**NEDAI GRANTS IN AUTOIMMUNITY**
- ★ **Clinical Research**
- ★ **Basic Research**



# ABSTRACTS AWARDS

- ★ **Oral Communications** - Prize EULAR registration
- ★ **Poster Presentation** - Prize INTERNAL MEDICINE NATIONAL MEETING registration
- ★ **Clinical Images** - Prize NEDAI registration

# PRESENCIAL ONLY

- Pre-Congress Courses**
- Meet the Expert**
- Posters Presentations**
- Image in Medicine**



# 14 JUNE

## Wednesday

Room A

09h00 - 13h00

### Advanced Clinical Immunology Academy

Coordinator: António Marinho, MD, PhD

09h00 - 09h30 - New Tools in Basic Science for Clinical Research in SAIDs  
Inês Alves, MD, PhD

09h30 - 10h00 - New Diagnostic Tools for Clinical Immunology  
- Laboratory  
Dulce Alves Martins, MD  
- Image  
João Serôdio, MD

10h00 - 10h15 - Coffee break

10h15 - 13h00 - **Review Course - Year in Review**

10h15 - 10h35 - SLE  
António Marinho, MD, PhD

10h35 - 10h55 - Myositis  
Ana Campar, MD

10h55 - 11h15 - Systemic Sclerosis  
Joana Caetano, MD

11h15 - 11h35 - Antiphospholipid Syndrome  
Graziela Carvalheiras, MD

11h35 - 11h55 - Rheumatoid Arthritis and Spondylarthritis  
Catarina Favas, MD

11h55 - 12h15 - Systemic Vasculitis  
João Serôdio, MD

12h15 - 12h35 - Common Variable Immunodeficiency  
António Marinho, MD, PhD

12h35 - 13h00 - Final Discussion

# PRE-CONGRESS COURSES

Limited Participation



Room B

09h00 - 16h30

## Nailfold Capillaroscopy

Coordinator: Lèlita Santos, MD, PhD

09h00 - 09h10 - Welcome and Introduction

Natália Oliveira, MD

09h10 - 09h30 - Nailfold Capillaroscopy - Basic Principles

Lèlita Santos, MD, PhD

09h30 - 10h00 - The Capillaroscopic Technique

Lèlita Santos, MD, PhD

10h00 - 10h30 - Indications for Capillaroscopy and its Usefulness in Raynaud's Phenomenon

Natália Oliveira, MD

10h30 - 11h00 - Coffee break

11h00 - 11h30 - Capillaroscopic Changes and their Interpretation

Marta Amaral, MD

11h30 - 12h00 - Clinical Cases - Presentation and Discussion

Isabel Almeida, MD, PhD; Joana Cunha, MD; Catarina Canha, MD

12h00 - 14h00 - Lunch

14h00 - 15h00 - Clinical Cases and Capillaroscopy Patterns - Group Discussion

15h00 - 16h00 - Practical Session

16h00 - 16h30 - Assessment

# 14 JUNE

## Wednesday

Room D

09h00 - 19h00

### Introduction to Musculoskeletal and Vascular Ultrasound



Coordinator: Nuno Fernandes, MD

09h00 - 10h30 - **Course Opening and Inaugural Lecture**

#### Session 1

Theory Session

Practice Session

Hands on Training

Nuno Fernandes, MD; Frederico Batista, MD; João Seródio, MD

10h30 - 10h45 - Coffee Break

10h45 - 12h00 - **Session 2**

Theory Session

Ultrasound of the Hand, Wrist, Knee and Elbow

Practice Session II

Hands on Training

Nuno Fernandes, MD; Frederico Batista, MD

12h00 - 14h00 - Lunch

14h00 - 16h00 - **Session 3**

Theory Session

Ultrasound of the Foot, Ankle and Shoulder

Practice Session III

Hands on Training

Frederico Batista, MD; Nuno Fernandes, MD

16h00 - 16h30 - Coffee break

16h30 - 18h30 - **Session 4**

Theory Session

Essentials of Arterial Doppler Ultrasound Applied to Vasculitis

Practice Session IV

Hands on Training

Closing Ceremony

Ultrasonography in Daily Practice - Open Discussion

Evaluation Quiz

João Seródio, MD

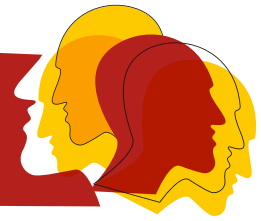
18h30

**Official Closing of the Course**



# PRE-CONGRESS COURSES

Limited Participation



Room A

14h00 - 18h00

## Clinical Immunology Course for Family Doctors

Coordinator: Ana Campar, MD

14h30 - 15h00 - Spectrum of Clinical Immunology

Ana Campar, MD

15h00 - 16h00 - Pearls for the Early Diagnosis of Systemic Autoimmune Disorders

Ana Campar, MD

16h00 - 16h30 - Coffee break

16h30 - 17h30 - How to Approach Therapeutics and its Complications for General Practitioners

Carlos Carneiro, MD

17h30 - 18h00 - The Role of Family Doctors in the Follow Up of Systemic Diseases

Natália Oliveira, MD

Room C

15h30 - 18h30

## Nursing Care in Autoimmune Patients

Coordinators: Fernando Salvador, MD; José Costa, MD

15h30 - 15h45 - Introduction

Fernando Salvador, MD

15h45 - 16h15 - Multidisciplinary Approach to the Autoimmune Patient:

The New Concept of Ambulatory Care Unit

Fernando Salvador, MD

16h15 - 17h15 - **Patient With Chronic Illness**

16h15 - 16h45 - Biologic Prescription and Patient Education

Carla Sousa, MD

16h45 - 17h15 - Drug Administration in Ambulatory Care Unit

Maria José Moreira, MD

17h15 - 17h45 - Coffee break

17h45 - 18h15 - The autoimmune Patient in a Rapid Investigation Clinic

José Costa, MD

18h15 - 18h30 - Closing Remarks

# 15 JUNE

Thursday

08h00

## OPENING SECRETARIAT

08h30 - 09h30

Room 2



### MEET THE EXPERT - Lupus

Carlos Vasconcelos, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)  
José Delgado Alves, MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

08h30 - 09h30

Room 3



### MEET THE EXPERT - Rheumatoid Arthritis

António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)  
Carlos Carneiro, MD (Hospital Particular Algarve - Unidade Alvor)

09h00 - 10h00

Room 1

### ORAL COMMUNICATIONS

Catarina Favas, MD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)  
Glória Alves, MD (Hospital da Senhora da Oliveira)

09h00 - 10h00

E-Poster Area



### POSTER PRESENTATIONS

Deolinda Portelinha, MD (Centro Hospitalar Universitário de Coimbra)  
João Matos Costa, MD (Hospital Distrital de Santarém)  
Daniela Marado, MD (Hospital dos Covões)  
Mercedes Agundez, MD (Hospital Espírito Santo de Évora)

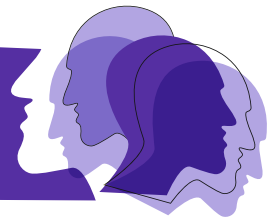
09h00 - 10h00

E-Photo Area



### IMAGE IN MEDICINE

Luís Campos, MD (Hospital CUF Tejo)  
Nuno Fernandes, MD (Hospital Particular do Algarve)



10h00 - 11h00

Room 1

### OPENING CEREMONY

Manuel Pizarro - Minister of Health

João Rolo - Mayor of Albufeira

Paulo Morgado - President of ARS Algarve

Carlos Cortes - Medical Regulatory Authority

Pedro Cunha - President of the College of Specialty of Internal Medicine

Lêlita Santos - President of SPMI

José Delgado Alves - National Coordinator of NEDAI

Carlos Carneiro - President of the Congress

### KEYNOTE SPEECH

#### One Health

Moderator: Manuel Pizarro, MD (Minister of Health)

Speaker: Luis Campos, MD (Hospital CUF Tejo)

11h00 - 11h30



Coffee break

11h30 - 12h00

Room 1

### CLINICAL REASERCH

#### Precision Medicine in Primary Immunodeficiencies

**Moderators:** José Delgado Alves, MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

**Speaker:** João Neves, MD, PhD (Hospital Dona Estefânia)

12h00 - 13h30

Room 1

### SYMPOSIUM LILLY

#### Unlocking the impact of Olumiant®: Going Beyond Inflammation for Swift Pain Relief

**Moderator:** José Delgado Alves MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

**Speakers:** António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

Carlos Carneiro, MD (Hospital Particular Algarve - Unidade Alvor)

Sofia Pinheiro, MD (Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central)

13h30 - 14h30



Lunch

# 15 JUNE

Thursday

14h30 - 15h00

Room 1

## SYMPOSIUM ASTRAZENECA

### Rewriting Lupus Perspectives: sharing local clinical experience with Anifrolumab in SLE patients

**Moderator:** José Delgado Alves MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

**Speaker:** Raquel Faria, MD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

15h00 - 15h45

Room 1

## CLINICAL PRACTICE

### Treat to Target in Pleomorphic Diseases – Lupus Paradigm

**Moderators:** Carlos Vasconcelos, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

José Delgado Alves MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

**Speaker:** Laurent Arnaud, MD, PhD (University Hospitals of Strasbourg)

15h45 - 16h15

Room 1

## TRANSLATIONAL RESEARCH SESSION

### Current Aspects of Molecular Background and Treatment of Behçet's Disease

**Moderators:** João Correia, MD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

Jorge Crespo, MD (Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra)

**Speaker:** Matteo Piga, MD (University of Cagliari, Italy)

16h15 - 16h45

Coffee break

16h45 - 17h15

Room 1

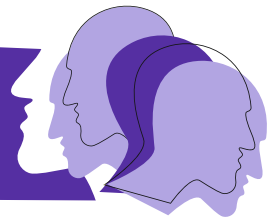
## CLINICAL PRACTICE

### Unmet Needs in Extra-articular Manifestations of Axial Spondyloarthritis

**Moderators:** Jorge Fortuna, MD (Centro Hospitalar Universitário de Coimbra)

Sofia Pinheiro, MD (Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central)

**Speaker:** Bruno Grima, MD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)



17h15 - 17h45

Room 1

### **NEDAI PRIZES AND AWARDS**

**Moderators:** Glória Alves, MD (Hospital da Senhora da Oliveira)  
Carlos Ferreira, MD (SAMS - Hospital e Centro Clínico)  
Elisabete Pinelo, MD (ULS Nordeste)

#### **NEDAI Grant in Autoimmunity Clinical Research 1**

##### **Development of damage and its links to mortality in Sjogren's Syndrome**

**Speaker:** Ana Mafalda Abrantes, MD (Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte)

#### **NEDAI Grant in Autoimmunity Clinical Research 2**

##### **Kidney Transcriptomics as marker of Chronic Kidney disease progression in proliferative Lupus Nephritis**

**Speaker:** Manuel Ferreira Gomes, MD (Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte)

#### **NEDAI Grant in Autoimmunity Basic Research**

##### **GlycanB - Deciphering novel anti-glycan autoantibodies in autoimmunity: a novel call of biomarkers in lupus**

**Speaker:** Inês Alves, MD (Instituto de Patologia e Imunologia Molecular da Universidade do Porto)

#### **NEDAI Award in Autoimmunity**

##### **Host-derived mannose glycans trigger a pathogenic $\gamma\delta$ T cell/IL-17a axis in Autoimmunity**

**Speaker:** Inês Alves, MD (Instituto de Patologia e Imunologia Molecular da Universidade do Porto)

17h45 - 18h15

Room 1

### **SYMPOSIUM VIFORPHARMA**

#### **ANCA Vasculitis**

##### **From Real Life to EULAR Recommendations**

**Moderator:** António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)  
**Speaker:** Graziela Carvalheiras, MD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

20h00



Faculty Dinner (Speakers and Chairs)

08h30 - 09h30

Room 2 

## MEET THE EXPERT - Imaging in Spondylarthropaties

Bruno Grima, MD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

Jorge Fortuna, MD (Centro Hospitalar Universitário de Coimbra)

08h30 - 09h30

Room 3 

## MEET THE EXPERT - Clinical Pearls in Systemic Vasculitis

Carla Noronha, MD (Hospital Beatriz Ângelo)

João Serôdio, MD (Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca)

09h00 - 10h00

Room 1

## ORAL COMMUNICATIONS

Pedro Vita, MD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

Heidi Grüner, MD (Hospital Curry Cabral)

09h00 - 10h00

E-Poster Area 

## POSTER PRESENTATIONS

Graziela Carvalheiras, MD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

Helena Brito, MD (Centro Hospitalar e Universitário do Algarve)

Ana Isabel Reis, MD (Hospital Beatriz Ângelo)

Sara Freitas, MD (Hospital da Senhora da Oliveira)

10h00 - 10h30

Room 1

## CLINICAL PRACTICE

### Covid-19 Clinical Features in Autoimmune Disorders

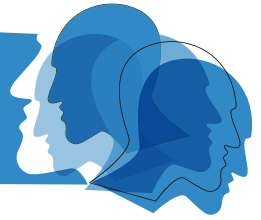
**Moderators:** Carlos Capela, MD, PhD (Hospital de Braga)

Lêlita Santos, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Coimbra)

**Speaker:** Patrícia Carvalho, MD (Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra)

10h30 - 11h00

Coffee break



11h00 - 11h30

Room 1

### "MISTERIOUS CASE" CHALLENGE

Hospital Fernando Fonseca vs Hospital Sto Antonio

11h30 - 12h00

Room 1

### CLINICAL RESEARCH

#### Protein Markers in Psoriatic Arthritis

**Moderators:** Tiago Torres, MD, PhD (Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar)

Tiago Meirinhos, MD (Centro Hospitalar Tâmega e Sousa)

**Speaker:** Stephen Pennington, MD, PhD (University College of Dublin)

12h00 - 13h00

Room 1

### SYMPOSIUM PFIZER

#### Experience Counts

10 Years in US, 6 Years in Portugal

**Chair:** António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

12h00 - 12h15 **Welcome and Introduction**

#### A Lot has Happened in 10 Years

António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

12h15 - 12h30 **Tofacitinib - What Happened Worldwide?  
Real-world Evidence**

José Delgado Alves, MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

12h30 - 13h00 **Tofacitinib - What Happened in Portugal?  
Clinical Experience**

Glória Alves, MD (Hospital da Senhora da Oliveira)

Carlos Carneiro, MD (Hospital Particular Algarve)

13h00 **Close Meeting**

13h00 - 14h15



Lunch

14h15 - 15h15

Room 1

## SYMPOSIUM ABBVIE

### RINVOQ®: New windows of opportunity in clinical practice and share of real-world experience

**Moderator:** Carlos Carneiro, MD (Hospital Particular Algarve)

**Speakers:** Bruno Grima, MD (Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca)  
Sara Freitas, MD (Hospital da Senhora da Oliveira)

15h15 - 16h00

Room 1

## CLINICAL PRACTICE

### New Diagnostic Tools for Diagnosis and Relapse of AAV and other Vasculitis

**Moderators:** João Serôdio, MD (Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca)

Paul Ames, MD, PhD (St. George's Hospital London UK)

**Speaker:** Loïc Guillevin, MD, PhD (Medicine University Paris-Descartes, France)

16h00 - 16h15

Coffee break

16h15 - 17h00

Room 1

## CLINICAL BREAKTHROUGH

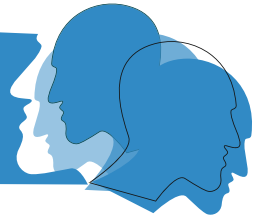
### New Perspectives in APS

**Moderators:** Nuno Fernandes, MD (Hospital Particular do Algarve)

Gilberto Rosa, MD (Centro Hospitalar Universitário de S. João)

**Speaker:** Paul Ames, MD, PhD (St. George's Hospital London UK)





17h00 - 17h30

Room 1

### **SYMPOSIUM ASTRAZENECA**

#### **COVID-19 Prophylaxis in Immunocompromised Patients: Is Vaccination Enough?**

**Moderator:** António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

#### **Unmet Need in Immunocompromised Patients**

António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

#### **The role of Monoclonal Antibodies**

Ana Claudia Miranda, MD, PhD (Hospital de Egas Moniz)

17h30 - 18h30

### **NEDAI GENERAL ASSEMBLY**

20h00 **CONGRESS DINNER**



# 17 JUNE

Saturday

08h30 - 09h30

Room 2



## MEET THE EXPERT - Myositis

Ana Campar, MD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)  
Mafalda Santos, MD (Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga)

08h30 - 09h30

Room 3



## MEET THE EXPERT - Systemic Sclerosis

Susana Oliveira, MD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)  
Isabel Almeida, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

09h00 - 10h00

Room 1

## ORAL COMMUNICATIONS

Vera Bernardino, MD (Hospital Curry Cabral)  
Ana Clara Coelho, MD (Hospital de Gaia)

09h00 - 10h00

E-Poster Area



## POSTER PRESENTATIONS

Joana Caetano, MD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)  
Daniela Brigas, MD (Centro Hospitalar de Setúbal)  
Ricardo Pereira, MD (Unidade Local de Saúde de Matosinhos)  
Joana Vedes, MD (Hospital da Guarda)

10h00 - 10h45

Room 1

## CLINICAL PRACTICE

### Complications of Check Point Inhibitors

**Moderators:** Teresa Faria, MD (Hospital Dr. Nélio Mendonça)  
Glória Alves, MD (Hospital da Senhora da Oliveira)

**Speaker:** José Delgado Alves, MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

10h45 - 11h15

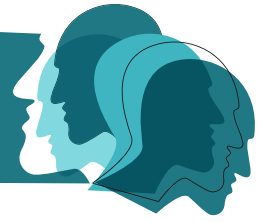
Coffee break

11h15 - 11h45

Room 1

## "MISTERIOUS CASE" CHALLENGE

Hospital Beatriz Ângelo vs Hospital dos Capuchos



11h45 - 13h00

Room 1

### CLINICAL PRACTICE

## Hot Topics in Scleroderma: Interstitial Lung Disease and Gastrointestinal Involvement

**Moderators:** Isabel Almeida, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)  
Susana Oliveira, MD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

**Speakers:** Vanessa Smith, MD, PhD (Ghent University Hospital, Belgium)  
João Oliveira, MD (Hospital dos Capuchos)

13h00 - 14h00

Lunch

14h00 - 14h45

Room 1

### ARTIFICIAL INTELIGENCE IN HEALTH - CHATGPT

**Moderators:** Frederico Batista, MD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)  
Carlos Carneiro, MD (Hospital Particular Algarve)

**Speaker:** Henrique Martins, MD, PhD (FCS-UBI, ISCTE-IUL)

14h45 - 15h30

Room 1

### CLINICAL REASERCH

## Monogenic to Polygenic Diseases

**Moderators:** Raquel Faria, MD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)  
Nuno Riso, MD (Hospital Curry Cabral)

**Speaker:** Sophie Georgin Levalle, MD, PhD (Hospital Tenon-Paris, France) Zoom Presentation

15h30 - 16h00

Coffee break

16h00 - 16h45

Room 1

### MEETING HIGHLIGHTS AND BEYOND

José Delgado Alves, MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)  
António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

16h45 - 17h15

Room 1

### AWARDS AND CLOSING CEREMONY

# SYMPOSIUMS

**15 June** thursday

12h00 - 13h30

## SYMPOSIUM LILLY



### Unlocking the impact of Olumiant®: Going Beyond Inflammation for Swift Pain Relief

**Moderator:** José Delgado Alves MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

**Speakers:** António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)  
Carlos Carneiro, MD (Hospital Particular Algarve - Unidade Alvor)  
Sofia Pinheiro, MD (Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central)

14h30 - 15h00

## SYMPOSIUM ASTRAZENECA



### Rewriting Lupus Perspectives: sharing local clinical experience with Anifrolumab in SLE patients

**Moderator:** José Delgado Alves MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

**Speaker:** Raquel Faria, MD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

17h45 - 18h15

## SYMPOSIUM VIFORPHARMA



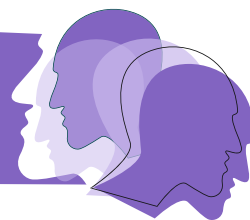
### ANCA Vasculitis

### From Real Life to EULAR Recommendations

**Moderator:** António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

**Speaker:** Graziela Carvalheiras, MD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

16 June friday



12h00 - 13h00

## SYMPOSIUM PFIZER



### Experience Counts

**10 Years in US, 6 Years in Portugal**

**Chair:** António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

12h00 - 12h15 **Welcome and Introduction - A Lot has Happened in 10 Years**  
António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

12h15 - 12h30 **Tofacitinib - What Happened Worldwide?**  
**Real-world Evidence**  
José Delgado Alves, MD, PhD (Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

12h30 - 13h00 **Tofacitinib - What Happened in Portugal?**  
**Clinical Experience**  
Glória Alves, MD (Hospital da Senhora da Oliveira)  
Carlos Carneiro, MD (Hospital Particular Algarve)

13h00 **Close Meeting**

14h15 - 15h15

## SYMPOSIUM ABBVIE



**RINVOQ®: New windows of opportunity in clinical practice and share of real-world experience**

**Moderator:** Carlos Carneiro, MD (Hospital Particular Algarve)

**Speakers:** Bruno Grima, MD (Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca)  
Sara Freitas, MD (Hospital da Senhora da Oliveira)

17h00 - 17h30

## SYMPOSIUM ASTRAZENECA



**COVID-19 Prophylaxis in Immunocompromised Patients: Is Vaccination Enough?**

**Moderator:** António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

**Unmet Need in Immunocompromised Patients**

António Marinho, MD, PhD (Centro Hospitalar Universitário de Santo António)

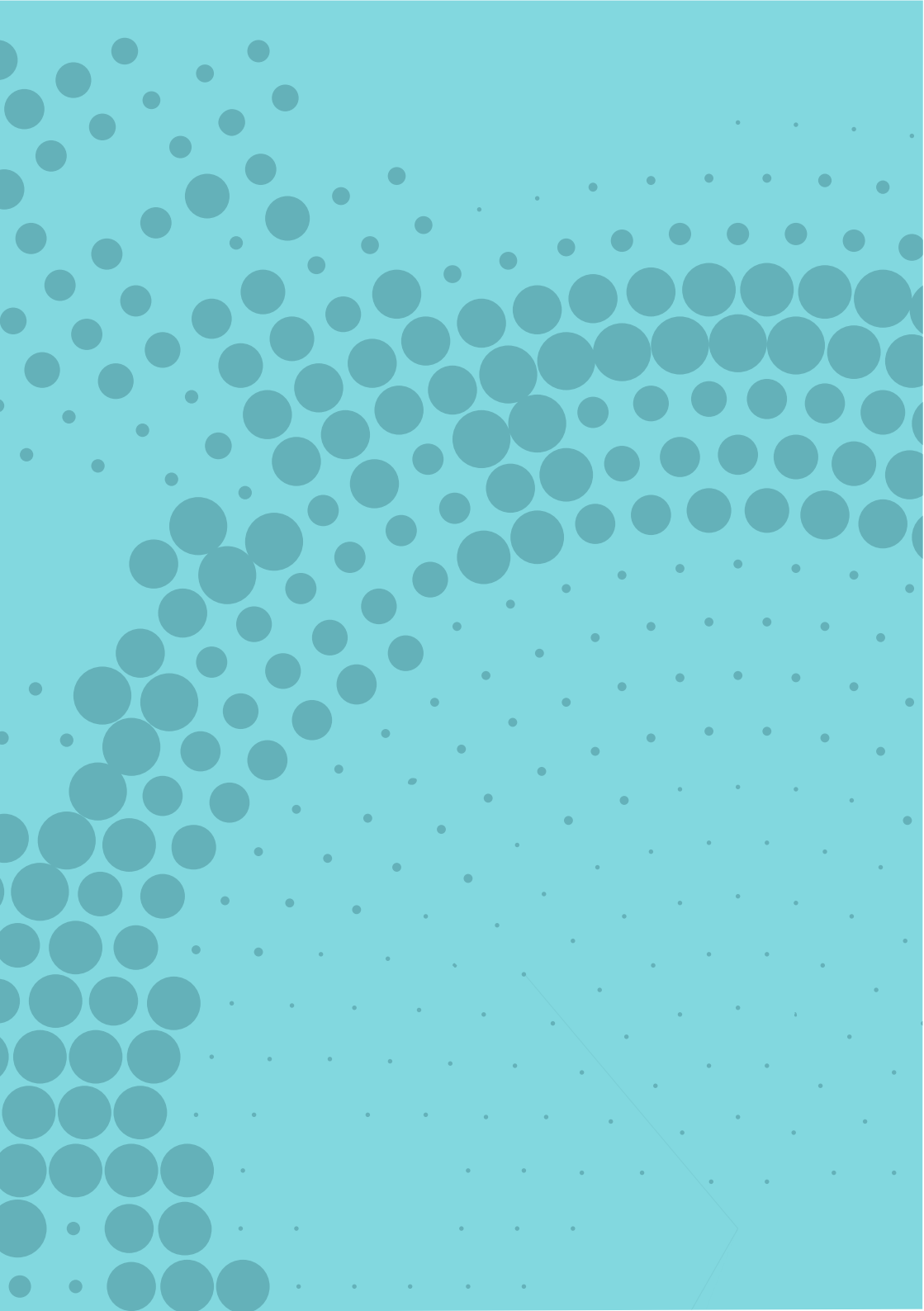
**The role of Monoclonal Antibodies**

Ana Claudia Miranda, MD, PhD (Hospital de Egas Moniz)





# ORAL COMMUNICATIONS





**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Catarina Favas, Glória Alves**CO - CC 1****NEURITE ÓTICA POR ANTI-TNF: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

Sofia Miranda(1); Joana Rua(2); Rita Queirós(2); Andreia Rocha Costa(2); Nuno Ferreira Silva(2); Joana Vaz Cunha(2); Elisa Serradeiro(2); Fernando Salvador(2)

*((1) Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; (2) Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real)*

A uveíte é uma doença ocular comum, mas potencialmente grave, que pode ser uma das manifestações clínicas de patologias imunomediadas, como o síndrome de Behçet. Os anti-TNF são fármacos aprovados para o seu tratamento, habitualmente bem tolerados.

Mulher, 49 anos. Antecedentes de depressão e rinite. História de infeções ginecológicas de repetição sem resposta a tratamento antibiótico e antifúngico, com biópsia vulvar a revelar dermatite crónica e resolução sob corticoterapia (CCT). Desenvolve posteriormente várias intercorrências, que incluíram múltiplos episódios anuais de aftas orais com poliartralgias de ritmo inflamatório, 1 episódio de uveíte anterior com necessidade de CCT sistémica e dor abdominal, com estudo endoscópico por cápsula a revelar erosões aftóides no íleo terminal.

Aos 37 anos é referenciada a consulta de autoimunes e é assumido diagnóstico de síndrome de Behçet (1 critério major e 2 minor ISGBD 1990, 6 pontos ICD 2006 e 2014), tendo iniciado colchicina e prednisolona (PDN), com boa resposta clínica (BDAI 0). Analiticamente, a destacar HLA-B51 positivo.

Aos 47 anos, novo episódio de uveíte anterior com necessidade de CCT em alta dose. Por recorrência aquando do desmame, opta-se por iniciar agente poupador de CCT (inicialmente azatioprina e posteriormente metotrexato - MTX - por intolerância). Melhoria inicial, mas 3 meses depois com recrudescimento da sintomatologia ocular e das aftas orais (BDAI 3). Inicia então adalimumab (ADA) quinzenal, com resposta. Quatro meses depois, desenvolve hipovisão do olho direito (2/10), mas clínica e analiticamente sem evidência de aumento de atividade de doença. Realizada punção lombar com bioquímica a revelar 4 células, proteínas 0.33g/dL e glicose 57mg/dL e com índice de IgG, bandas oligoclonais, serologias virais e exames microbiológicos do líquor negativos. Anticorpos anti-neuronais, NMDA, VGKC, MOG e aquaporina-4 negativos. Realizados exames de imagem (TAC crânioencefálico e das órbitas, RMN com realce vascular, ecocardiograma e Doppler carotídeo) sem alterações, mas potenciais evocados sugestivos de compromisso funcional pré-quiasmático. Por suspeita de neuropatia ótica em associação a ADA, suspende terapêutica e realiza 3 pulsos de metilPDN 750mg e após PDN 1mg/kg/dia, com melhoria progressiva (atualmente, acuidade visual 6/10).

Apesar dos anti-TNF estarem aprovados para o tratamento de patologias inflamatórias do olho, estes podem paradoxalmente causá-las. Embora os casos de neuropatia ótica associados a adalimumab sejam incomuns, a sua possível associação não deve ser esquecida, embora seja sobretudo um diagnóstico de exclusão.



# ORAL COMMUNICATIONS

ROOM 1

June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00

**Moderators:** Catarina Favas, Glória Alves

## CO - CC 4

### **NEM TUDO O QUE PARECE, É!**

Carolina Rita Salteiro; Diogo Gregório; Ana Lory; Pedrina Sousa; Cristina Marques; Vitória Matos; Carlos Flores  
(Hospital de São José)

#### **Introdução**

As encefalites autoimunes (EAI) caracterizam-se por manifestações neuropsiquiátricas, causadas por anticorpos dirigidos contra alvos antigénicos localizados na superfície da célula neuronal.

A encefalite anti-NMDAr é a EAI mais frequente, com maior incidência em mulheres jovens e importante associação a neoplasias nesta faixa etária. É a causa mais comum de encefalite não infecciosa e cerca de 86% dos doentes apresenta síndrome prodromática gripal. Manifesta-se principalmente por sintomas neuropsiquiátricos.

#### **Caso Clínico**

Adolescente, 17 anos, sexo feminino, a frequentar o ensino secundário, com história de faringite há três semanas, sem antecedentes pessoais relevantes.

Recorre ao Serviço de Urgência por quadro de ansiedade, alucinações/delírio, desorientação temporo-espacial, com tremor fino nos membros superiores (repouso e postural), com cinco dias de evolução. Realizou TAC crânio-encefálico sem alterações e pesquisa de tóxicos negativa.

Face ao quadro psiquiátrico foi internada no serviço de Pedopsiquiatria. Durante este internamento teve agravamento neurológico, com crise tónico-clónica generalizada, desvio conjugado do olhar para a esquerda e miose bilateral. Por suspeita de encefalite foi transferida para a Unidade de Infeciologia para investigação etiológica, tendo realizado estudo serológico e pesquisa de vírus neurotróficos no líquor (LCR).

Perante resultados negativos, foi pedido painel de anticorpos no soro e LCR para diagnóstico de EAI (anti-NMDAr, anti-AMPA1/2, anti-GABA<sub>B</sub>, anti-LGI1, anti-CASPR2, anti-DPPX), tendo-se diagnosticado encefalite autoimune anti-NMDAr grave, associada a teratoma do ovário esquerdo. Iniciou terapêutica de acordo com protocolo e realizou-se a excisão cirúrgica do tumor.

#### **Discussão**

Existem várias causas de encefalite, de difícil diagnóstico diferencial por apresentarem quadros clínicos semelhantes. Perante um quadro neuropsiquiátrico devem ser investigadas as diferentes etiologias: psiquiátrica, metabólica, infecciosa e autoimune. Apesar da etiologia autoimune não ser a mais frequente, deve ser despistada, sendo o seu diagnóstico confirmado pela presença de anticorpos específicos, permitindo a instituição da terapêutica específica.

#### **Conclusão**

Perante uma suspeita de encefalite, a encefalite autoimune não pode ser negligenciada, sendo o laboratório fundamental no seu diagnóstico, nomeadamente na encefalite anti-NMDAr, através da pesquisa dos respetivos anticorpos anti-NMDAr no LCR, como evidenciado neste caso clínico.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Catarina Favas, Glória Alves**CO - CASUÍSTICA 4****SERUM BIOMARKERS IN ANCA-ASSOCIATED VASCULITIS MORTALITY: WHAT IS THEIR IMPACT?**

Ana Piedade; António Inácio; Patrícia Domingues; Beatriz Mendes; Lúcia Parreira; Patrícia Valério; Liliana Cunha; Karina Soto

*(Centro Hospitalar de Setúbal)***Introduction:**

ANCA-associated vasculitis (AAV) is a severe disease with high level of mortality. ANCA titers have not always been correlated with disease severity and mortality. Other inflammation markers have also been used such as C3 and C-reactive protein (CRP). The aim of this study is to correlate ANCA titers, C3 and CPR values with mortality in patients with AAV.

**Materials and Methods:**

In a retrospective cohort study at a single center, we analyzed patients between 2006-2022 with AAV. Demographic, clinical and laboratory findings were recorded. ANCA titers at the time of diagnosis (ANCA<sub>d</sub>), remission (ANCA<sub>r</sub>), relapse (ANCA<sub>r</sub>) and last follow-up (ANCA<sub>f</sub>) dates were registered. C3 levels were measured at diagnosis (dC3) and at the last follow-up (fC3). CRP was measured at diagnosis (CRP<sub>d</sub>), remission (CRP<sub>r</sub>) and last follow-up (CRP<sub>f</sub>). ANCA titers was analysed as continuous and categorical variables. C3 and CRP were used as continuous variables. We analyse the association between ANCA titers, C3, CPR values and mortality with univariate analysis. Multivariable adjusted cox regression analysis was performed for assessing predictive variables associated with mortality.

**Results:**

58 AAV patients, with mean age 69±10 years old, 54% were male, 82.7% MPO-ANCA+, 12.1% PR3-ANCA+ and 5.2% seronegative. Median follow-up was 32 months. 20 patients died. C3 median was 109UI/L at admission, 96.5UI/L at last follow-up, CPR median was 7.9 mg/dL at admission, 2.4 mg/dL at last follow-up. Univariate analysis did not reveal a difference between patients who survived and those who died, in relation to ANCA titers. However, it did show that dC3 where significantly lower in those patients who died (p=0.023) and CRPf higher (p=0.012), but not for fC3 (p=0.372), CRPd (p=0.408) and CRPrm (p=0.384). Used as categorical variable, ANCA<sub>d</sub> did not correlate to patients' death occurrence (p=0.788). In multivariate analysis including age, gender, dC3 and CRPf, only CRPf was almost significantly (p=0,06, model p=0,05). In univariate cox regression analysis to evaluate factors related to survival, none where statistic significant to predict dead – ANCA<sub>d</sub> (p=0,349), ANCA<sub>f</sub> (p=0.136), dC3 (p=0.082) and CRPf (p=0.066). In multivariate cox regression analysis, including age (p=0.039), gender (p=0.658), dC3 (p=0.227) and CRPf (p=0.639), none factor predict dead (model p=0,08).

**Discussion/Conclusion:**

In our cohort, we didn't found a serologic marker to predict dead. However, it appears to be related with low serum C3 levels at the time of diagnosis and CRP at the last follow-up, but that could be a bias due to higher levels in those how died from infection causes. The diagnostic value of the PR3 and MPO ANCA test is well established, however the relationship between mortality and titer levels in the various stages of the disease is not well established. In our study, there was no association between them.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Catarina Favas, Glória Alves**CO - CASUÍSTICA 6****CONTRIBUIÇÃO DA CAPILAROSCOPIA PERIUNGUEAL PARA O DIAGNÓSTICO DE DOENÇAS DO TECIDO CONJUNTIVO EM DOENTES SEM FENÓMENO DE RAYNAUD**Joana Caetano; Matilde Coimbra; Marta Amaral; Susana Oliveira; José Delgado Alves  
(Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca)**Introdução:**

O fenómeno de Raynaud (FR) é um sintoma frequentemente secundário a doenças do tecido conjuntivo (DTC), sendo a capilaroscopia periungueal (CP) um exame fundamental na diferenciação de FR primário e secundário. Contudo, a utilidade desta técnica em doentes com sintomas sugestivos de DTC ou anticorpos positivos, mas sem FR, não está estabelecida.

**Objectivo:**

Avaliação da utilidade da CP para o diagnóstico de DTC em doentes sem FR.

**Métodos:**

Foram revistas todas as CP realizadas entre 2010-2022 (n=1471) para identificação dos exames realizados a doentes com suspeita de DTC (clínica ou anticorpos) e sem FR (Grupo I). Selecionou-se uma população controlo de doentes com FR, emparelhados de acordo com sexo e idade (Grupo II). O resultado da CP foi categorizado em: padrão de esclerose sistémica (CPSSc), alterações inespecíficas sugestivas de FR secundário a DTC (CPin) e CP normal (CPn). Foi revisto o diagnóstico clínico final dos doentes incluídos, categorizado em: esclerose sistémica e síndromes de sobreposição (SSc), outra-DTC e sem diagnóstico de DTC (SDTC). Calculou-se a sensibilidade (S), especificidade (E), valor preditivo positivo (VPP) e valor preditivo negativo (VPN).

**Resultados:**

Foram incluídos 370 doentes - Grupo I (n=177) e Grupo II (n=193); tempo médio de seguimento de 3.6 anos. Diagnósticos finais: SSc n=43; outra-DTC n=150 e SDTC n=177. Padrões de CP: Grupo I – CPSSc (n=5), CPin (n=75), CPn (n=97); Grupo II – CPSSc (n=34), CPin (n=101), CPn (n=58).

Verificou-se associação estatisticamente significativa entre o padrão de CP e o diagnóstico clínico final, em ambos os grupos: Grupo I – CPSSc e SSc (p<0.001), CPin e outra-DTC (p=0.04); Grupo II – CPSSc e SSc (p<0.001), CPin e outra-DTC (p<0.001).

No grupo I, o CPSSc teve uma especificidade e VPN ligeiramente superiores aos do grupo II (E – 99.7% vs 98.6%; VPN – 98.8% vs 95.0%, respectivamente), enquanto a sensibilidade e VPP foram inferiores (S – 66.7% vs 78.4%; VPP – 48.8% vs 85.3%, respectivamente). O mesmo se verificou para o CPin, embora com menor diferença entre os 2 grupos - Grupo I: S-52.3%, E-63.4%, VPP-45.3%, VPN-69.6%; Grupo II: S-69.4%, E-61.1%, VPP-58.4%, VPN-71.7%.

Os achados na CP que se associaram a DTC no grupo I foram a redução nº capilares/campo (p=0.04) e no grupo II a presença de megacapilares (p=0.001).

**Conclusão:**

Nesta população, a CP foi útil na avaliação de doentes com suspeita de DTC sem FR, sobretudo na exclusão de doenças do espectro da SSc, pelo elevado VPN demonstrado.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Catarina Favas, Glória Alves**CO - CASUÍSTICA 9****A PANORAMIC VIEW OF ADULT HLH IN PORTUGAL: 2018-2022**

Daniel Guimarães de Oliveira

*(UMIB - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar e i3S - Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto)***Introduction**

Hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH) is a hyperinflammatory condition with great mortality that is difficult to diagnose. Triggers, treatment approaches and outcomes differ across geographies. We aim to characterize HLH in Portugal.

**Materials and Methods**

Pubmed, IndexRMP and national congress presentations from Internal Medicine, Rheumatology, Infectiology, Hematology, Oncology and Intensive Care search for adult HLH cases from Portugal in the period 2018-2022. Missing values were truncated whenever appropriate (% reported of valid information).

**Results**

90 cases were collected, from 29 hospitals (9 in indexed publications; information from Oncology and Intensive Care meetings could not be accessed). 54,8% were male; median age 51 (IQR 30). Annual incidence was 1/466324 people/year (0,0002%/year).

One third had some predisposition (most frequent SLE or HIV). Median diagnostic delay 12 days (IQR 24). Only one elderly patient did not present with fever. Mean ferritin 23821 (+/-31954), triglycerides 355(+/-156), sCD25 6292 (+/-6043; value reported only in 9), H-Score 220. Calculated H-Score based on average values was 218-238 (95-99% probability).

Etiology was infectious (42,2%), neoplastic (24,4%), immunologic (8,9%) or drug-related (2,2%). In 3 cases more than 1 etiology was assumed.

At least 67,8% were treated with steroids. Other treatments included Ivlg (12/90), etoposide (7/90), rituximab, ciclosporine and anakinra (4/90 each). 11 cases had no immunotherapy. Several antimicrobial and chemotherapy schemes were also described.

Mortality rate was 40% (36/90; in 6 others outcome not clear). Mean hospitalization time 20 days (IQR 7.5-40.5). At least 17 patients were admitted to intermediate or intensive care units (at least 3 required invasive ventilation). Younger age was associated with survival, as were infectious and autoimmune etiologies. Earlier diagnosis tended to improve survival. Etoposide was associated with mortality. Relapses reported in 2 patients.

**Discussion**

We captured HLH cases across a range of medical specialties in Portugal between the years 2018-2022. Its national representation allowed for calculating incidence, which is higher than internationally reported. Limitations include abstract's limited information and publication bias. Some cases were possibly not "full-blown" HLH; a third was not treated with immunosuppressants. Mortality rate, although high, is lower than other studies. This disease represents a high burden for healthcare systems, with long hospitalization times.

**Conclusion**

This is the first unified picture of HLH in Portugal and includes a high number of cases of this rare syndrome. It suggests incidence might be higher than internationally reported, highlighting the importance of its diagnosis. There is a need to standardize classification in HLH. Better information regarding HLH in Portugal is required.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Catarina Favas, Glória Alves**CO - CASUISTICA 13****DOENÇA RELACIONADA COM IGG4 – CARATERIZAÇÃO DE UMA COORTE**

Catarina Melita(1); João da Costa Oliveira(2); Tomás Fonseca(3); Teresa Mendonça(3); Fátima Farinha(3)

*((1) Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; (2) Centro Hospitalar do Baixo Vouga / Hospital Infante D. Pedro, EPE; (3) Unidade de Imunologia Clínica, Centro Hospitalar Universitário de Santo António)***Introdução**

A doença relacionada com IgG4 (DR-IgG4) é uma doença imunomediada sistémica que pode afetar virtualmente qualquer órgão e se pode apresentar com uma grande variedade de manifestações clínicas, partilhando uma base histopatológica comum. O objetivo deste trabalho é caracterizar uma população de doentes com DR-IgG4.

**Material e Métodos**

Trata-se de um estudo retrospectivo de coorte de doentes com DR-IgG4 num hospital terciário português, tendo sido incluídos os doentes com seguimento ativo até 2023.

**Resultados**

Foram identificados 35 doentes, 57% do sexo masculino, com uma média de idades de 53 anos à data do diagnóstico. O tempo mediano desde a primeira manifestação até ao diagnóstico foi de 13 meses, sendo o tempo mediano de seguimento de 63 meses.

As formas de apresentação mais frequentes foram a identificação de massa pseudotumoral (40%) e dor abdominal (34%). O pâncreas, as órbitas e glândulas lacrimais, e o sistema nervoso central, foram as localizações mais afetadas, com 29% de doentes afetados em cada um dos três grupos, seguidos pela fibrose retroperitoneal (17%) e pelo atingimento de glândulas salivares (17%), renal ou urológico (11%). Sessenta e seis por cento (n=23) tinha atingimento de duas ou mais localizações.

Os valores séricos de IgG4 encontravam-se acima de 135mg/dL em 83% dos casos, com uma mediana de 204 mg/dL, e 23 doentes realizaram biópsia, dos quais cinco tinham critérios histopatológicos de DR-IgG4.

Do total de doentes, sete (20%) preenchia critérios de classificação *ACR-EULAR* para a doença. Dos restantes 28, o principal motivo de não cumprimento de critérios prendeu-se com pontuação insuficiente para classificação diagnóstica.

No que respeita ao tratamento, 24 doentes (69%) foram tratados com corticóide, de forma isolada ou em associação com outros fármacos, e 6 doentes (17%) realizaram rituximab. Houve seis casos de recidiva de doença, e o *Responder Index* era, em média, de 2,9 pontos.

**Discussão e Conclusão**

A DR-IgG4 é uma doença rara e complexa, de apresentação geralmente insidiosa e manifestações variadas, podendo atingir múltiplos órgãos de forma síncrona ou metácrona. O seu diagnóstico é baseado na integração de dados clínicos, laboratoriais e histopatológicos, uma vez que o doseamento de IgG4 sérico pode ser normal numa proporção significativa de casos e a obtenção de confirmação histológica nem sempre é possível. Este estudo mostra a importância do conhecimento do espectro da doença de forma a estabelecer o diagnóstico e instituir tratamento dirigido.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Catarina Favas, Glória Alves**CO - CASUISTICA 15****INIBIDORES DA JAK NAS DOENÇAS AUTO-IMUNES – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO**Rafael Marques; Alexandra S. Machado; Iara Ferreira; Rita Fonseca; Mafalda Santos  
(Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, EPE / Hospital de S. Sebastião)**Introdução:**

As citocinas desempenham um papel central na fisiopatologia de doenças autoimunes (DAI) e inflamatórias. Várias citocinas sinalizam através da via JAK-STAT, que agora é reconhecida como um dos principais alvos para inibir o efeito de uma ampla gama de citocinas. Assim, os inibidores de Janus Kinase (iJAK) são cada vez mais usados no cenário de DAI.

**Material e Métodos:**

Estudo observacional, descritivo e retrospectivo, por base na análise dos processos clínicos dos doentes sob iJAK desde janeiro de 2018 a dezembro de 2022. Realizou-se uma caracterização clínico-demográfica dos doentes, com o objetivo de avaliar a eficácia e segurança da introdução de iJAK no tratamento das DAI no centro hospitalar.

**Resultados:**

Dos 357 doentes seguidos por DAI que realizaram terapêutica biotecnológica, 34 fizeram iJAK, 61,8% (n=21) seguidos por Reumatologia e 38,2% (n=13) por Medicina Interna/DAI; 85,3% com artrite reumatóide (AR) e 14,7% com artrite psoriática. A maioria era do sexo feminino (70,6%), tinham idade mediana de 55 anos (AIQ 12,5), 8,8% com hábitos tabágicos (2,9% ativo). Dos 29 doentes com AR, 61,8% e 52,9% com antiCCP e FR positivos, respetivamente. O tofacitinib foi o iJAK mais utilizado (64,7%) seguido do upadacitinib (23,5%) e baricitinib (11,8%), com uma mediana de tratamento de 15 meses (AIQ 16,5), mantendo-se a maioria dos doentes ainda sob tratamento; 73,5% dos doentes tinham metotrexato associado. Os iJAK não foram utilizados como 1ª linha de tratamento. Verificou-se uma diminuição da mediana do DAS-28 após iJAK [pré-iJAK com 4,89 (AIQ 1,57); aos 3 meses de iJAK 3,29 (AIQ 1,72); aos 6 meses de iJAK 4,23 (AIQ 2,3)]. Previamente ao início do iJAK, todos os doentes realizaram estudo analítico, mas perfil lipídico em apenas 41,2%; IGRA em 94,1% e rastreio da hepatite B e C em 70,6%. A vacinação anti-pneumocócica, anti-gripal e COVID-19 foram realizadas em 76,5%, 73,5% e 94,1%, respetivamente. Iniciou-se terapêutica com estatina em 44,1% dos doentes. Em 23,5% foram registos efeitos laterais, tendo conduzido à suspensão do tratamento em 14,7% (por toxicidade cutânea, agravamento poliarticular e/ou intolerância GI). Não se objetivaram complicações secundárias ao tratamento como tromboembolismo venoso, doença intersticial pulmonar e/ou infeções.

**Discussão:**

Na nossa população, os iJAK parecem uma opção terapêutica segura e eficaz. A dislipidemia foi uma das principais comorbilidades associadas. A maioria dos doentes apresentavam os rastreios atualizados. Apenas numa minoria foi descontinuada terapêutica. Diversas limitações foram identificadas: estudo observacional retrospectivo, que pode afetar a avaliação da eficácia do tratamento e o reduzido tamanho da amostra.

**Conclusão:**

Os nossos dados sugerem que os iJAK são uma opção terapêutica em incremento, não devendo ser esquecidos a monitorização e procedimentos de segurança adequados.



# ORAL COMMUNICATIONS

ROOM 1

June 16 - Friday | 09:00 - 10:00

**Moderators:** Pedro Vita, Heidi Grüner

## CO - CC 2

### DA ARTRITE À DOENÇA HEPÁTICA

Sara Remelhe Sá; Pedro Simões; Lília Castelo Branco; Cátia M. Loureiro Pereira; Cristiana Batouxas; Elisabete Pinelo; Miriam Blanco  
(ULSNE - Hospital Bragança)

#### Introdução:

A Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) poliarticular com fator reumatóide (FR) positivo, cursa com doença articular agressiva e risco de destruição multiarticular se não tratada. A Hemocromatose Hereditária (HH) é uma doença genética comum nos caucasianos, causada principalmente por mutações no gene HFE (C282Y), condicionando alterações da função hepática em 75% dos casos.

#### Caso clínico:

Masculino 35 anos, caucasiano, com AIJ na forma poliarticular desde os 7 anos com FR e anticorpo anti-citrulina (anti-CCP) positivos, medicado com metotrexato (MTX) 15 mg semanal e corticoide sistémico há vários anos. Por atividade da doença (DAS 28>3.2), iniciou terapêutica biológica com Adalimumab 40mg subcutâneo (sc) quinzenalmente com necessidade de manter MTX 10mg semanal para controlo da atividade (DAS 28<2.8), que manteve durante 7 anos. Por hipoacusia (surdez neurosensorial) e perante a dúvida de iatrogenia ou doença autoimune do ouvido interno, procedeu-se à substituição do anti-TNF para Tocilizumab 160mg sc semanal com aparecimento de lise hepatocelular de novo (AST 83U/L; ALT 78U/L) e persistente. Apesar da etiologia mais provável ser a hepatotoxicidade, realizou estudo complementar para exclusão de outras causas nomeadamente perturbação do uso do álcool, infeção, doença metabólica e/ou doença autoimune associada. Salienta-se do estudo: VS 22mm; PCR 0.07mg/dL, saturação transferrina 57.5%, ferritina 465.59ng/mL. Ecograficamente apresentava um fígado homogêneo de tamanho e morfologia conservada, sem sinais de esteatose. A elastografia hepática transitória revelou ausência de fibrose hepática. Perante a ausência de evidência de sobrecarga de ferro secundária/ outras etiologias foi efetuado o estudo genético verificando-se a presença de 2 alelos com a mutação C282Y. A biópsia hepática confirmou quantidade de pigmento férrico em hepatócitos periportais, com distribuição pericanalicular (siderose grau 1/2), permitindo o diagnóstico final de HH.

#### Discussão:

Caso que demonstra a complexidade da distinção entre artropatia associada HH ou AIJ relativamente a queixas clínicas e alterações radiológicas (carpíte erosiva bilateral, estreitamento simétrico da entrelinha articular de várias MCF e IFD com erosões, anquilose radiocárpica direita e de várias IFPs).

#### Conclusão:

Este caso expressa a importância de perseguir a etiologia diagnóstica, não esquecendo a probabilidade da coexistência de DAI ou outras doenças, e a difícil gestão das mesmas nomeadamente em termos terapêuticos.



**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Pedro Vita, Heidi Grüner**CO - CC 3****COMPLICAÇÃO RARA DOS ANTAGONISTAS DO FATOR DE NECROSE TUMORAL  $\alpha$** 

Joana Gomes da Cunha; Andreia M. Lopes; Carolina Anjo; Filipa Viegas; João Miguel Santos; Vera Romão; João Tavares; Edite Nascimento

*(Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE / Hospital de São Teotónio, EPE)***Introdução:**

Apesar dos antagonistas do Fator de Necrose Tumoral  $\alpha$  (anti-TNF $\alpha$ ) modificarem categoricamente o controlo sintomático, história natural e prognóstico funcional em diversas doenças autoimunes/inflamatórias, a sua utilização não é isenta de efeitos secundários/complicações.

**Caso Clínico:**

Homem, 56 anos, ex-fumador (10UMA), com dislipidemia. Desde 2014, com episódios de uveíte anterior (UA) e dorsolombalgia de ritmo misto, HLA B27 positivo, com esclerose subcondral de L5-S1. Em 2017, por UA recidivantes, iniciou metotrexato (MTX) 10mg/semana, com melhoria. Em janeiro/2022, por tuberculose latente iniciou isoniazida e por quadro de poliartrite de ritmo inflamatório periférico e axial, BASDAI 6, foi incrementada dose de MTX. Em maio/2022, por persistência do quadro iniciou adalimumab, com melhoria. Em setembro/2022, recorreu ao serviço de urgência por cansaço para pequenos/médios esforços, enfartamento pós-prandial e desconforto epigástrico com agravamento com anteflexão do tronco e edema periférico. Analiticamente, AST/ALT 2xLSN, GGT/FA 3xLSN e NT-proBNP 397pg/mL; radiograficamente com derrame pleural bilateral e o ecocardiograma transtorácico revelou alterações compatíveis com pericardite efusivo-constritiva. Do estudo, serologias negativas (Coxsackie, Parvovirus B19, HIV, VHC, VHB, Sífilis, EBV, CMV, Herpes Zoster); autoimunidade negativa (exceto, anti-CCP positivo - 950 UI/mL); toracocentese: transudado, 82% de células mononucleares, estudo bacteriológico negativo, DNA BK negativo/cultura micobactérias negativa e estudo citológico negativo para células neoplásicas; RM-cardíaca com "alterações pericárdicas consistentes com inflamação/fibrose, sem espessamento patológico da membrana pericárdica". Atendendo ao *timing* dos sintomas e exclusão das causas mais comuns, colocada hipótese de pericardite secundária a adalimumab. Suspendeu o biotecnológico e isoniazida (após 6meses de tratamento), mantendo lbutoprofeno 600mg, 8/8h; colquicina 1mg, id; metotrexato 15mg/semana; ácido fólico 5mg, furosemida 40mg, 2id; sinvastatina 20mg id. Readmitido, 5 meses depois, por insuficiência cardíaca direita, com melhoria após otimização terapêutica.

**Discussão:**

A pericardite secundária ao adalimumab é descrita como uma complicação rara (de 1968-2019, relatados apenas 35 casos em que o anti-TNF $\alpha$  foi a principal suspeita diagnóstica), sendo considerada um efeito de classe. A importância do diagnóstico diferencial é perentória, sendo a pericardite secundária à terapêutica biotecnológica um diagnóstico de exclusão, nem sempre de fácil conclusão, podendo ocorrer mesmo após a suspensão do fármaco.

**Conclusão:**

Apesar da eficácia e segurança dos anti-TNF $\alpha$ , importa conhecer os seus principais riscos/efeitos adversos e identificá-los precocemente pois podem ter implicações funcionais e prognósticas muito relevantes.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Pedro Vita, Heidi Grüner**CO - CASUÍSTICA 3****ESTUDO RETROSPECTIVO DO DIAGNÓSTICO DA HEPATITE AUROIMUNE NO SERVIÇO DE PATOLOGIA CLÍNICA NUM HOSPITAL DISTRITAL**

Ramona-Diana Bindean; Ana Catarina Monteiro; Ingrid Villanueva; Isabel Padroso; Paula Pinto  
(Hospital Distrital de Santarém, EPE)

**Introdução**

A hepatite autoimune (HAI) é uma doença inflamatória do tecido hepático de etiologia desconhecida. Afeta qualquer faixa etária. Sendo uma doença rara e heterogénea, o diagnóstico constitui um desafio.

A corticoterapia constitui uma abordagem terapêutica eficaz. Quando não tratada, a doença pode levar a cronicidade e a complicações de fibrose, cirrose, carcinoma hepatocelular e morte.

O diagnóstico é realizado através de: alterações bioquímicas no perfil hepático e protéico e a presença de autoanticorpos circulantes, os quais são identificados e doseados na secção de imunologia.

Este trabalho é um estudo retrospectivo dos pedidos efetuados ao Serviço de Patologia Clínica em casos de suspeita de uma HAI.

**Materiais e Métodos**

Foram pesquisados através da plataforma Apollo3 todos os pedidos de anticorpos anti - músculo liso (ASMA), dado este ser um parâmetro mais específico da doença, no período de 2018-2022.

Foi feita a deteção, através de imunofluorescência indireta (IFI), no aparelho MagoPlus nos substratos: rim, fígado e estômago de rato, VSM47 – células de músculo liso da aorta de embrião de rato.

Quando um ASMA é positivo avançamos para o teste de Imunoblot de perfil hepático para identificar os anticorpos (Acs) que possam estar presentes para melhor caracterização da doença.

**Resultados**

Nos 5 anos do estudo foram realizados 531 análises de ASMA, dos quais 27 foram positivos, 19 apresentavam um padrão de anticorpos anti – nucleares (ANA) positivo e só 6 amostras tinham um Imunoblot do perfil hepático positivo. Os Acs específicos detetados foram: 1 amostra com Acs anti-Ro52, 2 amostras com Acs anti LC1 (anticorpo contra o citosol hepático tipo 1), 2 amostras com Acs anti-gp210 (acs anti - glicoproteína 210 do poro nuclear) e 1 amostra com Acs anti SLA/LP (antigénio hepático solúvel/antigénio fígado - pancreas). Destas amostras, 16 doentes são de sexo feminino e 11 de sexo masculino. A idade média foi de 60 anos (dos 31 aos 80 anos).

Destes doentes, 4 estavam infetados com o vírus da imunodeficiência humana, 8 apresentavam os testes serológico de outros vírus hepáticos positivos, 2 com diagnóstico de vasculite, 3 com doença hepática crónica, 1 com doença inflamatória intestinal, 2 com diabetes mellitus tipo 2, 1 doente estava a realizar tratamentos de quimioterapia, 1 doente tinha trombofilia e 5 tinham suspeita de HAI devido às alterações bioquímicas do perfil hepático e protéico.

**Discussão**

5% das amostras analisadas apresentavam um ASMA positivo, sendo mais prevalente nos doentes de sexo feminino (59%). Os doentes estudados apresentavam outras comorbilidades associadas.

O estudo laboratorial de autoimunidade contribui de forma essencial para o diagnóstico de muitas doenças autoimunes, tais como a HAI.

**Conclusão**

É importante que o doente seja diagnosticado o mais precocemente possível, para que se possa iniciar a terapêutica, proporcionando a remissão da doença e aumento da sobrevida.



# ORAL COMMUNICATIONS

## ROOM 1

June 16 - Friday | 09:00 - 10:00

**Moderators:** Pedro Vita, Heidi Grüner

### CO - CASUÍSTICA 8

#### REVISÃO DAS MANIFESTAÇÕES DE DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO NUMA COORTE DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Sofia Almeida(1); Marta Vaz de Matos(1); Mariana Certal(2); Rosa Soares(3); Raquel Faria(1); Fátima Farinha(1); António Marinho(1)

((1) Centro Hospitalar do Porto, EPE / Hospital Geral de Santo António; (2) Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Unidade Hospitalar de Chaves; (3) Centro Hospitalar do Médio Tejo, EPE / Unidade de Torres Novas)

#### Introdução:

A doença mista do tecido conjuntivo (DMTC) é uma doença autoimune sistémica com características clínicas mistas de Lupus Eritematoso Sistémico (LES), Esclerose Sistémica (ES), Polimiosite/Dermatomiosite e Artrite Reumatóide (AR). O diagnóstico desta entidade permanece difícil pelo largo espectro de manifestações e porque, frequentemente, os doentes que cumprem critérios para LES ou ES, podem também apresentar positividade serológica para anti-U1 RNP.

#### Objetivo:

Revisão clínica da DMTC na coorte de doentes seguidos em regime de consulta externa de Doenças Autoimunes (DAI) de um hospital terciário, com base nos critérios de classificação propostos entre 1987 e 2019.

#### Material e Métodos:

Estudo quantitativo, observacional longitudinal retrospectivo. Amostra de conveniência considerando como critério de inclusão doentes com diagnóstico de DMTC seguidos na consulta externa de DAI; e de exclusão, a ausência de registos clínicos informatizados, apesar do diagnóstico documentado. Os dados foram obtidos através da consulta de processos clínicos dos doentes. Para o tratamento dos dados recolhidos foi utilizado o SPSS.

#### Resultados:

Foram incluídos 40 doentes, dos quais 87,5% do sexo feminino. A média de idades foi de 57,65 anos. As manifestações mais comuns foram fenómeno de *Raynaud* (FR) (82,5%), seguido de poliartralgias (72,5%). As manifestações mais graves documentadas na amostra foram hipertensão pulmonar (7,5%), meningite asséptica (5%), doença pulmonar intersticial (2,5%) e glomerulonefrite proliferativa (2,5%). A maioria dos doentes, ao longo do seguimento, recebeu tratamento com corticoide (85%) e/ou hidroxicloroquina (62,5%). A prevalência do tratamento com metotrexato foi de 37,5%. A necessidade de iniciar terapêutica com um fármaco biológico foi identificada em 12,5% dos doentes. Apenas um doente necessitou de tratamento com lloprost para tratamento de FR.

#### Conclusões:

A DMTC é uma entidade com um largo espectro de manifestações clínicas. Na coorte apresentada, os sintomas mais prevalentes foram artralgias e FR, em formas ligeiras. No entanto, alguns doentes evoluíram para manifestações graves, nomeadamente, hipertensão pulmonar ou meningite asséptica. O estudo da prevalência de manifestações de DMTC poderá permitir estabelecer melhor os critérios de classificação e prognóstico da doença.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Pedro Vita, Heidi Grüner**CO - CASUISTICA 11****APLICAÇÃO DOS CRITÉRIOS DE CLASSIFICAÇÃO DO AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY/EUROPEAN LEAGUE AGAINST RHEUMATISM (ACR/EULAR) 2019 PARA DOENÇA RELACIONADA A IGG4 (DR-IGG4) NUMA COORTE PORTUGUESA**

João da Costa Oliveira(1); Catarina Melita(2); Inês Pintor(1); Ana Rita Rocha(1); Tomás Fonseca(3)

*((1) Centro Hospitalar do Baixo Vouga; (2) Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; (3) Centro Hospitalar do Porto, EPE / Hospital Geral de Santo António)***Introdução**

A DR-IgG4 é uma síndrome com etiologia desconhecida que atinge múltiplos órgãos que compartilham características histológicas, sorológicas e clínicas. Em 2019 publicaram-se os critérios de classificação ACR/EULAR validados numa grande *coorte* de doentes. O objetivo deste trabalho é comparar as características dos doentes que cumprem com as dos doentes que não cumprem os referidos critérios numa *coorte* seguida por suspeita de DR-IgG4.

**Métodos**

Estudo retrospectivo que comparou uma *coorte* de doentes de um hospital segundo os critérios de classificação de DR-IgG4 ACR/EULAR 2019. A informação clínica, laboratorial, imagiológica e histológica foi obtida por consulta do processo clínico.

**Resultados**

Estudaram-se 35 doentes, 57% do sexo masculino, com uma média de idade de 53 anos. Sete doentes (20%) cumpriam os critérios de classificação. A pontuação média dos critérios de inclusão dos doentes cumpridores foi 31 enquanto a dos que não cumpriam foi 11. Em ambos os grupos, as formas de apresentação da doença mais frequentes foram pseudotumor (40%) e dor abdominal (34%). Dos doentes não cumpridores, 7 apresentavam critérios de exclusão e os restantes não tinham pontuação mínima para inclusão. As regiões mais atingidas nos cumpridores foram o pâncreas (71%) e glândulas da cabeça e pescoço (57%) e nos não cumpridores foram o sistema nervoso central (SNC) em 36% e as glândulas da cabeça e pescoço (32%). No grupo cumpridor, 5 apresentavam resultado anatomopatológico (2 com critério histológico). No grupo não cumpridor 18 apresentavam resultado anatomopatológico (apenas 1 do SNC) com 3 tendo critério histológico. A média do valor máximo de IgG4 serológico no grupo cumpridor foi 1101 mg/dL ao passo que no grupo não cumpridor foi 209 mg/dL.

**Discussão e Conclusão**

Os critérios de classificação têm elevada especificidade (97,8%) mantendo sensibilidade alta (82,0%). Assim, revelam-se uma ferramenta útil na investigação de doentes com DR-IgG4. Contudo, estes critérios não devem ser usados na prática clínica para definir o diagnóstico de DR-IgG4. O seu não cumprimento não deve impedir a correta abordagem do doente. A dificuldade na obtenção da biópsia (como se verifica nos doentes com atingimento do SNC deste estudo) ou mesmo o seu resultado não informativo não deve limitar a adequação do tratamento. Nestes casos, os critérios de diagnóstico por órgão podem ser úteis. Cabe ao clínico considerar a combinação de fatores que o ajude a classificar o doente como tendo DR-IgG4.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Pedro Vita, Heidi Grüner**CO - CASUÍSTICA 12****LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO - EXPERIÊNCIA GLOBAL DE UM SERVIÇO DE MEDICINA***Marcia Machado; Sara Freitas; Sara Fernandes da Silva; Glória Alves; Jorge Cotter  
(Medicina - CHAA - Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães)***Introdução:**

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

**Material e Métodos:**

Estudo retrospectivo dos doentes seguidos em consulta de Medicina Interna/Doenças Autoimunes entre 2000 e 2022 com diagnóstico de LES.

**Resultados:**

Foram diagnosticados 247 doentes: 224 (90,7%) do sexo feminino e 23 (9,3%) do sexo masculino com uma idade média ao diagnóstico de 40 anos. Comorbidades: doença mista do tecido conjuntivo (n=6; 2,2%); Esclerose sistêmica (n=2; 0,8%); CREST (n=2; 0,8%); hepatite autoimune (n=1; 0,4%); síndrome antifosfolipídico (n=47; 32,9%); S. Sjogren (n=48; 19,4%); artrite reumatoide (n=10; 4,0%); vasculite (n=3; 1,2%); púrpura trombocitopênica imune (n=1; 0,4%); tireoidite autoimune (n=24; 9,7%); obesidade (n=17; 6,9%); hipertensão arterial (n=92; 37,2%); insuficiência cardíaca (n=17; 6,9%); diabetes (n=19; 7,7%); dislipidemia (n=90; 36,4%). Critérios apresentados: rash malar (n=137; 55,5%); rash discóide (n=40; 16,2%); fotossensibilidade (n=110; 44,5%); úlceras orais (n=54; 21,9%); Artralgias inflamatórias (n=165; 66,8%); alopecia não cicatricial (n=34; 13,8%); Serosite (n=29; 11,7%); Nefrite lúpica - 47 (19,0%) doentes, com os seguintes diagnósticos histológicos da OMS: classe I (n=1; 2,1%), classe II (n=14; 29,8%), classe III (n=6; 12,8%), classe IV (n=28; 59,6%), classe V (n=7; 14,9%). Alterações hematológicas (n=147; 59,5%); Alterações neurológicas (n=17; 6,9%); anticorpos anti-dsDNA (n=122; 49,4%); anticorpos anti-Sm (n=28; 11,3%); anticorpos antifosfolipídeos (n= 88; 35,6%); consumo de complemento (n=73; 29,6%); anticorpo antinuclear (n=247; 100%); Terapêutica realizada ao longo do seguimento: anti-inflamatórios não esteróides (n=49; 19,8%); hidroxiclóricoquina (n=247; 100%); metotrexato (n=78; 31,6%); sulfassalazina (n=15; 6,1%); dapsona (n=1; 0,4%); talidomida (n=1; 0,4%); azatioprina (n=44; 17,8%); micofenolato de mofetil (n=30; 12,1%); tacrolimus (n=1; 0,4%); corticoide (n=122; 49,4%); ciclofosfamida (n=32; 13,0%); anifrolumab (n=3; 1,2%); belimumab (n=4; 1,6%); rituximab (n=9; 3,6%). O tempo médio de acompanhamento foi de 12,2 anos, sendo que 38 (15,4%) abandonaram a consulta e 14 (5,7%) faleceram - infecção (n=9; 64,3%), neoplasia (n=2; 14,3%); cardiovascular (n=2; 14,3%); acidente vascular cerebral (n=1; 7,1%), com idade média de 59,6 anos.

**Discussão:**

Os resultados são sobreponíveis a outros estudos.

**Conclusão:**

O LES afeta sobretudo mulheres, cujas manifestações principais são articulares e cutâneas, com abordagem multidisciplinar.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Pedro Vita, Heidi Grüner**CO - CASUÍSTICA 16****DOENÇA AUTOIMUNE E PATOLOGIA ONCOLÓGICA: EXISTIRÁ UMA RELAÇÃO?**Soraia Silva; Guilherme Salavisa; M.<sup>a</sup> Eufémia Calmeiro; Rosa Silva*(Hospital Amato Lusitano)***Introdução:**

A associação entre doença autoimune e patologia oncológica é bidireccional. Sabe-se que esta relação está estabelecida e são vários os estudos que têm vindo a comprová-la. Por um lado, o risco aumentado de desenvolver uma neoplasia observa-se em várias patologias autoimunes, por outro, algumas neoplasias aumentam o risco de vir a desenvolver uma condição autoimune. Contudo, apesar do risco de vir a desenvolver uma neoplasia estar aumentado nalgumas doenças autoimunes, também têm sido reportados novos casos de diagnóstico de cancro após o início de determinadas terapêuticas imunomoduladoras.

Este estudo tem como objetivo caracterizar uma população de doentes seguida em consulta de Medicina Interna/Autoimunes com o diagnóstico de patologia oncológica.

**Material e Métodos:**

Estudo retrospectivo, em que foram incluídos os doentes observados em consulta de Medicina Interna/Autoimunes com o diagnóstico de patologia oncológica, durante o período de 1 de Janeiro de 2019 a 31 de Abril de 2023. Os dados foram obtidos do programa *SClinico*, sendo posteriormente analisados por Excel®.

**Resultados:**

Num total de 190 doentes observados em consulta, 164 apresentou patologia autoimune definida. A média de idade dos doentes foi de 60±16 anos. 68% dos doentes eram do sexo feminino. Entre as patologias identificadas, as mais prevalentes foram: espondiloartropatias seronegativas, 27%, sendo a artrite psoriática e a espondilite anquilosante as mais comuns; artrite reumatóide, 18%; lúpus eritematoso sistémico, 10% e síndrome de Sjögren, 5%. Neste total de 164 doentes, 24 (25% da população), apresentava ou veio a apresentar patologia oncológica, sendo as mais comuns: patologia do foro hematológico, seguidas por neoplasias gastrointestinais, da pele, mama e bexiga. Constatou-se que a maior parte das mesmas (75%) foi diagnosticada após o início de terapêutica imunossupressora, sendo os mais comumente prescritos os corticóides, seguidos de biológicos anti-TNF e metotrexato.

**Discussão:**

Os doentes com patologia autoimune representam um grupo com risco aumentado para desenvolver patologia oncológica, tanto pela sua doença de base, como após o início de terapêutica imunossupressora. Tendo em conta os resultados obtidos, nota-se uma prevalência de cerca de 15% de patologia oncológica nos doentes com doença autoimune, sendo que mais de metade desta população teve o diagnóstico de neoplasia após ter iniciado DMARDs.

**Conclusão:**

São necessários mais estudos no futuro, de modo a clarificar quais os mecanismos moleculares envolvidos na relação bidireccional entre a doença autoimune e a patologia oncológica e validá-los.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Vera Bernardino, Ana Clara Coelho**CO - CC 5****VOANDO SOBRE UM NINHO DE CUCOS**

Hugo Alves(1); Joana Paulo(2); André Gordinho(1); Raquel Nazareth(1); Carla Noronha(1); Carlos Pereira(1)  
(1) *Hospital Beatriz Ângelo*; (2) *Hospital Fernando da Fonseca*

**Introdução**

As encefalites autoimunes são um conjunto de entidades raras cuja apresentação, misturando sintomatologia neurológica e psiquiátrica, faz com que facilmente possam passar despercebidas e rotuladas como doença psiquiátrica. Para que possamos evitar que isso aconteça, é necessária imparcialidade clínica na anamnese e marcha diagnóstica, que se pode revelar altamente complexa.

**Caso clínico**

Mulher de 27 anos. Sem patologia prévia, sem medicação habitual.

Quadro de 8 dias de evolução de parestesias de mãos, lábio superior e pé esquerdo, recorrendo ao serviço de urgência por alteração comportamental de novo com heteroagressividade e delirium. Segundo familiares, discurso progressivamente mais incoerente nos últimos 3 dias.

Exame físico, sem alterações. Exame neuropsiquiátrico com desorientação temporo-espacial, com discurso incoerente e desorganizado, labilidade da atenção e agitação psicomotora com resistência à avaliação.

Avaliação laboratorial inicial sem alterações. Tomografia-Computorizada Crânio-Encefálica sem alterações. Bioquímica e citologia de líquido cefalo-raquidiano (LCR) sem alterações. Electroencefalograma com atividade lenta por surtos, nas regiões frontotemporais, mais à esquerda. Sem registo de atividade epileptiforme. Ressonância Magnética Crânio-Encefálica sem alterações.

Positividade para anticorpos Anti-NMDAR, serológicos e no LCR.

Realizada avaliação clínica e imagiológica para rastreio neoplásico, sem achados.

Realizou terapêutica sequencial com pulsos de Metilprednisolona, Imunoglobulina e plasmáfereze, apenas com melhoria parcial, passando a terapêutica de segunda linha com Rituximab, com boa resposta.

**Discussão**

A encefalite Anti-NMDAR é uma patologia rara que afeta predominantemente doentes jovens e do sexo feminino cursando principalmente com sintomatologia do foro psiquiátrico, tais como alterações do comportamento, cognição e défice de memória, podendo ainda cursar com sintomas neurológicos como patologia do movimento, convulsões e disfunção autonómica. Comumente associado a síndromes paraneoplásicas, as estimativas relacionam 30% destes casos a neoplasia ginecológica, nomeadamente o teratoma do ovário, sendo imperativa a pesquisa e excisão do mesmo. As opções terapêuticas de primeira linha incluem combinação de corticoterapia com Imunoglobulina e/ou plasmáfereze. Na ausência de resposta após 2 semanas de terapêutica (53% dos doentes), deve-se prosseguir para segunda linha, Rituximab, Micofenolato de Mofetil ou Ciclofosfamida. Apesar de ocorrer recidiva em 12% dos casos, 81% dos doentes apresentam *outcome* favorável.

**Conclusão**

A patologia psiquiátrica em idade jovem afeta predominantemente o sexo feminino. Ainda que rara, deve ser feita uma marcha diagnóstica completa que exclua todas as potenciais causas orgânicas, como a doença autoimune, também predominante nesta população.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Vera Bernardino, Ana Clara Coelho**CO - CASUISTICA 1****MICROCIRCULATION INVOLVEMENT IN RHEUMATOID ARTHRITIS - RESHAPING A NEW DISEASE APPROACH?**Rita da Silva Vieira; Marta Botelho de Sousa; Anna Taulaigo; Heidi Gruner; Ana Catarina Rodrigues; Vera Bernardino  
(Hospital Curry Cabral)**Introduction:**

Cardiovascular risk in rheumatoid arthritis (RA) has been widely demonstrated, but little is known about its microcirculation involvement. Nailfold capillaroscopy (NFC) is an useful tool to assess microcirculation, particularly in autoimmune diseases presenting with Raynaud's phenomenon (RP). The objective of this study is to assess the microcirculation involvement in RA.

**Methods:**

This is a retrospective study. The database of a NFC clinic from an AID unit was consulted. Clinical data regarding patients (pts) with RA diagnosis, accomplishing current classification criteria, were selected and anonymized. NFC classification followed Cutolo's criteria, defining scleroderma pattern (SP) and non-scleroderma pattern (NSP). A Videocap® biomicroscope was used, with a 200x magnification. Statistics used SPSS® software, with ChiSquare and Fisher's exact test, for p value < 0,05.

**Results:**

Our sample included 46 pts, 41 of which were women; mean age was 54,2±12,8 years. AR was seropositive (AR+) in 50% of pts and 23,9% presented overlapping AID (OAID) (systemic sclerosis (SSc)(n=4), Sjögren's syndrome (n=4), systemic erythematosus lupus (n=2), inflammatory bowel disease (n=1), primary biliary cirrhosis (n=1) and psoriasis (n=1)). RP was present (RP+) in 93,5% of pts. Extra-articular involvement (EAI) was present in 10,9% (vasculitis (n=3) and interstitial lung disease (n=2)). NFC results revealed a NSP in 63,0%, SP in 28,3% and no abnormalities in 8,7%. In RA pts, RP was not significantly related with NFC findings (p=0,117). AR+ also did not reveal a positive correlation with SP (p=0,102). All the pts with EAI presented NSP. Overall, OAID had no correlation with SP (p=0,493), except for overlapping SSc that presented significant SP (p=0,03).

**Discussion:**

Even if our sample was small, the great majority of pts revealed NFC abnormalities, which may suggest an underlying involvement of the microcirculation in RA. SP is a hallmark of scleroderma spectrum diseases, being significant in overlapping SSc pts in our sample, as expected. As such, these overlapping syndromes can overcome a worse prognosis. Yet, other types of NFC findings, such as meandering capillaries, crisscrossing or hemorrhages, present in NSP, may also provoke capillary damage and dysfunction, with further organ involvement. Bias may have been caused by non included confounders, such as hyperlipidemia, tobacco use, estrogen medication, among others - multivariate analysis was not performed due to the small sample size.

**Conclusion:**

AR is a systemic AID and the role and the extent of microcirculation involvement is yet to be clarified. Still, if it is due to evolving inflammation or if endothelial dysfunction may be related to the etiopathogenesis of the AR itself should prompt larger cohort multicentric studies.



**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Vera Bernardino, Ana Clara Coelho**CO - CASUISTICA 2****ASSESSING THE MICROCIRCULATION INVOLVEMENT IN AUTOIMMUNE DISEASES THROUGH NAILFOLD CAPILLAROSCOPY - 12 YEARS OF EXPERIENCE**Marta Botelho de Sousa; Rita da Silva Vieira; Melissa Fernandes; Ana Lladó; Ana Catarina Rodrigues; Vera Bernardino  
*(Medicina 2 - CHLC - Hospital de Curry Cabral)***Introduction:**

Raynaud's phenomenon (RP) is usually present in some autoimmune diseases (AID) and may be assessed through nailfold capillaroscopy (NFC), which is a simple and non-invasive tool. The objective of our study is to characterize the diagnostic contribution in AID in a NFC clinic. This is the largest cohort study in a Portuguese population.

**Methods:**

This is a retrospective study. Data from the last 12 years of a NFC clinic were analyzed, as its database was consulted, with subsequent patient anonymization. Data collection included demographics and updated clinical information from online medical records. NFC was performed using a Videocap® biomicroscope, at 200x magnification. Cutolo's NFC classification criteria were applied. Statistics were made through SPSS® and ChiSquare and T tests for p value < 0,05.

**Results:**

A total of 2553 NFC exams were performed, between 2011 and 2022, from which 84,3% were women. Mean age was 42,9±19,5, but patients (pts) ranged from 3 to 98 years old (yo). Pediatric pts (<18yo) accounted for 15,2%. RP was present in 86,7% (FR+) pts. AID were present in 46,8%, which included scleroderma AID (SAID) (Systemic Sclerosis (SSc) (14,9%), Inflammatory Idiopathic Myopathies (IIM) (3,1%) and Localized Scleroderma (Morphea) (1,2%)) and non scleroderma AID (NSAID) (Systemic Lupus Erythematosus (SLE) (8,9%), Sjögren's Syndrome (SSj) (4,9%), Antiphospholipid Syndrome (APS) (4,1%), vasculitis (4,4%), rheumatoid arthritis (RA) (4,4%), among others). RP positively correlated with NFC pathologic findings, both in <18yo (p=0,003) and >18yo pts (p<0,0001). Non scleroderma pattern (NSP) was disclosed in 45,6% and scleroderma pattern (SP) in 32,1%, from which 17,8% pts had no prior diagnosis of a SAID. SP was also found in pts with SLE (9,3%), APS (3,7%), vasculitis (3,9%) and RA (2,8%). SAID positively correlated with SP (p<0,0001), but only in >18yo (p>0,0001).

**Discussion:**

RP is associated with capillary abnormalities in >18yo pts, probably because in <18yo the capillary net is not mature and primary RP is more frequent in this population. Our sample may be biased, as pts are mostly referred from several AID clinics. Yet, the majority of pts did not have a prior AID diagnosis and NFC directly contributed to a SAID diagnosis, which confirms its important contribution when approaching these diseases. Also, in NSAID pts, the presence of SP may reveal an underlying microcirculation involvement or suggest a possible spectrum of polyautoimmunity.

**Conclusion:**

NFC is an essential diagnostic tool to study RP and sheds some light on the microcirculation involvement in other AID, possibly reshaping their phenotypic and clinical approach.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Vera Bernardino, Ana Clara Coelho**CO - CASUISTICA 5****DOENÇAS AUTOINFLAMATÓRIAS NO ADULTO – A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA DIFERENCIADA NUM CENTRO TERCIÁRIO**

António Lamas; Daniel G. Oliveira; Ana Rita Gonçalves; Márcia E. Oliveira; Jorge D. da Silva; Cátia Iracema Morais; Esmeralda Neves; Rosário Santos; Ana Rita Soares; Fátima Farinha; Raquel Faria  
(Centro Hospitalar Universitário do Porto)

**Introdução:**

As doenças autoinflamatórias (AID), grupo heterogéneo de patologias caracterizadas por predomínio de desregulação da imunidade inata, constituem uma área em expansão no campo das doenças imunológicas, tendo havido necessidade de reorganização dos cuidados a estes doentes numa Consulta diferenciada para o Adulto.

**Objetivos e Métodos:**

Caracterização demográfica, clínica, genética e da terapêutica em curso em adultos com AID seguidos num centro terciário. Utilizados os termos AID indefinida (uAID) para doentes com manifestações autoinflamatórias a aguardar resultados de teste genético, e síndrome de febre recorrente indiferenciada (SURF) quando existem manifestações autoinflamatórias e teste genético *standard-of-practice* negativo ou inconclusivo.

**Resultados:**

Incluídos 73 doentes, idade média 46,8 anos (20-86), predomínio feminino (60,3%, n=44). A idade média de início da clínica foi de 32,2 anos (4-79 anos) e ao diagnóstico de 42,6 anos (11-85). O atraso diagnóstico foi, em média, 10,4 anos (0-60). A febre estava presente em 72,6% (n=53) e a elevação de parâmetros inflamatórios em 91,8% (n=67) dos doentes. Os atingimentos mucocutâneo (84,9%, n=62) e musculoesquelético (82,2%, n=60) foram os mais frequentes. Tinham resultado de teste genético 79,4% dos doentes (n=58) e foram detetadas variantes em 48 doentes, patogénicas em 35,4% (n=17). Diagnosticada AID monogénica em 23,3% (n=17) (FMF em 4, TRAPS em 2, síndrome de *Muckle-Wells* em 2, défice de ADA2 em 1, VEXAS em 7 e *familial chilblain lupus* (TREX1) em 1). AID multifatorial presente em 31,5% (n=23) (Doença de *Still* em 12, SAPHO em 5, pericardite recorrente idiopática em 4 e PFAPA em 2). Dos restantes, 34,2% (n=25) foram classificados como SURF, dos quais 72% (n=18) com variantes de significado incerto. 11% classificados como uAID (n=8). Encontram-se sob terapêutica 79,4% (n=58), as mais frequentes: colchicina 37% (n=27), corticoíde 28,8% (n=21), anakinra 16,4% (n=12), e metotrexato 15,1% (n=11). Destacam-se, quanto a complicações, 3 doentes com infeção grave, 3 com síndrome hemofagocítica e 1 com amiloidose sistémica AA. 2 doentes faleceram, um dos quais relacionado com complicações associadas a atividade inflamatória prolongada.

**Discussão e Conclusões:**

A complexidade diagnóstica destas entidades relaciona-se com o seu caráter multisistémico, heterogeneidade clínica e genética e com a existência de fenótipos atenuados no adulto, implicando atraso diagnóstico significativo. O diagnóstico e tratamento atempados poderão evitar complicações associadas a inflamação persistente, reforçando a necessidade da organização da sua abordagem em centros de referência.



**Moderators:** Vera Bernardino, Ana Clara Coelho

#### **CO - CASUISTICA 7**

#### **CARATERIZAÇÃO DOS DOENTES COM SARCOIDOSE NUMA CONSULTA DE DOENÇAS AUTOIMUNES**

Marta Azevedo Ferreira; Carolina Cabrita Abreu; Pedro Moules; Beatriz Cerca; Ana Reis; Ana Grilo;  
Fernando Martos Gonçalves; José Araújo  
(*Medicina Interna - Hospital Beatriz Ângelo*)

#### **Introdução:**

A sarcoidose é uma doença multissistémica com fenótipos de apresentação heterogéneos. Embora a apresentação pulmonar seja a mais comum, pode afetar qualquer órgão. A presença de granulomas não caseosos é o “semáforo” histológico da doença, mas é necessária a integração de dados clínicos, laboratoriais e imagiológicos para o diagnóstico.

#### **Material e Métodos:**

Foi realizada uma análise retrospectiva unicêntrica dos doentes seguidos em consulta de Doenças Autoimunes com diagnóstico de sarcoidose entre 2013 e 2021. Foi avaliado o envolvimento clínico, imagiológico e laboratorial, bem como a conduta terapêutica. Incluíram-se doentes com  $\geq 18$  anos com critérios de sarcoidose: manifestações clínicas e imagiológicas compatíveis, exclusão de doenças com apresentação semelhante e presença de granulomas não caseosos em biópsia (esta última dispensada em entidades específicas). Os dados foram obtidos através da consulta do processo clínico eletrónico.

#### **Resultados:**

Foram identificados 39 doentes, com predomínio do sexo feminino (67%, n=26). O envolvimento pulmonar foi a afeção mais comum (74%, n=29), seguido do envolvimento adenopático (69%, n=27) e ocular (59%, n=23). Menos frequentes foram o envolvimento cutâneo (15%, n=6), neurológico (10%, n=4), renal (8%, n=3), hepático (5%, n=2) ou pancreático (3%, n=1). Na primeira consulta o valor médio da enzima conversora da angiotensina (ECA) foi de 67 U/L (normal < 63.9 U/L), que sobe para 79 U/L quando fazemos uma avaliação do valor máximo durante o seguimento. Em relação ao valor da calcémia apenas 4 doentes apresentavam este valor aumentado (>10,4 mg/dL).

Na avaliação do padrão radiológico de envolvimento pulmonar, a maioria dos doentes (53%, n=21) encontrava-se em estadio 2, 15% (n=6) em estadio 1 e 5% (n=2) em estadio 3.

Dos 12 doentes que realizaram lavado broncoalveolar, 25% apresentou elevação do *ratio* CD4/CD8.

Em relação à atitude terapêutica, a maioria dos doentes (92%, n=36) realizou em algum momento corticoterapia, e os DMARDs foram utilizados em 69% (n=27) dos doentes. Apenas um doente necessitou de realizar biológico.

#### **Discussão e Conclusões:**

A caracterização desta população traduz a necessidade de avaliação minuciosa dos doentes com sarcoidose pelo potencial de envolvimento de sistemas menos frequentes. Apesar do envolvimento pulmonar ser o mais frequente, é relevante destacar o envolvimento ocular presente em > 50% dos doentes, mas também o envolvimento menos frequente ao nível neurológico, e um caso de pancreatite. O doseamento de ECA, apesar da sua baixa sensibilidade, estava elevado numa fase inicial da doença, e com a introdução da terapêutica verificou-se uma diminuição sustentada do seu doseamento, a par de estabilidade clínica. A terapêutica com corticoterapia mantém-se ao longo dos anos a base da abordagem farmacológica desta doença, com elevado sucesso, havendo espaço para os DMARDs na manutenção da remissão da doença.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Vera Bernardino, Ana Clara Coelho**CO - CASUÍSTICA 10****LONG-TERM PROGNOSIS AND TREATMENT OF ANCA ASSOCIATED VASCULITIS**

Mónica Baptista Lopes(1); Carolina Roias(2); Joana Silvério Simões(3); João Fernandes Seródio(1); Joana Caetano(1); Susana Oliveira(1); José Delgado Alves(1)

*((1) Hospital Fernando da Fonseca; (2) Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; (3) Centro Hospitalar de Setúbal, EPE / Hospital de São Bernardo)*

**Introduction:**

Despite significant treatment advances, ANCA-Associated Vasculitis (AAV) are still a cause of significant morbidity and mortality with frequent relapses. The evaluation of prognosis in cohorts of patients may help recognize clinical patterns and aid in clinical decision making. The aim of this study was to evaluate the long-term prognosis of a single-center cohort of patients with AAV.

**Methods:**

A retrospective analysis of all patients followed with AAV in our Unit since 2012 was performed. We retrieved relevant data from clinical records including: demography, clinical features, laboratory, imaging and histologic parameters. Patients were classified according to the 2012 Chapel Hill definitions in Microscopic Polyangiitis (MPA), Granulomatosis with Polyangiitis (GPA) and Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis (EGPA). Outcomes of interest were overall survival and relapse-free survival assessed using the Kaplan-Meier method.

**Results:**

This analysis included 27 patients with AAV with median age at diagnosis of 63 (41-72) years. Median disease duration was 40 (10-62) months. The clinical diagnosis was MPA in 9/27 patients (33%), GPA in 9/27 (33%) and EGPA in 9/27 (33%) patients. ANCA was positive in 23 patients (85%), with ANCA-MPO in 14 (52%) and ANCA-PR3 in 9 (33%) patients. There were 4 ANCA-negative patients, all with EGPA. Patients presented with the following systemic involvement: lung in 89% of patients, constitutional in 67%, ENT in 52%, renal in 30%, musculoskeletal in 26%, skin in 19% and peripheral nerve in 15%. Treatment options were: steroids in 96% of patients, rituximab in 63%, azathioprine in 26%, cyclophosphamide in 22%, methotrexate in 22%, mycophenolate in 7% and mepolizumab in 4%. During the follow-up period 3 patients died (11%) and 9 (33%) presented at least one disease relapse. The diagnosis of MPA was associated with inferior survival when compared with GPA/EGPA, log-rank  $p = 0,005$ . Analysis of survival according to ANCA serotype did not show significant differences (log-rank  $p=0,102$ ). Relapsing disease was more frequent among patients with GPA (5/9 patients) and EGPA (3/9), despite no statistical significance on the survival analysis (log-rank  $p=0,279$ ).

**Conclusions:**

In AAV, patients with MPA have worse survival, whereas GPA and EGPA seem to have a more relapsing disease course. Despite the small sample of this study, these results are in accordance with larger cohort studies.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Vera Bernardino, Ana Clara Coelho**CO - CASUÍSTICA 14****CLASSIFICATION OF A COHORT OF PATIENTS WITH LARGE VESSEL VASCULITIS ACCORDING TO THE 2022 ACR/EULAR CRITERIA**João Fernandes Serodio; Mónica Baptista Lopes; Susana Oliveira; José Delgado Alves  
(Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca)**Introduction**

Increasing use of imaging techniques has widened the spectrum of vascular involvement in Giant Cell Arteritis (GCA). More than two thirds of patients with GCA have now imaging evidence of extracranial Large-Vessel involvement (LV-GCA). This pattern of vascular disease evokes the one seen in Takayasu Arteritis (TAK). However, the new 2022 ACR/EULAR classification criteria have issued clear-cut definitions for GCA and TAK. Of note, the age of diagnosis of GCA is considered only > 50 years-old and TAK < 60 years-old.

The aim of this work was to apply the 2022 ACR/EULAR classification criteria to a cohort of patients with Large Vessel Vasculitis (LVV).

**Methods**

We performed a retrospective analysis of a cohort of 38 patients with LVV: 34 with GCA and 4 with TAK (physician diagnosis). Thirty-one patients (82%) completed our local imaging protocol for LVV consisting of sequential use of Vascular Ultrasound and PET-FDG. Patients were reclassified using both sets of classification criteria, without considering the age entry-criterion. GCA patients were further subdivided into LV-GCA whenever there was evidence of extracranial LVV and C-GCA if there was an exclusive cranial disease. The vascular territories involved were compared between LV-GCA and TAK.

**Results**

The median age at diagnosis of TAK patients was 28 (23-41) years-old, while GCA patients were older, median age of 70 (65-80) years,  $p=0,001$ . All patients with TAK fulfilled the ACR/EULAR classification criteria for TAK and 32/34 patients (94%) with GCA fulfilled the ACR/EULAR criteria for GCA. However, 2/4 (50%) of patients with TAK fulfilled criteria for GCA and 6/34 patients (18%) with GCA fulfilled criteria for TAK (all with LV-GCA). Among patients with GCA, 22/34 (65%) had LV-GCA and 12/34 (35%) had C-GCA. We then evaluated the different vascular territories involved in TAK and LV-GCA. Splanchnic arteries were involved only in TAK (TAK 75%; LV-GCA 0,  $p=0,002$ ). Carotid involvement was more frequent in TAK (TAK 100%; LV-GCA 36%,  $p=0,033$ ), while axillary involvement was predominant in LV-GCA (TAK 0; LV-GCA 68%,  $p=0,022$ ). There was no difference in the prevalence of aortitis (TAK 100%; LV-GCA 77%,  $p=0,401$ ) or subclavian involvement (TAK 100%; LV-GCA 82%,  $p=0,489$ ).

**Conclusion**

Despite differences in the age of diagnosis and vascular territory involvement, the clinical distinctions between TAK and LV-GCA are elusive. This was evident when applying the ACR/EULAR classification criteria to a cohort of patients with LVV that underwent the same imaging vascular studies.

**ORAL COMMUNICATIONS****ROOM 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Vera Bernardino, Ana Clara Coelho**CO - CASUÍSTICA 17****OBSTETRIC MORBIDITY IN WOMEN WITH ANTIPHOSPHOLIPID-LIKE SYNDROME – PREVENTABLE OR NOT?**

Carolina Veiga e Moura; Inês Gil; Inês Castro; António Braga; Jorge Braga

*(Centro Hospitalar do Porto, EPE / Hospital Geral de Santo António)*

Antiphospholipid Syndrome is an autoimmune disease characterized by recurrent thromboembolic events and pregnancy morbidity in association with positive antiphospholipid antibodies. It is considered one of the most treatable causes of pregnancy adverse events. Its well-established diagnostic classification criteria are stringent and often addressed as clinical practice criteria, leading to misdiagnosis and mistreatment in women not totally fulfilling the criteria.

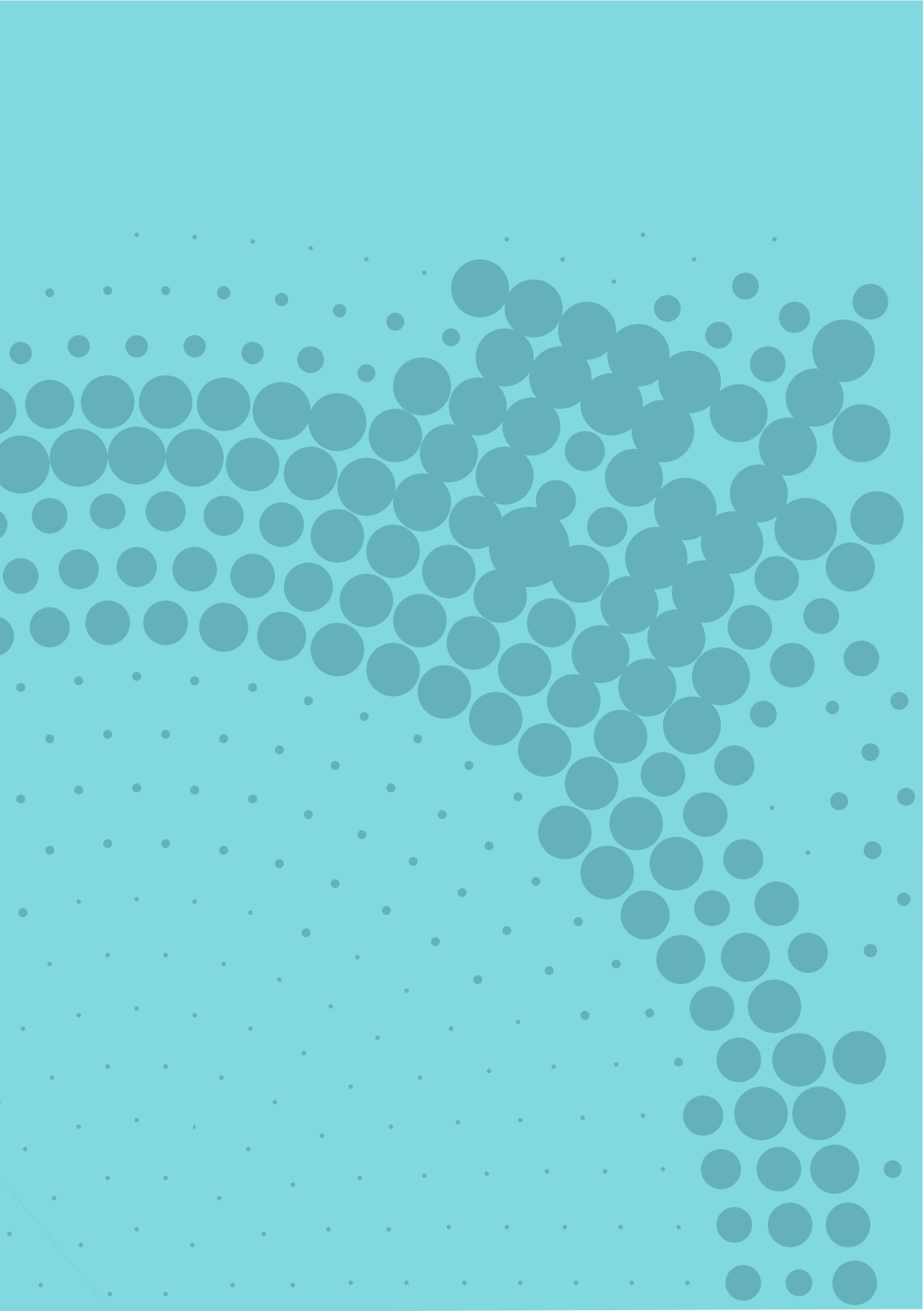
We performed a case-control study, aiming to identify differences regarding pregnancy outcomes between pregnant women with APS diagnosis (n=35) vs women with partial fulfilment of criteria (n=63). Data were retrospectively retrieved from patients' paper archives and digital clinical files. Statistical analysis was performed using SPSS version 28.0.

In group 1, 68% of the women were nulliparous, whereas in group 2 the percentage was 52%. The average number of previous miscarriages was  $0.46 \pm 0.98$  in group 1 and  $1.32 \pm 1.4$  in group 2, significantly higher in the latter ( $p=0.002$ ). No significant differences were found between groups regarding previous fetal death, preeclampsia, FGR or preterm labor. Treatment with LDA and LMWH was significantly more frequent in group 1. Adverse pregnancy outcomes (placental abruption, hypertensive disorders, fetal growth restriction, miscarriage, IUFD) occurred in 50% of the pregnancies in group 1 and 48% in group 2 – the difference between groups wasn't statistically significant ( $p=0.818$ ). Aspirin alone was considered to positively impact adverse obstetric outcomes ( $p=0.03$ ), but combined treatment with LDA and LMWH was the strongest predictive factor and the only statistically significant treatment leading to a reduction in global adverse pregnancy outcomes ( $p=0.047$ ). Globally, no differences were registered between groups regarding neonatal adverse outcomes ( $p=0.768$ ).

Antiphospholipid syndrome hampers family planning in women of reproductive age. Our results show similar pregnancy outcomes in women partial or totally fulfilling the Sapporo criteria. This similarity instigates the implementation of adequate preventive treatment in women partially fulfilling APS criteria, freeing them from a devastating obstetric failure spiral.



**POSTER PRESENTATIONS**







# POSTERS

# E-POSTER AREA

**E-Poster 1**

**June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00**

**Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez

## PO - CC 16

### **QUANDO A SILICOSE INTERFERE COM A AUTOIMUNIDADE: RELATO DE TRÊS CASOS CLÍNICOS**

Duarte Augusto; Ruben Rêgo Salgueiro; Bárbara Saraiva; Ivanna Ostapiuk; Sónia Canadas; Nadejda Potlog; Celestina Blanco Torres; Joana Vedes

*(Unidade Local de Saúde da Guarda, EPE / Hospital Sousa Martins)*

#### **Introdução:**

A silicose é uma pneumoconiose causada pela inalação de sílica cristalina livre. Apresentam-se 3 casos de doentes expostos a sílica que desenvolveram doenças autoimunes.

#### **Caso clínico 1:**

Homem, 79 anos, ex-fumador, trabalhou em minas de ouro. Diagnóstico de silicose. Um ano depois, apresenta-se com cansaço fácil, astenia, perda de peso, fenómeno de Raynaud, pirose e artralgias inflamatórias das mãos com evidência de espessamento cutâneo difuso, teleangiectasias faciais e dor nas interfalângicas proximais. Anticorpos antinucleares em título elevado, capilaroscopia com alterações sugestivas de esclerose sistémica em fase ativa tardia e tomografia torácica (TC-T) com múltiplas opacidades nodulares difusas e alterações intersticiais em vidro despolido bilaterais.

Seguido atualmente na consulta de doenças autoimunes (C-DAI) por Síndrome de Erasmus.

#### **Caso clínico 2:**

Homem, 68 anos, trabalhou como pedreiro. Diagnosticado em 2007 com artrite reumatóide (AR) seropositiva, erosiva. Em 2017 inicia quadro de astenia, perda ponderal e tosse, com 3 meses de evolução. Internado para estudo de derrame pleural e nódulo pulmonar. Histologia de biópsia pulmonar com silico-ancatrose pulmonar.

TC-T posterior com “alterações que no seu conjunto, são sugestivas de alterações síncronas de eventual pneumoconiose e AR”. Seguido em C-DAI por Síndrome de Caplan.

#### **Caso clínico 3:**

Homem, 64 anos, ex-fumador, trabalhou com mármore.

Referenciado a Pneumologia por alterações radiológicas com “padrão retículo-micronodular difuso bilateral”. Biópsia pulmonar confirmou silicose. Posteriormente quadro de sudorese noturna, febre, astenia e adenomegalias cervicais e supraclaviculares bilaterais. Biópsia ganglionar com linfadenite granulomatosa, com exclusão de tuberculose ganglionar.

Seguido em C-DAI para estudo de síndrome inflamatório e suspeita de sarcoidose.

#### **Discussão:**

Estudos sugerem que a exposição à sílica pode contribuir para o desenvolvimento de doenças autoimunes através da ativação de células T e libertação de citocinas pró-inflamatórias. A inflamação pulmonar crónica pode levar à libertação de auto-antígenos, desencadeando resposta imune exagerada.

#### **Conclusão:**

Os casos clínicos apresentados reforçam a possível associação entre a silicose e o desenvolvimento de doenças autoimunes. É importante monitorizar os doentes expostos à sílica quanto ao desenvolvimento destas doenças. Mais pesquisas são necessárias para entender melhor esta associação.



# POSTERS

# E-POSTER AREA

## E-Poster 1

June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00

**Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez

### PO - CC 18

#### SÍNDROME DE ERASMUS: A ASSOCIAÇÃO ENTRE ESCLEROSE SISTÊMICA E SILICOSE

Rita Pera; João Lagarteira; Sara Sá; Lília Castelo Branco; Elisabete Pinelo; Renata Aguiar; Cátia M. Loureiro Pereira; Miriam Blanco

(ULSNE - Hospital Bragança)

#### Introdução:

A síndrome de Erasmus é uma síndrome rara caracterizada pelo desenvolvimento de esclerose sistémica (ES) em contexto de exposição à sílica. A silicose é uma forma de pneumoconiose causada pela inalação de partículas de sílica, caracterizada por fibrose pulmonar nodular. A ES é uma doença autoimune que se caracteriza por alterações vasculares, inflamação e fibrose tecidual. Embora partilhem um fator de risco comum, é raro encontrar as duas doenças simultaneamente.

#### Caso Clínico:

Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino de 47 anos, sapador florestal, que trabalhou previamente, durante 12 anos, numa pedreira. Sem hábitos tabágicos, hábitos etílicos moderados, que suspendeu há 18 anos. Diagnóstico de silicose há 1 ano. Medicado com furoato de fluticasona/umeclidínio/vilanterol e carbocisteína. Referência a agravamento da dispneia para pequenos esforços, tosse emetizante, perda ponderal (cerca de 30kg), poliartralgias, mialgias de padrão inflamatório e fenómeno de Raynaud nos últimos 6 meses. Ao exame objetivo destaca-se o espessamento cutâneo distal, esclerodactilia, sem úlceras digitais e força muscular 4+/5 nos membros superiores. Da avaliação complementar realizada salienta-se Anticorpo Antinuclear (ANA) 1/1280, anticorpos anti-Scl70, Ro 52 e Ku positivos e múltiplos megacapilares e hemorragias na capilaroscopia. Tomografia computadorizada torácica com marcado espessamento retículo-nodular pulmonar difuso, com focos cálcicos nodulariformes dispersos associados a múltiplas adenopatias cálcicas mediastínicas e hilares. Na espirometria, capacidade vital forçada (FVC) 65% e difusão do monóxido de carbono (DLCO) 68%, sem insuficiência respiratória. Excluída infeção pulmonar por *mycobacterium tuberculosis*.

#### Discussão:

A citotoxicidade da sílica parece atuar diretamente sobre o sistema imunitário, levando à inflamação e fibrose de células pulmonares, bem como eclosão de doença autoimune. Neste caso, a história de exposição prolongada à sílica, a presença de espessamento reticulonodular pulmonar difuso, sugestivo de silicose, associado às manifestações cutâneas e autoanticorpos específicos de esclerose sistémica, levaram ao diagnóstico da Síndrome de Erasmus.

#### Conclusão:

Embora a Síndrome de Erasmus seja incomum, manter um alto índice de suspeição nos doentes de risco é fundamental no diagnóstico precoce e abordagem multidisciplinar adequada.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CC 20****UM CASO DESAFIANTE**

Ruben Rego Salgueiro; Ivanna Ostapiuk; Barbara P. Saraiva; Celestina Blanco Torres; Sónia Canadas; Nadejda Potlog; Joana Vedes; Duarte Augusto

*(Unidade Local de Saúde da Guarda, EPE / Hospital Sousa Martins)*

A artrite de células gigantes é uma condição inflamatória que afeta vasos sanguíneos de médio e grande calibre. A clínica pode ser oligosintomática e heterógena com diversos fenótipos, e pelas suas complicações constitui uma urgência médica que requer reconhecimento célere e terapêutica precoce. Pode-se apresentar com quadros a mimetizar neoplasias, infecções e as polisserosites que são frequentemente confundidas com insuficiências cardíacas.

Doente de sexo feminino com 76 anos de idade apresenta-se ao serviço de urgência por perda ponderal significativa e anorexia com 1 mês de evolução associada a dispneia e dor torácica com características pleuríticas e abdominalgia difusa. Ao exame físico e diagnóstico objectivada palidez mucocutânea com anemia, aumento de VS e PCR, derrame pleural e pericárdico e edema nos membros inferiores e internada com diagnóstico de insuficiência cardíaca descompensada e provável neoplasia. Por baixa suspeita clínica de insuficiência cardíaca segue-se a marcha diagnóstica com estudo diagnóstico alargado, identificando-se, na tomografia toraco-abdomino-pelvica, derrame pleural, pericárdico e espessamento peritoneal em "omental-cake"; exsudado pleural com culturas e pesquisa de células neoplásicas negativas; ecocardiograma sem alterações de relevo; estudo auto-imune negativo; e na tomografia por emissão de positrões com fluorodesoxiglicose- espessamento difuso com hiper captação metabólica da pleura, pericárdio e peritoneu e captação difusa envolvendo as paredes da aorta torácica ascendente, crossa aórtica e aorta descendente, com aspeto morfo-funcional de vasculite; tendo-se avançado para biopsia pleural, esta sem alterações, e biópsia peritoneal com identificação de lesões de vasculite.

Excluída hipótese de vasculite paraneoplásica através de uma vasta bateria de exames laboratoriais e imagiológicos e considerada candidata a Tocilizumab não só pela extensão e gravidade da vasculite como também por se tratar de doente com síndrome metabólica com obesidade, hipertensão arterial, dislipidemia e diabetes méllitus.

A clínica variável com sintomas e sinais inespecíficos, na dependência de um quadro inflamatório sistémico, torna o diagnóstico de vasculite um desafio para clínicos e em regra é exaustivo, exigindo não só uma alta suspeita clínica, como também extensos exames laboratoriais e imagiológicos.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CC 22****AVC E NÃO SÓ. A PROPÓSITO DE UM CASO DE VASCULITE DE GRANDES VASOS**Rita Pera; Sara Sá; João Lagarteira; Lília Castelo Branco; Elisabete Pinelo; Cátia M. Loureiro Pereira; Miriam Blanco  
(*ULSNE - Hospital Bragança*)**Introdução:**

A arterite de células gigantes (ACG) é uma vasculite granulomatosa que atinge artérias de grande e médio calibre, preferencialmente a aorta e os seus ramos cranianos, mais frequente no sexo feminino e em indivíduos com mais de 50 anos. As artérias afetadas desenvolvem lesões inflamatórias, organizadas em granulomas, que levam a hiperplasia luminal oclusiva. As células gigantes multinucleadas estão presentes em cerca de 50% dos casos. As manifestações neurológicas ocorrem em cerca de um terço dos doentes e podem incluir acidente vascular cerebral (AVC), acidente isquémico transitório (AIT) ou neuropatia ótica isquémica.

**Caso Clínico:**

Doente do sexo masculino de 70 anos, autónomo, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial e DPOC. Ex-fumador (30 UMA). Medicado habitualmente com antihipertensor. Recorre ao Serviço de Urgência por início súbito de disartria e diminuição da força do hemicorpo direito. Refere, ainda, mialgias da cintura escapular, pélvica e claudicação da mandíbula com 3 meses de evolução. Nega febre, cefaleia e amaurose fugaz. Ao exame objetivo apresentava diminuição da força do hemicorpo direito (força grau 4), hipoestesia direita, disartria ligeira e artérias temporais com pulso palpável, não dolorosas. Da avaliação complementar realizada, a salientar Hb 12,3g/dl, normocítica, normocrômica, VS 79 mm/hora, Ferritina 2198 ng/mL e PCR 15,6 mg/dL. AngioTC CE e vasos supra aórticos demonstrou redução do fluxo de contraste das ACIs bilateralmente com aparente material concêntrico que reduz o seu calibre, em provável relação com componente infiltrativo inflamatório das paredes dos vasos de médio/grande calibre. RM CE revelou pequenos focos com restrição em difusão em sede periventricular bilateral, bem como na região sublenticular esquerda, compatíveis com zonas de enfarte lacunar. Holter de 24h e ecocardiograma sem alterações. O estudo autoimune, serológico para sífilis, VIH, HCV, HBV, CMV, EBV, foi negativo. Anatomia patológica de biópsia de artéria temporal sem evidência de lesão inflamatória. Realizou posteriormente PET que evidenciou captação aumentada de FDG no tronco braquicefálico, artéria carótida comum direita e nas artérias vertebrais, traduzindo arterite em atividade. Iniciou tratamento com metilprednisolona 500 mg ev durante 3 dias e tocilizumab 560 mg ev, seguido de prednisolona 60 mg/dia em esquema de desmame e tocilizumab 162 mg sbc mensal.

**Discussão e Conclusão:**

Não devem ser esquecidas outras causas de AVC mesmo na presença de fatores de risco cardiovascular, nomeadamente quando existe evidência clínica e laboratorial de doença sistémica, como expressa este caso clínico. Destaca-se a importância na abordagem das vasculites de grandes vasos do diagnóstico e do tratamento atempados, de forma a reduzir danos *major* da evolução natural da doença e dos efeitos adversos terapêuticos.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CC 25****E SE A SUSPEITA FOR DOENÇA RELACIONADA À IGG4? - RELATO DE DOIS CASOS CLÍNICOS**Sandra Raquel Sousa; Lília Castelo Branco; Cátia M. Loureiro Pereira; Elisabete Pinelo; Miriam Blanco  
(ULSNE - Hospital Bragança)**Introdução:**

A Doença relacionada à IgG4 (DR-IgG4) é uma condição rara, imunomediada, fibro-inflamatória, de evolução indolente, que afeta mais homens (3:1), numa idade média superior a 50 anos. Afeta, virtualmente, qualquer órgão, com predileção para glândulas, pâncreas, pulmão, retroperitoneu e aorta

**Caso Clínico:**

**Caso 1:** Homem, 58 anos, com dor abdominal indolente. Realizou uma TC abdomino-pélvica que revelou massa retroperitoneal, envolvendo os grandes vasos retroperitoneais, com localização infra-renal e ureteres bilateralmente, condicionando ureterohidronefrose. Analiticamente, sem eosinofilia, VS elevada (46mm), PCRnegativa, IgG4 e IgE normais, sem consumo de complemento e estudo imune negativo. Para avaliação da extensão da doença, realizou um PET-scan que revelou captação anormal de massa retroperitoneal com cerca de 5x9cm, que se estendia da região infra-renal até à região proximal dos vasos ilíacos. Excluída doença linfoproliferativa, neoplasia e doenças auto-inflamatórias. Foram realizadas duas tentativas de biópsia sem sucesso, pelo risco associado à técnica, por ausência de ponto de clivagem da lesão com a porção anterior da aorta. Assumido o diagnóstico de DR-IgG4 com fenótipo de fibrose retroperitoneal com compressão de estruturas locais. Iniciou prednisolona 1mg/Kg/dia. Em reavaliação aos 3 meses, o doente apresentou melhoria clínica e imagiológica, com acentuada diminuição da fibrose retroperitoneal.

**Caso 2:**

Homem, 43 anos, ex-fumador e história de lobectomia pulmonar direita por hemoptises maciças. Apresentou-se com novo quadro de hemoptises, tendo realizado TC-tórax que revelou espessamento pleural e massa pulmonar sólida no hemitórax direito (9x6cm), a qual foi sujeita a biópsia transtorácica. Analiticamente, sem eosinofilia, VSelevada (65mm), PCRnegativa, IgG4 elevada (151mg/dL), IgE elevada (126UI/mL) e estudo imune negativo. A histopatologia evidenciou infiltração linfoplasmocitária IgG4 positivos (>12/CGA) com marcação CD20 e CD38. Sem evidência de neoplasia, infeção ou atingimento de outros órgãos documentada em PET-scan. Assumido o diagnóstico DR-IgG4. O doente iniciou corticoterapia 1mg/Kg/dia. No controlo imagiológico aos 6 meses, objetivou-se diminuição do espessamento pleural mas, sem regressão evidente da massa pulmonar pelo que, foi solicitado revisão da lâmina que confirmou a presença de plasmócitos IgG4+ (>20/CGA) porém, com relação IgG4/IgG inferior a 40%, e sem sinais de fibrose estoriforme ou flebite obliterativa.

**Discussão e Conclusão:**

Em suma, o diagnóstico da DR-IgG4 exige uma correlação rigorosa dos achados clínicos, laboratoriais, imagiológicos e histológicos, de modo a distinguir estas patologias de mimetizadores neoplásicos, auto-inflamatórios e infecciosos. O seguimento contínuo destes doentes torna-se fulcral, pelo caráter indolente da patologia que pode culminar em lesão de órgão grave e morte.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CASUISTICA 8****EXPERIÊNCIA COM INIBIDORES DA JAK NUMA UNIDADE DE DOENÇAS AUTO-IMUNES**Maria de Meneses Rebelo; Carlota Lalanda; João Teixeira; Catarina Costa; Sofia Pinheiro  
(Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE / Hospital de Santo António dos Capuchos)

Os inibidores da JAKUS kinases (iJAK) são imunomoduladores do sistema imunitário, suprimindo múltiplas citocinas e vias de sinalização de factores de crescimento proinflatórios. São uma opção terapêutica administrada por via oral e com baixos custos quando comparada com medicamentos biológicos.

Consultados processos clínicos de todos os doentes de uma unidade de doenças autoimunes sob tratamento com iJAK desde o início do seu uso. Avaliadas variáveis demográficas, dados da patologia e da terapêutica.

Identificados 53 doentes, 90,5% (n=48) do sexo feminino com idade média de 55 anos, e diagnóstico de Artrite Reumatóide (AR) 66% (n=35) – 48,5% (n=17) sob Baricitinib (BA), 34,3% (n=12) sob Tofacitinib (TF) e 17,2% (n=6) sob Upadacitinib (UP) - Espondilite Anquilosante (EA) 13,2% (n=7) – 86% (n=6) sob TF, 1 sob UP - Artrite Psoríase (AP) 11,4% (n=6) e Alopecia areata (AA) 9,4% (n=5) – todos sob TF. Em 16 doentes (31%) os iJAK's são monoterapia. Na AR verificou-se melhoria clínica em 70% dos casos (n=19/27, 8 sem dados) diferença média do DAS-28 data de início e de término/actual de 0,57 (DP 1). Na EA verificou-se melhoria clínica em 80% dos casos (n=4/5, 2 sem dados), diferença média do BASDAI de 0,575 (DP 1,3). Na AP verificou-se melhoria da clínica articular em 2 doentes e articular e dermatológica em 4 doentes. Na AA 100% dos casos apresentaram melhoria clínica. Terapêutica mantida até hoje em 62,3% dos casos (n=33), sem dados disponíveis em 2 casos. Suspensa em 18 doentes, 8 por falência terapêutica, 2 por infeções recorrentes, 2 por efeitos adversos gastrointestinais, e por outros motivos em 6 doentes. Como comorbilidades 32% (n=17) apresentavam dislipidemia, 30% (n=16) Hipertensão arterial, 11% Diabetes Mellitus, 4% Obesidade e Tabagismo. Após o início iJAK verificou-se 1 caso de doença intersticial pulmonar (DIP) 4 anos após o início de BA para AR. Sem registo de mortalidade, eventos cardiovasculares (CV), tromboembólicos (TEV) ou perfuração gastrointestinal. Apuraram-se 15 casos de toxicidade sendo 60% das situações infecciosas: respiratórias não complicadas (3 TF, 1 BA, 2UP), urinária (2 BA), herpes zoster (BA com posterior suspensão). Registo de cansaço inespecífico (4 TF, 1 BA) e queixas gastrointestinais (2 TF com posterior suspensão)

Verificada melhoria clínica em 64,15% (n=34) dos doentes: 70% AR, 80% EA e 100% AP e AA. A falência terapêutica ocorreu em 17% (n=9) dos casos, só 1 em monoterapia. Apesar dos efeitos adversos relatados, só em 3 doentes ocorreu suspensão do fármaco. O desenvolvimento de DIP não se estabelece como etiologia os iJAK. Não se verificaram outros eventos agudos, mesmo em doentes com factores de risco CV ou TEV.

Os iJAK são fármacos cada vez mais utilizados apresentando-se como um fármaco de fácil administração, com eficácia comprovada na prática clínica. Não se verificou correlação da idade, factores risco CV e TEV com a ocorrência de eventos agudos, nem neoplasias de novo.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CASUÍSTICA 10****SAF OU NÃO SAF - APLICABILIDADE DA NOVA PROPOSTA DE REVISÃO DOS CRITÉRIOS DE CLASSIFICAÇÃO DO SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICO**

Andreia Moreira Lopes; João Tavares; Filipa Viegas; Joana Gomes da Cunha; Carolina Anjo; Jéssica Oliveira;

Tatiana Cardoso; Fernando F. Ribeiro; Daniela Duarte

*(Centro Hospitalar Tondela-Viseu / Hospital de São Teotónio)***Introdução**

Em Novembro de 2022 foi apresentada pela ACR/EULAR uma proposta, ainda a carecer de publicação, para a atualização dos critérios de classificação do Síndrome Antifosfolipídico (SAF).

Esta engloba um espectro maior de sinais e sintomas e distingue a positividade simples, dupla ou tripla para anticorpos antifosfolipídicos, diferenciando, ainda, a anticardiolipina (aCL)/anti-beta 2-GPI pelos isotipos IgG e IgM. Considera também a existência de fatores de risco/etiológicos que possam justificar o evento trombótico. Esta revisão dos critérios proporciona, em teoria, uma maior especificidade face aos critérios anteriores garantindo uma coorte de doentes mais homogénea.

**Material e Métodos**

Estudo retrospectivo de 74 doentes, seguidos em consulta de doenças autoimunes entre 2007 e 2022, com diagnóstico estabelecido de SAF e doentes com suspeita de SAF mas que não cumprem os critérios de Sapporo (SC-SAF). A colheita de dados foi realizada através da consulta de registos clínicos com a respetiva análise descritiva. Foram aplicados os critérios revistos de classificação de SAF na amostra identificada com o objetivo de avaliar se os doentes com SAF mantinham ou não os critérios de classificação da doença e se os SC-SAF passariam a cumprir critérios de classificação para o diagnóstico definitivo de SAF.

**Resultados**

Amostra composta por 56.9% doentes do sexo feminino, com uma média de idades de 51 anos em que 80% apresentavam SAF primário. Dos doentes identificados, 60.8% tinham diagnóstico de SAF e 39.2% SC-SAF.

As manifestações iniciais mais observadas foram trombozes venosas (50%), trombozes arteriais (30.8%), morbidade obstétrica (13.5%) e envolvimento microvascular (3.6%). Dos SC-SAF, 6.9% foram reclassificados como SAF definitivo e 93.1% mantiveram-se sem cumprir a critérios. Dos doentes reclassificados, em 50% deveu-se a envolvimento microvascular e 50% a trombocitopenia. Dos doentes com diagnóstico de SAF estabelecido, 64.4% mantinham o diagnóstico e 35.6% deixaram de cumprir critérios de classificação. Destes, 62.5% foram excluídos por critérios clínicos e 37,5% por critérios laboratoriais.

**Discussão**

A exclusão da maioria dos doentes com diagnóstico de SAF prévio foi verificada pela existência de fatores predisponentes dos eventos trombóticos e pela diferenciação dos isotipos IgM e IgG dos anticorpos aCL/anti-beta 2-GPI. Já a inclusão dos SC-SAF foi justificada pela introdução dos novos critérios clínicos: envolvimento microvascular e trombocitopenia.

**Conclusão**

De acordo com os resultados obtidos verifica-se a relevância dos fatores predisponentes para eventos trombóticos, da diferenciação dos isotipos IgM e IgG dos anticorpos aCL/anti-beta 2-GPI e a importância da inclusão de manifestações que já eram previamente conhecidas do SAF mas que não estavam incluídas nos critérios de classificação.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CASUÍSTICA 12****ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES – COORTE DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO**

Marina Coelho(1); Marta Matos(2); Tânia Faustino Mendes(3); Catarina Melita(4); Ana Rita Rocha(5); Tomás Fonseca(2); Fátima Farinha(2)

*(1) Centro Hospitalar do Oeste / Hospital Distrital de Torres Vedras; (2) Centro Hospitalar Universitário de Santo António; (3) Hospital de Vila Franca de Xira; (4) Hospital Fernando Da Fonseca; (5) Hospital de Beja*

**Introdução:**

A arterite de células gigantes (ACG) é uma artrite de vasos de médio e grande calibre, mais frequente no sexo feminino e acima dos 45 anos. As manifestações clínicas e os resultados dos exames complementares de são inespecíficos, sendo o diagnóstico muitas vezes desafiante.

**Objetivo:**

Análise retrospectiva das manifestações clínicas, exame objetivo, alterações laboratoriais e exames complementares de diagnóstico (ECD) de uma população de doentes com o diagnóstico de ACG.

**Material e Métodos:**

Estudo retrospectivo descritivo em que foram incluídos os doentes seguidos em consulta externa num hospital terciário, com o diagnóstico de ACG com base nos critérios de diagnóstico do Colégio Americano de Reumatologia (ACR), tendo sido feita uma revisão dos processos clínicos.

**Resultados:**

54 doentes, 41 mulheres (75.92%) com uma idade média de 75 anos, mediana de 76 anos (entre 54 e 96). A cefaleia de novo foi o sintoma mais frequente (n=31), seguido de diminuição da acuidade visual (n=28) e claudicação da mandíbula (n=14). 8 doentes apresentavam sintomas de grandes vasos, nomeadamente 3 com diferencial de pressão entre os membros, 1 com carotidínia bilateral e 2 doentes com sopro abdominal. 20 doentes apresentavam concomitantemente Polimialgia Reumática, 18 sintomas constitucionais e 12 febre. 4 doentes tinham palpação da artéria temporal dolorosa, 4 endurecidas e 8 sem pulso palpável. Todos os doentes tinham aumento dos parâmetros inflamatórios, com uma média de VS de 90mm/h, 40 anemia normocítica e normocrômica e 14 trombocitose. 15 doentes tinham antecedentes de doença cerebrovascular, 34 hipertensão arterial e 26 dislipidemia. 28 doentes realizaram biópsia da artéria temporal, 16 com infiltrado inflamatório e fragmentação da íntima. Apenas 2 doentes realizaram ecografia com estudo doppler da artéria temporal sem achados sugestivos de ACG. Em 29 doentes foi realizada tomografia por emissão de positrões tendo-se documentado doença extracraniana em 14 doentes. Todos os doentes iniciaram corticoterapia, a maioria com prednisolona (n=42) tendo sido associado posteriormente em 6 doentes Metotrexato, 9 Tocilizumab, 1 Azatioprina e 3 doentes só responderam à ciclosporina. À data do final deste estudo apenas 12 tinham suspenso tratamento com corticoide e foi documentada recidiva em 19 doentes.

**Conclusões:**

No nosso estudo a apresentação clínica da ACG foi heterogénea e inespecífica, sendo as manifestações cranianas as mais frequentes, ressaltando o envolvimento subclínico de grandes vasos, acompanhado comumente por sintomas sistémicos. As alterações da artéria temporal ao exame objetivo foram pouco sensíveis, assim como a biópsia. Já o aumento dos parâmetros inflamatórios teve elevada sensibilidade. Esta heterogeneidade clínica e dos ECD justifica um diagnóstico tardio, salientando-se a necessidade de uma aplicação standardizada e mais precoce dos critérios de diagnóstico ACR.



**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CASUÍSTICA 17****ARTRITE REUMATÓIDE – CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE MEDICINA INTERNA – DOENÇAS AUTOIMUNES**Maria Luís Santos; Luís Filipe Couto; Ana Luís Ferreira; Sandra Barbosa; Margarida Rocha; Glória Alves; Jorge Cotter  
(Hospital Senhora da Oliveira – Guimarães)**Introdução:**

O seguimento de doentes com Artrite Reumatóide (AR) é complexo e multifactorial – para além do diagnóstico e terapêutica dirigida, é necessário gerir e otimizar a terapêutica de comorbilidades como factores de risco cardiovasculares (FRCV), neoplasias e complicações associadas.

**Material e Métodos:**

Selecionados todos os doentes como diagnóstico de AR seguidos na consulta Medicina Interna/Doenças Autoimunes desde Janeiro de 2015 a Dezembro de 2022 recorrendo aos registos clínicos da consulta no Processo Clínico electrónico.

**Resultados:**

A amostra incluiu um total de 363 doentes, 77,1% do sexo feminino, com idade média de 62,1 anos. A maioria dos doentes era autónoma (98,6%), com uma média de idade ao diagnóstico de 50,1 anos e um tempo médio de seguimento de 8,9 anos. Destes doentes, 62,8% eram seropositivos e 11,8% apresentavam outras doenças autoimunes associadas. Em relação a comorbilidades, a mais frequentemente identificada foi a dislipidemia (54,4%), seguida de HTA (41,9%) e Diabetes mellitus em 16,5%, dos quais 76,7% estavam sob corticoterapia crónica. Relativamente à terapêutica, 23,4% dos doentes estavam sob corticoterapia, 26,4% sob AINEs fixos, 69,1% sob Metotrexato (24,5% do total da amostra com associação com biológico), 16,8% sob Hidroxicloroquina, 5,5% sob Salazopirina, 1,9% sob Leflunomida e 0,6% sob Azatioprina. 152 doentes (41,9%) estavam sob terapêutica com biológicos – destes doentes 41,4% com JAK e os restantes sob anti-TNF. O tempo médio sob biológico foi de 5,9 anos, com 63,2% sem necessidade de switch. Das complicações mais frequentes, 13,5% apresentavam osteoporose, 8,3% infecções major, tendo apenas 3 doentes suspenso terapêutica definitivamente. Todos os doentes que suspenderam biológico foram em contexto de complicações infecciosas. Quanto à actividade de doença como DAS28-PCR, a média foi de 1,94 (em remissão) que correspondeu a 76,6% dos doentes avaliados.

**Discussão:**

Ainda que a maioria dos doentes se encontra em remissão, cerca de um quarto dos doentes encontra-se sob corticoterapia – algo que tem de ser melhorado. O controlo dos FRCV é fulcral para não acrescentar ao risco cardiovascular aumentado condicionado pela inflamação inerente à patologia.

**Conclusão:**

O presente trabalho permitiu caracterizar e estudar a amostra de doentes em seguimento no nosso centro com diagnóstico de AR. O trabalho permitiu concluir que apesar dos avanços que se têm feito nesta área, a complexidade das comorbilidades e complicações associadas à terapêutica tem aumentado e tem de ser englobada na abordagem ao doente.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CC 26****OVERLAP ENTRE ARTRITE REUMATÓIDE E DERMATOMIOSITE**Duarte Lima(1); Filipa Fernandes Pereira(2); Diana Leite Russo(1); Luísa Veiga de Sousa(1); P. Ricardo Pereira(1)  
(1) Hospital Pedro Hispano; (2) IPO Porto)

A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença autoimune crónica que se manifesta com atingimento articular simétrico. A Dermatomiosite (DM) é uma miopatia imunomediada caracterizada por fraqueza muscular proximal e diversas manifestações cutâneas. O overlap das duas entidades é muito infrequente, havendo apenas raros casos descritos na literatura.

Mulher de 63 anos, hipertensa e dislipidémica, apresenta-se com quadro com 4 semanas de evolução de artrite simétrica ao nível das articulações das mãos e punhos, associado a mialgias generalizadas, astenia marcada e picos febris vespertinos. À avaliação inicial com dor à palpação muscular, diminuição sobretudo da força proximal nos membros e elevação marcada das enzimas musculares. No exame dermatológico com evidência de exantema na região do decote e dorso compatível com sinal do xaile.

O estudo imunológico revelou Fator Reumatóide, citrulina e anticorpos anti Jo-1, anti-SSA e ANA positivos com anticorpo anti-HMGCoA redutase ausente. A radiografia das mãos e punhos mostrou achados degenerativos, sem evidência de erosões. A ressonância magnética do membro superior direito mostrou edema difuso dos grupos musculares, inclusive dos músculos intercostais. O traçado da eletromiografia era sugestivo de miopatia de predomínio proximal e a biópsia muscular objetivou uma miopatia necrotizante sem outras particularidades. Foi efetuado despiste da causa neoplásica atendendo à idade da doente, que foi negativo.

O diagnóstico final foi o de síndrome de overlap AR/DM tendo o tratamento passado, inicialmente, por pulsos de metilprednisolona, seguidos de prednisolona 60 mg/dia com melhoria clínica e analítica inicial mas posterior estagnação da evolução, o que motivou associação de terapêutica com imunoglobulinas por via endovenosa (IgEV), com melhoria sustentada subsequente. Posteriormente iniciou metotrexato com desmame concomitante e progressivo da corticoterapia e manutenção de boa resposta clínica.

A síndrome de overlap entre AR e DM é um achado raro na prática clínica cuja gestão não se encontra bem definida na literatura. No presente caso, destaca-se a apresentação simultânea destas duas entidades, com bom controlo do quadro após curso de corticoterapia associado a terapêutica com IgEV, dada a resposta inicial insuficiente e o atingimento dos músculos respiratórios. No que diz respeito à terapêutica de manutenção ambas as patologias apresentam uma base comum assumindo-se o metotrexato como uma das principais terapêuticas poupadoras de corticóide.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CC 28****UMA APRESENTAÇÃO INICIAL ATÍPICA DE ARTRITE REUMATÓIDE**

Margarida Portugal; Cláudia Fitas; Teresa Abegão; Pedro Martins Dos Santos; Pedro Mendonça; Karolina Aguiar; Fábio Emídio  
(*CHUA Faro*)

**Introdução:**

A artrite reumatoide (AR) é uma doença autoimune caracterizada pela inflamação crónica das articulações periféricas, conduzindo a destruição do tecido articular de forma progressiva e a incapacidade funcional. Pelo seu carácter sistémico pode se acompanhar de várias manifestações extra-articulares nas quais está incluída a vasculite reumatóide (VR).

**Caso Clínico:**

Apresenta-se o caso de um doente, sexo masculino, 63 anos, com história de internamento em 2022 por necrose digital de etiologia a esclarecer. Apresentava necrose seca do segundo dedo do pé esquerdo e pequenas úlceras digitais ao nível das mãos e dos pés. Realizou ecografia com doppler arterial e venoso dos membros inferiores que revelou sinais de trombose venosa profunda não recente envolvendo as veias femoral superficial e poplítea. Realizou também ecocardiograma transtorácico que revelou foramen oval patente. Perante os resultados foi colocada a hipótese mais provável de embolia paradoxal. O doente teve alta com anticoagulação oral com *switch* para ácido acetilsalicílico ao final de 3 meses. Após o término da anticoagulação, o doente iniciou quadro de livedo reticular dos membros inferiores, novas lesões microembólicas com necrose a nível de dedos das mãos e dos pés e, concomitantemente, poliartrite simétrica periférica de grandes e pequenas articulações, motivo pelo qual foi re-internado. Pela suspeita de isquemia imunomediada, iniciou-se investigação, salientando-se títulos elevados de anticorpos anti-peptídeo cíclico citrulinado e fator reumatóide; biópsia da pele com vasculite cutânea leucocitoclástica; tomografia do tórax que revelou pneumonia intersticial não específica e eletromiografia com padrão de polineuropatia axonal sensitivo-motora. Admitiu-se vasculite por deposição de imunocomplexos no contexto de AR seropositiva com envolvimento do interstício pulmonar. Iniciou terapêutica com prednisolona, metotrexato semanal associada a hipocoagulação com regressão clínica parcial. Em ambulatório, verificou-se o início de queixas respiratórias. Perante a evolução subótima do quadro, o doente foi proposto para *Tocilizumab*.

**Discussão:**

A VR é uma forma de apresentação rara, que se caracteriza por uma vasculite necrotizante de pequenos-médios vasos com espectro clínico amplo, sendo o atingimento cutâneo mais comum, seguindo-se os nervos periféricos. Afeta principalmente doentes seropositivos e confere maior gravidade à doença. Este caso evidencia uma manifestação inicial grave e infrequente de AR, não seguindo o curso habitual de se apresentar como uma complicação tardia de AR de longa duração.

**Conclusão:**

Salienta-se a importância para a suspeição clínica de VR, de forma a diagnosticar precocemente AR e instituir o tratamento atempadamente, fundamental para a evolução favorável e evitar complicações irreversíveis.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CC 29****DOENÇA RELACIONADA À IMUNOGLOBULINA G DE SUBCLASSE 4, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

Joana Gomes da Cunha; Andreia M. Lopes; Carolina Anjo; Vera Romão; Edite Nascimento

*(Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE / Hospital de São Teotónio, EPE)***Introdução:**

A Doença relacionada à Imunoglobulina G de subclasse 4 (DR-IgG4) é uma condição fibroinflamatória crónica imunomediada. Caracteriza-se por um infiltrado linfoplasmocitário denso (linfócitos T CD3+, B e plasmócitos) com expressão desproporcional de IgG4 e risco de fibrose, comprometendo um ou vários órgãos.

**Caso Clínico:**

Mulher, 55 anos, residente em meio rural. Antecedentes de epilepsia secundária a doença neurológica congénita (défice cognitivo ligeiro). Admitida por febre desde há 1 dia, lesões micropapulares não pruriginosas no dorso das mãos e tosse escassa não produtiva. Analiticamente, hemoglobina 10.1g/dL, VGM 89.9fL, CK 20xLSN, PCR 35mg/dL, Ferritina 3259ng/mL. Iniciou empiricamente ceftriaxone, substituído ao 4º dia por piperacilina-tazobactam por persistência de febre. Rastreo séptico, serologias HIV, EBV, CMV, VHB, VHC, parvovírus, Rickettsia, Coxiella e quantíferon negativos. Estudo de autoimunidade negativo. Realizou TAC- toraco-abdomino-pélvica que revelou “massa tumoral no rim esquerdo heterogénea com necrose central com 6.5cm de maior eixo”, sem outras alterações. Citologia urinária negativa para células neoplásicas. Submetida a nefrectomia radical esquerda cujo resultado anátomo-patológico evidenciou “proliferação de células fusiformes de tipo mio/fibroblastos em feixes curtos com estroma hialino e colagenoso, abundante infiltrado de plasmócitos em agregados, que dissocia as estruturas do parênquima renal, ultrapassa a cápsula e envolve focalmente a pelve renal; restante parênquima com esclerose de glomérulos, fibrose intersticial e atrofia, com tubulite e flebite obliterativa - provável envolvimento por doença esclerosante relacionada com IgG4”. Estudo imunocitoquímico: “IgG4 + em 15 plasmócitos/cga”. Doseamento das subclasses de IgG (IgG1, IgG2, IgG3 e IgG4) dentro da normalidade. Manteve-se assintomática.

**Discussão:**

A DR-IgG4 pode manifestar-se pelo crescimento expansivo de um órgão ou aparecimento de massas que podem simular neoplasias, como neste caso. Embora o doseamento de IgG4 seja importante, os níveis séricos de IgG4 podem ser normais (também 5% das pessoas saudáveis tem elevação de IgG4). Apesar dos achados histológicos típicos de DR-IgG4 representados neste caso, nos critérios de classificação da ACR/EULAR para DR-IgG4, a febre é considerada um critério de exclusão. Todavia, a febre pode ser atribuída a um contexto de intercorrência infecciosa muito provável.

**Conclusão:**

A DR-IgG4 é uma doença rara, cujo diagnóstico passa por vezes por achados inusitados de massas assintomáticas, devendo os critérios de exclusão ser interpretados no contexto clínico do doente e ser ponderado o seu peso caso a caso. O resultado histoquímico é de elevada relevância, como demonstrado neste caso.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CC 30****TUBERCULOSE PERITONEAL EM PACIENTE TRATADO COM ADALIMUMAB**

Bárbara Palos Saraiva; Ivanna Ostapiuk; Rúben Rego Salguerio; Daniel Augusto; Nadejda Potolog; Orlando Mendes; Joana Vedes; Celestina Blanco Torres  
(Hospital Sousa Martins – Guarda)

**Introdução:**

A tuberculose peritoneal (TP) é uma forma clínica pouco frequente de apresentação de tuberculose extrapulmonar, sendo a sua incidência de 0,1 a 0,7%. Entre os fatores de risco salienta-se o tratamento com fármacos contra o factor de necrose tumoral (anti-TNF).

**Caso Clínico:**

Homem de 60 anos com diagnóstico de espondiloartrite periférica seronegativa em tratamento (tto) com antiTNF (adalimumab (Adl) 40mg/2 semanas) e metotrexato 20mg/semana subcutâneo. Antes do início do tto com Adl (fevereiro de 2021) realizada pesquisa doenças infecciosas, com IGRA positivo em 2 determinações, teste Mantoux negativo, radiografia e tomografia computuizada (TC) de Tórax normais, interpretado como tuberculose latente (TL). Recebeu tto durante 9 meses, ao 4º mês iniciou Adl, sem intercorrências. Em agosto de 2022 recorreu ao serviço de urgência por dor abdominal associada a náuseas, vômitos, sem diarreia de 1 mês de evolução, com perda ponderal subjetiva. À admissão apresentava abdómen doloroso à palpação em todos os quadrantes, aumento do perímetro abdominal. Analiticamente anemia normocrítica e normocrômica, com leucopenia ( $2.29 \times 10^3/\mu\text{L}$ ) e neutropenia ( $1.79 \times 10^3/\mu\text{L}$ ), PCR 16,91mg/dL. Na TC abdominal derrame peritoneal moderado, tendência à loculação e discreto realce aumentado dos folhetos peritoneais (peritonite?), iniciou antibioterapia. Foi internado para investigação. Realizou colonoscopia com sinais lileite eritemato-erosiva (tuberculose intestinal?), colhidas biopsias com ulceração do epitélio com granuloma epitelióide com de células gigantes multinucleadas, mucosa ileal com inflamação granulomatosa e ulceração focal; endoscopia digestiva sem alterações. No internamento apresentou picos febris (máximo 38,7°C), sem padrão identificável. Hemoculturas: Staphylococcus haemolyticus, coproculturas negativas, ecocardiograma sem alterações. Repetiu TC abdominal com volumosa ascite em todos os recessos sem implantes nos folhetos, de conteúdo hipodenso homogéneo com densificação do mesentério, suspeita de peritonite. Relizou paracentese, no exame citológico do líquido ascítico predomínio de células monoclulares (88%), sem critérios de peritonite bacteriana, gradiente de albumina soro-ascite 0,9g/dL, sem células neoplásicas, com DNA mycobacterium tuberculosis detetado. Iniciou terapêutica antibacilar, com melhoria clínica lenta e progressiva.

**Discussão:**

A infecção por M. tuberculosis, como reativação de TL, é uma importante complicação do uso de agentes anti-TNF  $\alpha$ . Estima-se que essa reativação seja cerca de 2 a 20 vezes mais comum nos pacientes em tto com biológicos do que na população em geral.

**Conclusão:**

A TP representa um desafio diagnóstico, uma vez que é uma manifestação rara. No caso de terapêuticas imunossupressoras o internista deve ter em conta esta complicação assim como reconhecer e tratar, diminuindo a morbi-mortalidade destes pacientes.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CC 31****POLINEUROPATIA SENSITIVO-MOTORA AXONAL SEVERA COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO**Luís Filipe Couto; Ana Luís Ferreira; Filipe Gonçalves; Maria Glória Alves; Jorge Cotter  
(Hospital Senhora da Oliveira)

O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) é uma doença autoimune cujo atingimento multissistémico compreende diversificadas formas de apresentação da patologia.

Este caso é referente a uma mulher de 77 anos, autónoma e cognitivamente preservada, com antecedentes de Diabetes Mellitus tipo 2 não insulino-tratada com bom controlo glicémico.

Recorreu ao SU com queixas de diminuição da força muscular nos pés, condicionando impossibilidade em iniciar a marcha. Objetivada incapacidade de realizar dorsiflexão e flexão plantar e diminuição da sensibilidade em ambos os pés, com reflexos aquilianos não despertáveis. Estudo analítico com aumento de PCR e VS (77 mm); TC CE com evidência de lacunas isquémicas crónicas; e com dissociação albumino-citológica em LCR. Por suspeita de Síndrome de Guillain-Barré, iniciada terapêutica com Imunoglobulina endovenosa, sem melhoria ao final de 5 dias.

Constatada também a presença de manchas eritematosas e descamativas em regiões frontal e malares, placas violáceas dorsais e região de alopecia em couro cabeludo; estas alterações levantaram a hipótese de atingimento cutâneo por LES, com lúpus tímido, subagudo e discoide - iniciado tratamento tóxico.

Do estudo de autoimunidade, verificada positividade para fator reumatoide (327 UI/mL), ANCA-MPO (40), ANA (1/160, padrão mosqueado fino), SS-A, DFS70, Anti-Cardiolipina M e G, B2 GP1 IgM e Anticoagulante Lúpico.

Rx das mãos e dos pés com alterações compatíveis com "Rhus hands" e "Rhus feet".

Apresentou quadro confusional autolimitado, associado a discurso delirante; RMN CE com enfartes lacunares agudos nos núcleos de base, sem alterações suspeitas de vasculite em estudo de angio-RMN; assumida intercorrência em contexto de provável síndrome antifosfolípido (SAF) e iniciada hipocoagulação terapêutica.

Durante internamento verificada também uveíte anterior do olho esquerdo, iniciando corticoterapia tóxica.

Urina de 24h com 826 mg de proteinúria; realizou biópsia renal - avaliação anatomopatológica com nefrite lúpica classe II.

Eletromiografia dos membros inferiores com plexopatia lombossagrada; biópsia do nervo sural confirmou neuropatia axonal severa de provável etiologia vasculítica.

Assumido diagnóstico de LES associado a provável SAF triplo positivo, com 22 pontos segundo critérios de classificação da EULAR de 2019.

Durante internamento iniciada terapêutica com hidroxicloquina, corticoterapia sistémica, e realizada indução com Ciclofosfamida segundo regime EURO-LUPUS.

À data de alta para consulta, doente com melhoria significativa de alterações da força muscular e de sensibilidade, recuperando progressivamente capacidade de marcha com dispositivos de apoio.

Este caso assume particular relevância por exibir manifestações multiorgânicas da doença, e por a polineuropatia sensitivo-motora constituir uma forma de apresentação inicial menos frequente mas que não deve ser descurada.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CASUISTICA 14****COMPARAÇÃO DE MÉTODOS (QUIMILUMINESCÊNCIA VS FLUXO LATERAL) PARA QUANTIFICAÇÃO DE CALPROTECTINA CIRCULANTE**

Gouveia Pereira; Matos, Vitória; Flores, Carlos

*(Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE / Hospital de Santa Marta)***Introdução**

A calprotectina circulante (CpC) é um mediador inflamatório sintetizado por leucócitos no foco inflamatório, ao contrário de outros marcadores de fase aguda que requerem síntese hepática.

A quantificação de CpC no sangue periférico é fácil devido à sua estabilidade. Nos últimos anos, vários estudos demonstraram a sua utilidade como biomarcador alternativo de inflamação ativa e a sua utilidade como prognóstico de atividade e de previsão de tratamento.

A comparação entre dois métodos é uma prática frequente para ponderar substituição de um pelo outro em função das características pretendidas para um parâmetro analítico.

**Material e Métodos**

Foi feita a quantificação de CpC em amostras de soro de 83 doentes, seguidos num centro hospitalar, com suspeita ou diagnóstico de patologia autoimune, durante 12 meses, entre 2021 e 2022, por dois métodos: ensaio quantitativo em fase sólida, da BIO-FLASH® Werfen®, com a tecnologia de quimiluminescência e, com a tecnologia atual do centro, por imunocromatografia lateral, no equipamento Quantun Blue® Bühlmann®.

Para o doseamento de CpC, foram feitas medições paralelas do conjunto das 83 amostras séricas, em simultâneo nos dois equipamentos. Foi realizada uma estatística descritiva e comparação entre os métodos utilizando os testes adequados, no GraphPad 5.0.

**Resultados**

A média de idade foi de 13 anos (2 a 19 anos), sendo 48 do sexo feminino. A doença de base mais comum foi a artrite idiopática juvenil.

Para a comparação entre métodos, foi feita a análise de concordância de Bland-Altman que indicou boa concordância para quase todas as medições de CpC.

Para avaliação das amostras foi realizado um gráfico de barras empilhadas que representa o número de resultados com valores negativos (associados a remissão da doença), positivos (associados a doença ativa) e resultados *borderline* para cada um dos métodos. O limite inferior da zona *borderline* foi definido como  $\pm 15\%$  do valor *cut-off*, para ambos os equipamentos:  $2,0 \pm 0,3$  para a BIO-FLASH® e  $2,9 \pm 0,435$  para o Quantum Blue®.

Utilizando o equipamento Quantum Blue®, foram obtidos 43 resultados positivos, 23 negativos e 17 *borderline*, e para o BIO-FLASH® 13, 63 e 7, respetivamente. Observa-se uma maior quantidade de valores da CpC determinada na zona *borderline* no Quantum Blue® (17) comparativamente com o BIO-FLASH® (7).

**Discussão e Conclusão**

Os valores dos resultados mostram uma correta concordância do método quimiluminescência por BIO-FLASH® com o método atual por Quantum Blue® para o doseamento da CpC.

As vantagens do BIO-FLASH®, como a automatização e redução de eventuais erros de pipetagem, permitem uma maior eficiência analítica, apresenta uma maior linearidade nos resultados e diminuição de erros humanos. Os resultados com este equipamento estão melhor definidos, havendo significativamente menos doentes na zona *borderline*, permitindo uma toma de decisão clínica mais eficaz.



## POSTERS

## E-POSTER AREA

### E-Poster 2

June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00

**Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez

#### PO - CASUÍSTICA 15

##### MOTIVOS DE INTERNAMENTO EM DOENTES COM ARTRITE REUMATOIDE

António Pedro Sousa; Queijo, Carolina; Rua, Joana; Costa, Andreia; Silva, Nuno; Serradeiro, Elisa; Cunha, Joana; Salvador, Fernando

*(Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real)*

##### Introdução:

A artrite reumatoide (AR) é uma doença autoimune crónica caracterizada pela inflamação das articulações que pode levar a incapacidade física. Os doentes com AR têm maior risco de hospitalização devido a várias comorbilidades e complicações relacionadas à doença.

##### Materiais e Métodos:

Foi realizado um estudo retrospectivo com revisão dos processos clínicos de 266 doentes com AR seguidos na consulta de doenças autoimunes de um hospital. Foram analisados os dados de internamentos destes doentes entre 1 de janeiro de 2020 e 31 de dezembro de 2022. Entre outras, foram avaliadas as variáveis género, idade, motivo de internamento, duração de internamento e mortalidade.

##### Resultados:

Dos 266 doentes com AR, 76 estiveram internados, correspondendo a 135 internamentos, uma vez que apenas 42 destes tiveram 1 único internamento no período avaliado. A maioria dos doentes internados era do sexo feminino (67.1%) e a média de idade de 73.29 anos. A maioria dos internamentos foram devido a intercorrências infecciosas (34.8%) e procedimentos eletivos (23.0%). Outros motivos foram descompensação de doenças de base (15.6%), fraturas (9.6%) e eventos cardiovasculares (7.9%). A duração média do internamento foi de 9.36 dias. No período de estudo, 7 doentes faleceram durante o internamento, 5 por quadro infeccioso agudo e 2 por doença cardíaca. A média de idades era de 83.86.

##### Discussão:

A AR é uma doença crónica que pode levar a hospitalizações frequentes devido a várias complicações. A maioria dos doentes internados neste estudo foi devido a intercorrência infecciosa, o que pode ser explicado pelo facto de a AR, assim como as medicações usadas, promoverem um estado de imunossupressão. A duração média do internamento foi de quase 10 dias, o que reflete a complexidade da AR e as suas comorbilidades. A taxa de mortalidade no internamento foi de 9.2%.

##### Conclusão:

Os doentes com AR têm alto risco de hospitalização e mortalidade, especialmente devido a intercorrências infecciosas e complicações relacionadas com procedimentos cirúrgicos. Este estudo enfatiza a importância de um cuidado multidisciplinar para melhorar a manutenção da AR e reduzir a morbimortalidade associada à doença.



**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Deolinda Portelinha, João Matos Costa, Daniela Marado, Mercedes Agundez**PO - CASUÍSTICA 16****CASUÍSTICA DAS MANIFESTAÇÕES EXTRA-ARTICULARES E COMORBILIDADES NA ARTRITE REUMATOIDE**Ana Sara Monteiro; Domingos Rita; Reis Diana; Viegas Marlene; Mendes Micael; Amálio Sofia; Martins Alexandra  
(Centro Hospitalar do Algarve - Unidade de Faro)**Introdução**

A Artrite reumatoide (AR), para além da inflamação crónica da membrana sinovial que conduz a dano articular e incapacidade funcional, apresenta ainda manifestações extra-articulares (MEA). Estas podem surgir em qualquer fase da doença e a sua presença esta associada a maior agressividade sendo mesmo um preditor de mortalidade. A frequência de eventos cardiovasculares e infecciosos está aumentada em doentes com AR e MAE.

**Metodologia**

No presente trabalho realizou-se um estudo observacional e retrospectivo de todos os doentes com diagnóstico de AR seguidos numa consulta externa de doenças autoimunes durante o ano de 2022. Foram incluídos 75 doentes.

**Resultados**

A idade média da população de doentes analisada (n=75) foi de de  $67,7 \pm 11,7$  anos, com 71% do género feminino. Serologicamente 23% dos doentes apresentavam FR positivo, 13% CPP, 45% CPP+FR e 14% eram seronegativos.

Observaram-se MAE em 39% dos doentes sendo a patologia do interstício e anemia da doença crónica as mais frequentes. Dos doentes com MEA, 48% apresentavam FR+CPP comparado com 43% nos doentes sem MEA.

As infeções do trato urinário foram as intercorrências infecciosas mais frequentes representando 40% do total de infeções observadas com *E. coli* como o agente mais frequentemente isolado. Um doente apresentou uma infeção oportunista sob a apresentação de tuberculose pleural.

Em 20% dos doentes observaram-se um ou mais eventos cardiovasculares (EC) sendo o tromboembolismo venoso o mais frequente (n=9). A presença de pelo menos um FRCV foi observado em 50% dos doentes com EC, sendo a HTA e dislipidemia os mais representados (59% e 49% dos pacientes respetivamente).

Relativamente à terapêutica realizada na população em análise, 53% realizavam corticoterapia sendo que 20% do total de doentes se encontrava sob corticoides em monoterapia. As terapêutica *Disease-modifying anti-rheumatic drugs* (DMARDs) estavam prescritas em 44% doentes. Dentro desta categoria farmacológica 21% fazia DMARDs convencionais, 17% DMARDs anti-TNF e 5% sob novos DMARDs sintéticos.

**Discussão e conclusão**

As MAE, a ocorrência de eventos cardiovasculares e as infeções são frequentes em doentes com AR contribuindo ainda mais para a morbidade destes doentes. A suspeição e diagnóstico precoce é importante para um correto ajuste terapêutico e modificação de factores de risco.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CC 17****LINFOISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA, À ESPERA DO TRIGGER**

Miguel João Pinheiro

*(Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central, E.P.E. - Hospital Santo António dos Capuchos)*

Este caso denota uma mulher jovem de 22 anos, com antecedentes pessoais de fibromialgia e anorexia, medicada com risperidona, amitriptilina e diazepam. Desenvolveu uma clínica insidiosa de 5 meses de mialgias inespecíficas, progredindo nos últimos 5 dias para lombalgia, tetraparesia e sinais meningios. A primeira avaliação laboratorial demonstrou pancitopenia importante, o que impediu uma punção lombar, adicionalmente apresentava uma ferritina e triglicéridos elevados.

Imagiologicamente, a tomografia de crânio revelou bandas hipodensas periventriculares com aumento do espaço ventricular, confirmadas a posteriori por ressonância magnética através da presença de lesões edematosas do córtex cerebral e do cerebelo. Realizou ainda uma tomografia computadorizada abdominal que demonstrou adenopatias generalizadas associado a hepatoesplenomegalia. A equipa médica assistente iniciou terapêutica antibiótica empírica e corticoterapia com dexametasona.

Clinicamente evoluiu com depressão do estado de consciência e foi submetida a uma derivação ventricular externa por hipertensão intracraniana e foi admitida numa unidade de cuidados intensivos.

Após um período de 21 dias, recuperou do estado de vigilância tendo ficado afásica e hemiparesia direita com alguns movimentos involuntários do restante hemicorpo.

Entretanto, estudo serológico denotou uma infeção possivelmente recente a vírus Epstein-Barr com IgM ligeiramente positivo, IgG positiva, carga viral no soro ligeiramente positiva e pesquisa de CD-25 positiva (> 15.000 U/mL). A imunofenotipagem do sangue periférico revelou uma linfopenia de células B com alteração da sua normal maturação.

Em termos terapêuticos, fora intercorências infecciosas, a doente foi submetida a imunoglobulina humana, uma dose de rituximab, 15 dias de anakira e etoposido e no 7 dias de ciclosporina. Infelizmente, a doente voltou a evoluir desfavoravelmente com agravamento hematológico e em choque séptico refractário as medidas tendo falecido. Durante o internamento apurou-se que os pais da doente eram primos directos, e post-mortem veio o diagnóstico de uma mutação genética associada a formas precoces de linfocitose hemofagocítica

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CC 19****RESLIZUMAB NA GRANULOMATOSE EOSINOFÍLICA COM POLIANGEÍTE: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**Diana Belchior Raimundo; Hugo Jorge Alves; Teresa Costa e Silva; Bárbara Picado; Carla Noronha  
(Hospital Beatriz Ângelo)**Introdução:**

A granulomatose eosinofílica com poliangeíte (GEPA) é uma vasculite necrotizante multissistêmica, caracterizada por asma de início tardio, eosinofilia e vasculite predominantemente de pequenos e médios vasos. O tratamento assenta na corticoterapia (CTC) sistêmica e imunomoduladores.

**Caso clínico:**

Homem de 55 anos, com polipose nasal, hipertrofia dos adenoides e asma desde os 30 anos, inicialmente controlada com associação de  $\beta$ -agonista e corticoide inalados, mas desde o último ano com exacerbações frequentes a exigir ciclos frequentes de CTC sistêmica e intensificação da terapêutica inalada. Recorreu ao serviço de urgência por artralgias e mialgias dos membros inferiores, com edema e parestesias dos pés, e lesões arroxeadas pruriginosas inicialmente nos membros inferiores com evolução ascendente, poupando apenas o tronco e mucosas. À observação: subfebril (37,6°C), púrpura palpável predominantemente nos membros, com envolvimento palmo-plantar, apresentando vesículas hemorrágicas a nível dos braços e couro cabeludo e lesões mais exuberantes nas pernas; edema e hipoestesia do dorso dos pés, ficando internado para investigação e tratamento. Analiticamente: eosinofilia de 10.260/uL, PCR 17,05mg/dL, anticorpo anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) MPO positivo (>134U/mL), ANCA PR3 negativo e fator reumatoide positivo. Na biópsia cutânea: intenso infiltrado inflamatório perivascular e intersticial, abundantes neutrófilos e eosinófilos, leucocitoclasia e lesões de vasculite, com necrose e extravasão eritrocitária. A TC de tórax revelou alterações em vidro despolido bilateralmente, de novo. Assim, assumiu-se o diagnóstico de GEPA e iniciou CTC sistêmica e posteriormente metotrexato (MTX) com evolução favorável, sem evidência de atividade da doença à data de alta. Foi reavaliado um ano depois, sem novas lesões cutâneas mas com agravamento da asma apesar de terapêutica com MTX, CTC sistêmica e terapêutica inalada combinada em alta dose, analiticamente sem elevação dos parâmetros inflamatórios, tendo sido proposto para reslizumab.

**Discussão:**

Neste doente, apesar da componente vasculítica da doença estar em remissão, a asma não estava controlada apesar de terapêutica inalatória combinada em alta dose e CTC sistêmica, obrigando a escalada terapêutica para um fármaco biotecnológico, de acordo com as recomendações de tratamento da asma. Neste caso, foi escolhido o reslizumab, um anticorpo contra a principal interleucina potenciadora da inflamação eosinofílica das vias aéreas - a IL-5.

**Conclusão:**

Este caso ilustra um quadro inicialmente típico de GEPA, com bom resposta à terapêutica com reativação posterior da asma. A dissociação entre a atividade vasculítica e asmática nestes doentes está já descrita, pelo que esta componente da doença deve ser gerida de acordo com as recomendações específicas.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CC 21****APLASIA ERITROCITÁRIA PURA SECUNDÁRIA A TIMOMA**Joana Camões Neves; Filipa Rodrigues; Isabel Apolinário; Marina Alves; Olinda Sousa Caetano; Paulo Gouveia  
(Hospital de Braga)**Introdução:**

O timoma está fortemente associado a síndromes paraneoplásicas, tais como a miastenia gravis e aplasia eritrocitária pura (AEP). A AEP manifesta-se como uma anemia severa que resulta da hipoproliferação imunomediada dos precursores eritroides na medula óssea. O mecanismo fisiopatológico, ainda não totalmente esclarecido, parece estar relacionado com uma função anormal das células T e presença de anticorpos IgG contra os eritroblastos e eritropoietina.

**Caso Clínico:**

Homem, 50 anos, autónomo, sem antecedentes pessoais de relevo. Recorreu ao serviço de urgência por dispneia para pequenos esforços, astenia e palpitações com um mês de evolução. Ao exame objetivo, a destacar pele e mucosas descoradas e hidratadas e hipotensão (91/51 mmHg). Analiticamente, registou-se uma anemia normocítica normocrómica hipoproliferativa, com valores de hemoglobina (Hg) de 5.6 g/dL, sem critérios de hemólise, sem défices de ferro, ácido fólico ou vitamina B12, o que motivou a transfusão de três unidades de concentrado eritrocitário. Foi realizada uma tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica que revelou uma lesão nodular ovalada com 7x4,5cm no mediastino anterior. Em tomografia por emissão de positrões (PET) identificado metabolismo glicolítico heterogeneamente aumentado associado à lesão mediastínica. Foi efetuada biópsia da massa mediastínica que permitiu o diagnóstico de timoma. Realizados mielograma e biópsia da medula óssea, nos quais não foram identificados precursores eritroides. A pesquisa dos anticorpos da miastenia gravis foi negativa. Ao longo do internamento, manteve-se com perfil tensional tendencialmente hipotensivo, com valores de Hg 6-8 g/dL e necessidade de realização de mais sete transfusões. O doente foi submetido a timectomia, que decorreu sem intercorrências. A análise anatomo-patológica identificou uma neoplasia bem definida, adjacente à pleura mediastínica, sem invasão de estruturas vizinhas, concluindo-se ser um timoma tipo AB, estadio Masaoka IIb, pTMN: pT1bNxR0. Assim, obteve-se o diagnóstico de timoma com manifestação paraneoplásica de aplasia eritrocitária pura. Três semanas após cirurgia, o doente mantém anemia com necessidade de transfusões semanais.

**Discussão e Conclusão:**

A AEP corresponde a uma síndrome paraneoplásica imunomediada rara que ocorre em cerca de 5-10% dos casos de timoma. O diagnóstico precoce é essencial para permitir o tratamento atempado, nomeadamente através da timectomia, que deve ser realizada antes de qualquer tratamento imunossupressor, verificando-se eritropoiese efetiva após 4-8 semanas em 30-40% dos doentes.



## POSTERS

## E-POSTER AREA

**E-Poster 1**

**June 16 - Friday | 09:00 - 10:00**

**Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas

**PO - CC 23**

### **SÍNDROME SAPHO. A PROPÓSITO DE UM DESAFIO CLÍNICO**

Carolina Marcos Queijo; Raquel Lourenço Martins; António Pedro Sousa; Mariana Esteves; Andreia Rocha Costa; Fernando Salvador

*(Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real)*

#### **Introdução:**

A síndrome SAPHO, acrónimo que se define pela presença de sinovite, acne, pustulose, hiperostose e osteíte é uma doença inflamatória rara, multifatorial, que ocorre particularmente em indivíduos do género feminino entre a 3ª-5ª década de vida. É uma entidade clínica ainda sub-diagnosticada, que condiciona limitações significativas na qualidade de vida.

#### **Caso clínico:**

Os autores retratam o caso de uma doente do género feminino de 33 anos, diagnosticada com síndrome SAPHO, em 2014, previamente medicada com AINES e metotrexato, que terá abandonado por iniciativa própria assim como o seguimento prévio. Foi encaminhada à consulta externa de doenças autoimunes em 2021 por dor ao nível do esterno e articulação esterno clavicular esquerda, e posteriormente aparecimento de lesões pustulosas palmares bilaterais. Sem outra sintomatologia nomeadamente sem artralguas inflamatórias. Realizou estudo analítico sem alterações de relevo incluindo VS negativa, IGRA e serologias víricas (VHB, VIH, VHC) negativo. Estudo imunológico (rastreio ANA, ANAs e ANCA, FR, Anti-CCP e HLA-B27) negativo. Realizou TAC-articular que revelou “erosões na articulação esternoclavicular esquerda e osteíte da clavícula esquerda”. Foi medicada com AINES sem alívio sintomático pelo que, iniciou imunossupressão com prednisolona na dose de 20mg/dia com evolução clínica favorável, mas com recidiva da sintomatologia com o desmame. Cumpriu ainda imunossupressão com metotrexato inicialmente na dose de 10 mg/semana, com aumento progressivo para 25 mg/semana, contudo, sem eficácia. Dada a manutenção das queixas e persistência das alterações imagiológicas, foi proposta para tratamento biológico com anti-TNF. Atualmente encontra-se assintomática, sob adalimumab na dose de 40 mg/quinzenal.

#### **Discussão e Conclusão:**

Destaca-se este caso pela sua raridade podendo ser um diagnóstico difícil de alcançar sobretudo quando nem todas as manifestações estão presentes. Salienta-se a necessidade de excluir outras causas que cursam com manifestações osteoarticulares e/ou cutâneas para uma atitude terapêutica correta e precoce.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CC 24****VASCULITE ASSOCIADO A ANCA-MPO: RELATO DE UM CASO CLÍNICO**Alexandra Machado; Luis Fernandes; Maria Luísa Olim; Sara Montezinho; Andreia Teixeira  
(Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, EPE / Hospital de S. Sebastião)**Introdução:**

A vasculite associada a anticorpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) corresponde a uma patologia autoimune rara que cursa com vasculite de pequenos vasos. A clínica decorre do processo inflamatório com necrose de vasos com atingimento multissistémico.

**Caso clínico:**

Homem, 75 anos, com doença pulmonar obstrutiva crónica com enfisema de predomínio nos lobos superiores. Apresentava astenia e anorexia com 6 meses de evolução, recorrendo ao serviço de urgência por dispneia em repouso com 2 dias de evolução. À admissão, apresentava hipotermia, frequência cardíaca de 120bpm, frequência respiratória de 25cpm com tiragem supraclavicular. Gasimetria com insuficiência respiratória tipo 1 grave (PaO<sub>2</sub>/FIO<sub>2</sub><100) e acidemia metabólica. Do estudo, anemia microcítica e hipocrómica (hemoglobina 5.5g/dL) de novo, leucocitose e neutrofilia, sem eosinofilia, hiperferritinemia, elevação de D-dímeros, lesão renal aguda (ureia 200mg/dL, creatinina 6.6mg/dL) e elevação da proteína C reativa (129mg/L). Urina 2 com proteinúria e eritrocitúria. Tomografia computadorizada (TC) torácica com várias áreas de consolidação e padrão de *crazy paving*, achado inespecífico, mas equacionando hemorragia alveolar. Perante um quadro de anemia de novo, lesão renal aguda com eritroproteinúria e alterações da TC, foi pedido estudo imunológico por suspeita de vasculite. Foi igualmente iniciado tratamento empírico com ceftriaxone, azitromicina, fluidoterapia, pulsos de metilprednisolona e oxigenoterapia de alto fluxo. Proposta a transfusão de glóbulos rubros, contudo, por Coombs direta positiva com pesquisa de anticorpos pancreática, não foi possível a administração urgente de sangue compatível. Após discussão multidisciplinar, foi internado na Unidade de Cuidados Intermédios, mas apresentou um declínio contínuo do seu estado geral, culminando no seu falecimento. Do estudo imunológico, identificados anticorpos anti mieloperoxidase (anti-MPO) positivos.

**Discussão e conclusão:**

Apesar de ser uma entidade rara, a vasculite é um dos diagnósticos diferenciais a considerar perante um quadro de astenia, anorexia e perda ponderal com vários meses de evolução associado a disfunções pulmonar e renal agudas e simultâneas. A sua rápida identificação torna-se ainda mais fundamental, uma vez que o atingimento renal e pulmonar secundários a vasculite ANCA-MPO são fatores de mau prognóstico que aumentam a mortalidade associada a esta patologia. Neste caso, a gravidade do quadro clínico à apresentação associada à fragilidade prévia do doente não permitiu o diagnóstico atempado e a possibilidade da realização de terapêutica dirigida, essencial para a sobrevivência destes doentes.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CC 32****INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA REFRACTÁRIA NA AUTO-IMUNIDADE***Joana Silva**(Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE / Hospital de Santa Maria)*

Doente do sexo feminino de 58 anos, natural dos Estados Unidos da América com antecedentes de fibromialgia, depressão e anemia. Em Agosto de 2022 iniciou um quadro de poliartralgias, astenia e rinorreia hemática. Em Março de 2023 surgiram úlceras orais, tosse seca com agravamento progressivo da astenia. Por queda no domicílio associado a dispneia recorreu ao Serviço de Urgência.

Na observação notou-se palidez cutânea, extremidades frias como na auscultação pulmonar uma diminuição do murmúrio vesicular e membros inferiores edemaciados. Neste sentido, fez uma gasimetria em ar ambiente que documentou hipoxemia de 48,6 mmHg e analiticamente uma anemia de 4.2 g/dL. Assim, iniciou oxigenoterapia e fez transfusão de 4 unidades de sangue. Na radiografia de tórax notaram-se infiltrados difusos bilaterais tendo feito uma tomografia torácica que demonstrou extensas consolidações mal definidas bilaterais com sinais de fibrose perlobular compatíveis a pneumonia organizativa, tendo sido excluído tromboembolismo pulmonar. Também no estudo laboratorial apresentava uma leucocitose de  $29,3 \times 10^9/L$  com neutrofilia e a trombocitose de  $810 \times 10^9/L$ , lesão renal aguda pré-renal de Creatinina de 1,37 mg/dL e Ureia 80 mg/dL como na urina sumária ter hemoglobinúria e proteinúria.

No entanto, após otimização terapêutica, o quadro clínico agravou-se culminando numa insuficiência respiratória refratária necessitando de ventilação mecânica invasiva e de ECMO veno-venoso, tendo-se relacionado a Hemorragia Alveolar Difusa. Assim, a doente apresentava um quadro clínico de afeção multi-orgão (hematológico, renal, pulmonar) e afeção multisistémica (poliartralgias, úlceras orais dolorosas e rinorreia hemática).

Realizou estudo de painel viral, serológico, microbiológico (hemoculturas, urocultura e lavado bronco-alveolar) negativos. Assim, iniciou estudo para despiste de doença auto- imune tendo apresentado anticorpos p-ANCA e PR3 positivos (2700 com anti-MPO, anti- GBM, anti-dsDNA e anti-CCP negativos com C3 e C4 normais).

Neste sentido e após discussão com Nefrologia deu-se o diagnóstico de Vasculite ANCA PR3 positivo tendo iniciado pulso de metilprednisolona, ciclofosfamida e perfusão de iloprost após aparecimento de lesões ulceradas no 2º e 4º dedos da mão. Teve evolução favorável do quadro clínico com desmame progressivo de oxigenoterapia e restante evolução clínica como analítica favorável.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CASUISTICA 9****ANÁLISE DE 12 ANOS DA UTILIZAÇÃO DA CICLOFOSFAMIDA EM DOENÇAS AUTOIMUNES SISTÉMICAS E REVISÃO DO PROTOCOLO TERAPÊUTICO**

Paulo Ramos(1); Mário Ferreira(2); Carolina Saca(3); Joana Caetano(3); Bruno Grima(3); Susana Oliveira(3); José Delgado Alves(3)

*((1) Medicina 2 - Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca - Amadora/Sintra; (2) Medicina 3 - Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca - Amadora/Sintra; (3) Medicina 4 - Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca - Amadora/Sintra)***Introdução:**

A ciclofosfamida (CYC) é um agente alquilante utilizado em várias doenças autoimunes sistémicas (DAI), sendo a sua toxicidade a maior das suas limitações. Por esta razão é progressivamente menos utilizada, sendo frequentemente substituída por fármacos com melhor eficácia nestas doenças.

Na nossa unidade o protocolo actual de utilização da CYC (instituído em 2023) é:

Utilização da CYC apenas nas formas graves, rapidamente progressivas das seguintes doenças: 1) vasculite ANCA + com envolvimento pulmonar, sistema nervoso central (SNC) ou renal, panarterite nodosa, vasculite do SNC; 2) envolvimento do SNC no lúpus eritematoso sistémico (LES), síndrome de Sjogren (SSj) e doença mista do tecido conjuntivo (DMTC); 3) miopatias inflamatórias idiopáticas (MII) com doença intersticial pulmonar (DIP) ou miosite refractárias; 4) doença inflamatória ocular (DIO) refractária.

O objectivo deste trabalho é rever a utilização histórica da CYC nas DAI na unidade, confrontando com as indicações terapêuticas da CYC presentes na revisão de 2023 do protocolo.

**Material e Métodos:**

Análise retrospectiva de todos os doentes com DAI seguidos numa unidade de doenças autoimunes e submetidos a terapêutica com CYC entre 2010-2022. Foram recolhidos dados demográficos, clínicos e laboratoriais, através da consulta dos processos informáticos, tendo-se realizado uma análise estatística descritiva.

**Resultados:**

Foram identificados 76 doentes com idade média à data de início da CYC de  $49.0 \pm 13.5$  anos. A maioria das prescrições foi realizada nos primeiros 5 anos (média de 9/ano), diminuindo entre 2016-2022 (média de 3/ano). A CYC foi utilizada com maior frequência em: LES/SSJ/DMTC (n=29) por envolvimento do SNC em 65% e nefrite em 14%; vasculites sistémicas (n=12); esclerose sistémica (ES) (n=12) por DIP em 75%; doença de Behçet (DB) por neuro-Behçet (n=6); DIO (n=5) e MII (n=2). Em 67% dos doentes houve melhoria clínica, e em 28% estabilidade da doença. Houve 7 interrupções dos ciclos de CYC por efeito adverso (2 toxicidade hematológica, 5 infecção grave), com óbito em 2 doentes.

Confrontando com o protocolo, verifica-se a manutenção da utilização da CYC nas vasculites sistémicas, assim como no envolvimento do SNC no LES, SSJ e DMTC, excluindo-se actualmente do protocolo a ES, a DB e o envolvimento renal no LES/SSJ/DMTC.

**Conclusões:**

Nesta análise verifica-se uma diminuição ao longo do tempo da utilização da CYC nas DAI, em prol de novas opções terapêuticas, sobretudo na ES, na DB e na nefrite lúpica. Ressalva-se contudo, a importância deste fármaco em determinadas situações que requerem um início de acção rápido do fármaco imunossupressor para controlo da doença de base.



**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CASUÍSTICA 11****NEFRITE LÚPICA - EXPERIÊNCIA GLOBAL DE UM SERVIÇO DE MEDICINA**Sara Fernandes da Silva; Sara Freitas; Márcia Machado; Glória Alves; Jorge Cotter  
(Hospital da Senhora da Oliveira)**Introdução:**

Nefrite lúpica (NL) é uma forma de glomerulonefrite causada pelo lúpus eritematoso sistémico (LES). O diagnóstico de NL baseia-se na biópsia renal.

**Material e métodos:**

Estudo retrospectivo dos doentes seguidos em consulta de Medicina Interna/Doenças Autoimunes entre 2000 e 2022 com diagnóstico de NL.

**Resultados:**

Dos 247 doentes com diagnóstico de LES, 47 (19,0%) apresentavam NL: 41 (87,2%) eram do sexo feminino e 6 (12,8%) do sexo masculino, com uma idade média de diagnóstico de 36,5 anos. O diagnóstico baseou-se na presença de proteinúria  $\geq$  500 mg nas 24 horas (38 casos, 80,9%) e/ou alteração do sedimento urinário (12 casos – 25,5% com cilindrúria). Efetuada biópsia renal em todos os doentes com os seguintes diagnósticos histológicos: classe I (n=1; 2,1%), classe II (n=14; 29,8%), classe III (n=6; 12,8%), classe IV (n=28; 59,6%), classe V (n=7; 14,9%). Oito doentes (n=8; 17%) foram submetidos a nova biópsia. Dos doentes com nefrite lúpica classe III e IV, 26 (81,3%) fizeram terapêutica de indução com ciclofosfamida e 6 (18,7%) com micofenolato de mofetil. Como terapêutica de manutenção, 17 (53,1%) fizeram azatioprina e 12 (37,5%) fizeram micofenolato de mofetil; 2 (6,3%) doentes faleceram antes da terapêutica de manutenção e 1 (3,1%) doente progrediu para hemodiálise. Dos doentes submetidos a imunossupressão, 7 (21,9%) foram internados por infeção. Doenças autoimunes concomitantes: síndrome antifosfolípido (n=12; 25,5%); síndrome de Sjogren (n=4; 8,5%); artrite reumatoide (n=1; 2,1%); tiroidite autoimune (n=1; 2,1%); psoríase (n=1; 2,1%). Restantes comorbidades: obesidade (n=1; 2,1); hipertensão arterial (n=25; 53,2%); insuficiência cardíaca (n=4; 8,5%); diabetes *mellitus* (n=4; 8,5%); dislipidemia (n=16; 34,0%) osteoporose (n=4; 8,5%); neoplasia (n=3; 6,4%). Trinta e um doentes (66,0%) apresentavam *rash* malar, 10 (21,3%) *rash* discóide, 21 (44,7%) fotossensibilidade, 13 (27,7%) úlceras orais, 27 (57,4%) artrite/artralgias inflamatórias, 8 (17,0%) alopecia não cicatricial, 6 (12,8%) derrame pleural, 11 (23,4%) derrame pericárdico, 4 (8,5%) psicose lúpica e 4 (8,5%) apresentavam convulsões. Catorze doentes (29,8%) apresentavam anemia hemolítica, 26 (55,3%) leucopenia, 28 (59,6%) linfopenia e 12 (25,5%) apresentaram trombocitopenia. Trinta e seis doentes (76,6%) apresentaram anticorpos anti-dsDNA, 11 (23,4%) anticorpos anti-Sm, 19 (40,4%) anticorpos antifosfolípido e 47 (100%) anticorpos antinucleares. Dezoito doentes (38,3%) apresentavam consumo do complemento. O tempo médio de acompanhamento foi de 15,4 anos, tendo 14 (29,8%) doentes abandonado a consulta e 4 (8,5%) falecido.

**Discussão:**

Os resultados são sobreponíveis a outros estudos internacionais.

**Conclusão:**

Os doentes são na maioria mulheres. A NL classe IV OMS foi o diagnóstico histológico mais comum.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CASUISTICA 13****AVALIAÇÃO DO TRATAMENTO COM TOCILIZUMAB EM DOENTES COM OFTALMOPATIA DE GRAVES MODERADA A GRAVE ACTIVA, RESISTENTE A CORTICOTERAPIA E IMUNOSSUPRESSORES PRIMEIRA LINHA**

Inês P Carvalho(1); Sofia Pinheiro(2); Ana Rita Estriga(2); Ana Duarte(2); Marta Moitinho(2)

*(1) Centro Hospitalar Barreiro/Montijo, EPE / Hospital Nossa Senhora do Rosário; (2) Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE / Hospital de Santo António dos Capuchos)***Introdução:**

A oftalmopatia de Graves (OG), apesar de relativamente rara, constitui a principal manifestação extra-tiroideia da Doença de Graves. As formas moderadas a graves constituem 5-6% dos casos, mas o seu impacto na qualidade de vida é grande e o seu tratamento representa um desafio, muitas vezes com resposta incompleta.

O tocilizumab, anticorpo monoclonal humanizado anti-receptor IL-6, surge como um dos tratamentos de 2ª linha em doentes com fraca resposta ao tratamento com glicocorticoides.

O nosso principal objectivo é avaliar a resposta ao tratamento com tocilizumab, ao final de 3 meses, em doentes com OG moderada a grave, activa, com fraca resposta a corticoterapia ou outros imunossuppressores.

**Material e Métodos:**

Realizou-se um estudo observacional retrospectivo, que incluiu doentes com oftalmopatia de Graves moderada a grave activa sob Tocilizumab, seguidos em consulta de Doenças Auto-imunes entre 2017 a 2022.

Os dados foram obtidos através do processo clínico e analisados em Microsoft Excel. A resposta ao tratamento foi avaliada com base em critérios objectivos, incluídos num Índice Composto (redução da abertura da pálpebra  $\geq 2$ mm, redução de  $\geq 1$  ponto no *Clinical Activity Score*, redução de  $\geq 2$  mm na exoftalmia, aumento  $\geq 8^\circ$  da amplitude do movimento ocular), em que a melhoria em  $\geq 2$  critérios num olho, sem deterioração no outro olho, corresponde a resposta positiva ao tratamento. Como outros secundários, foram avaliados a exoftalmia, motilidade ocular, diplopia,, acuidade visual (AV) e CAS.

**Resultados:**

Foram incluídos 19 doentes com uma idade média de 53,5 anos, a maioria do sexo feminino (79%). Todos os doentes realizaram terapêutica corticóide previamente, com pouca resposta ou recidiva frequente, sendo que, adicionalmente, 47% dos doentes tinham sido submetidos a terapêutica de 2ª linha (MMF, ciclosporina), 21% a Radioterapia, 32% a cirurgia descompressiva.

Observou-se resposta positiva ao tratamento com tocilizumab em 17 doentes, sendo que 89% dos casos apresentou OG inactiva ao final de 3 meses (CAS 0-2). Verificou-se melhoria da motilidade ocular em 47% dos doentes, da exoftalmia em 42% e da AV e diplopia em 8 dos doentes. Apenas 1 doente (com esclerose múltipla) não apresentou melhoria, com necessidade de switch para rituximab. Apenas dois doentes apresentaram neutropenia ligeira transitória, sem necessidade de suspensão do fármaco.

**Discussão:**

No grupo avaliado, o tratamento com Tocilizumab permitiu redução importante do CAS ao final de 3 meses, com benefício predominante nos sintomas relacionados com as partes moles e na exoftalmia, sem evidência de efeitos adversos major.

**Conclusão:**

O tocilizumab pode causar resolução rápida dos sinais inflamatórios em doentes com OG moderada a grave e resistente, podendo ser considerado terapêutica de 2ª linha eficaz.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CC 1****SÍNDROME ANTISSINTETASE - CARACTERIZAÇÃO DE UMA COORTE DE DOENTES NUMA UNIDADE DE DOENÇAS AUTOIMUNES**

Carolina Roiás(1); Joana Silvério Simões(2); Joana Caetano(3); Bruno Grima(3); Susana Oliveira(3); José Delgado Alves(3)  
(1) Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada; (2) Centro Hospitalar de Setúbal; (3) Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca)

**Introdução:**

A síndrome anti-sintetase (SAS) é uma doença autoimune caracterizada pela associação de miopatia inflamatória, doença pulmonar intersticial (DIP), artrite, fenómeno de Raynaud (FR) e “mãos de mecânico”, na presença de anticorpos anti-sintetase.

**Materiais e Métodos:**

Realização de estudo retrospectivo dos doentes seguidos numa Unidade de Doenças Autoimunes de um hospital entre 2010 e 2023. A amostra foi caracterizada de acordo com variáveis demográficas, clínicas e laboratoriais, tendo-se realizado uma análise estatística descritiva através do programa Excel.

**Resultados:**

Foram identificados 32 doentes, a maioria do sexo feminino (65,6%), com uma média  $52,6 \pm 14,2$  anos no diagnóstico da SAS, com tempo médio de seguimento de 3,3 anos, sendo a dispneia o sintoma inicial mais frequente (50,0%). A maioria apresenta DIP (78,1%), dos quais 80,0% Pneumonia Intersticial Não Específica (NSIP) e 65,6% síndrome restritivo nas provas de função respiratória. A miopatia (75,0%), a artrite (68,8%) e o FR (53,1%) também foram frequentes. A corticoterapia foi a terapêutica em 75,0%, concomitantemente com outras terapêuticas imunossupressoras em todos os doentes. Destaca-se com maior prevalência a utilização de micofenolato de mofetil (59,4%), sendo que a totalidade destes doentes apresentava miopatia. Por outro lado, todos os doentes submetidos a rituximab (34,4%) apresentavam acometimento pulmonar, a maioria com NSIP. Dos doentes com DIP, 12% iniciaram Nintedanib por fibrose pulmonar progressiva. Verificou-se uma mortalidade de 12,5%.

**Discussão:**

Os resultados obtidos estão de acordo com os já publicados na literatura, com uma elevada prevalência de DIP. Destaca-se uma menor taxa de mortalidade em comparação com a literatura, eventualmente explicada pela combinação precoce de imunossupressores.

**Conclusão:**

O SAS tem um espectro clínico bastante heterogéneo, podendo a ausência de critérios bem definidos para o seu diagnóstico dificultar a identificação destes doentes. São necessários mais estudos como o presente trabalho para conhecer melhor esta população, de modo a estabelecer um diagnóstico o mais precoce possível, bem como uma estratégia *treat-to-target*, essenciais para reduzir a morbi-mortalidade associada.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CC 6****ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES COM ENVOLVIMENTO AÓRTICO**Joana Camões Neves; Filipa Rodrigues; Isabel Apolinário; Marina Alves; Olinda Sousa Caetano; Paulo Gouveia  
(Hospital de Braga)**Introdução:**

A arterite de células gigantes é a forma de vasculite sistémica mais comum nos adultos, envolvendo artérias de grande e médio calibre. Embora atinja mais frequentemente as artérias temporais, pode também envolver outros vasos como a aorta, subclávias ou carótidas.

**Caso Clínico:**

Homem de 75 anos, autónomo, antecedentes de hipertensão arterial e distúrbio da ansiedade. Encaminhado à consulta de Medicina Interna/ Auto-Imunes, por cefaleia frontal, câimbras nas mãos e aumento dos parâmetros inflamatórios, medicado com prednisolona 10mg/ dia em ambulatório. Sem sintomas oculares, claudicação mandibular, dor nas cinturas escapular e pélvica, artralguas, toracalgia, dispneia ou outras queixas. Do estudo analítico, hemoglobina 11,9 g/dL, velocidade de sedimentação (VS) 56 mm/h, proteína C reativa (PCR) 42,3 mg/L (do exterior previamente à corticoterapia, VS 86 mm/h e PCR 61 mg/L), anticorpos antinuclear e anticitoplasmático de neutrófilo negativos, serologia da sífilis com Venereal Disease Research Laboratory (VDRL) 1/2 e Treponema pallidum hemagglutination assay (TPHA) positivo. Fez angioressonância magnética cerebral sem alterações. Em tomografia por emissão de positrões (PET) evidenciadas alterações compatíveis com quadro de vasculite de grandes vasos com envolvimento da aorta em toda sua extensão, subclávias e carótidas comuns. Fez angiotomografia da aorta e seus ramos sem estenoses ou aneurismas. Em ecocardiograma transtorácico identificada dilatação da aorta ascendente (42 mm). Foi colocada a hipótese de aortite sífilítica *versus* envolvimento da aorta por vasculite. Realizou ecografia com doppler das artérias temporais que revelou achados típicos de halo hipoeicoico, não compressível no tronco comum, ramo parietal, frontal das artérias temporais esquerda e direita. Foi observado por Oftalmologia, não tendo sido objetivadas alterações. Pela possibilidade de sífilis terciária, realizada punção lombar, com exclusão de neurosífilis. Foi firmado o diagnóstico de arterite de células gigantes com atingimento da aorta e seus ramos e de sífilis latente tardia. Após discussão com Infeciologia, o doente fez 3 tomas intra-musculares de penicilina semanais. Iniciou corticoterapia com prednisolona 70mg/dia em desmame lento, tendo-se evidenciado rápida melhoria clínica e analítica. Repetida PET passados três meses, que verificou diminuição da intensidade da captação vascular de 18F-FDG previamente evidente.

**Discussão e Conclusão:**

Este caso clínico evidencia que manifestações clínicas inespecíficas podem esconder diagnósticos de extrema relevância, como a arterite de células gigantes. É importante um índice de suspeição elevado para permitir um diagnóstico precoce e diminuição de complicações, como a perda de visão. Por vezes, surgem dúvidas no diagnóstico diferencial, sendo importante uma abordagem multidisciplinar e holística do doente.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CC 10****EFEITO BOROBOLETA**

Hugo Alves; Teresa Costa e Silva; Diana Raimundo; Carla Pereira; Luís Falcão; Carla Noronha  
(Hospital Beatriz Ângelo)

**Introdução:**

A nefrite lúpica é uma das condições associadas ao Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) que acarreta maior morbimortalidade, com possibilidade de progressão para insuficiência renal. Tendo um *timing* de surgimento potencialmente mais tardio que outras manifestações, a vigilância de proteinúria, hematória e disfunção renal afiguram-se como prioridades no seguimento do doente com LES.

**Caso clínico:**

Doente de 30 anos, sexo feminino, melanodérmica. Antecedentes pessoais de LES e Síndrome de Sjogren, com diagnóstico inicial em 2016 por neurolúpus (quadro inaugural com catatonia e febre), afeção hematológica e dermatológica. Seguimento errático por ser emigrante em Londres, medicada habitualmente com Micofenolato de Mofetil, Hidroxicloroquina e Prednisolona.

Retorna à consulta de doenças autoimunes por agravamento de alopecia, *rash* malar, lesões vasculíticas dos dedos, anemia hemolítica Coombs positiva e proteinúria 4+, não quantificada, sem lesão renal. Sem alterações neuropsiquiátricas. Feito switch para Azatioprina e referenciada à consulta de Nefrologia para realização de biópsia renal.

Recorre ao serviço de urgência por edema da face e lesões pustulosas da região malar bilateralmente, com 3 dias de evolução e anasarca. Analiticamente, com aumento da Velocidade de Sedimentação (86mm/1<sup>h</sup>). Creatinina sérica e ureia normais. Sem anemia hemolítica.

Imunologicamente, ANA 1/640 AC-1, dsDNA 743UI/mL. Anti-Sm, -RNP e -SSB positivos. Anti-SSA positivo fraco. Hipocomplementémia (C1q, C3, C4 e CH50 francamente diminuídos).

Relação proteinúria/creatininúria 5400mg/g com proteinúria nefrótica de 4244mg/24h.

Biópsia renal: Nefrite lúpica classe IV (proliferativa difusa).

Inicia terapêutica com pulsos de Metilprednisolona (1g/dia) durante 5 dias e posteriormente 1mg/kg/dia (60mg), assim como Ciclofosfamida 750mg mensal, durante 6 meses.

**Discussão:**

O LES é uma doença tradicionalmente multissistémica tendo como manifestações mais prevalentes as constitucionais (95%), músculo-esqueléticas (95%), cutâneas (90%), hematológicas (85%), neurológicas (60%), cardiopulmonar (60%) e renal (50%).

A nefrite lúpica apresenta-se tipicamente nos primeiros 6 a 36 meses de apresentação da doença, sendo mais frequente e com pior prognóstico em doentes de etnia africana e hispânica. Doentes com nefrite proliferativa, focal ou difusa (classes III e IV), apresentam o maior risco de progressão para terapêutica de substituição de função renal.

**Conclusão:**

A vigilância de uma doença crónica, com potenciais exacerbações e tendência aditiva, como o LES, é um dos principais desafios na consulta de patologia autoimune. Sendo a monitorização de manifestações conhecidas crucial, devemos também manter-nos alerta para o desenvolvimento da afeção de outros sistemas, particularmente aqueles com impacto na morbimortalidade.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CASUÍSTICA 2****PATIENTS PERSPECTIVE ON DIGITAL TECHNOLOGIES AND E\_HEALTH TOOLS: ENGAGING HEALTH CARE PROVIDERS INTO A MORE PERSONALIZED MEDICINE**

Sara Dias; Botelho Marta de Sousa; Vieira Ana Rita; Martinho Renata; Taulaigo Anna; Vicente Madalena; Fernandes Melissa; Castro Sara Guerreiro de; Patarata Eunice; Rodrigues Ana Catarina; Gruner Heidi; Bernardino Vera  
(*Medicina 2- CHLC - Hospital de Curry Cabral*)

**Introduction:**

Patients (pts)' experience is crucial for patient-centered care. Collecting and analyzing it periodically enables the health care providers (HCP) to make adjustments in order to meet their perspectives. New technologies, including telemedicine and e-health tools, may be challenging for some pts. The objective of this study was to evaluate a group of pts's insight on their disease, their ease to use internet and digital technologies (IDT) and their preferred communication interfaces.

**Material and Methods:**

This was an observational prospective cross sectional study. Pts with connective tissue autoimmune diseases (CTAID) were included; those, comprised systemic sclerosis, systemic lupus erythematosus, mixed connective tissue disease, inflammatory idiopathic myopathies, Sjögren's syndrome, antiphospholipid syndrome and undifferentiated connective tissue disease. CTAID pts were sent anonymous questionnaires by post mail (PM). Answers could be sent through PM or online, through a Google® Form, accessed by a QR Code. All the questions had a 5-point Likert response format (1-strongly disagree, 2-disagree, 3-neutral, 4-agree and 5-strongly agree; NA-non-applicable), except one multiple-choice question regarding the preferred channels to provide reliable information on their CTAID. Data was introduced in a Microsoft Excel® database. Descriptive statistics were used.

**Results:**

Questionnaires were sent to 480 patients. We obtained 117 responses (24%). About 55% (n=62) of pts reported that physicians ensure updates on their health conditions and ongoing treatments. About 70% (n=81) are duly informed about their CTAID and feel comfortable to ask for clarification, when needed; 64% (n=74) would like to improve their knowledge about their diseases. Concerning the use of IDT, 59% felt comfortable or very comfortable using it and 28% patients did not. The preferred channels were information leaflet (59%), education meetings (47%), email (59%), websites (40%), webinars and online videos (29%) and social media (17%). Among pts who were comfortable with IDT (≥3), 28% chose exclusively online interfaces; all pts who weren't, chose only non-online formats.

**Discussion:**

Pts' participation was disappointing, which may be in line with general health illiteracy but also to a low encouragement of HCP in involving them in regular inquiries. Pts have different access to IDT, but, as data was anonymous, age and level of education could not be analyzed. Traditional leaflets are still the preferred way to provide reliable information. We can infer that, after the pandemics, pts need a closer contact to HCP and presential meetings could provide it. Considering these results, pamphlets were created and sent to pts and further activities being planned.

**Conclusion:**

Encouraging pts involvement and engagement will improve the quality of care, leading to better disease outcomes

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CASUISTICA 6****ANÁLISE DAS PRIMEIRAS CONSULTAS DE DOENÇAS AUTOIMUNES REALIZADAS AO LONGO DE UM ANO NUM HOSPITAL TERCIÁRIO**

Tânia Faustino Mendes(1); Marina Coelho(2); Sérgio Mendes Azevedo(3); Ana Rita Rocha(4); Catarina Melita(5); Iliana Prifti(6); Inês Pintor(7); João da Costa Oliveira(7); Mariana Nunes(8); Lília Castelo Branco(9); Tomás Fonseca(10); António Marinho(10); Ana Campar(10); Raquel Faria(10); Ivone Valadão(10); Graziela Carvalheiras(10); Cristiana Almeida(10); Mariana Brandão(10); Álvaro Ferreira(10); Isabel Almeida(10); Teresa Mendonça(10); João Correia(10); Fátima Farinha(10)

*((1) Hospital de Vila Franca de Xira; (2) Centro Hospitalar do Oeste / Hospital Distrital de Torres Vedras; (3) Centro Hospitalar do Médio Tejo; (4) Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo, EPE / Hospital José Joaquim Fernandes; (5) Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; (6) ; (7) Centro Hospitalar do Baixo Vouga / Hospital Infante D. Pedro, EPE; (8) Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Unidade Hospitalar de Chaves; (9) ULSNE - Hospital Bragança; (10) Centro Hospitalar Universitário de Santo António)*

**Introdução:**

As orientações clínicas da European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) preconizam identificação precoce de sinais de risco de desenvolvimento de doença reumatológica/imunomediada, para reconhecimento e tratamento atempado e assim modificar o prognóstico destas doenças. A auditoria às primeiras consultas deve ser um procedimento longitudinal standard, de modo a compreender a realidade dos centros especializados em Portugal e assim identificar dados a corrigir e melhorar, além de salientar aspetos positivos na organização dos mesmos que possam ser mimetizados noutros centros. Este trabalho teve como objetivo a análise das primeiras consultas de Doenças Autoimunes (DAI) realizadas ao longo de 2022 num centro diferenciado de um hospital terciário.

**Métodos:**

Estudo retrospectivo das primeiras consultas de DAI realizadas no ano 2022 num hospital terciário, através da consulta de processo clínico.

**Resultados e Discussão:**

Foram realizadas 761 primeiras consultas. Os doentes eram predominantemente do sexo feminino (74%) e tinham uma idade média de 49,8 anos. O tempo médio desde a referenciação até à realização da consulta foi de 72,8 dias. Apenas 53,5% dos doentes evidenciaram suspeita de DAI, sendo os diagnósticos identificados mais frequentemente: Poliartrite indiferenciada/precoce, Artrite psoriática, Artrite Reumatóide, Doença de Behçet e Espondilite anquilosante. Em 60,2% dos doentes foi possível assumir um diagnóstico logo na 1ª ou 2ª consulta. Dos 761 doentes, 15,8% tiveram alta ainda ao longo do ano de 2022, sendo que destes 48,3% tiveram alta logo na 1ª consulta. Os restantes doentes que não tiveram alta, apesar de fraca suspeita de DAI (30,7%), mantiveram seguimento em consulta para finalização do estudo diagnóstico. Dos doentes observados, 51,6% (n=354) iniciaram terapêutica modificadora de doença (DMARD's) ainda no ano 2022, na seguinte proporção: Sintéticos: Salazopirina 28,2%; Metotrexato 26,6%; Hidroxicloroquina 12,4%; Azatioprina 6,2%; Biológicos: inibidorTNF 8,7%; inibidor interleucina-6 2,5%; Anti-CD20 2%; inibidor interleucinas-12/23/17 1,2%. Ainda 1,4% dos doentes iniciaram hipocoagulação (doentes com Síndrome antifosfolipídico) e 47,7% iniciaram corticoterapia por necessidade de alívio sintomático rápido antes da finalização do estudo analítico e imagiológico.

**Conclusão:**

Dos resultados obtidos destaca-se que quanto ao tempo entre referenciação e realização da consulta, apesar dos esforços realizados, este ainda se encontra acima do preconizado nas orientações da EULAR. Por outro lado, 87% dos doentes com suspeita de DAI iniciaram DMARD, sendo este um marcador de qualidade dos cuidados prestados. Este estudo permite uma análise crítica de modo a ser possível a melhoria contínua dos cuidados prestados aos doentes.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CASUISTICA 7****LATE VERSUS EARLY ONSET RHEUMATOID ARTHRITIS - 2 SUBSETS OF THE SAME DISEASE?**

Rita da Silva Vieira(1); Marta Botelho de Sousa(1); Sara Dias(1); Renata Martinho(1); Carolina Fabião Sequeira(2); Anna Taulaigo(1); Madalena Vicente(1); Sara Guerreiro Castro(1); Melissa Fernandes(1); Eunice Patarata(1); Ana Catarina Rodrigues(1); Heidi Gruner(1); Vera Bernardino(1)  
*((1) Medicina 2 - CHLC - Hospital de Curry Cabral; (2) Hospital de Cascais Dr. José de Almeida)*

**Introduction:**

Rheumatoid arthritis (RA) is a chronic autoimmune disease (AID), which affects mainly the small joints. In Portugal, prevalence is estimated at 0.7%, being more frequent in middle aged women. There is a subgroup identified as Late-onset RA (LORA), with symptoms beginning at an older age (>60 years old (yo)), typically presenting with milder articular damage. The aim of this study is to compare the clinical presentation of RA, according to the age at onset, on a Portuguese AID Unit.

**Methods:**

We present a cross-sectional retrospective study. Patients (pts) with a recent diagnosis of RA (<10 years) were included. RA 2020 ACR classification criteria were applied. Pts were divided between the LORA and the early-onset group (EORA) (if symptoms started before 60yo). Pts electronic records were consulted; data was anonymized and introduced on a Microsoft Excel® database. Numerical variables are presented as median (IQR). T test was used to compare continuous variables, for  $p < 0,05$ .

**Results:**

We included 33 pts (7 LORA and 26 EORA), for which 91% were women. LORA pts were 77 (75-81) yo and had symptoms for 8 (6-8.5) years; 4 (57%) were seronegative (RA-). EORA pts were 53 (48-63) yo and had symptoms for 7 (5.25-8) years; seropositive arthritis (RA+) was identified in 22 (84%).

All pts presented arthritis and inflammatory arthralgia; morning stiffness was reported in 18 (54.5%), which was similar in both groups. Articular deformity was identified in 7 pts (1 LORA, 6 EORA). There were no significant differences on clinical examination in both groups ( $p > 0.05$ ).

The majority of both LORA and EORA pts had moderate disease activity (DA), assessed by DAS28 score, and there was a significant improvement during follow-up under targeted treatment (-1,31 points, paired-samples T test < 0.01), with no difference between groups. Remission was achieved in 42,3% (EORA) and 14,3% (LORA). In the EORA group, 61,5% pts were on csDMARDs, 7.7% on bDMARDs, 26,9% on bDMARDs + cDMARDs; 3.8% were on iJAK. In the LORA group, 71.4% were on csDMARDs, 28,6% on iJAK or cs+bDMARDs.

No bone/joint erosions were identified in the LORA group, in which degenerative articular disease was present in 57% pts.

**Discussion:**

Some reports suggest LORA as being a less severe subset of RA. Yet, we found no statistical differences in severity between the 2 groups. Evidence also suggests a lower drug response to DMARDs in AR- and LORA pts, as disclosed in our study, with a lower remission rate in this group. Previous data on LORA clinical phenotype identified a greater proportion of AR- pts and less frequent articular erosions. Our results are consistent with these findings.

**Conclusion:**

RA also affects the elderly, as severely as in EORA, and osteoarthritis may be misleading. Further research is needed to better define both RA subgroups, but only an adequate clinical suspicion will warrant a LORA diagnosis, for which treatment regimens are effective in reducing DA.



**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 16 - Friday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Graziela Carvalheiras, Helena Brito, Ana Isabel Reis, Sara Freitas**PO - CASUÍSTICA 19****CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE COORTE DE DOENÇA INFLAMATÓRIA OCULAR DE UMA UNIDADE DE DOENÇAS IMUNOMEDIADAS**Carolina Saca; Joana Caetano; Bruno Grima; José Delgado Alves  
(Hospital Fernando da Fonseca)**Introdução:**

A doença inflamatória ocular (DIO) é um grupo heterogêneo de doenças que inclui entidades distintas, entre as quais a uveíte, esclerite, episclerite e vasculite retiniana. O seu diagnóstico etiológico constitui um desafio pelas inúmeras causas que podem estar subjacentes a esta manifestação de doença, nomeadamente as doenças inflamatórias sistémicas.

**Material e Métodos:**

Análise retrospectiva de uma coorte de doentes seguidos em consulta de doença inflamatória ocular de uma unidade de doenças imunomediadas, no período de 1 de Janeiro de 2015 a 31 de Janeiro de 2023, com base na revisão dos respetivos processos clínicos informáticos.

**Resultados:**

São seguidos em consulta de DIO 156 doentes, dos quais 64.9% são do sexo feminino. A maioria dos doentes foi referenciada a partir da consulta de oftalmologia (100|64.1%). A idade média de início da manifestação ocular foi de 43.9±17.3 anos, sendo a demora média até à consulta de DIO de 3.8±5.9anos, com uma idade média ao diagnóstico etiológico de 45.7±16.8 anos. O principal tipo de DIO foi a uveíte (124|79.5%), sendo o compartimento mais afetado o anterior (87|70.2%), seguido da episclerite (15|9.6%), esclerite (9|5.8%), queratite (4|2.6%) e da vasculite retiniana (3|1.9%), existindo ainda 7 doentes com segunda forma de DIO concomitante. As etiologias foram agrupadas em: doenças inflamatórias (80|51.3%), etiologia idiopática (54|34.6%), doenças infecciosas (17|10.9%), doença ocular específica (2|1.3%) e existindo ainda 3 doentes em estudo etiológico. No grupo das doenças infecciosas a tuberculose foi a infecção mais predominante (10|58.8%). Das doenças inflamatórias destacam-se as espondilartropatias (24|30%), a sarcoidose (22|27.5%), a DIO associada ao HLA-B27 (17|21.3%) e a doença inflamatória intestinal (6|7.5%). 102 (65.4%) doentes tiveram necessidade de terapêutica imunomoduladora sistémica, a maioria com prednisolona, metotrexato e ciclosporina, em 23 (22.5%) destes doentes houve necessidade de terapêutica biológica, sendo os fármacos mais usados o adalimumab, infliximab e etanercept. Do total de doentes verificaram-se 3 óbitos (1.9%) não relacionados com a DIO, com a doença de base ou com a terapêutica.

**Discussão e Conclusão:**

Nesta coorte, a uveíte foi o tipo de DIO mais frequente, destacando-se a grande variedade de etiologias subjacentes, sobretudo no grupo das doenças inflamatórias sistémicas. Ressalva-se assim, a importância da consulta específica e do trabalho conjunto com a oftalmologia, na abordagem destes doentes.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 4****LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO DE INÍCIO TARDIO**

Mariana Martins Esteves; Carolina Queijo; Andreia Costa

*(Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real)*

O diagnóstico de lúpus eritematoso sistémico (LES) após 50 anos é incomum (2-20%), denominando-se LES de início tardio. É um subgrupo com características demográficas, clínicas e laboratoriais próprias, todavia os estudos em idosos são escassos. Doente de 77 anos, sexo feminino, com antecedentes de dislipidemia, hipotireoidismo primário, doença osteoarticular degenerativa (DOAD) e fibromialgia. Admitida no serviço de urgência por dor torácica retrosternal em aperto com irradiação posterior, intensa, não relacionada com os esforços e agravamento com inspiração profunda, sem febre ou outra sintomatologia. Objetivamente sem alterações. ECG com ritmo sinusal e ST côncavo difuso; ecocardiograma sumário sem alterações de relevo; analiticamente com leucocitose (20180/uL) e PCR 5,2 mg/dl, sem subida de marcadores de necrose miocárdica.

Realizou angio-TC tórax que levantou suspeita de espessamento parietal na região da crista da aorta, sem derrame pericárdico ou pleural. Foi internada para controlo sintomático e estudo etiológico. Realizou PET, excluída hipótese de aortite, mostrando "hipermetabolismo anómalo no pericárdio, pleura/derrame pleural de pequeno volume bilateralmente, sugerindo patologia inflamatória". Referiu posteriormente artralgias de características inflamatórias (punhos, MCF e IFP), com vários anos de evolução.

Do estudo, a destacar anemia normocítica normocrómica (Hb 10,5 g/dL), ANAs 1:640 (padrão homogéneo), AntidsDNA positivo, consumo de C4, elevação da PCR 27 mg/dL (máxima) e VS 102 mm/1ªh, com procalcitonina negativa. Doente tinha iniciado previamente colchicina e ibuprofeno na presunção de pericardite aguda, sem melhoria clínica. Dado os achados e segundo os novos critérios de classificação da ACR/EULAR, assumiu-se LES de início tardio. Iniciou prednisolona 20 mg (PDN) e hidroxilcloroquina 400 mg, com descida dos parâmetros inflamatórios (VS 10 mm/1ªh, PCR 0,40 mg/dL) e subida de C4. Duas semanas após a alta, clinicamente melhorada apesar de manter consumo de C4 e antiDsDNA positivo, com anemia em melhoria. Desmame de PDN para 15 mg, com recrudescência após 2 semanas das artralgias inflamatórias. Retomou PDN 20 mg, com melhoria sintomática, com objetivo de redução mais lenta de corticoterapia.

A apresentação do LES tardio é insidiosa, com manifestações clínicas incomuns que podem atrasar o diagnóstico. De facto, este caso é paradigmático dado que a doente tinha como antecedente DOAD, mas apresentava artralgias de características inflamatórias de longa data, catalogada como fibromiálgica.

Além disso, tal como na literatura, este caso demonstra como o LES de início tardio mais frequentemente se apresenta com serosite. A evolução da doença é habitualmente indolente, com menor necessidade de imunossuppressores, pelo que a estratégia a curto prazo se focará no desmame lento de corticoide e otimização das restantes comorbilidades da doente.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 8****ENVOLVIMENTO RENAL EM DOENTE COM SARCOIDOSE MULTISSISTÊMICA**

Meleiro Magalhães, Gonçalo; Redondo de Carvalho, Inês; Leitão Nascimento, Margarida; Ramalho Rocha, Filipa; Bayão Horta, Alexandra  
(Hospital da Luz Lisboa)

**Introdução**

A sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistémica que afeta predominantemente adultos jovens. Os sintomas mais prevalentes incluem fadiga e febre, com frequente envolvimento pulmonar e ganglionar.

**Caso clínico**

Homem, 28 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, internado por febre com três semanas de evolução, com posterior aparecimento de náuseas, vômitos pós-prandiais, diarreia aquosa e sudorese noturna. Neste período foi medicado com amoxicilina/ácido clavulânico e posteriormente levofloxacina, sem melhoria. A referir ainda diagnóstico concomitante de episclerite aguda bilateral, resolvida com corticóide tópico.

Sem achados de relevo no exame físico. Analiticamente com aumento da velocidade de sedimentação e proteína C reativa, lesão renal aguda com discreta hematoproteinúria e sem alterações do metabolismo fosfocálcico. A tomografia computadorizada de tórax revelou micronódulos pulmonares dispersos e adenopatias mediastínicas, e a ecografia abdominal hepatoesplenomegalia ligeira. Documentado IGRA negativo.

Realizou endoscopia endobrônquica com aparência macroscópica de mucosa em “cobblestone”, imunofenotipagem do lavado bronco-alveolar com linfocitose T e razão CD4/CD8 elevada. As biópsias brônquicas e ganglionar revelaram a presença de granulomas epitelióides não necrotizantes.

Assumido diagnóstico de sarcoidose com envolvimento endobrônquico, ganglionar, hepatoesplénico, ocular e possivelmente renal. Verificada melhoria clínica e analítica espontânea mas lenta, tendo-se instituído corticoterapia sistémica. Por manter alteração da função renal com aparecimento de proteinúria e piúria estéril, realizou biópsia renal que documentou nefrite intersticial granulomatosa com 30% de fibrose, pelo que se decidiu incrementar a terapêutica imunossupressora.

**Discussão**

Existe uma grande variabilidade de manifestações clínicas, sendo possível um doente apresentar uma constelação única de envolvimento de vários órgãos, como este caso ilustra. Ainda que o quadro seja sugestivo do diagnóstico, é essencial a avaliação histológica e exclusão de outras causas. A terapêutica imunossupressora deve ser titulada de acordo com a gravidade da disfunção de órgão.

**Conclusão**

A sarcoidose pode ter formas de apresentação variadas e inespecíficas, tornando o seu diagnóstico desafiante. A divulgação dos vários quadros possíveis contribui para um conhecimento mais aprofundado da doença.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 11****PARVOVÍRUS B19 E AUTOIMUNIDADE**

Mariana Martins Esteves(1); Tânia Afonso(2)

*((1) Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Hospital de Vila Real; (2) Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Unidade Hospitalar de Chaves)***Introdução**

A infeção por PVB19 pode simular tanto as características clínicas como laboratoriais do lúpus eritematoso sistémico (LES), apresentando-se como um potencial diagnóstico (DX) inaugural de LES e/ou uma exacerbação de um LES estabelecido, sendo o DX diferencial entre estas entidades difícil.

**Caso clínico**

Mulher, 30 anos, DX de doença mista do tecido conjuntivo (2015) com base em sintomas constitucionais, Raynaud, alopecia e lesões cutâneas, ANA, anti-RNP e anti-Ro52 positivos. Internamento prévio, 6 anos antes, por trombocitopenia imune, resolvida com corticoterapia, mantendo-se desde aí sob hidroxilcloroquina. Avaliada em consulta por mal-estar geral, astenia, emagrecimento involuntário, alopecia, poliartrite migratória com envolvimento das pequenas articulações das mãos e joelhos e tumefação axilar bilateral. Objetivamente adenopatias (ADNP) cervicais, axilares e inguinais em conglomerados, artrite das IFP (2º e 3º dedos) bilateralmente, sem hepatoesplenomegalia. Internada para investigação. Analiticamente, anemia inflamatória, linfopenia, consumo de C3 e C4, ANA+ >1:1280, antidsDNA e anti-Sm positivos. Serologia PVB19 compatível com infeção aguda. Despidadas outras infeções que justificassem as poliADNP. PET com extenso envolvimento hipermetabólico ganglionar, supra e infra-diafragmático, e esplénico. Biópsia excisional de gânglio mostrou "linfadenite reativa inespecífica", sem alterações na imunofenotipagem. Sem evidência de tuberculose (TB) ativa. Quantiferon-TB positivo. Repetiu biópsia ganglionar: resultado idêntico e pesquisa HHV-8 negativa. Durante o seguimento desenvolve febre (máx 39°C), exantema purpúrico palmar e plantar, e síndrome clínica de insuficiência cardíaca aguda, derrame pleural e pericárdico de novo, proBNP 3787 ng/mL, sem subida de troponina. RMN cardíaca com "função sistólica preservada, derrame pericárdico de pequeno volume com inflamação pericárdica". Sem isolamentos microbiológicos seriadamente. Face à suspeita de miopericardite, que se poderia filiar na infeção PVB19 e/ou em envolvimento cardíaco por LES, fez pulsos de metilPDN, seguidos de PDN 1mg/Kg em desmame com melhoria clínica do foro cardiorrespiratório e regressão do quadro poliADNP. Repetiu serologia PVB19 que confirmou infeção aguda prévia.

**Discussão/Conclusões**

A infeção PVB19 LES-like geralmente preenche <4 critérios ACR para LES, tem títulos baixos e transitórios de autoanticorpos e raramente tem afeção cardíaca. Pelo impacto no prognóstico e tratamento, parece-nos que em LES de recém DX, particularmente com início abrupto dos sintomas, alteração do "fenótipo" da doença imunológica de base e nas exacerbações de LES, se justifica rastrear esta infeção.

Neste caso particular, acreditamos que as manifestações clínicas resultaram simultaneamente da infeção aguda PVB19 e de flare da DMTC, agora com fenótipo de LES, que a mesma induziu.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CASUÍSTICA 1****TREAT-TO-TARGET APPROACH AND PATIENT REPORTED OUTCOME MEASURES: COMPLEMENTARY STRATEGIES**

Rita da Silva Vieira(1); Marta Botelho de Sousa(1); Sara Dias(1); Renata Martinho(1); Carolina Fabião Sequeira(2); Anna Taulaigo(1); Madalena Vicente(1); Sara Guerreiro Castro(1); Melissa Fernandes(1); Eunice Patarata(1); Ana Catarina Rodrigues(1); Heidi Gruner(1); Vera Bernardino(1)

*((1) Medicina 2 - CHLC - Hospital de Curry Cabral; (2) Hospital de Cascais Dr. José de Almeida)*

**Introduction:**

Rheumatoid arthritis (RA) is a chronic inflammatory disease that mainly affects small joints, with frequent and irreversible articular damage and erosions. This clinical presentation appears in the early stages, usually in the first two years. Currently, the reported outcomes measures (PROMs) have become a part of treat-to-target strategy, as they have heightened their importance as novel biomarkers in several diseases. Eq5D and HAQ are validated PROMs to assess patient health status.

The aim of this study is to compare the quality of life in patients (pts) with RA, using Eq5D and HAQ questionnaires, in their early stages of disease and during follow-up, in an autoimmune diseases unit cohort.

**Methods:**

In this observational cross sectional study, RA pts whose symptoms began in the last 10 years were included. RA 2020 ACR classification criteria was applied.

Pts' electronic files were consulted and data on DAS28 results at early stages of the disease and at their last appointment was collected. Additionally, pts were contacted by telephone to evaluate through PROMs their assessment of the disease impact in their health status, both at the RA onset and at the present time.

Data was anonymized and inserted in a Microsoft Excel® database. Numerical variables are presented as median (IQR). T test was used to compare continuous variables. Statistical significance was considered for  $p < 0,05$ .

**Results:**

We selected 33 pts; of those, 9 were excluded for lack of PROM data. In the 24 included, 92% (n=22) were women, with a median age 64,5 (51-68) and 75% (n=18) had seropositive AR. Most pts had moderate disease activity (DAS28=4,67 (3,84-5,57)) at an early stage of RA and had a statistical significant improvement ( $p < 0,01$ ) during the follow-up period. Remission was achieved in 38% (n=9). Clinical improvement occurred simultaneously with a significant improvement in PROMs, during follow-up (HAQ  $p < 0,01$  and Eq5D  $p < 0,05$ ).

**Discussion:**

Our study clearly demonstrates that improving disease outcomes have a positive impact in pts health assessment and quality of life, as improvements in DAS-28 significantly correlated with better PROMs results, even in patients with a long follow-up period. Limitations of the study include a low sample size and the then test approach, as post-test responses may change the initial scores.

**Conclusion:**

PROMs are crucial tools to measure the quality of life in patients with RA. Awareness of new patient-reported outcomes will foster health care providers to keep improving their treat-to-target approach and, therefore, the quality of life in their patients.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CASUÍSTICA 3****NEUTROPHIL-TO-LYMPHOCYTE RATIO IN RHEUMATOID ARTHRITIS: IS IT A PROMISING MARKER OF DISEASE ACTIVITY?**

Carolina Fabião Sequeira(1); Rita da Silva Vieira(2); Marta Botelho de Sousa(2); Tatiana Oliveira(1); Anna Taulaigo(2); Vera Bernardino(2)

*((1) Hospital de Cascais Dr. José de Almeida; (2) Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE / Hospital Curry Cabral)***Introduction**

The routine use of simple and reliable biomarkers to determine disease activity (DA) in rheumatoid arthritis (RA) is crucial to adjust ongoing treatments and foster precision medicine. DAS28 is a validated score to determine DA in RA.

The neutrophil-to-lymphocyte ratio (NLR) has been proposed as a marker of inflammation and evidence about its value in several autoimmune diseases (AID) is emerging.

The aim of our study was to assess the value of NLR as a biomarker of DA in RA patients, through its correlation with DAS28-ESR.

**Methods**

We performed a retrospective cross sectional study, including RA patients of our AID unit fulfilling current ACR classification criteria. Demographic and clinical data, namely disease duration, ongoing therapy, complete blood count, erythrocyte sedimentation rate (ESR) and disease activity score (DAS28-ESR) were collected and anonymized, and NLR was calculated. Exclusion criteria included patients with ongoing inflammatory conditions (e.g. infections, cancer, hematological disease or overlapping AID) and missing data. Statistical analysis included Spearman's correlation and Mann-Whitney U test, using SPSS® software.

**Results**

Of a sample of 166 patients, 89 were included, of which 79 (88.8%) were female, with a median age of  $64 \pm 16$  years old. Mean disease duration was  $14.6 \pm 9.7$  years. Ongoing treatment included corticosteroids (19.1%), csDMARDs (33.7%), bDMARDs (46.1%) and JAK inhibitors (12.4%). Thirteen out of 17 patients were on prednisone on a low dose ( $\leq 7.5$  mg/day). Median DAS28-ESR was  $2.6 \pm 1.1$  and median NLR was  $2.01 \pm 1.55$ . We found a statistically significant positive but weak correlation between NLR and DAS28-ESR ( $\rho = 0.292$ ,  $p = 0.005$ ). Sex and disease duration did not affect NLR ( $U = 288.0$ ,  $p > 0.05$ , and  $\rho = 0.032$ ,  $p > 0.05$ , respectively). A very weak positive correlation was found between age and NLR ( $\rho = 0.214$ ,  $p = 0.044$ ).

**Discussion**

This is a real-life study with RA patients treated according to the standard of care. Our results revealed that most patients had a low DA. A positive correlation between NLR and DAS28-ESR was found. However, these inflammatory markers may be influenced by additional confounders (e.g. obesity, kidney disease, diabetes, pregnancy, moderate to high dose corticosteroids). In this way, NLR could be applied whenever limitations on DAS28-ESR use arise. Sex and disease duration did not influence NLR, and age had a minimal positive effect on NLR.

**Conclusion**

Our study suggests that patients with higher DA have a higher NLR, but its usefulness in clinical practice should be prudent, considering the strength of the correlation found. Nevertheless, due to its simple applicability, NLR estimation could be encouraged, as larger prospective cohort studies are necessary to validate NLR as a DA biomarker in RA.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CASUÍSTICA 4****PHYSICAL EXERCISE IN RA AN AS PATIENTS**

Sara Dias; Pessoa Ana Rita; Lima Diana; Lopes Nuno; Castro Sara Guerreiro de; Amaral Marta; Bernardino Vera  
(*Medicina 2 - CHLC - Hospital de Curry Cabral*)

**Introduction:**

In Rheumatoid Arthritis (RA) and Ankylosing Spondylitis (AS), joint involvement, diminished muscle mass and progression of cardiovascular disease, are significant factors contributing to functional limitation and decreased quality of life. Physical exercise has been proven to enhance functional capacity and mitigate comorbidities.

The aim of this study is to evaluate the prevalence and types of exercise practices, preconceptions, and their impact on RA and AS patient's (pts) quality of life (QoL).

**Material and Methods:**

This was an observational study. Pts with RA and AS of an outpatient clinic were included and were requested to answer a comprehensive questionnaire that enquired about their physical exercise type duration and periodicity and quality of life. The questionnaire included open-ended and multiple-choice questions. Data was introduced in a Microsoft Excel® database. Descriptive statistics were used to analyze the collected data, which included demographic details, exercise type, duration, periodicity, and the impact of physical exercise on the quality of life of patients.

**Results:**

We obtained 45 responses, 48.8% (n=22) with RA and 23 pts with AS. In the RA sample, 17 (77%) pts were female, with 61.8 ± 7.4 years (yr) and 72.7% (n=16) were undergoing biotechnological therapies. 10 pts reported practicing exercise, mean 3.9 times a week with an estimated median duration of 49.7 minutes. 8 pts did not engage in physical activity due to pain (n=6), tiredness (n=5), stiffness (n=3), and affected mobility (n=6). It was noteworthy that only one patient reported that exercise had accelerated the disease progression. The primary reasons for abstaining from physical activity were fear of aggravating the disease (n=8), pain (n=3), and lack of time or money (n=3).

In AS pta, a total of 12 pts (52%) were female, mean age of 57.4 ± 10.4 yr. 18 pts were undergoing biotechnological therapies. As far as physical exercise is concerned, 14 pts (60%) practiced exercise with a mean frequency of 3.1 times a week and a median duration of 61.3 minutes. 35% of the patients started exercising before the diagnosis of AS. Among the pts, 13 of them considered AS to limit their physical activity due to pain (n=8), tiredness (n=8), stiffness (n=7), and limited mobility (n=7). None considered that exercise accelerated the disease.

**Discussion and Conclusion:**

According to the research findings, despite the low response rate, it is evident that health literacy holds significant relevance. The study has effectively contributed to creating awareness about the crucial role of physical exercise in managing Rheumatoid Arthritis (RA) and Asthma Exacerbation (AE). Furthermore, a comparative analysis of exercise patterns among a small sample size of patients revealed promising results. The average duration and frequency of weekly exercise among participants who engaged in physical activity were noteworthy.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 1****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CASUÍSTICA 18****REVISÃO DOS ANTICORPOS E ASSOCIAÇÃO CLÍNICA NO SÍNDROME ANTI-SINTETASE NUMA COORTE PORTUGUESA**

Joana Silvério Simões(1); Carolina Roias(2); Joana Caetano(3); Susana Oliveira(3); Bruno Grima(3); José Delgado Alves(3)  
(1) Centro Hospitalar de Setúbal, EPE / Hospital de São Bernardo (2) Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada (3) Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca)

**Introdução:**

A síndrome anti-sintetase (SAS) é uma doença autoimune caracterizada pela presença de anticorpos contra as aminoacil-tRNA sintetases, enzimas intra-citoplasmáticas essenciais na síntese proteica, sendo que, para além da clínica, estes anticorpos são fundamentais na classificação desta doença. Sendo uma síndrome rara, ainda não é clara a associação entre os diferentes anticorpos e o fenótipo clínico.

**Materiais e Métodos:**

Estudo retrospectivo de 32 doentes com SAS seguidos numa Unidade de Doenças Autoimunes entre 2010 e 2023. Foi realizada uma análise estatística descritiva, utilizando-se os testes Qui-Quadrado e V de Cramer para avaliar associação entre variáveis qualitativas.

**Resultados:**

Da revisão analítica, 40,6% doentes apresentava positividade para anti-Jo1, 32,2% para anti-PL7, 25,0% para anti-PL12, 6,2% para anti-Ej e 3,1% para anti-OJ. Destaca-se também a positividade para outros anticorpos: ANA (87,5%), anti-Ro52 (46,9%), anti-Mi2 (15,6%) e anti-PM-Scl100 (9,4%). As manifestações clínicas mais frequentes foram: doença intersticial pulmonar (DIP) (78,1%), miosite (75,0%), poliartrite (68,8%) e fenómeno de Raynaud (FR) (53,1%). Quanto à associação entre anticorpos e manifestações clínicas, verificou-se que todos os doentes com anti-PL7+ apresentavam miosite ( $p=0.035$ ) e 80,0% apresentava FR ( $p=0,06$ ). Nos doentes com anti-Jo1+ verificou-se uma maior prevalência de poliartrite (92,3%,  $p=0,024$ ) e de DIP (92,3%,  $p=0,195$ ); nos doentes com anti-PL12+ observou-se também uma percentagem elevada de DIP (75,0%), embora sem significado estatístico. Relativamente aos restantes anticorpos, 86,7% dos doentes com anti-Ro52 apresentavam artrite ( $p=0,016$ ).

**Discussão:**

Os resultados obtidos estão de acordo com alguns dos estudos já publicados, verificando-se associação entre anti-PL7 e miosite, assim como entre anti-Jo1 e poliartrite. Tendo em conta que se trata de uma patologia rara, a dimensão da amostra pode condicionar a ausência de associações estatisticamente significativas entre algumas variáveis.

**Conclusão:**

À semelhança de outras doenças autoimunes, o fenótipo clínico do SAS parece variar de acordo com o perfil de anticorpos apresentado. Necessitam-se de mais estudos para estabelecer a associação entre os anticorpos e a clínica, de modo à melhor estratificação prognóstica destes doentes e orientação terapêutica.



**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 2****MORTALIDADE NOS 10 ANOS DE CONSULTA DE DOENÇAS AUTOIMUNES**João Barbosa; Sara Sá; Rita Pera; Lília Castelo Branco; Cátia M. Loureiro Pereira; Elisabete Pinelo; Miriam Blanco  
(ULSNE - Hospital Bragança)**Introdução:**

A longevidade dos doentes com doenças autoimunes (DAI) tem vindo a aumentar, tendo complicações inerente à DAI, ao seu tratamento e às comorbilidades. O objetivo deste estudo é caracterizar os óbitos dos doentes seguidos numa consulta de DAI.

**Material/Métodos:**

Análise retrospectiva dos registos clínicos em formato digital dos doentes falecidos da consulta de doença autoimunes (DAI) de 2012-2022, analisando as seguintes variáveis demográficas (idade à data do óbito, género) e clínicas (DAI, imunossupressão/imunomodulação, comorbilidades e causa provável de óbito).

**Resultados:**

A amostra inclui 48 falecidos dos 1175 doentes seguidos em consulta durante o período em estudo, correspondendo a 3,9% dos doentes observados. Nos óbitos 67,4% (n=31) eram do género feminino e 37% (n=17) do género masculino com média de idades de 77,3 anos (12,7; [48-95]). As DAI identificadas foram a Artrite Reumatóide (37,5%; n=18), as vasculites (20,8%; n=10) que incluem as MPO, arterite de células gigantes e outras vasculites; o Lupus Eritematoso Sistémico (14,3%; n=7); as miopatias inflamatórias idiopáticas (10,4%; n=5); Polimialgia Reumática (6,3%; n=3) Síndrome Sjogren (4,2%; n=2) e outras DAI (6,2%; n=3). Os óbitos ocorreram em média 8,56 ( $\pm$  8,26; [1-36]) anos após o diagnóstico de DAI. A infeção foi a causa de morte mais frequentemente identificada (56,3%; n=27), seguida das neoplasias (20,8%; n=10) e doenças cardiovasculares (DCV) com (14,6%; n=8) respetivamente. O *flaire* associado à DAI foi apenas motivo de morte em 3 doentes (6,3%).

**Discussão e Conclusão:**

As infeções e as DCV são causas de morbi/mortalidade importantes em doentes com DAI. Para estas complicações contribuem além dos FRCV, a fisiopatologia da doença de base, a aterosclerose acelerada e imunossupressão/imunomodulação. Com este estudo ressaltamos a importância do controlo da atividade da doença, iatrogenia terapêutica e dos FRCV.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 5****DESVENDANDO UM QUEBRA-CABEÇAS CLÍNICO: A JORNADA DIAGNÓSTICA ATÉ UM ENCONTRO INESPERADO COM A DOENÇA MISTA DO TECIDO CONJUNTIVO (DMTC)**Ana Duarte Coimbra; Adriana Henriques; Margarida Alves; Sara Leitão; Jandira Lima; Lélia Santos  
(Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra / Hospitais da Universidade de Coimbra)**Introdução:**

A DMTC é uma doença autoimune rara caracterizada por achados clínicos e laboratoriais que se sobrepõem a várias outras doenças autoimunes e que pode ser difícil de reconhecer devido à diversidade de apresentações inespecíficas. Neste caso clínico exploramos o desafio diagnóstico enfrentado por um doente com sintomas aparentemente não relacionados.

**Caso clínico:**

Homem, 51 anos, recorreu ao serviço de urgência por cansaço fácil, ortopneia e edema dos membros inferiores, tosse e febre com 3 semanas de evolução. Referiu ainda astenia, anorexia e perda de 10% do peso corporal desde que teve COVID ligeiro 6 meses antes. Em revisão de sistemas descreve fenómeno de Raynaud, poliartralgias, disfunção erétil e humor deprimido. Antecedentes pessoais de abuso crónico do álcool, pancreatite crónica, esteatose hepática e tabagismo ativo. Sem hábitos medicamentosos. Atualmente desempregado, já trabalhou em fábricas de cerâmica e minas de cobre. Hábitos alimentares pobres, com dieta limitada a alimentos de textura pastosa e pouco variados. No exame físico verificou-se febre, desnutrição grave (IMC = 17 kg/m<sup>2</sup>), polipneia, abolição do murmúrio vesicular nas bases, edema periférico marcado, descamação cutânea com áreas de hiperpigmentação, eritema malar e edentulação total. Foi internado no Serviço de Medicina Interna onde se documentou insuficiência respiratória grave, derrame pleural bilateral, múltiplos défices proteicos, vitamínicos e minerais, anemia normocítica normocrómica, PCR 7.69 mg/dl, ecocardiograma com função ventricular preservada e NTproBNP 22 785 pg/ml. Excluídas causas infecciosas. Título positivo forte de autoanticorpos ANA, SSA/SSB, Sm e U1RNP; teste de Schirmer positivo; capilaroscopia normal e TC-TAP com múltiplas adenopatias que em PET foram de captação apenas ligeiramente aumentada. Perante um conjunto de sinais e sintomas não específicos de nenhuma entidade nosológica e presença de anti-U1RNP, foi feito o diagnóstico de DMTC e iniciado tratamento com prednisolona, hidroxyclozoquina e reabilitação nutricional, com rápida e completa resolução das queixas.

**Discussão:**

O atingimento do ligamento periodontal pela síndrome auto-imune é uma complicação pouco falada da doença que pode explicar a edentulação e desnutrição que levaram a esta apresentação rara por Insuficiência Cardíaca aguda de causa metabólica. Neste caso a infecção por SARS-CoV-2 poderá ter sido o desencadeante, dado que é típica a ativação imunológica por factores ambientais.

**Conclusão:**

O diagnóstico e tratamento da DMTC é uma prova para a qual o Internista está especialmente preparado com o seu foco na colheita de uma história clínica minuciosa e na condução de um raciocínio diagnóstico eficaz, rápido e seguro. Ainda que esta entidade possa apresentar desafios, é possível, com uma visão integradora, chegar ao diagnóstico e propor um tratamento que proporciona qualidade e esperança de vida.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 9****SÍNDROME DE EVANS COM FEBRE DE ORIGEM INDETERMINADA: A HISTÓRIA DE UMA SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICA**Rita Sousa; Luís Neves da Silva; Ana Luís Vasconcelos; Rosário Araújo; Margarida Monteiro; Carlos Capela  
(Hospital Braga)**Introdução:**

A síndrome hemofagocítica (SHF) corresponde a um estado de resposta inflamatória severa e descontrolada. No adulto, a SHF é maioritariamente despoletada por um estímulo infeccioso, neoplásico ou autoimune em doentes suscetíveis. Apresenta-se tipicamente com febre, citopenias, hepatoesplenomegalia e presença de hemofagocitose na medula óssea. É uma entidade rara que requer um elevado grau de suspeita clínica paratratamento atempado.

**Caso Clínico:**

Mulher, 56 anos, antecedentes de síndrome de Evans (SE). É seguida em consulta de doenças autoimunes, estando sob prednisolona/azatioprina, iniciadas após agudização recente de SE, com respostas satisfatórias. Três dias depois de vacina de reforço SARS-CoV2 inicia quadro de febre. Exame físico sem alterações. Por tosse e infiltrado pulmonar em TC tórax cumpre levofloxacina. Uma semana após é reavaliada por manutenção de febre a que associa náuseas e vômitos, sendo suspensa a azatioprina. Nos 3 dias seguintes melhora das náuseas e vômitos, mantendo febre e com shivering de novo, sendo internada para estudo de febre prolongada sem foco. Do estudo adicional destacase anemia e trombocitopenia agravada, com aumento de LDH mas sem hemólise. Acresce citólise hepática ligeira, elevação significativa de ferritina (13.537 U/L) e de triglicéridos, serologias do vírus Epstein-Barr (EBV) positivas, prolongamento de aPTT e fibrinogénio baixo. O aspirado de medula óssea com hemofagocitose. Doseamento de IL-2 recetor solúvel de 8.153 u/mL (N 158-623). Foi realizado diagnóstico de SHF associado a SE, com 2 possíveis estímulos: vacina SARS-CoV2 e reativação de EBV. Foi instituída dexametasona à qual a doente respondeu favoravelmente, tendo alta do internamento.

**Discussão:**

Apresentamos um SHF, uma doença potencialmente fatal e particularmente desafiante pela sua raridade. A variabilidade na apresentação e doenças associadas dificultaram, neste caso, o diagnóstico e considerações etio-patogénicas. A consideração diagnóstica permitiu tratamento atempado e evolução favorável.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 12****UM DESAFIO DIAGNÓSTICO: SÍNDROME DE COGAN**

Carolina Isabel Carvalhinha; Francisco Barreto; Ana Carolina Freitas Henriques; Rui Fernandes; João Miguel Freitas; Teresa Faria

*(CH FUNCHAL-Marmeleiros)*

A síndrome de Cogan é uma doença autoimune muito rara, de carácter inflamatório e crónico, e que se classifica dentro das denominadas vasculites de vaso variável. Acomete predominantemente adultos jovens com uma idade média de 25 anos, caucásianos e sem claro predomínio de género. Envolve geralmente os territórios ocular, vestibular e auditivo e classifica-se em típico ou atípico dependendo das manifestações clínicas. A sua etiologia é ainda pouco compreendida e existem somente cerca de 250 casos reportados pelo menos até 2022.

Sexo feminino, 61 anos, ex-fumadora e com antecedentes patológicos de psoríase inversa, síndrome do intestino irritável e incontinência fecal; sem medicação habitual ou reacções medicamentosas conhecidas. Em julho de 2021 inicia clínica de hiperémia e dor ocular sendo diagnosticada uma episclerite tratada com corticoterapia tópica. Algumas semanas depois inicia otalgia bilateral, acufenos e vertigem periférica, medicada por ORL com Prednisolona em doses altas, com desmame progressivo. Manteve-se estável até outubro de 2021, altura em que reinicia otalgia intensa à direita, acufeno, otorreia, paralisia facial periférica direita e diminuição da acuidade auditiva. Esteve internada no serviço de ORL, com o diagnóstico de Otite externa maligna e medicada com antibioterapia de largo espectro e dexametasona, com boa evolução. Desde então, e coincidindo com a redução da dose de corticoide, a doente apresentava episódios intermitentes de paralisia facial periférica bilateral, acufenos e hipoacusia bilateral, pelo que manteve sempre corticoterapia em altas doses.

Sucederam-se múltiplos internamentos hospitalares, com pulsos de metilprednisolona, sendo que realiza primeira dose de imunoglobulinas em dezembro de 2021. Foi descartada etiologia infecciosa da otite externa maligna persistente e realizou estudo de autoimunidade, que foi negativo. Na consulta de Medicina Interna, e após a realização de um estudo complementar extensivo, é feito o diagnóstico de Síndrome de Cogan. Na tentativa de redução da dose de corticoide iniciaram-se várias estratégias terapêuticas como Metotrexato e Micofenolato de Mofetil, no entanto, apresentava sempre recorrência da clínica com a redução da dose, nunca se tendo conseguido baixar de 20 mg/dia de Prednisolona.

Em novembro de 2022 inicia Rituximab em esquema de linfoma com uma resposta clínica excepcional e permitindo reduzir a dose de Prednisolona para 5 mg/dia. Sob tratamento com Rituximab, tem-se mantido estável e sem recorrência da clínica. Com este caso clínico os autores pretendem alertar para a consciencialização desta entidade, e enfatizando que se trata de uma doença rara, mas ainda assim sub-diagnosticada. O seu diagnóstico é clínico e implica a exclusão de outras entidades que se possam apresentar de forma similar, uma vez que actualmente não dispomos de critérios diagnósticos ou classificatórios estabelecidos.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 13****BLIND DATE**

Carolina Abreu; Marta Azevedo Ferreira; Diogo Pereira; Ana Isabel Reis; Fernando Martos Gonçalves  
(Medicina Interna - Hospital Beatriz Ângelo)

Apresenta-se o caso de uma mulher de 47 anos, com história de acidente vascular cerebral aos 35 anos por dissecação carotídea esquerda, com diagnóstico nesse internamento de arterite de Takayasu com múltiplas estenoses arteriais, encontrando-se sob azatioprina 75mg/dia e prednisolona 2,5mg/dia.

Encaminhada à Consulta de Inflamação Ocular após internamento com a Neurologia por diminuição súbita da acuidade visual esquerda. No internamento, observada pela Oftalmologia, que descrevia edema peripapilar e do disco óptico à esquerda, com hemorragia das camadas internas, envolvimento do nervo óptico e vasculite arterial, assumindo provável oclusão da artéria cilioretiniana esquerda. Analiticamente sem anemia ou aumento de parâmetros inflamatórios; serologias virais negativas, IGRA positivo, ANA positivo (1/640, padrão AC-4), ENAs negativos, ANCA e anticorpos antifosfolipídicos negativos. Realizou tomografia computadorizada (TC) e RM crânio-encefálica sem alterações isquémicas ou hemorrágicas agudas. Foi assumida etiologia inflamatória e incrementada a dose de prednisolona para 1mg/Kg e da azatioprina para 100mg/dia com melhoria ligeira das alterações inflamatórias.

Nos meses seguintes com melhoria do edema do disco, mantendo ainda alterações vasculíticas arteriais, sem novos sintomas. De novo destaca-se aparecimento de lesões nodulares ulceradas na perna direita, observadas pela Dermatologia, tendo sido realizada biópsia cutânea, compatível com eritema induratum de Bazin.

Neste sentido e apesar da melhoria, tendo em conta a persistência da vasculite, assume-se a hipótese de etiologia tuberculosa como causa concorrente das alterações oculares, tendo sido iniciada terapêutica antibacilar com melhoria ocular e resolução das lesões cutâneas.

A artrite de Takayasu (AT) é uma vasculite de grandes vasos que causa disfunção multiorgânica. As manifestações oculares da AT são descritas em 8.1-68% dos doentes, sobretudo associadas a lesões isquémicas secundárias à hipóxia crónica pelo envolvimento carotídeo. A prevalência do envolvimento de pequenos vasos não é conhecida, contudo é rara. O eritema induratum de Bazin caracteriza-se por lesões cutâneas nodulares dolorosas, ulceradas, que se associam frequentemente à tuberculose.

No caso apresentado, apesar da melhoria do edema do disco e das queixas oculares com a imunossupressão, a doente manteve alterações vasculíticas à observação oftalmológica. Na presença de IGRA positivo e de biópsia cutânea compatível com eritema induratum de Bazin, tornam provável um envolvimento ocular também causado pela tuberculose.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 15****ARTRITE REUMATÓIDE: IMPLICAÇÕES DE UM DIAGNÓSTICO TARDIO**

Cláudia Maria Gaspar; Joana da Silva Oliveira; Vitor Santos Oliveira; Mariana Antão; Frederico Rajões Martins; Fátima Cereja; Ana Pimenta de Castro; Rodica Agapii; Helena Brito; Joana Pestana; Ignacio Moreno  
(Centro Hospitalar do Algarve - Unidade de Faro)

A Artrite Reumatóide (AR) é uma doença autoimune, sistémica com envolvimento articular e extra-articular. Consiste na inflamação crónica, aditiva, simétrica e periférica que, se não tratada precocemente, leva à destruição progressiva das articulações, por vezes maciça, culminando em incapacidade funcional. O diagnóstico e instituição de terapêutica precoce dirigida à etiopatogenia da doença permite atrasar a sua progressão, evitando sequelas irreversíveis.

Descreve-se o caso de uma doente do sexo feminino de 77 anos que recorreu ao serviço de urgência por dificuldade na marcha e diminuição da força nos quatro membros de instalação gradual. A anamnese permitiu apurar um quadro com mais de 10 anos de evolução de artralguas de ritmo inflamatório com envolvimento de pequenas e grandes articulações e episódios ocasionais de tumefações articulares. Progressivamente teve perda de funcionalidade e consequente dependência de terceiros por deformidades articulares múltiplas. Mais recentemente iniciou queixas de cervicalgia de ritmo misto, intensidade oscilante, com agravamento nas últimas semanas, noção de perda da força nos membros de progressão caudo-craniana.

Antecedentes pessoais revelantes de anemia crónica e gonartrose bilateral. Medicação habitual a destacar tramadol, ibuprofen, pentofixifilina, glucosamina e suplementação de ferro oral.

Objetivamente: tetraparésia assimétrica de predomínio crural com marcada hipostesia. A nível articular com alargamento e subluxação volar de ambos os punhos, subluxação das MCFs e desarticulação da quase totalidade de IFPs e IFDs, com fenómenos de telescopagem associados e dedos em colo de cisne.

Analicamente: anemia N/N com trombocitose e leucocitose associadas. Elevação da ferritina (824ng/mL), PCR (139 mg/L), VS 112 mm/h, FR: 3260 UI/mL e antiCCP>300.

Radiologicamente: erosão de grandes dimensões no carpo, carpíte difusa com múltiplas erosões corticais, rizartrose avançada com subluxação associada, destruição articular difusa de IFPs com anquilose da 3ªIFP. RM cervical: “edema odontoideu e pedicular de C2 à direita; remodelação e redução do volume da apófise odontoideia; sinais favoráveis a pannus odontoideu complicado com fratura odontoideia secundária de tipo 3 com retroversão; subluxação de C1 e compressão circunferencial tecal sem nítida compressão encarceradora medular”.

Fica internada, com o diagnóstico posterior de AR seropositiva mutilante com envolvimento cervical grave. Após reunião multidisciplinar, indicação para realizar pulsos de metilprednisolona durante 3 dias e posterior manutenção com 20mg/dia, com imobilização com colar cervical.

O presente caso sensibiliza-nos para uma doente com diagnóstico e tratamento tardios que resultou em danos articulares irreversíveis culminando numa complicação severa, felizmente já pouco observada na actualidade.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CC 33****RETINITE HERPÉTICA NO LÚPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO**

Joana Silva

*(Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE / Hospital de Santa Maria)*

A Retinite Herpética é causada, maioritariamente, pela reativação do vírus Herpes tipo 1, e cursa com a apresentação de fotofobia, olho vermelho e dor. É uma entidade que tende a surgir em doentes imunodeprimidos e imunossuprimidos, inclusive sob terapêutica imunomoduladora (como o Anifrolumab) no Lúpus Eritematoso Sistémico (LES). O prognóstico varia desde afeção parcial da visão à amaurose do olho afetado.

Doente do sexo feminino de 33 anos com LES desde os 16 anos sob Anifrolumab encontrava-se a fazer uma viagem pela Europa, altura que apresentou dor, edema, eritema do olho direito (OD) que impossibilitava a abertura ocular. Dado o quadro clínico, regressou a Portugal e recorreu ao Serviço de Urgência (SU) tendo tido alta com o diagnóstico de conjuntivite bacteriana a cumprir clorocil em ambulatório. Por agravamento dos sintomas, voltou ao SU no dia seguinte onde foi colhido Humor Aquoso (HA) e medicada empiricamente com valaciclovir. Dada a amaurose do OD, retornou ao SU tendo ficado ao Cuidado do Serviço de Medicina Interna.

Os dados da observação da Oftalmologia objetivaram a presença de Midríase fixa, Necrose Aguda da Retina com retina aplicada e hiperemia conjuntival. Acordado com a doente, realizou Tomografia Computarizada do Crânio (TAC-CE) que objetivou presença de celulite pré-septal e neurite do nervo óptico com afeção do nervo oculomotor, facial e vestibular atribuído à atividade do LES. Associado ao quadro, a doente apresentou dor neuropática do OD e da porção hemicrania ipsilateral de difícil controlo com necessidade de aumento de dose e associação de analgesia. No internamento, apresentou melhoria do edema periocular, mantendo a amaurose do OD.

A importância do enquadramento do quadro clínico infeccioso oftalmológico em doentes imunossuprimidos e de controlo refratário da doença autoimune, em particular, sob Anifrolumab.

**POSTERS****E-POSTER AREA****E-Poster 2****June 17 - Saturday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Joana Caetano, Daniela Brigas, Ricardo Pereira, Joana Vedes**PO - CASUÍSTICA 5****CONTROLO DE INR NO SAF - CASUÍSTICA**

CAROLINA ANJO; Joana Gomes da Cunha; Fernando F. Ribeiro; Tatiana Cardoso; Jéssica Oliveira; Andreia Lopes; Gabriel Atanásio; Vera Romão

*(Centro Hospitalar Tondela-Viseu / Hospital de São Teotónio)***Introdução**

A síndrome anti fosfolipídica (SAF) é uma doença autoimune caracterizada por fenómenos trombóticos na presença de anticorpos antifosfolipídicos. O tratamento adequado consiste na anticoagulação e requer acompanhamento frequente, de modo a evitar consequências que advém do mesmo, podendo estas ser fatais.

**Material e Métodos**

Análise retrospectiva de todos os doentes seguidos em Consulta Externa de Doenças Autoimunes do Serviço de Medicina Interna com diagnóstico de SAF e sob antagonistas da vitamina K (AVK), tendo sido consultados os processos clínicos dos mesmos. Os dados foram recolhidos e tratados em plataforma Microsoft Office Excel. A população obtida foi analisada quanto à idade, sexo, local de controlo de valores de *International normalized ratio* (INR), valores dos últimos 12 meses e intercorrências associadas à hipocoagulação.

O objetivo foi perceber quantos dos doentes fazem o controlo de INR e se os valores deste se encontram adequados, tendo em conta o local onde é feito. Foi considerado um controlo adequado de INR se 70% dos valores se encontravam dentro dos valores alvo.

**Resultados**

Na análise foram incluídos 39 doentes, sendo que a média de idades foi de 52,9 anos, com predomínio do sexo masculino (53,8%). Verificou-se, através da consulta dos processos, que todos fazem controlo laboratorial dos valores de INR, sendo que 30,8% (N=12) são seguidos em consulta de hipocoagulação oral (CHO) em contexto hospitalar, 64,1% (N=25) são seguidos no seu Centro de Saúde (CS) e 5,1% (N=2) em ambiente privado. Em relação aos valores de INR, e tendo em conta o INR alvo para cada doente, verificou-se que, dos doentes seguidos no CS, 52% não apresentavam um controlo de INR adequado, assim como 83,3% dos doentes seguidos em CHO e 50% dos doentes seguidos em ambiente privado. No total, 61,5% dos doentes (N=15) não apresentavam um adequado controlo de INR.

Relativamente a intercorrências, apenas se verificaram em 4 doentes, sendo que 3 eram seguidos no CS (13%) e 1 em CHO (7%). Todas as intercorrências foram hemorrágicas.

**Discussão**

De referir que a biodisponibilidade dos AVK varia com inúmeros fatores que não foram tidos em conta neste estudo. Dos dados analisados, podemos concluir que os doentes seguidos em ambiente privado apresentam valores de INR mais adequados, embora a amostra seja de apenas 2 doentes. Também se verificou que os doentes seguidos no CS apresentam um controlo mais adequado, embora se tenham verificado mais intercorrências nestes.

Verificou-se, ainda, que a maioria dos doentes (61,5%) não apresentavam um controlo adequado de INR no último ano. Como tal, valores de INR isolados, pedidos em consulta, causam uma ilusão de controlo que não existe, podendo trazer riscos graves para o doente.

**Conclusão**

Os resultados verificados reforçam a importância de um seguimento regular dos doentes com esta patologia, de modo a evitar intercorrências decorrentes do seu tratamento.





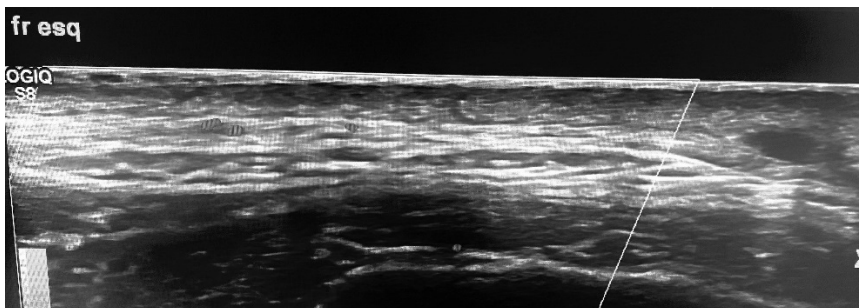
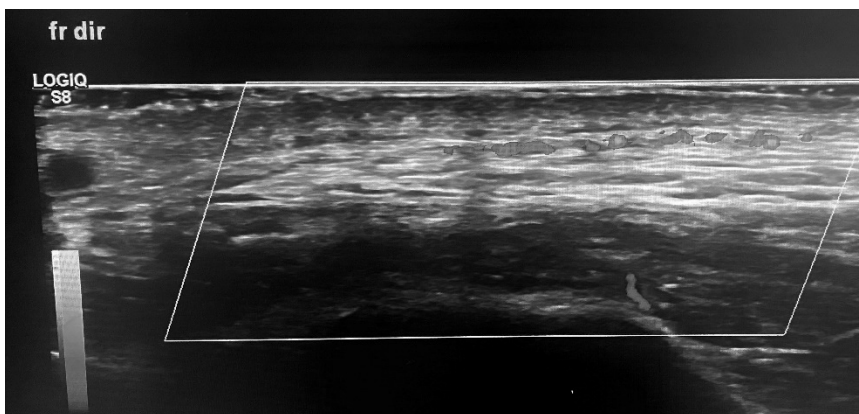
**IMAGE IN MEDICINE**



**IMAGE IN MEDICINE****E-PHOTO AREA****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Luís Campos, Nuno Fernandes**IM 1****"DOUTORA, VOU FICAR CEGO?"**

Andreia Moreira Lopes; João Pedro Tavares; Filipa Viegas; Inês Rento; Raquel Pinto; Joaquim Milheiro  
(Centro Hospitalar Tandela-Viseu / Hospital de São Teotónio)

Homem de 84 anos, recorre ao serviço de urgência por **perda súbita de visão do olho direito** com 30 minutos de evolução. Realizou tomografia computadorizada cerebral que descartou evento cerebrovascular agudo. Foi avaliado por oftalmologia que evidenciou neuropatia óptica isquémica anterior do olho direito de provável causa arterítica, pelo que realizou ecodoppler das artérias temporais que revelou estenose importante **bilateral** dos ramos frontais (Imagem 1 e 2). Foi feito o diagnóstico de Arterite de Células Gigantes (ACG) tendo iniciado precocemente corticoterapia. O doente apresentou recuperação parcial do olho direito tendo sido possível preservar o olho contralateral. Este caso ressalva a importância do ecodoppler para o diagnóstico célere de ACG de modo a prevenir complicações graves como cegueira bilateral.



**IMAGE IN MEDICINE****E-PHOTO AREA****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Luís Campos, Nuno Fernandes**IM 2****VASCULITE URTICARIFORME INDUZIDA POR AMOXICILINA/ÁCIDO CLAVULÂNICO: TRATAMENTO COM SUCESSO COM DAPSONA**

André Macedo Ribeiro; Ana Maria Carvalho; Ana Moraes Alves; Catarina Coelho; Marta Rodriguez; Fernando Salvador  
(Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Unidade Hospitalar de Chaves)

Mulher 72 anos, com fibrilhação auricular, hipocoagulada com varfina; reações prévias de hipersensibilidade a apixabano, edoxabano e rivaroxabano. Em 2019 é admitida por lesões eritematosas-papulares, purpúricas, anulares e geográficas, compatível com vasculite urticariforme, após amoxicilina/ácido clavulânico (A/AC). Estudo com biopsia cutânea: vasculite leucocitoclástica, autoimunidade: antiC1q positivo, restante negativo. Iniciou prednisolona (PDN)+Hidroxicloroquina (HCQ) com melhoria clínica. Suspendeu tratamento um ano após, assintomática. Em 2022 novo *flare* após A/AC, novamente lesões purpúricas anulares. Retomou PDN+HCQ, sem resposta clínica, iniciou *off-label* Dapsona, com resolução das lesões. Apresentamos este caso raro de vasculite urticariforme, salientando as características das lesões cutâneas, bem como o desafio terapêutico.





## IMAGE IN MEDICINE

## E-PHOTO AREA

June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00

**Moderators:** Luís Campos, Nuno Fernandes

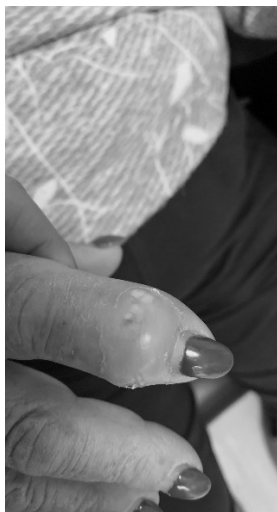
### IM 4

#### UMA ARTRITE GOTOSA COMO JÁ NÃO ESPERÁVAMOS VER

Bruno Sequeira Campos; Filipe Pimenta Ribeiro; Joana Raquel Monteiro; Joana Filipe Leite; Maria Jesus Banza; Renato Saraiva

*(Centro Hospitalar de Leiria / Hospital de Santo André)*

Mulher, de 72 anos, com história prévia de gota desde 2013, intermitentemente medicada com alopurinol, que inicia quadro de poliartralgias nas interfalângicas proximais e distais bilateralmente, com edema e rubor local. Avaliada múltiplas vezes nos Cuidados de Saúde Primários ao longo dos últimos anos, com atribuição do quadro a artroses. Enviada pelo médico de família ao Serviço de Urgência por agravamento dos sinais inflamatórios, com suspeita de infecção. Ao exame objetivo, visualizam-se tofos gotosos nas interfalângicas distais em estadio avançado, com nítidos cristais de ácido úrico superficiais e artrite das interfalângicas proximais a condicionar grau ligeiro de dactilite. Tratam-se de formas de apresentação de artrite gotosa pouco frequentes de se ver nos dias de hoje, dado o diagnóstico e tratamento precoces de flares e de vigilância cardiovascular.



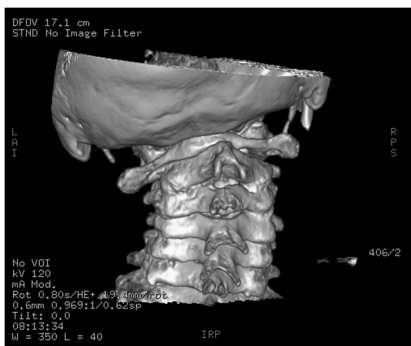
**IMAGE IN MEDICINE****E-PHOTO AREA****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Luís Campos, Nuno Fernandes**IM 5****SEVERE CERVICAL INSTABILITY IN PATIENT WITH RHEUMATHOID ARTHRITIS**

Renata Martinho; Sousa, Marta; Vieira, Ana Rita; Dias, Sara; Taulaigo, Anna; Vicente, Madalena; Melissa, Fernandes; Castro, Sara; Patarata, Eunice; Rodrigues, Ana Catarina; Gruner, Heidi; Bernardino, Vera  
(Medicina 2 - CHLC - Hospital de Curry Cabral)

Cervical instability in patients with Rheumatoid Arthritis is becoming increasingly rare due to Disease Modifying Anti-Rheumatic Drugs (DMARDs) and biological agents (BA). Risk factors include damage at the time of diagnosis and initiation of therapy, the use of corticosteroids, and osteoporosis.

We present a 66-year-old woman diagnosed with RA 41 years ago. Until her referral to our clinic, she had been prescribed methotrexate for 15 years and prednisone 10mg/day. At the time of referral, she presented with severe cervical pain and quadriparesis. A CT scan revealed significant damage to the cervical spine, atlanto-axial subluxation, and medullary compression (1, 2, 3), which was deemed inoperable.

With these images, we aim to raise awareness among physicians about the importance of initiating DMARDs and BA early in order to alter the natural course of the disease.

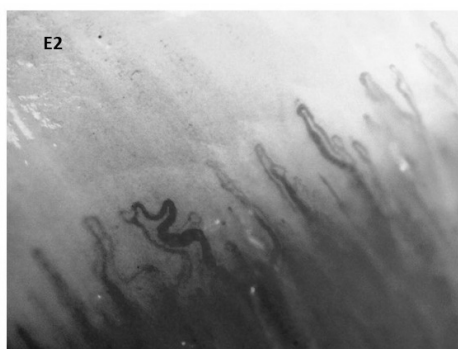
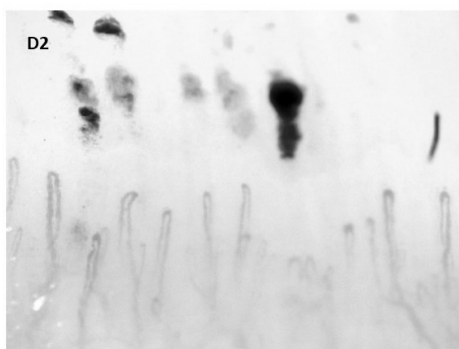


**IMAGE IN MEDICINE****E-PHOTO AREA****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Luís Campos, Nuno Fernandes**IM 6****RAYNAUD ASSIMÉTRICO EM VIOLISTA**

Beatriz Silva(1); Mariana Leão(2); Margarida L Nascimento(3); Inês Ferreira(4); Rita Dias(4); Mariana Brandão(4); Raquel Faria(4)

((1) *Hospital Beatriz Angelo*; (2) *Hospital Caldas da Rainha*; (3) *Hospital da Luz Lisboa*; (4) *Centro Hospitalar do Porto, EPE / Hospital Geral de Santo António*)

Mulher, 21 anos, violista (tocadora de viola de arco), destra, fumadora, sem outros antecedentes de relevo, com quadro de dor, edema e coloração arroxeadada da mão direita de forma assimétrica, compatível com fenómeno de Raynaud (FR). O início dos sintomas coincidiu com um período de maior atividade laboral, com a mão direita a ser submetida a maior vibração. A capilaroscopia demonstrou microhemorragias e microaneurismas à direita. O hand–arm vibration syndrome (HAVS) resulta de maior vasospasmo nos capilares digitais e representa uma forma secundária de FR1. Este síndrome depende da intensidade da vibração, da duração e frequência da exposição. Estão publicados três casos, dois,3 relativamente a guitarristas e um a baixista4.



Capillaroscopia: 2º dedo da mão direita (D2) com maior expressão de microhemorragia; 2º dedo da mão esquerda (E2) com presença de ectasias assimétricas.

**IMAGE IN MEDICINE****E-PHOTO AREA****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Luís Campos, Nuno Fernandes**IM 7****RESECTION OF THUMB CALCINOSIS ENABLING HAND FUNCTION**

Renata Martinho; Proença Caetano, António; Sousa, Marta; Vieira, Ana Rita; Dias, Sara; Taulaigo, Anna; Vicente, Madalena; Fernandes, Melissa; Castro, Sara; Patarata, Eunice; Rodrigues, Ana; Gruner, Heidi; Bernardino, Vera  
*(Medicina 2 - CHLC - Hospital de Curry Cabral)*

We report a 65-year-old woman, diagnosed with systemic sclerosis (SSc), at the age of 46, with overlapping rheumatoid arthritis. SSc presents with limited cutaneous involvement, digital ulcers, pitting scars, interstitial lung disease, Raynaud's phenomenon and exuberant bilateral thumb calcinosis (1A, 2A, 2B, 2C), affecting thumb opposition and simple fine tasks. Anti-Scl70 antibody is positive and megacapillaries are present.

She was referred to a hand surgery clinic and resection of the calcinosis deposit was performed (1B), with no complications reported.

With these images, we aim to emphasize the importance of surgical resection of thumb calcinosis for the improvement of hand function and patient's quality of life.





**IMAGE IN MEDICINE****E-PHOTO AREA****June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Luís Campos, Nuno Fernandes**IM 8****POLIARTERITE NODOSA CUTÂNEA**

Monique Alves; Tânia Afonso

*(Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE / Unidade Hospitalar de Chaves)*

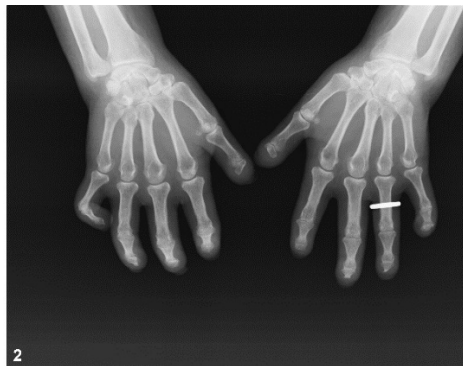
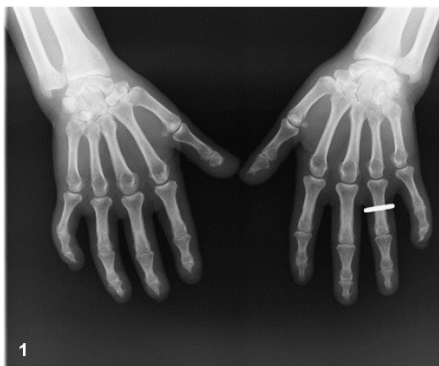
A Poliarterite nodosa (PAN) cutânea é uma vasculite necrotizante que afeta exclusivamente artérias de médio calibre da pele, sendo considerada uma variante rara da PAN sistémica. O diagnóstico é clínico e histopatológico. Descreve-se o caso de uma mulher de 20 anos referenciada a consulta por quadro de Fenómeno de Raynaud, lesões cutâneas hiperpigmentadas de padrão reticular e nódulos eritematosos dolorosos nos membros inferiores com parestesias associadas. Sem outros sintomas ou infeções precedentes. Sem inflamação sistémica. ANA, FR, ANCA, crioglobulinas, anticorpos antifosfolipídicos, serologias para VIH, VHB, VHC e IGRA negativos. A biópsia de pele documentou vasculite de artérias profundas de médio calibre. Iniciou tratamento com colchicina 0,5mg bid e AINEs com boa resposta.



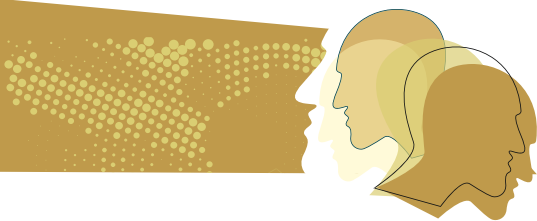
**June 15 - Thursday | 09:00 - 10:00****Moderators:** Luís Campos, Nuno Fernandes**IM 9****MANIFESTAÇÕES ARTICULARES DA ESCLEROSE SISTÊMICA: IMAGENS A NÃO ESQUECER**

Lília Castelo Branco; Sandra Raquel Sousa; Cátia M. Loureiro Pereira; Elisabete Pinelo; Miriam Blanco  
(*Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Nordeste, Hospital de Bragança*)

Feminino, 55 anos e esclerose sistémica difusa desde 2012 com envolvimento pulmonar, vascular, cutâneo e gastro-intestinal. Tratamento de indução com ciclofosfamida e manutenção com micofenolato de mofetil desde 2014, complementado com bosentano e iloprost. Ao longo dos anos as manifestações sistémicas da doença estão controladas e índice de Rodnan ligeiro. Ao exame físico esclerodactilia e lesões cicatriciais da polpa digital com perda de substância. Nas imagens é evidente a acroosteólise distal, desmineralização óssea, proliferação da sinovial no punho e formações erosivas em forma de asa de gaivota/dentes de serra nas articulações interfalângicas distais. (imagem 1 – ao diagnóstico; imagem 2 – aos 10 anos de doença controlada). As alterações radiográficas das mãos aumentam com a duração da doença e podem estar relacionadas com o envolvimento sistémico.



# NOTES



# SPONSORS

## Major

*Lilly*

## Platinum Plus

abbvie

 Pfizer

## Gold Plus

 NOVARTIS

## Gold

AstraZeneca 

 Boehringer  
Ingelheim

## Silver

accord

medac  
PHARMA

## Sponsors

 Angelini  
Pharma

 Biogen

 Bristol Myers Squibb™

GSK

 Filsat

SIEMENS  
Healthineers 

 VIFOR  
PHARMA



Executive Secretariat:  
**VERANATURA**  
+351 217 120 778  
silviadasilva@veranatura.pt  
www.veranatura.pt