

# X CONGRESSO NACIONAL DE AUTOIMUNIDADE

XXIX REUNIÃO ANUAL DO  
NEDAI

27 · 28 · 29

June 2024

CENTRO CULTURAL DE BELÉM

LISBON

From bedside to bench,  
one size does not fit all!



SCIENTIFIC  
PROGRAMME  
ABSTRACT BOOK

ORGANIZATION



AEGIS



# MENSAGEM DO PRESIDENTE

Quando em meados do século XIX Charles Dickens popularizou o termo “Tempos difíceis”, acredito que não imaginasse quão abrangente e duradoura se iria tornar esta expressão. Mas desde então, tempos mais ou menos difíceis têm-se sucedido na nossa sociedade e se os problemas e obstáculos mudaram nestes últimos 170 anos, não é menos verdade que as soluções têm sido insuficientes e para isso têm contribuído três motivos principais: a estreiteza de horizontes que motiva a definição de objectivos imediatos em vez de planos directores consistentes, o facilitismo e a desvalorização hierárquica que boicota lideranças e desvaloriza a formação e a inércia individual ou de grupo, baseada em prioridades que mudaram, sem se medirem as consequências.

E onde fica a Medicina neste contexto?

Enquanto prática baseada nas ciências, a Medicina sempre se assumiu como a mais humanista das actividades científicas: “Um médico que só sabe de medicina, nem medicina sabe”, disse Abel Salazar. Mas, esse conhecimento eclético deveria vir com uma responsabilidade acrescida. A obrigação de ver mais longe, de pensar mais amplo, de sonhar mais alto..., a obrigação de intervir, de construir, de promover uma sociedade melhor, mais justa, mais responsável. Assim sendo, um corolário possível para a frase de Abel Salazar poderia ser “Um médico que só trata doentes, nem doentes trata!”

E se exemplos bastassem, temos colegas que lutam pelo ambiente e pelo futuro do planeta, que lutam pelo desenvolvimento de países e sociedades em maior necessidade, que apoiam migrações e mitigam os efeitos da guerra em cenários de batalha, que promovem a cultura, a educação e a paz social.

Como poderemos então honrar a nossa responsabilidade social para além do exercício directo do acto médico?

Entendo que a solução não é desconhecida ou impossível e tem estado presente desde sempre: educar, informar, debater e motivar! Mas é uma

solução demorada, que obriga a perseverança, que se baseia em saber sonhar e não ter medo de alcançar esse sonho. E como qualquer terapêutica para uma doença crónica, não se resolve num dia e começa com pequenos passos.

Desde a sua formação que o NEDAI tem procurado equilibrar a gestão do quotidiano com a ambição de inovar e promover a colaboração e o desenvolvimento da Medicina Interna em geral e da Imunologia Clínica (no âmbito das Doenças Autoimunes) em particular. Fê-lo desde a sua criação ao ser o primeiro núcleo a ser formado na SPMI e por esse motivo ter estado na génese da própria mudança dos estatutos da sociedade que viria a permitir a criação de outros grupos de estudo, fê-lo quando procurou unificar em redes de colaboração as estruturas existentes nos vários hospitais, mesmo numa actividade tão exigente como a dos internistas, fê-lo ao internacionalizar-se e ao promover grupos e equipas que são agora referência no país e na Europa, fê-lo pelo pioneirismo na criação de prémios e incentivos à investigação, numa perspectiva que ultrapassava a própria Medicina Interna, ajudando assim um conjunto significativo de investigadores fundamentais e clínicos, e fê-lo e continuará a fazê-lo na organização da sua 29ª reunião anual, que será também o 10º Congresso de Autoimunidade, num exemplo da eliminação de fronteiras que incentiva a colaboração e o desenvolvimento.

Por tudo isto, é nos tempos mais difíceis que é importante continuar a educar, ensinar e formar, debater e promover as ideias, unir forças e desenvolver equipas e colaborações...

Bem-vindos ao Congresso Nacional de Autoimunidade, bem-vindos ao NEDAI.

José Delgado Alves

Presidente do X Congresso Nacional de Autoimunidade | XXIX Reunião Anual do NEDAI  
Coordenador do Núcleo de Doenças Autoimunes da Sociedade Portuguesa de Medicina Interna (2022-2024)



## **CHAIRPERSON**

José Delgado Alves (*ULS Amadora/Sintra*)

## **ORGANISING COMMITTEE**

Bruno Grima (*ULS Amadora/Sintra*)

Catarina Favas (*ULS Amadora/Sintra*)

Frederico Batista (*ULS Amadora/Sintra*)

Joana Caetano (*ULS Amadora/Sintra*)

João Serôdio (*ULS Amadora/Sintra*)

Marta Amaral (*ULS Amadora/Sintra*)

Susana Oliveira (*ULS Amadora/Sintra*)

## **SCIENTIFIC COMMITTEE**

Ana Campar (*ULS Santo António*)

António Marinho (*ULS Santo António*)

Carlos Carneiro (*Hospital Particular do Algarve*)

Carlos Vasconcelos (*ULS Santo António*)

Fernando Salvador (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)

Glória Alves (*ULS Alto Ave*)

Jorge Fortuna (*ULS Coimbra*)

Lèlita Santos (*ULS Coimbra*)

Luís Campos (*CUF Belém*)

Vera Bernardino (*ULS São José*)





## MEET THE EXPERT

### **Sjögren syndrome: clinical manifestations besides sicca syndrome**

Jorge Fortuna (*ULS Coimbra*)

### **Antiphospholipid syndrome**

Catarina Favas (*ULS Amadora/Sintra*)

### **Ocular inflammation**

Jorge Crespo (*ULS Coimbra*)

### **Systemic lupus erythematosus**

António Marinho (*ULS Santo António*)

### **Systemic sclerosis**

Isabel Almeida (*ULS Santo António*)

### **Seronegative polyarthritis**

Carlos Carneiro (*Hospital Particular do Algarve*)

## ORAL COMMUNICATIONS MODERATORS

Ana Isabel Reis (*ULS Loures - Odivelas*)

Ana Clara Coelho (*ULS Gaia e Espinho*)

Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)

Pedro Vita (*ULS Santo António*)

Joana Caetano (*ULS Amadora/Sintra*)

Teresa Mendonça (*ULS Santo António*)

## POSTER PRESENTATIONS MODERATORS

Daniela Brigas (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)

Daniela Marado (*ULS Coimbra*)

Deolinda Portelinha (*Centro Cirúrgico de Coimbra*)

Heidi Gruner (*ULS São José*)

Helena Brito (*ULS Algarve*)

Joana Vedes (*ULS Guarda*)

João Matos Costa (*ULS Lezíria*)

João Oliveira (*ULS São José*)

Mercedes Agundez (*ULS Alentejo Central*)

Nátália Oliveira (*ULS Tâmega e Sousa*)

Ricardo Pereira (*ULS Matosinhos*)

Susana Marques (*ULS Arrábida*)



# NEDAI PRIZES 2024

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

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

**Awards and Prize: 5.000,00€**

# ABSTRACT AWARDS

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

- **Poster Prize**
- **Oral Communication Prize**

**Registration at EULAR 2025**

# ORAL COMMUNICATIONS AND POSTER PRESENTATION



26 June  
Wednesday

COURSES

09:00 - 16:00

## **NAILFOLD VIDEOCAPILLAROSCOPY**

### **(HANDS ON) FULL DAY**

Coordinator: Marta Amaral

Faculty: Joana Caetano, Lèlita Santos, Margarida Jacinto,  
Natália Oliveira, Vera Bernardino



09:00 - 09:10

Welcome and Introduction

Marta Amaral

09:10 - 09:50

Nailfold Capillaroscopy: from Theory to Practice

Lèlita Santos

09:50 - 10:10

Raynaud ´s Phenomenon and Systemic Sclerosis

Natália Oliveira

10:10 - 10:30

Other Autoimmune Disorders

Vera Bernardino

10:30 - 11:00



Coffee break

11:00 - 12:30

### **Practical Session – Part 1**

Hands On

Marta Amaral, Natália Oliveira, Vera Bernardino

Clinical Cases

Joana Caetano, Margarida Jacinto

12:30 - 14:00



Lunch

14:00 - 15:30

### **Practical Session – Part 2**

Hands On

Joana Caetano, Margarida Jacinto, Natália Oliveira

Clinical Cases

Vera Bernardino, Marta Amaral

15:30 - 16:00

Assessment

26 June  
Wednesday

COURSES

09:00 - 12:30

### IMAGING IN AUTOIMMUNE DISEASES HALF DAY

Coordinators: Bruno Grima, Luís Vieira



09:00 - 10:30

Musculoskeletal Involvement

Luís Vieira

10:30 - 11:00



Coffee break

11:00 - 11:45

Interstitial Lung Disease

Carina Ruano

11:45 - 12:30

Medium and Large Vessel Vasculitis

Carina Ruano

14:00 - 18:00

### AUTOINFLAMMATORY SYNDROMES BASIC COURSE HALF DAY

Coordinator: Raquel Faria

Faculty: António Lamas, João Serôdio, Ana Rita Soares



- 👤 Introduction - Autoinflammatory Mechanisms
- 👤 IL1beta Mediated Diseases
- 👤 ADA2 Deficit, IFN-I Mediated Diseases, NFkB Mediated Diseases

16:00 - 16:30



Coffee break

- 👤 VEXAS
- 👤 Polygenic and Undifferentiated Autoinflammatory Diseases
- 👤 Genetic Diagnosis and Counselling
- 👤 Clinical Cases Discussion and Evaluation

# 27 June

Thursday

08:30 - 09:30

## MEET THE EXPERT

👤 Sjögren Syndrome: Clinical Manifestations Besides Sicca Syndrome

Speaker: Jorge Fortuna (*ULS-Coimbra*)



👤 Antiphospholipid Syndrome

Speaker: Catarina Favas (*ULS Amadora/Sintra*)



## ORAL COMMUNICATIONS

### OC 1 - OC 7

Ana Isabel Reis (*ULS Loures-Odivelas*),

Ana Clara Coelho (*ULS Gaia e Espinho*)



## POSTER PRESENTATIONS

### EPOSTER 1 - PO 1 - PO 5

Deolinda Portelinha (*Centro Cirúrgico de Coimbra*)



### EPOSTER 2 - PO 6 - PO 10

Daniela Marado (*ULS Coimbra*)

### EPOSTER 3 - PO 11 - PO 15

Ricardo Pereira (*ULS Matosinhos*)

### EPOSTER 4 - PO 16 - PO 20

Natália Oliveira (*ULS Tâmega e Sousa*)

09:30 - 10:00

## OPENING LECTURE

### From Evidence Based-Medicine to Precision Medicine

Moderator: Luís Campos (*CUF Belém*)

Speaker: José Delgado Alves (*ULS Amadora/Sintra*)



10:00 - 10:30

## YEAR IN REVIEW - TRANSLATIONAL RESEARCH

### Sociedade Portuguesa de Imunologia

Moderator: Bruno Silva Santos (*IMM*)

Speaker: Salomé Pinho (*I3S*)



10:30 - 11:00

## MISTERIOUS CLINICAL CHALLENGE

Presenter: HFF

Discussion: HSA



11:00 - 11:30



Coffee break

# 27 June

Thursday

11:30 - 12:15

## OPENING CEREMONY



12:15 - 13:00

## ROUND TABLE

### Lung Involvement in Connective Tissue Diseases

Moderators: Nuno Riso (*ULS São José*),  
Isabel Almeida (*ULS Santo António*)



- 🚶 CTDs Associated ILD: Same Name, Different Entities?  
Speaker: Susana Oliveira (*ULS Amadora/Sintra*)
- 🚶 Pulmonary Hypertension: Diagnostic and Therapeutic Challenges  
Speaker: Rui Plácido (*ULS Santa Maria*)

13:00 - 14:30



Lunch

14:30 - 15:00

## INDUSTRY SYMPOSIUM

### GSK

### The Curious Case of the “Nim” Patient

Speaker: Raquel Faria (*ULS Santo António*)



15:00 - 15:30

## CONFERENCE

### Immunodeficiencies, from Genotype to Immune Disfunction

Moderator: António Marinho (*ULS Santo António*)  
Speaker: João Farela Neves (*ULS São José*)



# 27 June

Thursday

15:30 - 16:15

## ROUND TABLE

### Malignancy in Autoimmune Diseases

Moderators: Teresa Faria (*SESARAM*),  
Graziela Carvalheiras (*ULS Santo António*)

🚩 Risk of Malignancy Associated with Autoimmune Diseases and Immunosuppressants

Speaker: Bruno Grima (*ULS Amadora/Sintra*)

🚩 Checkpoint Inhibitors and Autoimmune Diseases

Speaker: Tomás Fonseca (*ULS Santo António*)



16:15 - 16:45



Coffee break

16:45 - 17:15

## IMAGES IN CLINICAL MEDICINE: SKIN

Moderators: Glória Alves (*ULS Alto Ave*),  
Margarida Jacinto (*ULS Alentejo Central*)

Speaker: Alexandra Chaveiro (*ULS Loures-Odivelas*)



17:15 - 18:00

## NEDAI PRIZES AND AWARDS PRESENTATIONS

António Marinho (*ULS Santo António*),  
Glória Alves (*ULS Alto Ave*),  
Nuno Riso (*ULS São José*),  
Fernando Salvador (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)



# 28 June

Friday

08:30 - 09:30

## MEET THE EXPERT

### 🦋 Ocular Inflammation

Speaker: Jorge Crespo (*ULS-Coimbra*)



### 🦋 Systemic Lupus Erythematosus

Speaker: António Marinho (*ULS Santo António*)



## ORAL COMMUNICATIONS

### OC 8 - OC 14

Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*),  
Pedro Vita (*ULS Santo António*)



## POSTER PRESENTATIONS

**EPOSTER 1 - PO 21 - PO 25** Susana Marques (*ULS Arrábida*)

**EPOSTER 2 - PO 26 - PO 30** Heidi Gruner (*ULS S. José*)

**EPOSTER 3 - PO 31 - PO 35** Helena Brito (*ULS Algarve*)

**EPOSTER 4 - PO 36 - PO 40** João Matos Costa (*ULS Lezíria*)



09:30 - 10:00

## CONFERENCE

### Behçet's Disease

Moderator: Jorge Crespo (*ULS-Coimbra*)

Speaker: Ahmet Gül (*Istanbul Medical Faculty, Turkey*)



10:00 - 10:45

## ROUND TABLE

### Vasculitis

Moderators: Fernando Salvador (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*),  
Carla Noronha (*ULS Loures-Odivelas*)

🦋 Frontiers in Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis and Hypereosinophilic Syndromes

Speaker: João Serôdio (*ULS Amadora/Sintra*)

🦋 Updating Prognostic Factors in ANCA-Associated Vasculitis:

A reference centre experience

Speaker: Jose Hernandez (*Hospital Clínic de Barcelona, Spain*)



10:45 - 11:15



Coffee break



# 28 June

Friday

11:15 - 11:45

## CONFERENCE

### New Strategies of Therapeutic Antibodies Development in Autoimmunity

Moderator: João Araújo Correia (*ULS Santo António*)

Speaker: João Gonçalves (*Faculdade Farmácia Universidade Lisboa*)



11:45 - 12:30

## INDUSTRY SYMPOSIUM

*Lilly*

### RA Made Simple: The Simplest Path with Baricitinib

Co-Chaired: José Delgado Alves (*ULS Amadora/Sintra*),  
António Marinho (*ULS Santo António*)

Speakers: Sofia Pinheiro (*ULS São José*),  
Carlos Carneiro (*Hospital Particular do Algarve*)



12:30 - 14:00



Lunch

14:00 - 14:30

## CONFERENCE

### Immunology of Critical Illness

Moderator: Alfredo Cabrera Rayo (*México*)

Speaker: Filipe Paula (*ULS Amadora/Sintra*)



14:30 - 15:30

## ROUND TABLE

### Idiopathic Inflammatory Myopathies

Moderators: Carlos Carneiro (*Hospital Particular do Algarve*),  
Jorge Fortuna (*ULS-Coimbra*)

- 🚩 Diagnostic and Treatment of Cancer-Associated Myositis  
Speaker: Albert Selva O'Callaghan (*Barcelona, Spain*)
- 🚩 Unmet needs in Anti-Synthetase Syndrome  
Speaker: Joana Caetano (*ULS Amadora/Sintra*)
- 🚩 New Perspectives in Translational Research  
Speaker: Ana Campar (*ULS Santo António*)



15:30 - 16:00



Coffee break

# 28 June

Friday

16:00 - 16:30

## CONFERENCE

### Autoinflammatory Syndromes

Moderator: Raquel Faria (*ULS Santo António*)

Speaker: Ahmet Gül (*Istanbul Medical Faculty, Turkey*)



16:30 - 17:15

## INDUSTRY SYMPOSIUM



### 360° Assessment in a Patient Undergoing Advanced Therapy

Chair: António Marinho (*ULS Santo António*)

- 👤 Advanced Therapies in Immune-Mediated Rheumatic Diseases  
António Marinho (*ULS Santo António*)
- 👤 Vaccination Approach Along the Patient Journey  
Susana Oliveira (*ULS Amadora/Sintra*)
- 👤 Clinical Case - Therapeutic Decision  
António Marinho (*ULS Santo António*)  
Susana Oliveira (*ULS Amadora/Sintra*)



17:15 - 18:15

## NEDAI GENERAL ASSEMBLY



20:30



## CONGRESS DINNER

# 29 June

Saturday

08:30 - 09:30

## MEET THE EXPERT

### Systemic Sclerosis

Speaker: Isabel Almeida (*ULS Santo António*)



### Seronegative Polyarthritis

Speaker: Carlos Carneiro (*Hospital Particular do Algarve*)



## ORAL COMMUNICATIONS

### OC 15 - OC 21

Teresa Mendonça (*ULS Santo António*),

Joana Caetano (*ULS Amadora/Sintra*)



## POSTER PRESENTATIONS

**EPOSTER 1 - PO 41 - PO 46** Daniela Brigas (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)



**EPOSTER 2 - PO 47 - PO 52** Mercedes Agundez (*ULS Alentejo Central*)

**EPOSTER 3 - PO 53 - PO 58** Joana Vedes (*ULS Guarda*)

**EPOSTER 4 - PO 59 - PO 64** João Oliveira (*ULS São José*)

09:30 - 10:00

## YEAR IN REVIEW - CLINIC

Moderator: Carlos Vasconcelos (*ULS Santo António*)

Speaker: Laurent Arnaud (*President of SLEuro, France*)



10:00 - 10:30

## CONFERENCE

### Thrombotic Microangiopathies

Moderator: Pedro Vita (*ULS Santo António*)

Speaker: Josefina Santos (*ULS Santo António*)



10:30 - 11:00



Coffee break

11:00 - 11:30

## CONFERENCE

### Peripheral and Small Fiber Neuropathies in Autoimmune Diseases

Moderator: Sofia Pinheiro (*ULS São José*)

Speaker: Filipe Palavra (*ULS Coimbra*)



# 29 June

Saturday

11:30 - 12:15

## ROUND TABLE

### Systemic Lupus Erythematosus

Moderators: Carlos Vasconcelos (*ULS Santo António*),  
José Delgado Alves (*ULS Amadora/Sintra*)

- 🚩 Treating SLE: From EULAR Recommendations to Bedside  
Speaker: Laurent Arnaud (*President of SLEuro, France*)
- 🚩 Clinical Utility of New B-Cell Depleting Treatments  
Speaker: António Marinho (*ULS Santo António*)



12:15 - 12:45

## CONFERENCE

### Pitfalls of Autoimmune Diseases in Pregnancy, Puerperium and Perinatal Period

Moderator: Vera Bernardino (*ULS São José*)  
Speaker: Natália Marto (*Hospital da Luz Lisboa*)



12:45 - 14:00



Lunch

14:00 - 15:30

## ROUND TABLE

### Talking About... Leadership in the 21st Century

Moderator: João Araújo Correia (*ULS Santo António*)

Speakers:

Almirante Henrique Gouveia e Melo (*Chefe do Estado-Maior da Armada*)

Dr. Luis Castro Henriques (*Gestor e Ex Presidente da AICEP*)

Pe. José M. Pereira de Almeida (*Vice-Reitor da Univ. Católica Portuguesa*)



15:30 - 16:00

## AWARDS AND CLOSING CEREMONY

Speakers: José Delgado Alves (*ULS Amadora/Sintra*),  
António Marinho (*ULS Santo António*)



# X CONGRESSO NACIONAL DE AUTOIMUNIDADE

XXIX REUNIÃO ANUAL DO  
NEDAI

27 · 28 · 29

Junho 2024

CENTRO CULTURAL DE BELÉM

LISBOA

ORAL  
COMMUNICATIONS



June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Ana Isabel Reis (*ULS Loures-Odivelas*), Ana Clara Coelho (*ULS Gaia e Espinho*)

**CO 1 - GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS PRESENTING WITH SEVERE POLYCHONDritis AND INTERSTITIAL LUNG DISEASE: A CASE REPORT.**

Tema: Casos Clínicos

Gonçalo Perry<sup>1</sup>, Carolina Saca<sup>2</sup>, Diogo Raposo<sup>1</sup>, João Fernandes Serôdio<sup>2</sup>, Susana Oliveira<sup>2</sup>

(<sup>1</sup> Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, <sup>2</sup> Unidade de Doenças Imunomediadas Sistêmicas, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca)

**Introduction**

Granulomatosis with polyangiitis (GPA) is a systemic necrotizing vasculitis that affects small- and medium-sized blood vessels. Around 80% of patients with GPA have ear, nose and throat (ENT) manifestations which includes crusting rhinitis, paranasal disease, chronic otitis and subglottic stenosis. Ear polychondritis is a rare presenting manifestation.

Fibrosing interstitial lung disease (ILD) is present in around 20% of patients with ANCA-associated vasculitis. It is associated with ANCA-MPO and presents mostly in patients with microscopic polyangiitis.

**Case Description**

We present the case of a 74-year-old caucasian woman with a history of chronic corneal ulcer followed in ophthalmology. She presented to ENT emergency department with severe, bilateral ear pain for 2 weeks, with increase of acute phase reactants. She also reported mild epistaxis, unintentional weight loss and asthenia over the past 4 months. ENT observation revealed bilateral ear chondritis with multiple crusted ulcers. She also had nasal alar crusting, tongue and eyelid ulcers. She was admitted for empirical antibiotic therapy and abscesses drainage, with only mild improvement. On physical examination, she also had palpable purpura in lower limbs, lung crackles and right foot hypoesthesia. Blood tests revealed hemoglobin 8.3g/dL, ferritin 625ng/mL, erythrocyte sedimentation rate 134mm/h, C-reactive protein 12mg/dL and a positive ANCA-MPO 360UI/mL assay. Urinalysis revealed mild haematoproteinuria with albumin/creatinine ratio 170 mg/g. Chest-CT scan revealed fibrosing ILD with usual interstitial pneumonia pattern. Electromyogram showed a sural sensitive mononeuropathy. Biopsies from the cartilage lesions had extensive necrotic and inflammatory regions but were non-conclusive. A skin biopsy was performed showing leukocytoclastic vasculitis with fibrinoid necrosis and a lymphocytic infiltrate with histiocytes.

The patient was diagnosed with GPA and treatment started with an induction regimen with rituximab, IV 250mg pulses of methylprednisolone for three days followed by 30 mg of oral prednisolone with tapering. At follow-up, complete polychondritis resolution was obtained.

**Discussion**

We report a rare case of GPA presenting with severe polychondritis, ILD, purpura and mononeuropathy. Despite her ENT manifestations, cartilage biopsies showed suboptimal diagnostic accuracy. Therefore, an integrated multidisciplinary approach is critical to adequately manage these patients.

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Ana Isabel Reis (*ULS Loures-Odivelas*), Ana Clara Coelho (*ULS Gaia e Espinho*)

## CO 2 - HEMOFILIA A ADQUIRIDA EM DOENTE COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Tema: Casos Clínicos

[Cristiana Soares Lopes](#), Diana Lopes, Patrícia Vaz Conde, José Miguel Pereira, Bárbara Fraga Campos, Marta F. Costa, Joana Sotto Mayor, Cindy Tribuna  
(*Hospital de Braga*)

A Hemofilia A Adquirida (HAA) é uma doença autoimune (DAI) rara, caracterizada pela presença de autoanticorpos contra o FVIII da coagulação. Apresenta-se maioritariamente sob forma de hemorragia subcutânea, dos tecidos moles, gastrointestinal ou hematúria. Cerca de 50% dos casos surgem em associação com doenças concomitantes - outras DAIs, neoplasias, infeções ou iatrogenia.

Mulher, 70 anos, autónoma, com antecedentes de Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) com atingimento cutâneo e articular, hipertensão arterial e doença hemorroidária, recorreu ao Serviço de Urgência por hematoma espontâneo do membro inferior esquerdo. Sem queixas de outros sistemas. Apresentava-se hemodinamicamente estável, com retorragia autolimitada. Analiticamente com anemia microcítica/normocrómica (Hb 9.5g/dL) e prolongamento isolado do aPTT 91.1seg, sem correção após Teste de Mistura devido a presença de Inibidor do FVIII (título 8BU) e ausência de Anticoagulante Lúpico. Assim, diagnosticada HAA, com doseamento FVIIIc de 2%. Ficou internada no Serviço de Medicina Interna.

Iniciou terapêutica com rFVIIa de 4/4h, metilprednisolona 500mg/dia ev durante 3 dias e prednisolona 1mg/kg/dia posteriormente. Assumida como causa mais provável HAA secundária a LES após exclusão de iatrogenia, infeção e neoplasia; TC TAP sem alterações e analiticamente anemia ferropénica por provável perda hemática pelo hematoma. Internada 20 dias sob corticoterapia (CCT) com evolução clínica favorável; último aPTT 39.4seg e doseamento FVIIIc 37.3%, sem novas hemorragias. Alta sob prednisolona, com indicação para estudo endoscópico e seguimento em ambulatório.

A HAA é uma doença grave, cujo diagnóstico deve ser investigado em doentes sem história prévia de hemorragia, trauma ou uso de anticoagulantes, particularmente se antecedentes de DAI. O tratamento hemostático é realizado com produtos de bypass (rFVIIa ou concentrado complexo protrombínico). A erradicação do inibidor com CCT por 4 semanas ou em adição a ciclofosfamida/rituximab depende do doseamento de fator e título de inibidor iniciais. Esta patologia tem bom prognóstico com tratamento apropriado, havendo, contudo, descrição de intercorrências hemorrágicas fatais e infecciosas decorrentes da imunossupressão.

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Ana Isabel Reis (*ULS Loures-Odivelas*), Ana Clara Coelho (*ULS Gaia e Espinho*)

### CO 3 - DESAFIOS NO DIAGNÓSTICO E GESTÃO DA PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN NO ADULTO COM ENVOLVIMENTO CUTÂNEO, RENAL E PULMONAR: UM CASO CLÍNICO MULTIDISCIPLINAR

Tema: Casos Clínicos

Rita Matos Sousa, Filipa Silva, Carlos Capela  
(*Hospital de Braga*)

#### Introdução

A Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) é uma vasculite sistémica mais comumente diagnosticada em crianças. Quando ocorre em adultos, pode apresentar uma ampla variedade de manifestações clínicas, sendo uma entidade rara e muitas vezes subdiagnosticada devido à sua apresentação atípica e baixa suspeita clínica. Assim, o diagnóstico pode ser desafiador e muitas vezes requer uma abordagem multidisciplinar.

#### Caso Clínico

Mulher, 64 anos, antecedentes de DM tipo 2, iniciou quadro de tosse seca e dispneia para esforços com 2 meses de evolução. Posteriormente com febre baixa e púrpura vasculítica no abdómen e membros inferiores. Também referia urina espumosa com algumas semanas de evolução. Foi referenciada a consulta de Medicina Interna Doenças Autoimunes onde realizou estudo de patologias sistémicas. Biópsia cutânea entretanto realizada de lesão dos membros inferiores veio a revelar vasculite leucocitoclástica. Do estudo realizado destaca-se anemia ligeira, velocidade de sedimentação aumentada (86 mm/h), hiperferritinemia, função renal normal, sedimento urinário com eritroproteinúria. Na urina 24h verificou-se a presença de proteinúria nefrótica (proteínas 4,6g/24h), sem hipoalbuminemia sérica. A ecografia renal não mostrou alterações. Foi referenciada a Nefrologia que realizou biópsia renal, revelando glomerulonefrite mesangioproliferativa focal compatível com nefropatia de IgA. Do estudo analítico, apresentou ANA e ANCA negativos, imunoglobulinas normais e eletroforese de proteínas sem alterações. Devido às queixas respiratórias, a doente realizou tomografia axial pulmonar revelando padrão difuso em vidro despolido. Assim, foi realizado diagnóstico de PHS no adulto e a doente iniciou corticoterapia com prednisolona 1mg/kg/dia com boa resposta cutânea e renal.

#### Discussão e Conclusão

O caso clínico destaca os desafios associados à PHS em adultos. A apresentação atípica, como os sintomas respiratórios, pode levar a atrasos no diagnóstico. A presença de uma vasculite leucocitoclástica na biópsia cutânea e de glomerulonefrite mesangioproliferativa focal na biópsia renal confirma o diagnóstico de PHS. Neste caso, a investigação diagnóstica abrangente, envolvendo estudos de patologias sistémicas, biópsia cutânea e renal, foi fundamental para estabelecer o diagnóstico correto, destacando a importância da abordagem multidisciplinar, envolvendo várias especialidades médicas, que foi fundamental para um diagnóstico preciso e um tratamento eficaz.



June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Ana Isabel Reis (*ULS Loures-Odivelas*), Ana Clara Coelho (*ULS Gaia e Espinho*)

#### CO 4 - ÍNDICE DE DANO DO SÍNDROME ANTIFOSFOLIPIDICO (DIAPS) ASSOCIADO A OUTRAS DOENÇAS AUTOIMUNES E AOS FATORES DE RISCO CARDIOVASCULARES

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Antunes, Eulália<sup>1</sup>, Pina Marques, Luísa<sup>2</sup>, Faia, João<sup>3</sup>, Bem Haja, Pedro<sup>4</sup>, Carvalheiras, Graziela<sup>5</sup>

(<sup>1</sup> Hospital de Braga, <sup>2</sup> Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, <sup>3</sup> Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, <sup>4</sup> Universidade de Aveiro, <sup>5</sup> Centro Hospitalar Universitário de Santo António, Porto)

##### Introdução

O Síndrome Antifosfolipídica (SAF) é uma doença autoimune complexa caracterizada por manifestações trombóticas, não-trombóticas ou morbidade obstétrica, associadas à presença persistente de autoanticorpos antifosfolípidios. Recentemente, foi desenvolvido um índice de dano específico para o SAF (DIAPS). No entanto, ainda pouco se sabe se a associação com outras doenças autoimunes (DAI) ou com fatores de risco cardiovascular (FRCV) influencia o dano a longo prazo associado ao SAF. O nosso objetivo é comparar o DIAPS em doentes com SAF primário e com SAF associado a outra DAI e FRCV.

##### Métodos

Trata-se de um estudo retrospectivo, unicêntrico envolvendo dados de todos os doentes com SAF trombótico (SAF-T) seguidos na consulta de DAI de um centro terciário. Os doentes foram agrupados como SAF-T primário e SAF-T associado a outra DAI, e, posteriormente, avaliada a presença de FRCV. O DIAPS foi calculado de acordo com as recomendações de Amigo *et al.* A análise estatística foi realizada com o software R e a significância estatística determinada com  $p < .05$

##### Resultados

Dos 145 doentes com SAF-T, 121 pertencem ao sexo feminino com médias de idade de 52 anos. Destes, 75 apresentam outra DAI, sendo a mais frequente o LES. Foi encontrada uma relação estatisticamente significativa entre a DAI e DIAPS, em doentes com presença de outra DAI a terem valores de DIAPS significativamente superiores face aos doentes com SAF-T primário ( $p = .044$ ). Foi analisado, de forma isolada, o impacto dos seguintes FRCV - hipertensão arterial (HTA), dislipidemia (DL) e Diabetes *Mellitus* tipo 2 (DM2). Apenas a HTA mostrou um efeito principal significativo, com DIAPS superiores ( $p = .019$ ). Apesar disso, quando conjugados os FRCV com a presença de outra DAI, verificamos que a superioridade no grupo de doentes com outra DAI é maior quando um dos FRCV analisados está presente, ou seja, todos os doentes com DAI tinham DIAPS significativamente mais elevados quando apresentavam um dos fatores de risco em estudo (HTA, DL ou DM2).

##### Conclusão

Estabelece-se, assim, uma relação significativa entre o DIAPS e a presença de outra DAI associada ao SAF-T, mesmo quando controlando os efeitos da HTA, DL e DM2. No entanto, ao explorar os efeitos simples, revelou-se que esse resultado é agravado pela presença de FRCV. São necessárias análises adicionais para compreender e validar se a presença de outras DAI altera o dano e se a vigilância do mesmo requer abordagens diferentes neste grupo de doentes.

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Ana Isabel Reis (*ULS Loures-Odivelas*), Ana Clara Coelho (*ULS Gaia e Espinha*)

## CO 5 - INSUFICIÊNCIA CARDÍACA AGUDA COMO MANIFESTAÇÃO INAUGURAL DE DOENÇA INFLAMATÓRIA SISTÊMICA

Tema: Casos Clínicos

Ana Paula Vilas, Joana Formiga Viegas  
(*ULSSM*)

### Introdução

Insuficiência cardíaca (IC) aguda refere-se à instalação rápida de sintomas e semiologia típicas de insuficiência cardíaca, quer de novo, em indivíduos sem IC prévia, quer em indivíduos com IC crónica. A causa mais frequente é o enfarte agudo do miocárdio, seguindo-se a miocardite. Esta habitualmente é de causa infecciosa, mas pode surgir em contexto de doença inflamatória sistémica, autoimune ou não.

### Caso Clínico 1

Homem de 53 anos, pintor da construção civil, com psoríase. Assintomático até 1 mês antes, quando iniciou cansaço e dispneia de esforço de agravamento rápido, dispneia paroxística noturna, ortopneia acabando por dormir sentado, e edema periférico. Os exames efetuados evidenciaram bloqueio completo de ramo esquerdo, miocardiopatia dilatada com má função sistólica (Fej 20%), pneumonite bilateral, polisserosite, hepatite colestática e múltiplas adenopatias mediastínicas e lombo-aórticas. Ponderada IC de novo em contexto de miocardite infecciosa versus por doença inflamatória imune. O rastreio infeccioso e o estudo autoimune foram negativos; o ECA sérico estava muito elevado (155U/L). Iniciou terapêutica modificadora de prognóstico da IC e colocou CRT-D (Cardiac Resynchronization Therapy with a Defibrillator). Nos meses seguintes apresentou remissão completa do quadro. A cintigrafia com gálio 67, efetuada já 4 meses depois e com o já doente francamente melhorado, ainda evidenciou alterações compatíveis com sarcoidose.

### Caso Clínico 2

Mulher de 45A, com psoríase, internada por IC aguda de novo. O ecocardiograma evidenciou miocardiopatia dilatada com má função sistólica (Fej 30%). Da investigação etiológica apenas se apurou serologia da Chlamydia pneumoniae IgA e IgG fracamente positivos. Iniciou terapêutica modificadora de prognóstico da IC. Cerca de 1-2 meses depois iniciou clínica fortemente sugestiva de LES (exantema fotossensível, alopecia, aftose oral e artrites das pequenas articulações). O estudo imunológico, previamente negativo, tinha agora anti-DNAbs, anti-Sm e anti-Ro positivos e C4 baixo. A serologia da Chlamydia pneumoniae mantinha-se sobreponível. Assumido LES e miocardite neste contexto, iniciou corticoterapia, seguindo-se remissão rápida do quadro cardíaco.

### Discussão

Os casos apresentados relembram que as doenças inflamatórias sistémicas podem ser causa de IC aguda e que, mesmo na ausência de clínica sugestiva de patologia deste foro, o seu rastreio deve ser feito, visto a IC poder ser a 1ª manifestação da doença.

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Ana Isabel Reis (*ULS Loures-Odivelas*), Ana Clara Coelho (*ULS Gaia e Espinha*)

**CO 6 - SÍNDROME ANTIFOSFOLÍPIDICO-CASUÍSTICA DE UMA CONSULTA DE MEDICINA INTERNA- DOENÇAS AUTOIMUNES. A APLICAÇÃO DOS NOVOS CRITÉRIOS DE CLASSIFICAÇÃO.**

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Isabel V. Rodrigues, Ana Sara Monteiro, Sara Duarte, Helena Brito, Alexandra Martins, Gina Guerreiro, Diana Reis (*ULSAlg, Hospital de Faro, Serviço de Medicina Interna, Unidade de Doenças Autoimunes*)

**Introdução**

Em 2023 foram publicados novos critérios de Classificação do Síndrome Antifosfolipidico (SAF) pela EULAR/ACR. Esta engloba um espectro maior de sinais e sintomas, distingue a positividade dos anticorpos antifosfolipídicos (única, dupla ou tripla) e diferencia os anticorpos anticardiolipina e anti-beta2-gp1 pelos isotipos IgG e IgM. Considera ainda a existência de fatores de risco para o evento trombótico.

**Objectivos, Material e Métodos**

Estudo retrospectivo dos doentes seguidos na consulta de Doenças Autoimunes entre 2019 e 2023 com o diagnóstico estabelecido de SAF e dos doentes com suspeita do mesmo, mas sem cumprirmos os critérios prévios de classificação (Sapporo-2006). Para além da caracterização clínica e laboratorial dos doentes foi aplicada à amostra os novos critérios de classificação com o objetivo de avaliar se os doentes com SAF mantinham os critérios e os com SAF provável passariam a cumprir critérios de diagnóstico definitivo. A colheita de dados foi feita através da consulta dos processos clínicos. Marcadores analíticos medidos por ELISA.

**Resultados**

Foram avaliados 54 doentes, com idade média de 46,9 anos, sendo que 81,5% correspondiam ao género feminino. 57,4% tinham diagnóstico de SAF primário. Com diagnóstico de SAF provável foram detetados 9,3%. 68,8% tinha um anticorpo positivo, 12,9% dois anticorpos positivos e 14,8% três anticorpos positivos. Verificou-se o isotipo Ac. Cardiolipina IgG >80U em 11,1% e o IgM aumentado em 3,7%; o isotipo Beta2-gp1 >80U em 3,7%, 40-79 U em 5,5% e o IgM aumentado em 7,4%, da amostra total. Com a aplicação dos novos critérios de classificação, dois (3,7%) dos SAF definitivos não cumpriram critérios; um (20%) dos SAAF prováveis (9,3%) foi reclassificado como SAF definitivo. A apresentação clínica inicial com 53,7% de eventos arteriais, 29,6% eventos venosos e 14,8% ambos. O envolvimento microvascular não foi detetado.

**Discussão/Conclusão**

A exclusão dos doentes deveu-se à diferenciação pelos isotipos IgG e IgM e à sua quantificação, e a inclusão deveu-se aos critérios clínicos. Ressalva-se que se tratam de critérios de avaliação e não de diagnóstico, devendo prevalecer o senso clínico. Os novos critérios, permitem, no entanto, maior homogeneidade nos coortes de doentes, com objetivo de investigação clínica

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Ana Isabel Reis (*ULS Loures-Odivelas*), Ana Clara Coelho (*ULS Gaia e Espinho*)

## CO 7 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO/ LINFHISTIOCITOSE HEMOFAGOCÍTICA – UM SUSPEITO DIAGNÓSTICO A NÃO ESQUECER – CASUÍSTICA

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Pedro Fernandes Simões, Teresa Guimarães Rocha, Lília Castelo Branco, Cátia Pereira, Renata Aguiar, Elisabete Pinelo, Eugénia Madureira

(*Unidade Local de Saúde do Nordeste*)

### Introdução

A linfohistiocitose hemofagocítica (LHH)/ Síndrome Hemofagocítica (SHF) é uma síndrome inflamatória agressiva resultante de uma ativação imune excessiva com estimulação dos macrófagos, histiócitos e citocinas pro-inflamatórias. Ocorre em qualquer idade, maioritariamente no contexto de doenças infecciosas, malignas e reumatológicas ou devido a mutações genéticas. Deve ser equacionada perante doentes agudos que apresentem febre, citopenias e ferritina elevada.

### Material e Métodos

Análise retrospectiva dos processos de doentes com o diagnóstico, 2017 a 2024.

### Resultados

Coorte de 7 casos (6 feminino e 1 masculino) com idade média de  $59 \pm 14$  [37-76]; 3 doentes com antecedentes de doença imunomediada: Vasculite sistémica de pequenos vasos, overlap de Síndrome Sjogren e Síndrome antifosfolipídica, Esclerose múltipla e Doença de Still do Adulto (DSA). 4 doentes sob terapêutica imunomoduladora. Nenhum com neoplasia prévia. Todos os doentes, à admissão, apresentavam síndrome de resposta inflamatória sistémica, sem foco, pelo que iniciaram antibioterapia empírica.

Tempo médio até ao diagnóstico de LHH:  $11 \pm 9$  [2-23] dias. 6 doentes apresentavam febre sustentada (>39<sup>º</sup>) e organomegalias. Todos com hiperferritinemia e hipertrigliceridemia, 4 com pancitopenia e 2 com bicitopenia; 6 hipofibrinogenemia, 5 elevação da aspartato aminotransferase e biópsia óssea com hemofagocitose em 3 doentes. *Hscore* médio de  $213 \pm 18$  [193-243] pontos com probabilidade média de 80-98% do diagnóstico. Todos iniciaram corticoterapia sistémica, 4 em associação com Imunoglobulina, 2 com Anakinra. *Trigger*: Infeção por citomegalovírus, vírus *Epstein-Barr*, Febre escarionodular, 2 Linfomas Células B não *Hodgkin*, Adenocarcinoma do pulmão e DSA. Nesta amostra a taxa de mortalidade foi de 71% e duração média do internamento de  $26 \pm 13$  [12-50] dias.

### Discussão

As 3 causas identificadas na amostra: infeção, neoplasia e doença imunomediada são as mais frequentemente reportadas na literatura. A elevada taxa de mortalidade pode ser influenciada pela complexidade e atraso do diagnóstico, idade, comorbilidades e *trigger*.

### Conclusão

Os sinais e sintomas de LHH são inespecíficos, sendo uma patologia subdiagnosticada e que exige um elevado grau de suspeição clínica.

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

## CO 8 - TOPICAL VS SYSTEMIC TREATMENT REGARDING ORAL AND GENITAL ULCERS IN BEHÇET'S DISEASE: A SYSTEMATIC REVIEW

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Cláudia Coelho<sup>1</sup>, Gisela Moreira Pinheiro<sup>2</sup>, Carlos Capela<sup>1</sup>  
(<sup>1</sup> Hospital de Braga, <sup>2</sup> Hospital Pedro Hispano)

### Background

Behçet's disease (BD) is a multisystemic inflammatory disease of unknown etiology. Its clinical manifestations are mainly mucocutaneous lesions, namely, oral (OU) and genital (GU) ulcers. When it comes to treatment, the management of these lesions is guided by the severity of the symptoms. Nowadays, there are both topical and systemic approaches. However, there is still no consensus on which one is better.

### Purpose

To establish the efficacy of topical managements of OU and GU in adults' patients with BD when compared to systemic treatments.

### Materials and Methods

All studies published until May 2020 concerning pharmaceutical treatment of mucocutaneous lesions in BD adult patients, searched in the Cochrane Library and the MEDLINE/PubMed electronic database, were considered. The publications were screened by title, abstract and full text reading, based on previously established eligibility criteria. The quality of the studies was assessed using the CASP checklist for Randomized Clinical Trials (RCTs) and applicable parts of it for Single-Arm Trials. Data extraction was performed focusing on the main (number, frequency, healing time and pain of the mucocutaneous lesions) and the secondary (treatment safety and side effects) outcomes.

### Results

From the initial 585 records, 27 publications were included in this review. Their quality ranged from moderate to high. Topical treatments proved to be able to decrease the healing time and pain of OU and GU. On the other hand, systemic treatment was superior in decreasing the number of OU and GU, but there still isn't enough evidence to support or refute the efficacy of topical treatment in these parameters. Articles reporting on systemic treatment also described a higher number of side effects.

### Conclusion

There is a need for more RCTs regarding topical interventions to further establish its place in the management of BD, mainly regarding patients in which OU or GU are the primary manifestation.

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

**CO 9 - A MULTICENTER STUDY TO EVALUATE PATIENT'S PERCEPTION OF THE EFFECTIVENESS AND SAFETY OF CORTICOSTEROIDS IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS**

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Favas, Catarina<sup>1</sup>, Batista, Frederico<sup>1</sup>, Serôdio, João<sup>1</sup>, Delgado Alves, José<sup>1</sup>, Dias, Sara<sup>2</sup>, Taulaigo, Anna<sup>2</sup>, Bernardino, Vera<sup>2</sup>, Sousa, Joana<sup>3</sup>, Ribeiro, Angela<sup>4</sup>, Oliveira, Daniel<sup>3</sup>, Oliveira, Natália<sup>3</sup>, Jacinto, Margarina<sup>5</sup>, Vieira, Ana Teresa<sup>5</sup>, Ribeirinho, Rita<sup>5</sup>, Corraliza, Maria<sup>5</sup>, Tribolet de Abreu, Tiago<sup>6</sup>

(<sup>1</sup> Medicina 4, UDIMS, Hospital Prof Doutor Fernando Fonseca, ULS Amadora/Sintra, <sup>2</sup> Unidade de Doenças Autoimunes, Pólo Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Unidade Local de São José, <sup>3</sup> UDAI, Serviço de Medicina Interna, ULS Tâmega e Sousa, <sup>4</sup> UDAI, ULS Tâmega e Sousa, <sup>5</sup> Serviço de Medicina Interna, Hospital Espírito Santo, ULS Alentejo Central, <sup>6</sup> Clínica do Coração, Évora)

**Introduction**

Glucocorticoids (GC) have been used for the treatment of lupus for over 60 years (y). Current recommendations suggest using the lowest dose for the shortest period to reduce adverse effects (AE). Nevertheless, little is known about the patient's (pts) perspective on steroid use.

**Aim**

To understand the patients' perception of the effectiveness and safety of GC therapy.

**Methods**

A survey was conducted in SLE pts (2019 EULAR/ACR classification criteria) from 4 national institutions. Results were analyzed using Stata 14.0.

**Results**

272 pts (91% women) with a mean age of 49y and a mean disease duration of 5-10y were enrolled. These pts lived mainly in urban areas (76%) and 59% had at least secondary education. Only 11% had never tried GC. Of the 243 pts who ever took/take GC, 36% took them for 1-5y, 19% for 5-10y, and 31% for >10y. 70% took a median dose of less than 10mg and 3% of >20mg. 82% agreed that GC were at least very important in controlling their disease, with almost half considering them essential. 142 pts (58%) experienced AE but 67% believed that the benefits of GC outweighed the risks. Weight gain (78%) and irritability (31%) were the most frequently reported AE. Pts were taking an average of 2.2 drugs for SLE. 98% are/have been on hydroxychloroquine. 80% reported at least one immunosuppressant (including biologics). 27% of the pts felt that GC were superior and 32% similar to other therapies. On average, they experienced an improvement of 3±2 symptoms, most frequently arthralgia/arthritis and constitutional symptoms. 75% of the pts attempted to stop GC, and of these, 66% remained without GC therapy, mostly for >6 months (M). Among the pts (34%) who restart GC, half of them did it within the first 3M. The main reasons were arthralgia (54%), malaise (21%) and fatigue (19%). Pts with higher disease duration (>10y) perceive more frequently AE (p=0.032, OR 1.9, CI [1.06; 3.43]). Pts with lower disease duration (<1yo) tended to take higher doses (>10mg) of GC (86 vs 29%, p<0.001). Pts from rural areas were less asked to stop GC (60 vs. 80%, p=0.002) and pts with a higher degree of education felt that the benefits of GC outweighed the AE (63 vs. 37%, p<0.001).

**Conclusion**

In this multicenter study, although the risks, the majority of the pts considered that GC are still helpful and worth taking, specially those with higher literacy. Understanding the patients' perspective is crucial for a successful steroid withdraw.

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

**CO 10 - PREVALENCE OF OPPORTUNISTIC AND SEVERE INFECTIONS IN A COHORT OF PATIENTS TREATED WITH BIOLOGICS AND JAK INHIBITORS**

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Saca Carolina, Paulo Joana, Carvalho Maria Carolina, Nunes Joana, Coimbra Matilde, Marques Beatriz, Caetano Joana, Alves José Delgado

(*Hospital Professor Dr. Fernando Fonseca*)

**Introduction**

The development of biologics and other immunosuppressors has increased exponentially. These agents used in several autoimmune diseases may increase infection risk, by blocking important pathways of the immune system.

**Material and Methods**

Retrospective cohort study of patients under treatment with biologics JAK inhibitors (iJAK), followed in an Autoimmune Diseases Clinic, between 2010 – 2023. To evaluate the prevalence of opportunistic and severe infections (those requiring hospital admission or intravenous antibiotics) developed after the beginning of biologic therapy.

**Results**

The cohort comprised 491 patients, 69% female, 84% Caucasian, with a median age at the beginning of treatment of 49 years; median number of treatment agents of 1 up to 5; median follow up of 3 years. Main autoimmune diagnosis: spondylarthritis (33%), rheumatoid arthritis (25%), systemic lupus erythematosus (10%). 17% Patients had concomitant comorbidities compromising immunologic status (eg: diabetes, hemodialysis). *Anti-TNF $\alpha$*  (54%), *anti-CD20* (30%), tocilizumab (20%) and *iJAK* (11%) were the most used treatment agents. 12.2% Patients had an opportunistic or severe infection, with a median time from the start of treatment until the first infection of 1.5 years; the treatment was stopped in 43%. The most prevalent severe infections were bacterial pneumonia (45%) and pyelonephritis (10%). 30% had an opportunistic infection: *herpes zoster virus* (67%), *Cytomegalovirus* (22%), *Mycobacterium tuberculosis* (17%). An older age at the beginning of treatment ( $p < 0.001$ ), comorbidities ( $p < 0.001$ ), systemic sclerosis ( $p = 0.035$ ) and inflammatory myopathies diagnosis ( $p = 0.001$ ), and treatment with *rituximab* ( $p < 0.001$ ) were significantly associated with infection. In multivariate analysis, comorbidities (OR 2.9 95%CI 1.5-5.5), treatment with *anti-CD20* agents (OR 3.3 95%CI 1.7-6.4) and *tocilizumab* (OR 2.2 95%CI 1.07-4.7) increased significantly the overall infection risk. The overall mortality was 6.7%. The main cause was infections (45%). The development of infection was significantly associated with death ( $p < 0.001$ ).

**Discussion/Conclusion**

Patients with relevant comorbidities, treated with *anti-CD20* or *tocilizumab* had a higher risk of infection. The previous assessment of clinical history and vaccination record, primary immunization and a closed follow up with assessment of the risk of infection are important measures to prevent infections in these patients.



June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

### CO 11 - AORTITE NÃO INFECIOSA

Tema: Casos Clínicos

Cristiana Lopes, Diana Lopes, Patrícia Vaz Conde, José Miguel Pereira, Marta F. Costa, Joana Sotto Mayor, Cindy Tribuna, Carlos Capela  
(*Hospital de Braga*)

A aortite é a inflamação da aorta de etiologia infecciosa ou não infecciosa. Algumas doenças sistémicas podem apresentar-se inicialmente como aortite clinicamente isolada (na ausência de evidência clínica de vasculite sistémica), incluindo a arterite de Takayasu, a arterite de células gigantes e a doença relacionada com IgG4 (DR-IgG4).

Homem, 47 anos, com antecedentes de poliartrite seronegativa, sob metotrexato e sulfasalazina e insuficiência cardíaca isquémica, recorreu ao Serviço de Urgência por dor torácica pré-cordial, tipo aperto, associada a sudorese profunda. Ao exame objetivo estava hipertenso (TA 180/100 mmHg), normocárdico, apirético. ECG em ritmo sinusal, sem alterações ST-T. Analiticamente com velocidade de sedimentação (VS) de 63mm/h, elevação dos marcadores de necrose miocárdica (Troponina I 1.075ng/mL) e proBNP 1546ng/mL. Ecocardiograma sem derrame pericárdico. Realizado angioTC Tórax com evidência de acentuado espessamento parietal concêntrico do arco aórtico. Administrado dinitrato de isossorbida com resolução das queixas. Ficou internado com o diagnóstico de aortite. Excluída etiologia infecciosa e iniciada terapêutica com prednisolona (PDN) 1mg/kg/dia. Do estudo complementar, destaca-se ANAs+ 1/80 citoplasmático difuso, anti-RNP positivo. Completou estudo com PET FDG e angioTC abdominal com evidência de espessamento da aorta até aos planos das ilíacas comuns, além de estenose parcial do ureter direito e atrofia renal. Doseamento de IgG4 normal (68.00mg/dL). Melhoria clínica com doseamentos seriados de troponina I e VS em decrescendo, pelo que teve alta medicado com PDN 60mg/dia e orientado para a consulta.

Este caso ilustra uma apresentação clínica inespecífica, dificultando a diferenciação da entidade etiológica subjacente à aortite, tendo-se equacionado as hipóteses mais prováveis de arterite de Takayasu, manifestação extra-articular muito rara de espondiloartrite axial, atendendo aos antecedentes de poliartrite seronegativa, ou DR-IgG4, dada a presença de um nível sérico elevado de IgG4 não ser considerada essencial para o diagnóstico. Atendendo à incerteza etiológica, para além de corticoterapia, iniciou adalimumab, terapêutica com evidência na espondilartrite e arterite de Takayasu, com boa resposta clínica e analítica. Atendendo ao risco de aneurisma e dissecação do vaso, mantém monitorização radiológica periódica, embora os dados sejam atualmente limitados, quanto ao tipo de exame e periodicidade a realizar.



June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

## CO 12 - THE INCIDENCE AND CLINICAL FEATURES OF ISCHEMIC STROKE IN PATIENTS WITH GIANT CELL ARTERITIS

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Saca Carolina, Seródio João Fernandes, Trindade Miguel, Oliveira Susana, Alves José Delgado  
(Hospital Professor Dr. Fernando Fonseca)

### Introduction

Giant Cell Arteritis (GCA) is the most common systemic vasculitis in patients older than 50 years-old. Ischemic stroke caused by GCA is a rare but devastating condition and early recognition is of critical for adequate management. The aims of this study are to determine the incidence of ischemic stroke in patients with GCA and to characterize the features of GCA related strokes.

### Methods

Retrospective analysis of the characteristics and incidence of ischemic stroke in a single-center cohort of patients with GCA. A series of 47 consecutive patients with GCA, aged 71 (65-81) years-old at diagnosis, 23 (49%) female sex, were considered for the analysis. Three patients (6%) had previous history of stroke. For the study of GCA, Vascular Ultrasound was performed in 41 patients 87%, FDG-PET in 72% and CT-angiography in 38%. Ischemic strokes were classified as Vasculitis-Related Strokes (VRS) and Vasculitis Unrelated Strokes (VURS).

### Results

During a median follow-up time period of 23 months since diagnosis, 7 (15%) patients had ischemic stroke, 3 (6%) were VRS and 4 (9%) were VURS (2 atherothrombotic, 1 cardioembolic, 1 small-vessel disease). The overall incidence of ischemic stroke was 4,46 (95%CI 2,13-9,37) per 100 GCA patient-years. In VRS, the diagnosis of stroke occurred at the same time of GCA diagnosis in 2 patients and 4 weeks after diagnosis of GCA in 1 patient. VURS occurred at a median 33 (25-52) months after GCA diagnosis. Among patients with VRS, all 3 had involvement of the vertebrobasilar (VB) territory, with 1 patient having both VB and anterior carotid territory infarctions. One patient underwent intravascular internal carotid artery angioplasty. All patients with VRS had vertebral artery vasculitic involvement, whereas this was reported in 3/44 (7%) of the remaining GCA patients ( $p=0,001$ ). In contrast, patients with VURS all had carotid territory infarctions. Diabetes was more frequent in patients who had ischemic stroke (4/7 with stroke, 6/40 with no stroke,  $p=0,029$ ). At 3-months after VRS, 1 patient had modified Rankin Score of 1, 1 patient of 3 and 1 patient of 5. 3 patients (6%) died during follow-up in the entire cohort.

### Discussion

Ischemic stroke can be a cause of significant morbidity in GCA. Despite the low numbers of this analysis, we observed that VRS tend to occur over the first weeks after diagnosis of GCA and mainly affect the VB territory. Vertebral artery vasculitis may raise the suspicion for increased risk of VRS in GCA.

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

**CO 13 - TÍTULO - GRANULOMATOSE EOSINOFÍLICA COM POLIANGEITE COM ENVOLVIMENTO CARDÍACO: UM DESAFIO NO DIAGNÓSTICO**

Tema: Casos Clínicos

Mariana S. Câmara<sup>1</sup>, Marco Aurélio Correia<sup>2</sup>, Francisco Laranjeira<sup>1</sup>, Nuno Neves<sup>1</sup>, Rita S. Ribeiro<sup>1</sup>, Alexandra Bayão Horta<sup>1</sup>  
(<sup>1</sup> Hospital da Luz Lisboa, <sup>2</sup> IPO Lisboa)

A Granulomatose Eosinofílica com Poliangeíte (GEPA), anteriormente conhecida por síndrome de Churg-Strauss, é uma doença rara classificada como vasculite sistémica de pequenos e médios vasos. Clinicamente pode apresentar-se com manifestações em múltiplos órgãos, mais frequentemente, com quadros de asma crónica, rinosinusite com ou sem polipose, doença pulmonar e eosinofilia periférica. Embora o envolvimento cardíaco seja incomum e, geralmente discreto na sua apresentação inicial, constitui uma causa importante de morbimortalidade. Neste resumo descrevemos um caso de GEPA com envolvimento cardíaco.

Mulher, de 64 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, admitida no hospital por um mês de evolução de cansaço, sudorese noturna profusa, perda ponderal (9%), parestesias das mãos e pés e com pansinusite e pólipos nasais, diagnosticados pela otorrinolaringologia um mês antes da admissão. No exame físico existia de positivo hipostesia em ambas as mãos e pés, assimétrica, sem dermatomo bem definido e diminuição dos reflexos osteotendinosos nos membros inferiores. Tinha eosinofilia significativa (1 750/mcL), velocidade de sedimentação 116 mm/h e ANCA-MPO positivo (40 U/mL). A biópsia de pólipo nasal evidenciou infiltrado inflamatório linfoplasmocitário com eosinófilos e a eletromiografia dos membros uma mononeuropatia múltipla confluyente.

Assumiu-se o diagnóstico de GEPA. Na sequência do estudo da doença verificou-se elevação de troponina de alta sensibilidade (hs-Tnl 608 ng/L) e de NTproBNP (1623 pg/ml), não existindo alterações no ECG. No ecocardiograma transtorácico havia ligeiro derrame pericárdico (8 mm) e na ressonância magnética cardíaca encontrou-se edema e fibrose intersticial e realce tardio mediomural no septo interventricular compatível com miopericardite. Foi excluído envolvimento pulmonar. Iniciou prednisolona 1mg/kg/dia e ciclofosfamida, tendo efetuado 1 ciclo no internamento, com evolução clínica favorável, e os restantes 5 ciclos em hospital de dia. Atualmente, aos 8 meses de *follow-up*, encontra-se assintomática, sob esquema de desmame lento de corticoterapia ao qual se associou azatioprina.

O envolvimento cardíaco é um fator de mau prognóstico e uma das principais causas de mortalidade na GEPA. Realçamos a importância da elevada suspeição clínica, dado, por vezes, ser assintomático. Os pedidos dos exames complementares para exclusão deste envolvimento são determinantes para o tratamento atempado e agressivo com impacto significativo no prognóstico.

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

#### CO 14 - SJOGREN SYNDROME - LET'S GO TO SLEEP?

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Dias Sara, Botelho de Sousa Marta, Reynolds de Sousa Leonor, Martinho Renata, Taulaigo Anna, Vicente Madalena, Fernandes Melissa, Patarata Eunice, Rodrigues Ana Catarina, Guerreiro de Castro Sara, Bernardino Vera, Gruner Heidi (*Medicina 7.2 - Hospital Curry Cabral - ULS São José*)

##### Introduction

Sjogren's syndrome (SS) is a chronic autoimmune disease (AID) which presents with a wide spectrum of clinical manifestations and possible multisystemic involvement. Patients (pts) with SS often experience significantly impaired sleep (IS) and quality of life (QoL) through various mechanisms: chronic pain, dryness, fatigue, neurological or psychological manifestations. IS is correlated with disease activity, symptoms severity and depression. The objective of this study is to evaluate sleep quantity and quality, daytime sleepiness and anxiety, by applying the Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI), the Epworth Sleepiness Scale (ESS) and the Zung Self-Rating Anxiety Scale (SAS).

##### Material and Methods

This was an observational prospective cross-sectional study, including SS pts classified by ACR/EULAR 2016 criteria. Pts were sent anonymous questionnaires by post mail. Electronic records were consulted regarding demographic, sleep and SS characteristics; data was anonymized and introduced on a Microsoft Excel® database. Descriptive statistics were used.

##### Results

Questionnaires were sent to 109 SS pts. We obtained 20 responses (18%), all of which were women. The mean age was 62.1±15.86 years, with an average follow-up of 12.84 years. All pts had sicca symptoms, 80% (n=16) positive autoantibodies, 85% (n=17) positive Schirmer test and 70% (n=14) labial salivary gland biopsy (Chisolm-Mason class III-IV). The average PSQI score was 9.95 points (worse >10) in 90% of pts. They fell asleep on average at 11:30 pm: mean sleep onset latency of 24.11 minutes and mean sleep duration of 7.39 hours. The main cause of sleep disturbance was nocturia (n=16) and nightmares (n=16); sleep medication was taken by 95% of pts. 35% complained of falling asleep at daytime during the last month and abnormal sleepiness according to ESS was present in 30% of pts. Moderate anxiety was present in 15% (SAS).

##### Discussion

Pts' participation was disappointing. Sleep quality is poor and should be addressed regularly at medical appointments. The abuse of sleep inducers is a reality, which leads to a need to focus on preventive and educational measures. Pamphlets were created and further activities are being planned regarding sleep hygiene.

##### Conclusion

SS significantly impacts sleep quality through various mechanisms. Addressing these factors through comprehensive symptom management and targeted interventions are crucial for improving sleep and overall QoL in affected individuals.

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

## CO 15 - RELAPSE INCIDENCE AND GLUCOCORTICOID-FREE REMISSION IN POLYMYALGIA RHEUMATICA: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

João Fernandes Serodio, Carolina Saca, Carolina Carvalho, Susana Oliveira, José Delgado Alves  
(*Unidade de Doenças Imunomediadas Sistêmicas, Serviço de Medicina IV, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca*)

### Introduction

Polymyalgia rheumatica (PMR) is a common inflammatory rheumatic disease among people >50 years. Despite corticosteroid efficacy, many patients present frequent relapses and glucocorticoid side-effects. The aim of this study was to study the incidence of relapse in PMR.

### Methods

This was a single-center, retrospective study of patients followed with PMR and fulfilling the 2012 EULAR/ACR classification criteria. Relapse was defined as: symptoms of PMR and elevation of acute-phase reactants and treatment intensification. Prednisolone (PDN) dose was defined as high if PDN > 20mg/day and as low-moderate if PDN ≤ 20 mg/day. The cumulative incidence of relapse was determined using a competing-risk regression analysis, assuming deaths as competing-risk events; possible predictors were presented as subhazard ratios (sHR) and 95% Confidence Intervals (95%CI).

### Results

This study included 85 PMR patients, median age 74 (67-79) years, 45 (53%) were female. Median follow-up was of 40 (16-72) months. Clinical presentation consisted of: bilateral shoulder pain in 96% of patients, hip pain in 80%, peripheral arthralgia/arthritis in 54%, constitutional symptoms in 39%. Baseline treatment consisted of PDN median dose of 20 (17,5-25) mg/dL, 27% of patients received high dose PDN, 17% received immunosuppressants (13 methotrexate and 1 azathioprine). The proportion of patients that were off-corticosteroids at 6-, 12- and 24-months of follow-up were respectively 9%, 19% and 33%. At least one corticosteroid side effect was reported in 38% of patients. A total of 28 relapses were reported in 21 (25%) patients. Relapses occurred in patients taking no corticosteroids in 8/28 relapses, with doses of PDN ≤ 7,5 mg in 17/28 relapses and in 3/28 with doses of PDN > 7,5mg. A total of 15 (18%) of patients died during follow-up. The estimated incidence of relapse was 7,2 (95%CI 4,7-11,1) per 100 patient-years. The estimated proportion of relapse-free patients at 1, 2 and 5 years were, respectively, 88% (95%CI 76-93%), 75% (95%CI 63-84%) and 68% (95%CI 54-78%). Patients treated with baseline immunosuppressants had a trend towards fewer relapses sHR 0,29 (95%CI 0,08-1,09, p=0,067).

### Discussion

In our cohort, relapses occurred in around 25% of patients. One-third of patients had suspended corticosteroid at 2-years. Corticosteroid related side-effects were reported in more than one-third of patients. Baseline PDN dose or PDN suspension were not associated with relapse occurrence.

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

## CO 16 - THE CLINICAL COURSE OF 58 BEHÇET PATIENTS WITH NEUROLOGICAL INVOLVEMENT

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Fonseca Silva, Isabel<sup>1</sup>, Silva, Lénia<sup>2</sup>, Fonseca, Tomás<sup>3</sup>, Serpa Pinto, Luísa<sup>1</sup>, Leal, Bárbara<sup>4</sup>, Pinho e Costa, Paulo<sup>4</sup>, Igreja, Liliãna<sup>5</sup>, Moreira, Bruno<sup>5</sup>, Santos, Ernestina<sup>6</sup>, Vasconcelos, Carlos<sup>3</sup>, Marinho, António<sup>3</sup>, Araújo Correia, João<sup>7</sup>  
(<sup>1</sup> Internal Medicine Department, Unidade Local de Saúde de Santo António, Porto, Portugal, <sup>2</sup> Neurology Department, Unidade Local de Saúde de Santo António, Porto, Portugal, <sup>3</sup> Clinical Immunology Unity, Unidade Local de Saúde de Santo António, Porto, Portugal; Unit for Multidisciplinary Research in Biomedicine, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal, <sup>4</sup> Immunogenetic laboratory, Institute for Molecular and Cell Biology, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Porto, Portugal; Unit for Multidisciplinary Research in Biomedicine, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal, <sup>5</sup> Neuroradiology Department, Unidade Local de Saúde de Santo António, Porto, Portugal, <sup>6</sup> Neurology Department, Unidade Local de Saúde de Santo António, Porto, Portugal; Unit for Multidisciplinary Research in Biomedicine, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal, <sup>7</sup> Internal Medicine Department, Unidade Local de Saúde de Santo António, Porto, Portugal; Clinical Immunology Unity, Unidade Local de Saúde de Santo António, Porto, Portugal; Unit for Multidisciplinary Research in Biomedicine, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal)

### Introduction

Behçet disease (BD) is a systemic vasculitis with several organs involved and a wide spectrum of severity. Neuro-Behçet (NB) phenotype is one of the most serious, with high morbidity and mortality.

### Objectives

Analyze neurological involvement in a series of BD patients, followed in a tertiary center (1993-2023).

### Material and methods

Retrospective analysis of BD patients' clinical, laboratory, neuroradiological, and therapeutic data.

### Results

Of 294 BD patients, 93(32%) had a neurological evaluation, of which 29(10%) had definite NBD, 26(9%) "other neurological symptoms", and 3(1%) probable NB, according to 2014 international criteria. In the definite NB group [mean age at first neurological symptom 36±9years; 15(52%) females], 14(48%) had neurological involvement simultaneously with the BD diagnosis, 9(31%) after (mean 4 years), and 6(21%) before (mean 7.5years). We identified 43 events: 23(53%) parenchymatous (11 brainstem syndrome, 11 multifocal syndrome – 2 with myelopathy, 1 cerebral syndrome) and 20(47%) non-parenchymatous (9 acute meningeal syndrome, 8 ischemic stroke, 2 cerebral venous thromboses, 1 cerebral aneurysm rupture). Eighteen (62%) were monophasic and 11 relapsed (mean time to recurrence: 10±9 years). The cerebrospinal fluid had high pleocytosis in 18, and high protein in 16 of 27 samples. Brain magnetic resonances showed a predominant affection for the brainstem and diencephalic regions. NB flares were treated with cyclophosphamide (6); infliximab (4); chlorambucil (3); azathioprine (2) and cyclosporine (1). In the NB probable group [mean age 43.7(±10) years], we identified a multifocal syndrome without BD criteria (only oral and genital ulcers); an epileptic seizure without trigger or etiology; and a small-fiber neuropathy with negative investigation. Headache was the main symptom (22/85%) followed by mild cognitive complaints (6/23%) in "other neurological symptoms without NB criteria". HLA-B\*51 allele frequency was higher in definite NB (58% vs 31%, p=0.01; OR=3.11[1.32- 7.37], but without differences regarding patients with neurological symptoms (40%vs31%, p>0.05), compared to BD patients.

### Discussion and Conclusions

Neurological involvement prevalence is similar to the literature, but the female predominance and the frequency of NB preceding the BD diagnosis were atypical. HLA-B\*51 is more frequent in definite NB than in the BD population. Biological therapy with anti-TNFα has been the main and effective treatment in NB.

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderators: Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

## CO 17 - RELAÇÃO DAS ESTRATÉGIAS DE COPING COM A ATIVIDADE, GRAVIDADE E DANO TOTAL ASSOCIADO AO LUPUS ERMATEMATOSO SISTÊMICO

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Rita Magalhães<sup>1</sup>, Raquel Faria<sup>2</sup>, Sofia Silva-Ribeiro<sup>3</sup>, Carlos Vasconcelos<sup>2</sup>, Margarida Figueiredo-Braga<sup>4</sup>  
(<sup>1</sup> *Unidade de Imunologia Clínica, Unidade Local de Saúde Santo António (ULSSA), PORTUGAL; Medicina Interna, Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro (ULSTMAD) - Chaves, PORTUGAL*, <sup>2</sup> *Unidade de Imunologia Clínica, Unidade Local de Saúde Santo António (ULSSA), PORTUGAL; Autoimmunity and Neurosciences Group, UMIB - Unit for Multidisciplinary Research in Biomedicine, ICBAS - School of Medicine and Biomedical Sciences, University of Porto, Porto, PORTUGAL (UIDB/00215/2020; UIDP/00215/2020)*; <sup>3</sup> *ITR - Laboratory for Integrative and Translational Research in Population Health, Porto, PORTUGAL (LA/P/0064/2020)*, <sup>4</sup> *Iscte-University Institute of Lisbon, Center for Research and Social Intervention (CIS-Iscte), Lisbon, Portugal*, <sup>4</sup> *Faculty of Medicine, University of Porto, Neurosciences and Mental Health Department, Porto, PORTUGAL; Metabesity Group, i3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, University of Porto, PORTUGAL*.)

### Introdução

As pessoas com Lupus eritematoso sistémico (LES) têm uma elevada morbilidade, com impacto negativo na sua qualidade de vida. Estudos prévios revelam maior prevalência de ansiedade e depressão nestas pessoas. Não existe literatura que estabeleça relação entre estratégias de *coping* e a atividade, gravidade e dano total associado ao LES.

### Material e Métodos

Foram recrutados adultos com LES. A caracterização clínica e analítica da doença foi registada e diagnósticos prévios de ansiedade ou depressão consultados nos processos clínicos. Os *flares* foram definidos de acordo com o índice *Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity* (SLEDAI). A gravidade de doença baseou-se no *Lupus Severity Index* (LSI) e o dano no *SLICC Damage Index* (SDI). Durante as consultas de rotina, os participantes responderam a traduções portuguesas validadas das escalas *BRIEF-COPE*, *Perceived Stress Scale* (PSS-10), *Hospital Anxiety and Depression Scale* (HADS) e *Short-form health survey* (SF-36v2).

### Resultados

Foram recrutados 27 adultos com o diagnóstico de LES. Todos cumpriam critérios de classificação de doença, encontravam-se em seguimento ativo e tinham um LSI médio de  $6.71 \pm 1.69$ . Cinco (18.5%) tiveram um *flare* no ano anterior e 10 (37.5%) participantes apresentavam dano.

Analisando os indicadores globais da escala *BRIEF-COPE* apurou-se que os participantes se encontravam acima da média global da população geral relativamente a estratégias focadas no problema, na média em estratégias focadas na emoção e muito abaixo da média em estratégias de evitamento. A qualidade de vida destes pacientes é inferior à média global da população geral, física e mentalmente. A maioria dos participantes com dano acumulado associado ao LES apresentavam estratégias de *coping* adaptativo nomeadamente estratégia focada no problema ( $62.5 \pm 16.03$ ), e estratégia focada na emoção ( $63.5 \pm 20.04$ ). Dos participantes sem *flare* no ano anterior, 35% apresentavam estratégias de evitamento *versus* 19% dos com *flare*. O *coping* de evitamento teve uma relação inversa com o LSI.

### Discussão e Conclusão

Este é o primeiro estudo com a escala *BRIEF-COPE* em adultos com LES que relaciona estratégias de *coping* com atividade, gravidade global e dano total associado. Pessoas com LES parecem apresentar estratégias de *coping* adaptativo acima da média, nomeadamente aquelas com dano acumulado associado. Concluímos ainda que quanto maior a gravidade global da doença, menor é a adoção de estratégias não adaptativas nestes participantes.



June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

## CO 18 - AVALIAÇÃO DAS ALTERAÇÕES NA CAPILAROSCOPIA NO SÍNDROME DE SJÖGREN PRIMÁRIO

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

**Tiago Ferreira<sup>1</sup>**, Elisa Macedo Brás<sup>2</sup>, Ivone Melo Valadão<sup>3</sup>, Mariana Brandão<sup>3</sup>

<sup>1</sup> *Hospital de Santa Maria, Unidade Local de Saúde de Santa Maria*, <sup>2</sup> *Unidade Local de Saúde Trás-os-Montes e Alto Douro*, <sup>3</sup> *Unidade de Saúde Local de Santo António*

O Síndrome de Sjögren (SS) é uma doença autoimune que afeta principalmente as glândulas exócrinas, podendo também estar associada a manifestações de disfunção vascular, como o fenómeno de Raynaud (FR). A capilaroscopia periungueal é um método de imagem não invasivo e reprodutível que avalia a microcirculação, contribuindo para o diagnóstico diferencial e avaliação prognóstica de doenças do tecido conjuntivo.

O objetivo deste estudo retrospectivo é avaliar a presença de alterações na capilaroscopia em doentes com SS primário e a sua correlação com marcadores sorológicos e a presença de FR. Foram analisados os processos clínicos de 42 doentes com SS em seguimento em consulta de doenças autoimunes e que realizaram capilaroscopia. A maioria era do sexo feminino (n=41, 97,6%), com uma média de idades de 57 anos, e com uma duração média de doença entre 5 a 10 anos em 33,3% dos doentes avaliados, sendo que 36 (85,7%) apresentavam FR. Os anticorpos anti-SSA eram positivos em 31 doentes (73,8%) e os anti-SSB em 13 doentes (31%). Os anticorpos anti-nucleares eram positivos em 90,5% dos pacientes, com títulos superiores a 1/320 em 79% destes. Nos doentes avaliados, a capilaroscopia demonstrou um padrão normal em 33,3% dos casos, um padrão não-esclerodérmico em 54,8%, e um padrão esclerodérmico em 11,9%, segundo os critérios da EULAR para interpretação da capilaroscopia. Os achados da capilaroscopia foram semelhantes nos doentes com anticorpos anti-SSA positivos. 61,5% dos doentes com anticorpo anti-SSB positivo apresentaram padrão não-esclerodérmico bem como 58,3% dos doentes com FR, embora sem diferença estatisticamente significativa.

Em contraste com o que acontece na esclerose sistémica, onde os padrões capilaroscópicos estão bem definidos e associados a marcadores prognósticos de atividade de doença, noutras doenças autoimunes, incluindo SS, o seu papel ainda não se encontra definido. O estudo demonstrou uma maior prevalência do padrão não-esclerodérmico nos doentes com SS. No entanto, a incidência de morfologias capilares anormais, mas não específicas (capilares não convexos e/ou que apresentam tortuosidades com >2 cruzamentos de ansas), mostraram ser significativas no SS com “overlap” FR e anticorpos anti-SSA/B positivos.

Mais estudos são necessários de forma a concluirmos se a capilaroscopia será um complemento à caracterização da doença e se as diferentes alterações morfológicas “inespecíficas” poderão ser um preditor precoce de envolvimento vascular no SS.

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

#### CO 19 - RECLASSIFICAR SÍNDROME ANTI-FOSFOLÍPEO - EULAR 2023

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Pedro Correia de Miranda, Elisabete Ribeiro, Marta Cunha, Inês Ferreira, Sara Freitas, Glória Alves, Jorge Cotter  
(*ULS Alto Ave*)

##### Introdução

O Síndrome do Anticorpo Antifosfolípideo (SAF) é uma doença sistémica pró-trombótica caracterizada por trombose de vasos arteriais e venosos e/ou comorbilidades obstétricas, associada a positividade de anticorpos antifosfolípideo.

##### Material e Métodos

Estudo retrospectivo dos últimos 8 anos de 169 doentes seguidos em consulta de doenças auto-imunes, com diagnóstico de SAF. Foram avaliadas as seguintes variáveis: sexo, idade, critérios de diagnóstico, terapêutica e principais comorbilidades.

##### Resultados

Após reclassificação de acordo com critérios EULAR 2023, foram validados 122 casos de SAF. Setenta e dois por cento eram do sexo feminino e 28% do sexo masculino. A idade média global foi de 51 anos. Dos principais critérios clínicos observados, verificou-se: 43% de eventos trombóticos venosos e 62% de trombóticos arteriais; 12% de doentes com pelo menos 3 abortamentos com menos de 10 semanas e 4% com pelo menos um parto com menos de 34 semanas de gestação, com pré-eclampsia grave, eclampsia ou insuficiência placentária.

Dos 122 doentes reclassificados, 26% apresentavam outras patologias concomitantes (22% Lúpus Eritematoso Sistémico; 2% Síndrome de Sjögren e 2% Espondilartropatias).

Constatou-se que 93% dos doentes eram hipocoagulados com varfarina, 7% com heparina de baixo peso molecular, e 9% encontravam-se ainda medicados com ácido acetilsalicílico. A taxa de mortalidade nesta coorte de doentes foi de 2%.

##### Discussão/Conclusão

Os critérios de SAF atualizados pela EULAR 2023 permitiram reclassificar alguns dos casos de SAF nesta amostra. Com efeito, concluiu-se que 47 casos foram reclassificados como "incertos" / "não SAF", por não cumprirem critérios clínicos e laboratoriais em simultâneo. Os critérios EULAR são mais claros e específicos, permitindo identificar de forma mais precisa os casos de SAF, levando a tratamento mais adequado e precoce.



June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

## CO 20 - ESCONDIDO À VISTA DE TODOS: A PROPÓSITO DE UM CASO DE SÍNDROME VEXAS

Tema: Casos Clínicos

Sofia Miranda<sup>1</sup>, Joana Rua<sup>2</sup>, Fernando Salvador<sup>2</sup>

(<sup>1</sup> Hospital do Divino Espírito Santo, <sup>2</sup> Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro)

O síndrome VEXAS, um distúrbio autoinflamatório devido a mutações no gene UBA1, afecta sobretudo homens com mais de 50 anos. Caracteriza-se pela coexistência de manifestações clínicas e hematológicas.

Homem de 60 anos é referenciado a consulta de Doenças Autoimunes Sistémicas por um exantema maculopapular da face, tronco, membros superiores e dorso. À data, já tinham sido realizadas 3 biópsias ósseas com resultados contraditórios. O estudo analítico revelava um aumento da velocidade de sedimentação (80mm/h), mas ANA, anti-ENA e ANCA negativos. Foram realizados exames imagiológicos e endoscópicos, sem alterações a destacar. Optou-se pela administração de doxiciclina e hidroxicloroquina, sem resposta. Foi então realizada nova biópsia, com achados sugestivos de dermatomiosite. Apesar de um diagnóstico de dermatomiosite ser improvável, de acordo com os critérios de Peter e Bohan e dos critérios EULAR/ACR de 2017, como nenhum diagnóstico alternativo era evidente, optou-se pelo início de prednisolona 0.5mg/kg/dia, com resposta parcial.

Nos anos seguintes, o exantema apresentou um carácter flutuante, sem resposta a metotrexato e dapsona. Concomitantemente, o doente desenvolveu complicações tromboembólicas, anemia macrocítica e leucopénia. Um estudo alargado direccionado a etiologias autoimunes e neoplásicas foi realizado, sendo que a PET revelou uma captação aumentada a nível medular. Uma biópsia medular subsequente revelou displasia trilinear (IPSS-R baixo). Devido a necessidade transfusional recorrente, foi realizada uma nova biópsia óssea, desta vez a exibir vacuolização dos precursores eritróides e mielóides. O teste genético revelou uma mutação Met41Leu no gene UBA1, estabelecendo um diagnóstico de VEXAS. Primeiramente, foi administrado tocilizumab, mas devido a neutropénia, procedeu-se a substituição para ruxolitini, com melhoria das lesões cutâneas e redução da necessidade transfusional.

O síndrome VEXAS tem uma apresentação clínica variada, tornando uma abordagem multidisciplinar necessária. A presença de manifestações inflamatórias, citopénias e vacúolos na biópsia óssea deve-nos fazer suspeitar deste diagnóstico, sobretudo em homens com mais de 50 anos.

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderators:** Joana Cunha (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*), Pedro Vita (*ULS Santo António*)

#### CO 21 - ABORDAGEM DE UM CASO DE DERMATOMIOSITE

Tema: Casos Clínicos

Patrícia Cláudio Ferreira, Bárbara Fraga Campos, Catarina Silva Araújo, Ana Rita Matos, Inês Gonçalves, Ana Isabel Oliveira, Margarida Monteiro  
(*ULS Braga*)

A dermatomiosite (DM) é um subgrupo de miopatias inflamatórias, podendo os sintomas iniciais incluir manifestações cutâneas distintas que acompanham ou precedem a fraqueza muscular.<sup>1</sup> O presente caso evidencia a complexidade das suas apresentações e o desafio da sua abordagem diagnóstica.

Sexo feminino, 50 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão e dislipidemia.

Em Março de 2023, após contacto com plantas, aparecimento de lesões eritematosas, rugosas e pruriginosas com progressão céfalo-caudal, poupando palmas e plantas. Algumas evoluíram para pequenas vesículas e grandes bolhas. Entre Abril e Junho esteve sob corticoterapia (CCT) sistémica e tópica, com desaparecimento das bolhas e progressão das restantes lesões para descamativas, secas e hiperpigmentadas. Realizou biópsia de pele compatível com pênfigo bolhoso paucinflamatório.

Manteve seguimento em consulta de Doenças Auto-imunes, sobressaindo: ANAs 1/320 com ENAs SSA/Ro52 positivos. A TAC TAP não evidenciou alterações de relevo. Repetiu biópsia de pele, desta vez, sugestiva de fitodermatose.

Posteriormente com declínio funcional progressivo, com múltiplos cursos de CCT, sem resolução do quadro. Em Março de 2024 é internada por 2 meses de agravamento progressivo da dermatose, mialgias e artralgias de características inflamatórias, acompanhadas de perda de força simétrica dos 4 membros. Objetivamente exibia tetraparésia arreflexica simétrica de predomínio proximal, reflexos osteotendinosos abolidos, disfonia e disfagia graves.

O estudo realizado culminou no diagnóstico de DM, ressaltando-se: VS 114 mms, ANAs 1/160 - anti-Ro52 e anti-NXP2 positivos; TAC TAP com espessamento cutâneo difuso, mais expressivo nas regiões lombares, estriação da gordura subcutânea; EMG sugestiva de miopatia, com predomínio proximal; biópsia cutânea com bolha dermo-epidérmica por degenerescência vacuolar da basal. Biópsia muscular com miopatia inflamatória grave compatível com DM. O estudo neoplásico foi, até à data, negativo.

Iniciou tratamento com Rituximab, CCT sistémica e imunoglobulina, apresentando até à data melhoria clínica.

Um caso com evolução lenta, mas progressiva, com exuberância de lesões cutâneas, ausência inicial de miopatia, possibilitando que o diagnóstico apenas pudesse ser feito 1 ano após as primeiras manifestações. Reforça-se que o risco de neoplasia aumenta durante os primeiros 3 a 5 anos após diagnóstico<sup>1</sup>, sendo necessário o rastreio regular, para além do tratamento da entidade e reabilitação.

# X CONGRESSO NACIONAL DE AUTOIMUNIDADE

XXIX REUNIÃO ANUAL DO  
NEDAI

27·28·29

Junho 2024

CENTRO CULTURAL DE BELÉM

LISBOA

POSTERS

EPOSTERS 1

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Deolinda Portelinha (*Centro Cirúrgico de Coimbra*)

### PO 1 - SINOVIAL E GLOMERULAR: A HISTÓRIA DAS DUAS MEMBRANAS

Tema: Casos Clínicos

Carvalho, André S.<sup>1</sup>, Mesquita, Inês B.<sup>1</sup>, Faria, Sara Joana<sup>1</sup>, Ferreira, Emanuel<sup>2</sup>, Gonçalves, Abílio<sup>1</sup>

<sup>(1)</sup> ULS do Baixo Mondego - Hospital Distrital da Figueira da Foz, <sup>(2)</sup> ULS de Coimbra - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra)

#### Introdução

A artrite reumatóide (AR) é uma doença inflamatória autoimune caracterizada pelo atingimento de articulações sinoviais, traduzido por quadros de poliartrite periférica, simétrica e aditiva. No entanto, enquanto doença do tecido conjuntivo pode atingir qualquer órgão, apresentando-se de formas inesperadas.

#### Caso clínico

Mulher de 83 anos, internada por anasarca e astenia com duas semanas de evolução, associadas a albuminúria gravemente aumentada. Antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia e osteoartrite, medicada com atorvastatina 20mg. Ao exame apresentava edema generalizado, sinais inflamatórios nos cotovelos e marcada deformidade articular nas mãos. Agricultora reformada, referia desde os 40 anos poliartralgias de ritmo misto, que atribuía à sua atividade laboral. Analiticamente com hemoglobina 10g/dL, albumina 2.2mg/dL, creatinina 0.7mg/dL, colesterol total 240mg/dL, VS 76mm/h, microhematúria e proteinúria 3.6g/24h. Do estudo diagnóstico diferencial da síndrome nefrótica, destacou-se a positividade do fator reumatóide 78UI/mL e anticorpo anti-CCP 222UI/mL. Radiografias articulares evidenciaram erosões das radiocarpicas, carpometacarpicas, metacarpofalângicas, interfalângicas proximais, cotovelos e tibiotársicas, bem como osteopenia periarticular e alterações degenerativas. Foi feito o diagnóstico de AR e iniciada prednisolona 20mg id. Prosseguiu-se para biópsia renal, que revelou achados compatíveis com nefropatia membranosa (NM). Realizou cistoscopia, ecografia ginecológica e endoscopias digestivas, que excluíram neoplasia. TC toracoabdominopélvica identificou dois nódulos pulmonares, cuja biópsia lesional revelou um adenoma alveolar. Cumpriu duas tomas de rituximab 1g e iniciou metotrexato 12.5mg semanal, apresentando, aos quatro meses, proteinúria 0.4g/24h, creatinina 0.8mg/dL e VS 33mm/h.

#### Discussão

O envolvimento renal na AR é multifatorial e diversificado: a nefropatia associada a amiloidose AA é a mais frequente, seguida da NM e da glomerulonefrite mesangioproliferativa, geralmente secundárias a fármacos ou, raramente, à própria doença. Nesta doente foi mandatório excluir a hipótese de NM primária bem como outras causas de NM secundária para inferirmos tratar-se de um caso de NM relacionada com a própria AR.

#### Conclusão

Como este, embora raros, há na literatura internacional casos de NM sem outra causa atribuível para além da AR, suportando a teoria de que a doença pode, por mecanismos imunomediados, conduzir a lesão glomerular.

EPOSTERS 1

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderador:** Deolinda Portelinha (*Centro Cirúrgico de Coimbra*)

### PO 2 - VASCULITE ANCAPR3+, COM ATINGIMENTO PULMONAR, RENAL, CUTÂNEO E OTORRINOLARINGOLÓGICO

Tema: Casos Clínicos

Pedro Correia de Miranda, Patrícia Brito, Sandra Barbosa, Cristina Cunha, Jorge Cotter  
(*ULS Alto Ave*)

Homem, 53 anos, apresenta-se no Serviço de Urgência por quadro de 15 dias de febre, gonalgias e mialgias, e odinofagia. Tem alta com diagnóstico de Pneumonia Adquirida na Comunidade, medicado com antibiótico. Regressa 3 dias depois, por persistência de sintomas e hemoptises de novo com 24 horas de evolução. Apresenta Hemoglobina 8.7g/dL, Leucocitose neutrofilica, PCR de 347.7mg/L e VS de 100 nm; Creatinina de 0.82mg/dL. Urina Tipo II com proteinúria + e eritrocituria +++; Gasometria sem Insuficiência Respiratória. Angio-TC de Tórax mostra “densificações micronodulares com aspecto suspeito. Consolidados alveolares confluentes nas regiões peri-hilares, algumas com morfologia nodular suspeitas, existindo sinais que sugerem pneumonia criptogênica organizada”.

No internamento, estudo revela eosinofilia periférica, ANCA PR3 positivo e Anti-MBG e Anti-MPO negativos. Em D4, proteinúria de 24h 1.5g, creatinina 2.6mg/dL, hematúria macroscópica e edemas periféricos, sem alterações na Ecografia Renal. Surgem lesões cutâneas purpúricas nos membros inferiores.

A D6, TAC Seios-perinasais “espessamentos mucosos inflamatórios no seio frontal esquerdo, células etmoidais bilaterais, e pavimentos dos seios axilares e esfenoidal”. A D9 Biópsia Pulmonar: hemorragia alveolar difusa. Biópsia: metaplasia pavimentosa da componente epitelial de superfície e fibrose e neovasos no estroma conjuntivo sub-epitelial associado a infiltrado inflamatório reactivo inespecífico.

Biópsia renal a D16 revela glomerulonefrite crescêntica com crescentes celulares em 50% dos glomérulos. Inicia corticoterapia em alta dose. TAC de controlo com “áreas de infiltrado em consolidação, vidro despolido e reticular, com distribuição pulmonar bilateral e claro predomínio lobar superior bilateral, com bronquiectasias de tração, em favor de processo de pneumonite subaguda, compatível com a informação de síndrome pulmão-rim”.

Biópsia dos seios perinasais a D13, mostra lâmina própria com tecido de granulação e glândulas submucosas, suportando acentuado infiltrado inflamatório polimórfico, rico em neutrófilos. Sem infiltrado granulomatoso, sem granulomas, células gigantes ou necrose fibrinóide das paredes dos vasos.

Por Vasculite ANCA-PR3 positivo, inicia terapêutica de indução com Rituximab 1g e corticoide em D18 de internamento. Alta a D25, clínica e analiticamente melhorado. Segunda toma de Rituximab 1g 2 semanas depois, terceira um ano depois. Próxima toma aos 16 meses, actualmente em remissão clínica e analítica

EPOSTERS 1

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Deolinda Portelinha (*Centro Cirúrgico de Coimbra*)

### PO 3 - DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO DE UM CASO DE SÍNDROME PULMÃO-RIM (SPR)

Tema: Casos Clínicos

Patrícia Cláudio Ferreira, Bárbara Fraga Campos, Catarina Silva Araújo, Rita Sousa, Ana Costa, Gonçalo Alcobia, Sara Marques, Carlos Capela  
(*ULS Braga*)

O SPR combina hemorragia alveolar difusa (HAD) e glomerulonefrite rapidamente progressiva. É mais comumente causada por doenças auto-imunes, dentro das quais se destacam: Síndrome Goodpasture, Granulomatose com poliangeíte, Lúpus Eritematoso Sistémico (LES), entre outras.

Sexo feminino, 53 anos, antecedentes pessoais de hipertensão, hipertrigliceridemia, anemia ferropénica, tiroidite e gastrite auto-imunes.

Internamento em 2016 por HAD e alterações cutâneas. Estudo exaustivo inconclusivo, de salientar apenas ANCA MPO ligeiramente positivo. Biópsia cutânea com evidência de vasculite leucocitoclástica. Seguida em consulta de Doenças Auto-imunes desde então, por vasculite sistémica de etiologia indeterminada, assintomática.

Em Março de 2024 recorreu ao serviço de urgência por dispneia de agravamento progressivo com 2 semanas de evolução, tosse seca, edema dos membros inferiores (MIs), noção de urina espumosa e petéquias nos antebraços. Ao exame físico com edemas dos MIs bilateralmente e edema periorbitário. Auscultação pulmonar com murmúrio diminuído na base esquerda. Analiticamente: anemia ferropénica agravada, sem evidência de hemólise, e lesão renal aguda (Cr 4.5) com acidose metabólica. Ecografia renal com aumento difuso da ecogenicidade renal bilateral, sugerindo nefropatia, sem causa obstrutiva. TAC tórax com extenso padrão em vidro despolido bilateral, globular, sugestivo de HAD. Foi internada por síndrome pulmão-rim.

Do estudo realizado, destaca-se: presença de eritrócitos dismórficos e proteinúria nefrótica; VS 31, consumo de C3 e C4 e anti-DS-DNA positivo, restante estudo auto-imune negativo. Lavado broncoalveolar com presença de inclusões hemossidéricas (76% macrófagos alveolares). Fez biópsia renal que evidenciou esclerose glomerular segmentar e global e imunofluorescência compatível com nefrite lúpica (IgG, IgM, C3c, C1q, Kappa e lambda positivos, IgA negativo).

Atendendo a HAD iniciou pulsos de metilPDN (3 dias) seguido de PDN 1mg/Kg. Após resultado da biópsia renal, iniciou hidroxiquina 400mg/dia e micofenolato mofetil 500mg 2x/dia. Verificou-se melhoria ligeira da função renal, à data de alta com Cr 3.3, com diurese preservada e sem necessidade de hemodiálise.

O SPR é uma entidade com um diagnóstico diferencial alargado, sendo frequentemente necessária uma biópsia renal para diagnóstico da causa subjacente. Neste caso, a biópsia permitiu o diagnóstico de nefrite lúpica, possibilitando a instituição de terapêutica adequada.



**Moderador:** Deolinda Portelinha (*Centro Cirúrgico de Coimbra*)

### PO 4 - PSORÍASE PUSTULOSA PALMO-PANTAR E REATIVAÇÃO DO VÍRUS VARICELA-ZOSTER EM DOENTE IMUNOSSUPRIMIDO: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Tema: Casos Clínicos

Sara Bravo<sup>1</sup>, Filipa Ferreira<sup>1</sup>, Raquel Vieira<sup>1</sup>, Paula Mesquita<sup>1</sup>, Sérgio Monteiro<sup>1</sup>, Juliana Nogueira<sup>1</sup>, Daniela Alves<sup>1</sup>, Ana Micaela Martins<sup>2</sup>, Jorge Velez<sup>2</sup>, António Maio<sup>2</sup>, Liliana Maia<sup>2</sup>, Filomena Freitas<sup>2</sup>, Inês Cunha<sup>3</sup>, Manuela Loureiro<sup>4</sup>  
(<sup>1</sup> Serviço de Medicina Interna, ULS Região de Aveiro, <sup>2</sup> Serviço de Doenças Infecciosas, ULS Região de Aveiro, <sup>3</sup> Serviço de Reumatologia, ULS Região de Aveiro, <sup>4</sup> Serviço de Dermatologia, ULS Região de Aveiro)

#### Introdução

A psoríase pustulosa palmo-plantar (PPP) é caracterizada por pústulas circunscritas por eritema ou palidez cutânea, não contagiosas, podendo acompanhar-se de febre e prurido intenso. Pode surgir por exacerbação da psoríase preexistente, em contexto infeccioso ou por efeito adverso da terapêutica imunossupressora (Tx IS).

#### Caso Clínico

Homem de 56 anos, com diagnóstico de artrite psoriática (APso), sob Metotrexato 7,5mg semanal e Adalimumab 40mg quinzenal, bem controlada.

Hospitalizado após aparecimento de lesões pruriginosas, em vários estádios (maculopapular, vesicular, crosta), dispersas por todo o tegumento cutâneo, incluindo couro cabeludo, configurando pústulas na região palmo-plantar. Associadamente, febre e mal-estar generalizado. Assumida reativação disseminada, atípica, do vírus Varicela-Zoster (VVZ), dada imunossupressão subjacente e primoinfeção prévia reportada. Iniciou Aciclovir endovenoso e foi suspensa Tx IS.

No internamento, com recrudescimento marcado da psoríase – lesões eritematodescarnativas disseminadas, com atingimento palmo-plantar relevante na sua componente pustulosa.

Ao sétimo dia de antivírico, com melhoria franca do quadro cutâneo inicial, sem novas lesões vesiculares e restantes a evoluir para crosta, mas agora com novas lesões nas palmas, compatíveis com pústulas psoriáticas. Após reunião multidisciplinar com Dermatologia, Reumatologia e Infeciologia, optou-se por iniciar Guselcumab, ainda sob antivírico, com boa evolução clínica subsequente.

#### Discussão

Apresenta-se o caso de um doente com APso, sob Adalimumab, que desenvolveu um quadro de psoríase PPP, na sequência de uma aparente reativação do VVZ. O quadro reportado pode surgir em ambas entidades, incluindo as pústulas palmo-plantares, dificultando assim a sua diferenciação clínica. É sobejamente conhecida a associação entre o Adalimumab e agravamento da psoríase, bem como o risco infeccioso associado à imunossupressão.

O advento da psoríase PPP pode estar sediado num efeito adverso do biológico ou no contexto infeccioso presumido (ou potenciado por ambos). Apesar da apresentação atípica e semelhança com a primeira entidade poder colocar em causa a hipótese de reativação do VVZ, os autores estão convictos de tal sincronismo.

#### Conclusão

O sincronismo da reativação atípica do VVZ e eclosão da psoríase PPP revelou-se um desafio diagnóstico e terapêutico, dada a dificuldade na diferenciação clínica de duas entidades por si só inusitadas e de abordagens antagónicas.



EPOSTERS 1

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Deolinda Portelinha (*Centro Cirúrgico de Coimbra*)

### PO 5 - ARTRITE PSORIÁTICA INDUZIDA POR NEUROBORRELIOSE

Tema: Casos Clínicos

Manuel Munhoz Braz, Margarida Nunes, Gabriel De Carvalho Ferreira, CarlaNoronha  
(*Hospital Beatriz Ângelo – Loures*)

#### Introdução

A doença de Lyme/ Borreliose é uma doença infecciosa, transmitida pela mordedura de carraças. Podemos identificar 3 fases. A 1ª, doença localizada precoce com *eritema migrans*, *rash* na zona da picada e sintomas *flu-like*. A 2ª fase, doença disseminada precoce em que os doentes podem apresentar sintomas neurológicos (ex: parésia facial), artralgia migratória e manifestações cardíacas. A fase de doença tardia é caracterizada por artrite crónica e envolvimento neurológico (neuroborreliose), com possível encefalomielite.

A Artrite Psoriática (APso) é uma doença musculoesquelética inflamatória que surge em média, 10 anos após as manifestações de Psoríase. As manifestações variam amplamente, podendo ser oligoartrite, poliartrite ou artrite axial. Nas últimas décadas, o conhecimento dos mecanismos fisiopatológicos, catalisou o desenvolvimento de fármacos com alvos específicos.

#### Caso Clínico

Mulher, 60A, profissional numa gráfica, com história de psoríase no couro cabeludo sob tratamento tópico, fumadora.

Apresenta-se no SU em Nov 20 após passeio no campo, com carraça presa a nível infraumbilical, *rash* cutâneo eritematoso pruriginoso, sem *tache noire*. Realizou 15d de doxiciclina, com resolução completa. Uma semana após o término do antibiótico, inicia queixas de sensação de corpo vazio, suores nocturnos, calafrios, poliartralgias migratórias associadas a rigidez matinal, dor, calor e edema articular. Evoluiu ao longo de 3 meses com sintomas B, poliartralgias migratórias, cefaleia holocraniana com sonofotofobia, adenopatias cervicais, defeitos mnésicos, hemiparésia e hemiataxia à esquerda. Do estudo etiológico, com DNA de *Borrelia* + no líquido, serologias inconclusivas, assumindo-se diagnóstico de Neuroborreliose e artrite de Lyme. Fez 6 semanas de ceftriaxone, tendo-se verificado resolução de todos os sintomas, à excepção da poliartrite, que passou a afectar as articulações periféricas e com acometimento axial, entesite *de novo*, e agravamento da atividade cutânea da psoríase.

Admitiu-se diagnóstico de APso, após *trigger* infeccioso. Iniciou metotrexato e sulfasalazina, bem como adalimumab e secukinumab sequencialmente, ambos com falência secundária, estando previsto iniciar iIAK.

#### Conclusão

Este caso demonstra o papel das infeções bacterianas como *trigger* de doenças autoimunes, neste caso, a manifestação clínica de uma APso grave, do tipo poliartrite assimétrica com entesite. Para além disso, demonstra um desafio clínico pela sua refratariedade aos cDMARDs e bDMARDs.

EPOSTERS 2

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

Moderator: Daniela Marado (ULS Coimbra)

### PO 6 - ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES - QUANDO A DOENÇA DESAFIA O PARADIGMA ATUAL

Tema: Casos Clínicos

Cerveira Henrique, Gomes Daniela Olívia, Faustino Catarina, Almeida Jorge, Valentim Marta  
(Serviço de Medicina Interna - ULS São João)

#### Introdução

A arterite de células gigantes (ACG) é uma vasculite sistêmica que afeta primariamente vasos de médio e grande calibre, baseando-se o diagnóstico na clínica, achados histopatológicos da biópsia de artéria temporal e/ou evidência imagiológica de envolvimento de grandes vasos. As guidelines atuais definem remissão de doença por ausência de sinais/sintomas e normalização da proteína C reativa (PCR) e velocidade de sedimentação (VS), aconselhando monitorização clínica a longo prazo. Apesar de indicada para diagnóstico, a evidência atual desaconselha a imagiologia na avaliação de atividade da doença.

#### Caso Clínico

Homem, 82 anos, antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus e dislipidemia, admitido no Serviço de Urgência por acidente vascular cerebral isquêmico cujo estudo imagiológico revelou estenose da artéria vertebral direita e estenose subobliterativa da esquerda. Adicionalmente, identificada presença de halo sugestivo de espessamento vasculítico nas artérias temporais superficiais bilateralmente por ecodoppler dos vasos do pescoço. Do restante estudo, a destacar aumento da VS (61 mm/1ª hora) e PCR (111 mg/L), e anemia normocítica normocrômica. Realizou biópsia de artéria temporal superficial com aspetos morfológicos compatíveis com ACG. Iniciou prednisolona (PDN) oral 60 mg/dia e foi referenciado a consulta de Autoimunes. Aos dois anos de seguimento, manteve-se em remissão clínica e analítica (VS 11 mm/1ª hora e PCR 5.7 mg/L), mas perante agravamento da função renal, levantada suspeita de recidiva vasculítica e pedida tomografia por positrões (PET), que mostrou persistência de atividade inflamatória ao nível das artérias vertebrais. Assim, manteve PDN e iniciou metotrexato. Aos 8 meses, sem evidência de inflamação arterial no PET.

#### Conclusão

As guidelines atuais para a ACG não incluem a imagiologia na avaliação de atividade de doença, cingindo-se à monitorização clínica e analítica para considerar remissão de doença. Perante a necessidade de avaliação imagiológica neste caso de remissão clínica e analítica, evidenciou-se persistência de inflamação arterial, questionando-se o paradigma atual no que toca à inclusão da imagiologia no seguimento destes doentes e decisão de escalada terapêutica.

EPOSTERS 2

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

Moderator: Daniela Marado (ULS Coimbra)

### PO 7 - SARCOIDOSE OCULAR, UMA SÉRIE DE CASOS

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Castro Guerra, Isabel<sup>1</sup>, G. Costa, Manuel<sup>1</sup>, Mouro, Pedro<sup>2</sup>, C. Anjo, Carlos<sup>1</sup>, Cruz, Diogo<sup>3</sup>

(<sup>1</sup> Serviço de Medicina Interna, Hospital de Cascais Dr. José de Almeida, <sup>2</sup> Serviço de oftalmologia, Hospital de Cascais Dr. José de Almeida, <sup>3</sup> Serviço de Medicina Interna, Hospital de Cascais Dr. José de Almeida; Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa)

#### Introdução

A sarcoidose é uma doença multissistémica, cuja apresentação mais frequente é pulmonar. No entanto, pode afetar qualquer órgão, incluindo o globo ocular, seja como manifestação inicial de doença sistémica (em 5% dos casos) ou manifestação única. O objetivo do estudo foi a revisão da clínica e abordagem da sarcoidose ocular através de uma série de casos.

#### Material e Métodos

Análise descritiva e retrospectiva de doentes com diagnóstico de sarcoidose ocular seguidos em consulta de Medicina Interna num hospital de nível II, durante o ano de 2023. Foram descritos dados demográficos, tipo de afecção ocular, presença ou ausência de envolvimento multissistémico, níveis de enzima conversora de angiotensina (ECA), terapêutica instituída.

#### Resultados

Analisados três doentes, dois do sexo feminino, um do sexo masculino, dois leucodérmicos e um feodérmico. Média de idade de 59 anos. Os níveis de ECA no diagnóstico foram em média 99,63 U/L. Em dois casos a primeira manifestação foi ocular, motivando investigação multissistémica. Destaca-se um caso de sarcoidose sem manifestações extra-oculares. As manifestações oculares identificadas foram uveíte anterior e queratite. As outras manifestações sistémicas foram cutâneas e articulares. Não se verificaram manifestações pulmonares, hepáticas, gastrointestinais ou cardíacas. Em todos os doentes foi iniciada corticoterapia tópica com necessidade de progressão para sistémica. Num caso houve necessidade de iniciar Metotrexato e Adalimumab.

#### Discussão e Conclusão

Os autores apresentam três casos de sarcoidose ocular, nomeadamente com uveíte anterior, concordante com a prevalência global, apesar da uveíte posterior ser mais frequente nos doentes leucodérmicos. A afecção multissistémica é frequente, pode demorar vários anos a instalar-se. Destacamos a evidência de pápulas eritematovioláceas, forma cutânea comum e específica, e a ausência de manifestações pulmonares. A terapêutica de base é a corticoterapia. A utilização de anticorpos monoclonais acontece em doença refractária à terapêutica inicial. Apesar da reduzida amostra, os autores consideram importante a exposição e alerta para as características específicas destes casos em particular, suas manifestações e terapêutica instituída. Adicionalmente, destacamos a multiplicidade de fenótipos possíveis de forma a aumentar a suspeita clínica, diagnosticar e tratar de forma adequada e atempada.

EPOSTERS 2

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

Moderator: Daniela Marado (*ULS Coimbra*)

### PO 8 - ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ANTERIOR NA ACG

Tema: Casos Clínicos

Gonçalo Meleiro Magalhães, [Filipa Ramalho Rocha](#), Bernardo Soares Baptista, Alexandra Bayão Horta  
(*Hospital da Luz Lisboa*)

#### Introdução

A arterite de células gigantes (ACG) afeta classicamente os grandes e médios vasos cranianos. Contudo, o acidente vascular cerebral (AVC) isquémico é uma manifestação rara que afeta, na sua maioria, o território vértebro-basilar.

#### Caso Clínico

Homem, 76 anos, antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia e tabagismo. Apresentou episódios de afasia transitórios, estudados por ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE) que mostrou lesões isquémicas subagudas multifocais, com envolvimento cortical sobretudo no hemisfério esquerdo, tendo ficado anticoagulado com edoxabano por presumível etiologia embólica. Realizou um primeiro Doppler dos vasos do pescoço (DVP) que mostrou lesões ateroscleróticas sem compromisso hemodinâmico. Na semana seguinte evoluiu com quadro de prostração, assimetria facial e hemiparésia direita. À observação destacava-se hemianopsia homónima direita, afasia global e hemiparésia direita de predomínio braquio-facial. A RM-CE documentou enfarte do centro semi-oval esquerdo e iniciou antiagregação. Analiticamente com Velocidade de Sedimentação 60 milímetros/hora e proteína C reativa 6.78 miligramas/decilitro. Repetiu DVP que mostrou padrão velocimétrico de alta resistência ao longo de ambas as artérias carótidas internas, com maior expressão à esquerda, caracterizado em angio RM-CE como zonas de estenose e espessamento parietal concêntrico de sugestão inflamatória nas carótidas extracranianas, vertebral direita e artérias temporais bilateralmente. Assumido quadro de AVC isquémico no contexto de provável ACG. Realizou ainda tomografia por emissão de positrões que demonstrou aumento do metabolismo nas artérias subclávias, femorais, popliteais e aorta torácica. Instituiu-se corticoterapia com pulsos de metilprednisolona 1 grama durante 5 dias seguido de prednisolona 60 miligramas/dia.

#### Discussão

O AVC isquémico associado à ACG surge numa fase inicial da doença e afeta tipicamente a circulação posterior. Estudos observacionais mostram prevalência máxima nos homens entre os 70 e 80 anos, bem como coexistência de fatores de risco cardiovascular nos doentes com esta apresentação. O diagnóstico requer um elevado grau de suspeição e realização de exames dirigidos, na ausência de outras manifestações mais típicas de ACG, a fim de iniciar corticoterapia atempadamente e melhorar o prognóstico.

#### Conclusão

O AVC isquémico é uma apresentação rara de ACG e o diagnóstico requer elevado índice de suspeição.

**Moderator:** Daniela Marado (*ULS Coimbra*)

**PO 9 - SUCCESSFUL PREGNANCY OUTCOME IN A FEMALE PATIENT WITH TAKAYASU ARTERITIS TREATED WITH TOCILIZUMAB**

Tema: Casos Clínicos

Saca Carolina, Maria Carolina Carvalho, Fernandes Serôdio João, Brito Sérgio, Oliveira Susana  
(*Hospital Professor Dr. Fernando Fonseca*)

**Introduction**

Takayasu's Arteritis (TAK) is a granulomatous Large-Vessel (LV) systemic vasculitis. It affects mainly young women in childbearing age, so pregnancy becomes an important challenge in the management of the disease, since an uncontrolled disease activity is associated with poor maternal and fetal outcomes.

**Case description**

We present a case of a 33-year-old African woman who presented to the emergency department with sudden onset of aphasia, dysarthria and right sided hemiparesis. She reported weight loss, asthenia and night sweats, in the last year. At physical examination there was asymmetry of arterial blood pressure. A computed tomography with angiography showed an acute occlusion of the top of internal left carotid and M1 segment of left medial cerebral artery, as well as bilateral occlusion of the cervical common carotid arteries. The patient underwent thrombolysis and was referred for mechanical thrombectomy. On conventional angiography she had complete recanalization of the intracranial occlusion but there was bilateral occlusion of common carotids, left vertebral stenosis and left subclavian artery severe stenosis. Blood tests showed an hemoglobin of 9.9 g/dL, erythrocyte sedimentation rate of 105 mm/h and a C-reactive protein of 3.5 mg/dL. Vascular Ultrasound and FDG-PET were compatible with LV-vasculitis. The diagnosis of Takayasu Arteritis was established and the patient was started on IV 250 mg pulses of methylprednisolone followed by oral 60 mg prednisolone with tapering and on weekly SC tocilizumab (TCZ). There was good clinical improvement.

Three months after stroke, she became pregnant. Obstetric ultrasound was compatible with 9-week viable pregnancy. After multidisciplinary consulting, it was decided to keep treatment with weekly SC TCZ and prednisolone 5 mg daily and close follow-up of pregnancy. Vasculitis follow-up was performed with Vascular Ultrasound with no additional vascular thickening/stenosis. At 39 weeks of gestation, she underwent an elective cesarian section and without complications for mother and fetus. At three-months after delivery, we report good maternal and infant outcome.

**Discussion and Conclusion**

In this patient with TAK and pregnancy, the benefits of TCZ in TAK control were considered higher than potential pregnancy related risks. Few clinical data about the use, safety and efficacy of TCZ in pregnant women with TAK is available, with only 8 case-reports in the literature.

EPOSTERS 2

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

Moderator: Daniela Marado (*ULS Coimbra*)

## PO 10 - SÍNDROME ANTSSINTETASE: UMA DOENÇA ALÉM DO MÚSCULO

Tema: Casos Clínicos

Rita Relvas, Nélia Gouveia, António Carneiro, Nuno Ferreira Monteiro, Diogo Cruz  
(*Hospital de Cascais - Dr. José de Almeida*)

### Introdução

Ainda que de envolvimento muscular predominante, as miopatias inflamatórias idiopáticas são importantes doenças sistêmicas. Apresenta-se um caso que se destaca pelo início e apresentação atípicos, com envolvimento multiorgânico extenso.

### Caso Clínico

Mulher, 91 anos, melanodérmica, com insuficiência cardíaca com fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) reduzida. Recorre ao Serviço de Urgência por edema periférico e dispneia para esforços há 6 meses, com acrocianose nos 3 meses prévios e ulceração do 4º dedo da mão esquerda. Objetivamente com acrocianose sugestiva de fenómeno de Raynaud, com sinais de isquémia crítica do 3º e 4º dedos da mão direita e 2º e 4º dedos da esquerda. Acrescem sinais de mãos de mecânico, edema e ulceração periungueal e pápulas de Gottron. Analiticamente com trombocitopenia grave (26000/uL), teste de Coombs direto positivo e elevação de parâmetros inflamatórios e citocolestase. Admite-se diagnóstico de sépsis com ponto de partida em dermohipodermite do membro superior esquerdo, iniciando-se piperacilina/tazobactam e linezolid. Colocando-se hipótese de doença imune sistémica, prossegue-se estudo, destacando-se elevação de aldolase (8.9U/L), anticorpos anti-nuclear (1:320), anti-PL12 e anti-Ro52 positivos e C3 baixo (52mg/dL). Ecocardiograma transtorácico com disfunção biventricular e hipertensão pulmonar grave; tomografia computadorizada toracoabdominal com densificação em vidro despolido difusa, derrame pleural bilateral e sinais de hepatopatia crónica; eletromiograma com polineuropatia sensitivo-motora nos membros inferiores. Assumido diagnóstico de síndrome antissintetase anti-PL12 com fenómeno de Raynaud e isquémia digital crítica, com possível envolvimento cardíaco (miocardiopatia inflamatória), hepático (hepatite autoimune), hematológico (purpura trombocitopénica imune secundária) e pulmonar (doença intersticial). Iniciada amlodipina, alprostadilo e sildenafil, bem como dexametasona e imunoglobulina. Evolução favorável do quadro séptico; com indicação para intervenção eletiva por Cirurgia Plástica. Mantida corticoterapia sistémica de manutenção, com recuperação da FEVE, normalização do valor plaquetário e de citocolestase.

### Discussão e Conclusão

Dado que o envolvimento extramuscular pode ser a primeira e única manifestação da síndrome antissintetase, o diagnóstico requer elevada suspeição clínica, mesmo em idades avançadas. Face à sua morbimortalidade, urge a necessidade de sensibilização para esta entidade.

EPOSTERS 3

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderador:** Ricardo Pereira (*ULS Matosinhos*)

### PO 11 - A PROPÓSITO DE UM CASO DE IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL

Tema: Casos Clínicos

Bispo Leão, Ana<sup>1</sup>, Pestana Santos, Catarina<sup>2</sup>, Alicerces, Alice<sup>2</sup>, Bispo Leão, Inês<sup>2</sup>, Domingues, Inês<sup>2</sup>, Judas, Tiago<sup>2</sup>  
(<sup>1</sup> Instituto Português de Reumatologia, <sup>2</sup> Hospital Garcia de Orta)

#### Introdução

A imunodeficiência comum variável corresponde a um defeito na imunidade inata caracterizada pela diferenciação desadequada das células B, com produção insuficiente de imunoglobulinas, cujas manifestações clínicas podem incluir infeções recorrentes, doença pulmonar crónica, doenças autoimunes, doença gastrointestinal e susceptibilidade aumentada para linfoma.

#### Caso Clínico

Homem, 62 anos, com antecedentes pessoais relevantes de MEN 2A, carcinoma medular da tiróide operado em 2001, feocromocitoma com adrenalectomia esquerda em 2001, linfoma não-Hodgkin de pequenas células, do tipo folicular, grau 1 e infecção SARS-COV-2. Encaminhado para a consulta de Medicina Interna por quadro de febre de predomínio vespertino associada a sensação de falta de ar, tosse e perda ponderal (cerca de 10kg) com 3 meses de evolução, tendo já sido medicado com azitromicina, levofloxacina, corticóide sistémico e broncodilatadores. Realizou tomografia computadorizada de tórax onde se descrevia extensas áreas de densificação parenquimatosa em vidro despolido, densificações lineares em todos os andares de ambos os campos pulmonares, alguns micronódulos milimétricos, não calcificados, inespecíficos, em provável relação com granulomas. Realizou ainda PET onde foram descritas imagens hiperfixantes de etiologia duvidosa em adenopatia axilar esquerda e numa condensação nodular no lobo superior esquerdo. Simultaneamente, foi feito o estudo de doença pulmonar crónica que foi compatível com síndrome de apneia obstrutiva do sono moderada (IAH 21,2/hora), tendo iniciado ventilação não invasiva no domicílio. Analiticamente, apresentava electroforese de proteínas séricas com hipogamaglobulinémia, depleção das populações linfocitárias, nomeadamente células B (CD 19) e CD4, e ainda depleção sérica de imunoglobulinas IgA, IgG e IgM (31mg/dL, 592mg/dL e <5mg/dL, respetivamente), cumprindo critérios para o diagnóstico de imunodeficiência comum variável.

O doseamento de anticorpos IgG para tétano e difteria revelou imunização para as mesmas. Iniciou terapia de reposição com imunoglobulina mensal e realizou reforço da imunização pneumocócica, tendo tido boa resposta clínica.

#### Conclusão

Com o presente caso os autores pretendem realçar a importância da investigação de causas de imunodeficiência perante quadros febris arrastados e quadros infecciosos de repetição sem condições precipitantes conhecidas.



EPOSTERS 3

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Ricardo Pereira (*ULS Matosinhos*)

**PO 12 - TROMBOSE ESPLÂNCNICA MULTITERRITORIAL COMO APRESENTAÇÃO INICIAL DE SÍNDROME ANTICORPO-ANTIFOSFOLÍPIDO PRIMÁRIO**

Tema: Casos Clínicos

Bispo Leão, Ana<sup>1</sup>, Alicerces, Alice<sup>2</sup>, Bispo Leão, Inês<sup>2</sup>, Domingues, Inês<sup>2</sup>, Pestana Santos, Catarina<sup>2</sup>, Judas, Tiago<sup>2</sup>  
(<sup>1</sup> *Instituto Português de Reumatologia*, <sup>2</sup> *Hospital Garcia de Orta*)

**Introdução**

Síndrome anticorpo-antifosfolípido (SAAF) é uma trombofilia imunomediada caracterizada pela presença de anticorpos anti-fosfolipídicos (AAF) e eventos trombóticos arteriais, venosos e eventos com elevada morbi-mortalidade materna. Este pode classificar-se como primário ou secundário, se associado a uma doença do tecido conjuntivo e é despoletado pela ligação dos AAF ao endotélio, plaquetas e monócitos.

**Caso clínico**

Homem, 48 anos, sem antecedentes pessoais, queixas sicca esporádicas. Negava fotossensibilidade, alterações cutâneas, musculoesqueléticas ou fenómeno de raynaud. Antecedentes familiares de pai falecido por AVC aos 30 anos e mãe por AVC aos 65 anos de idade. Recorreu ao serviço de urgência por dor abdominal tipo cólica, de elevada intensidade. Após investigação inicial realizou tomografia computadorizada abdomino-pélvica onde se documentou trombose do tronco celiaco, artéria hepática comum, veia esplénica, íliaca externa e femoral esquerda. Concomitantemente, com área de enfarte renal direita. Analiticamente a destacar anticoagulante lúpico positivo em duas medições espaçadas por mais de 12 semanas. Do restante estudo, sem trombocitopenia, pesquisa de JAK2, hemoglobínúria paroxística noturna, fator V de Leiden, proteína C, S, antitrombina e mutação no gene da protrombina negativas. Anticorpo anti-beta2-glicoproteína I e anti-cardiolipina negativos.

Confirmada trombose multivaso associada a SAAF primário, iniciou anticoagulação com heparina com posterior *bridging* para varfarina. Apresentou melhoria clínica, mantendo-se estável em ambulatório, sem recorrência de eventos trombóticos em 7 anos. Durante este período realizou cintigrafia pulmonar dadas queixas de dispneia e astenia, mas que excluiu eventos tromboembólicos pulmonares. Igualmente referia cefaleia holocraniana com critérios de gravidade, sendo posteriormente excluídos eventos trombóticos em ressonância magnética.

**Discussão e conclusão**

Com o presente caso os autores pretendem dar a conhecer um caso de SAAF primário num homem com trombose esplâncnica, assim como a sua gestão e investigação. Foram excluídas trombofilias que pudessem estar associadas a contexto familiar, assim como doenças do tecido conjuntivo, para as quais doente não tinha clínica. Salienta-se a necessidade de suspeição elevada perante doentes com dispneia, astenia e cefaleias com características de gravidade, uma vez que as complicações do SAAF são multiorgânicas e sistémicas.

EPOSTERS 3

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderador:** Ricardo Pereira (*ULS Matosinhos*)

### PO 13 - DOENÇA DE BEHÇET: EXPERIÊNCIA DO ÚLTIMO ANO DE UMA UNIDADE DE DOENÇAS AUTOIMUNES

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Barbosa Teixeira, Susana Raquel<sup>1</sup>, Oliveira Natália<sup>2</sup>, Guimarães de Oliveira, Daniel<sup>3</sup>, Pires, Lindora<sup>1</sup>  
(<sup>1</sup> Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Tâmega e Sousa (ULSTS), <sup>2</sup> Unidade de Doenças Autoimunes, Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Tâmega e Sousa <sup>3</sup> UMIB – Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto <sup>4</sup> i3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto)

#### Introdução

A doença de Behçet (DB) é uma vasculite sistémica de causa desconhecida, caracterizada por manifestações clínicas variáveis, envolvendo vários órgãos e podendo ser grave. A sua gestão é complexa e exige avaliação contínua.

#### Objetivos

Caracterizar a coorte de DB da nossa Unidade de Doenças Autoimunes (UDAI) e auditar a sua gestão recente.

#### Material e Métodos

Estudo transversal dos pacientes com diagnóstico de DB seguidos na Consulta Externa da UDAI entre o período de 1 de abril de 2023 a 30 de abril 2024. O diagnóstico foi definido de acordo com os critérios do International Study Group for Behçet's Disease e pelos International Criteria for Behçet's Disease.

#### Resultados

No período indicado, foram avaliados 39 doentes, dos quais 95% (n=37) mulheres, caucasianas, com uma idade média de 43 anos. A idade média ao diagnóstico foi de 37 anos, com tempo médio decorrido entre a primeira manifestação atribuível à DB e o diagnóstico de 9,8 anos. A aftose oral recorrente, presente em todos os doentes, surgiu em média aos 27 anos. As restantes manifestações ocorreram, em média, 7 anos depois das primeiras úlceras orais e incluíram os seguintes atingimentos: genital em 82% (32) dos casos, cutâneo em 44% (17), articular em 23% (9), oculares, vasculares e gastrointestinais em 15% (6) cada e neurológico, ótico e renal (glomerulonefrite mesangioproliferativa) em 3% (1) cada. O teste de Patergia e a pesquisa de HLA B51 mostraram-se positivos em 10,3% e 42,4% dos casos, respetivamente. Estavam medicados com colchicina 85% dos doentes (33), 15% (6) com prednisolona (dose média de 7.5 mg/dia), 28 % com terapêutica adicional – 13% (5) adalimumab, 10% (4) azatioprina, 8% (3) apremilast, ciclosporina e metotrexato, 1 doente cada. À última avaliação, a média do Modified BDCAF score foi de 2.33 (0-10). A média dos PGA e PtGA e PtDA scores foi 1.49 (0-8), 1.54 (0-8) e 0.49 (0-8), respetivamente. A atividade da doença calculada pelo Krause's Beçet Disease Activity Assessment, contabilizou 59.0% como leve, 33.3% como moderada e 7.7% como grave.

#### Conclusão

A prevalência de DB na área do nosso centro (0,01%) e a demora diagnóstica são sobreponíveis ao reportado na literatura para outras regiões. A DB permanece um desafio, perante a ausência de testes de diagnóstico definitivos ou estudos comparativos que permitam tratamento personalizado. Estes aspetos reforçam a importância da experiência clínica com a DB para a melhoria da qualidade de vida e prognóstico destes doentes.

**Moderator:** Ricardo Pereira (*ULS Matosinhos*)

**PO 14 - ANTI-GLOMERULAR BASEMENT DISEASE AFTER ACUTE GASTROENTERITIS – A CASE REPORT**

Tema: Casos Clínicos

Ana Isidoro, Ana Carvalho, Branca Sousa, Fernanda Rocha, Marisa Oliveira, Vanda Simões, Susana Guimarães, Carlos Soares, Rosário Alves  
(*Unidade Local de Saúde de Matosinhos*)

**Introduction**

Anti-glomerular basement membrane (GMB) disease is a rare small vessel vasculitis that can affect kidney and lung capillary beds, caused by deposition of circulating antibodies and characterized by rapidly progressive glomerulonephritis. When pulmonary hemorrhage is present it has also been known as Goodpasture syndrome. Diagnosis is based on the demonstration of linear deposits of immunoglobulins along the glomerular basement membrane by indirect immunofluorescence. As kidney biopsy may not always be promptly performed, circulating anti-GMB antibodies are used to early detection.

**Clinical case**

We present the case of a 65-year-old woman with a personal history of ischemic heart disease, hypertension and dyslipidemia, who had recently returned from a cruise in the Caribbean. The patient was admitted with acute gastroenteritis and her condition deteriorated rapidly with development of anuria, metabolic acidosis and dyspnea. Laboratory findings included normocytic normochromic anemia (hemoglobin 10 g/dL), leukocytosis (10780/ $\mu$ L), high creatinine levels (13 mg/dL), elevated C-reactive protein (282 mg/dL), severe hyponatremia (123 mmol/L) and hyperkalemia (5.5 mmol/L). From the remaining laboratory study, we highlight the positive antinuclear antibodies (ANA with homogenous pattern 1:640), negative ds-DNA antibodies, negative anti-neutrophil cytoplasm antibodies (ANCA) and positive anti-GMB antibodies (978 UI/mL). The latter study was performed by EliA (Phadia 250®- TermoFisher), which allows the *in vitro* measurement of antibodies against  $\alpha$ 3 chain of collagen IV in human serum. Additionally, the patient's chest X-ray and CT scan revealed interstitial pulmonary infiltrates with possible pulmonary hemorrhage. Given this picture, anti-GBM disease was assumed as the probable diagnosis and corticosteroids, cyclophosphamide and plasmapheresis were used to control the disease. The patient's evolution was favorable and anti-GMB antibodies went down progressively to 581 UI/L after 7 days and 99 UI/mL after 15 days, respectively.

**Conclusions**

This case report aims to draw attention to the fact that viral infections work as a frequent trigger to auto-immune diseases. Early diagnosis is crucial in the management of anti-GBM disease, leading to a better prognosis with less complications. The measurement of anti-GMB antibodies plays a key role in the diagnosis and monitoring of this auto-immune disease.

EPOSTERS 3

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Ricardo Pereira (*ULS Matosinhos*)

### PO 15 - GUT MICROBIOME – A USEFUL TOOL IN ASSESSING SLE? TRANSVERSAL ANALYSIS OF A LONGITUDINAL STUDY IN TWO CENTRES FROM PORTUGAL

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Guimarães de Oliveira, Daniel<sup>1</sup>, Castro Lacerda, Pedro<sup>2</sup>, Encarnação, Marisa<sup>2</sup>, Oliveira, Natália<sup>3</sup>, Bonifácio Andrade, Elva<sup>4</sup>, Vasconcelos, Carlos<sup>5</sup>, Pinho e Costa, Paulo<sup>6</sup>

<sup>1</sup>UMIB – Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; <sup>2</sup>I3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto; <sup>2</sup> 4. INSA - Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, IP, <sup>3</sup> 3. Unidade de Doenças Autoimunes, Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Tâmega e Sousa, <sup>5</sup> 1. UMIB – Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, <sup>6</sup>UMIB – Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; 4. INSA - Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, IP)

#### Introduction

The pathogenesis of Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is still unclear. Recent evidence suggests gut microbiome (GM) dysbiosis could be involved, yet enterotypes differ across geographical regions. To the best of our knowledge, this is the first study on the GM and its associations with disease characteristics among SLE patients in Portugal.

#### Material and Methods

Analysis of GM samples from healthy controls and SLE patients (EULAR/ACR 2019 criteria) from two centres. All treatments were allowed, but no other autoimmune diseases apart from thyroiditis or antiphospholipid syndrome. Targeted gene sequencing of the V3-V4 regions of 16S rRNA using Illumina MiSeq; Taxonomic analysis of amplicon sequence variants filtered at Family level.

#### Results

Total of 39 SLE patients (36 female, median age 46) and 25 controls (15 female, median age 37). Median disease duration 23 years. Mean SLEDAI score 5 points, 15 patients recruited in flare. Hydroxychloroquine (HCQ) and prednisone in 82% and 87%, respectively.

Neither  $\alpha$ - nor  $\beta$ -diversity differ between controls and patients. Patients with high disease activity (SLEDAI>8) had reduced  $\alpha$ - ( $p<0,05$ ) and  $\beta$ -diversity (UniFrac,  $p<0,001$ ), relative to less active patients, and overall reduction in abundance.

Differential expression analysis with hierarchical clustering at a cut-off of SLEDAI 8 revealed significant differences ( $p<0,05$ ) in several Family taxa, such as Muribaculaceae (MUR), Anaeroplasmataceae (ANAE), Prevotellaceae (PREVO) and Bacteroidaceae (BACT).

ANAE were present exclusively in patients with SLEDAI  $\leq 8$ . Simultaneously, ANAE was more abundant and no MUR was detectable in low complement patients.

PREVO were more abundant in SLE patients taking HCQ ( $p = 0,005$ ).

#### Discussion

The increased abundance of BACT previously reported in SLE was evident only in high activity patients, reinforcing its potential use as a biomarker; ANAE and MUR (as negative markers) could be useful in serologically active, clinically quiescent patients. Increased PREVO with HCQ use suggests a probiotic effect might be important in SLE.

#### Conclusion

Differential expression of several GM taxa in Portuguese SLE patients highlights its potential use as a biomarker of disease activity, treatment response and compliance. Larger sample sizes and longitudinal follow-up are required to further test these hypotheses.

#### Acknowledgements

Dra Lindora Pires ULSTS. Dra Raquel Faria, 5-HT study team. FCT 10.54499/UI/BD/150742/2020; UIDP/00215/2020

EPOSTERS 4

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Natália Oliveira (*ULS Tâmega e Sousa*)

### PO 16 - ASSOCIATION BETWEEN HEALTH-RELATED QUALITY OF LIFE AND CYTOKINE LEVELS IN SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS PATIENTS FROM TWO CENTRES IN PORTUGAL

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Guimarães de Oliveira, Daniel<sup>1</sup>, Koning, Koen<sup>2</sup>, Oliveira, Natália<sup>3</sup>, Bonifácio Andrade, Elva<sup>4</sup>, Pinho e Costa, Paulo<sup>5</sup>, Vasconcelos, Carlos<sup>6</sup>

(<sup>1</sup> 1.UMIB – Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; 2.I3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto; 3.Unidade de Doenças Autoimunes, Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Tâmega e Sousa, <sup>2</sup> 4. LuVaCs, Leiden University Medical Center, Leiden, The Netherlands, <sup>5</sup> 1.UMIB – Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; 5. INSA - Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, IP, <sup>6</sup> 1.UMIB – Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto)

#### Introduction

Health-related quality of life (HRQoL) is reduced in Systemic Lupus Erythematosus (SLE) patients, but this impact is not fully captured by disease activity measures. Recent trials of biologics with direct or indirect influence over several cytokines in SLE have documented improvements in HRQoL. Only one study in the literature assessed the relationship between inflammatory cytokines and HRQoL in SLE. We re-approach this question using, for the first time, a disease-specific HRQoL tool – LupusQoL-PT to characterize HRQoL and explore its association with circulating inflammatory cytokine levels, across disease activity states.

#### Materials and Methods

Plasma levels of 12 cytokines were measured through multiplex ELISA. Level was defined as high if above 75<sup>th</sup> percentile for each cytokine. Activity was assessed continuously (SLEDAI) and categorically (clinical, immunological, no activity).

#### Results

Twenty-nine matched cytokine-HRQoL pairs were analysed, from 23 SLE patients (21 female; median age 38 years, all of European ancestry). Median SLEDAI was 4 points.

Median LupusQoL-PT scores were overall lowest for fatigue (62,5; IQR 45-69). Disease activity (SLEDAI) and HRQoL domain scoring did not correlate, nor did SLEDAI and cytokine levels.

Overall, interleukin(IL)-18, IL-6 and IL-23 correlated significantly with at least one HRQoL domain. IL-18 also correlated qualitatively with Physical, Pain, Planning, Emotional and Body Image domains.

In clinically active patients, higher IL-18 and IL-23 were associated with improved HRQoL scoring in Pain, Planning (IL-18) and Burden to others (IL-23). Conversely, in serologically active clinically quiescent patients, higher IFNa2 was associated with worsened Fatigue scoring.

#### Discussion

Interestingly, 3/4 patients assessed at 1 year had worse HRQoL. This tendency might explain the relationship between higher inflammatory cytokines and improved domain scoring.

#### Conclusion

HRQoL bears no relation with standard physician-led disease activity measures, but there were significant associations between several cytokines and LupusQoL domains. Larger cohorts are required to further explore these findings, but they raise the hope of potentially using biomarkers to improve on holistic management of SLE, with an emphasis on HRQoL.

**Acknowledgements** All patients and support networks. Lindora Pires, Director, Internal Medicine Department, ULSTS. FCT, 10.54499/UI/BD/150742/2020 e UIDP/00215/2020. Bolsa Nuno Grande, ICBAS-BIAL.

EPOSTERS 4

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Natália Oliveira (*ULS Tâmega e Sousa*)

### PO 17 - RAPID PROGRESSIVE SCLERODERMA FOLLOWING MRNA COVID-19 VACCINATION

Tema: Casos Clínicos

Caley, Lídia, Flores, Priscila, Real, André, Nepomuceno, Jorge  
(*ULS Médio Tejo*)

#### Introduction

Systemic sclerosis (SSc) is a rare, heterogeneous, multiorgan connective tissue disease of unknown etiology, characterized by microangiopathy, chronic immune response and fibrosis of the skin and internal organs. New-onset SSc following COVID-19 vaccination have been reported.

#### Case report

A 56-year-old male with background of COPD and, Deep Venous Thrombosis after single dose of mRNA COVID-19 vaccine (Pfizer), was admitted in our inpatient department with 16-month history of swollen fingers, Raynaud's phenomenon, digital ulcer, limbs skin thickening, weight loss, fatigue, dysphagia, regurgitation at bedtime and abdominal pain. These symptoms started 4 weeks after his COVID-19 vaccination. On examination, he presented microstomia, sclerodactyly, diffuse skin thickening (Modified Rodnan skin score [mRSS] 30/51), decreased breath sounds on right lung, and tenderness abdomen. Labs showed ESR 97 mm, CK 1564 U/L. Autoimmune panel revealed a positive fine granular nuclear pattern (AC4), title 1/1280, Ac.Anti-Ro-52 and Ac.Anti-SSA/Ro60, but no SSc autoantibodies. High-resolution chest CT uncovered bilateral pleural effusion, predominantly on the right lung. Thoracocentesis drainage showed "milky" fluid, exudate according to Light's criteria. Upper endoscopy revealed grade A peptic esophagitis. Nailfold capillaroscopy showed an extensive avascular area, and skin biopsy showed findings consistent with scleroderma. Oral therapy with prednisolone 20 mg/day, hydroxychloroquine 400 mg/day, methotrexate 7.5 mg and folic acid 5mg/weekly was started. Four weeks later, mRSS was 20/51. Once clinically stable, the patient was discharged.

#### Discussion

The pathogenesis of scleroderma is not fully known, but its diagnosis is based on clinical signs. Our patient showed signs compatible with diffuse SSc but, was the skin biopsy that provided us SSc as a final diagnosis. Due to widespread COVID-19 vaccinations, cases of both new-onset and relapse autoimmune diseases have been reported. It has been proposed that the mRNA COVID-19 vaccine might be a potential trigger or accelerator of an underlying autoimmune disease. The mechanisms promoting an autoimmune adverse effect after vaccination could include molecular mimicry, thus triggering the cascade and perpetuation of the immune response.

#### Conclusion

Our case suggests a potential relationship between mRNA COVID-19 vaccines and new-onset autoimmune diseases. Physicians should be aware of this possible association.

EPOSTERS 4

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Natália Oliveira (*ULS Tâmega e Sousa*)

### **PO 18 - CITOCOLESTASE NO CARCINOMA HEPATOCELULAR SOB IMUNOTERAPIA: PROGRESSÃO DA DOENÇA OU TOXICIDADE IMUNO-MEDIADA?**

Tema: Casos Clínicos

Bernardo do Bem, Catarina Tavares Valente, Sónia Coelho, Maria Inês Sequeira, João Correia  
(*ULS Guarda*)

#### **Introdução**

A imunoterapia tem uma relevância crescente na abordagem do cancro. A associação Tremelimumab + Durvalumab (TD) assume um papel importante no carcinoma hepatocelular (CHC) metastático/irressecável. No entanto, a imunoterapia pode estar associada a reações adversas imuno-mediadas (RAIM) potencialmente graves, nomeadamente hepáticas.

#### **Caso clínico**

Homem, 65 anos, diagnosticado em dezembro/2023 com CHC irressecável com trombo tumoral na veia cava inferior com extensão à aurícula direita, sob TD desde fevereiro/2024, é internado para estudo etiológico de citocolestase agravada 18 dias após primeiro ciclo de imunoterapia. Exibiu agravamento da dor abdominal, icterícia, colúria, prurido generalizado e cansaço fácil para pequenos esforços. Negava uso de álcool ou outros hepatotóxicos. Analiticamente apresentava citocolestase agravada, com elevação das transaminases, fosfatase alcalina e bilirrubina, respetivamente 6-15x, 2x e 10x face ao basal; descida da alfa-fetoproteína; e serologias de vírus hepatotrópicos negativas. Imagiologicamente identificaram-se múltiplos nódulos hepáticos, com aumento dimensional em relação a exame prévio. Para estratificação da probabilidade de se tratar de RAIM, utilizou-se a escala RUCAM (*Roussel Uclaf Causality Assessment Method*), classificando como provável (7 pontos). Qualificou-se o caso como grau 3 de lesão hepática induzida por fármacos (segundo o score *Common Terminology Criteria for Adverse Events v5*). Cumpriu corticoterapia sistémica com dexametasona por 7 semanas, incluindo desmame (dose inicial equivalente a 1.25mg/kg/dia metilprednisolona), apresentando melhoria clínica progressiva e retorno dos valores analíticos ao basal.

#### **Discussão**

Este caso demonstra a dificuldade do diagnóstico diferencial entre as RAIM hepáticas, progressão ou pseudoprogredão no doente com CHC. Quando há suspeita clínica, é importante calcular a probabilidade da citocolestase se tratar de RAIM, utilizando a escala RUCAM e, caso probabilidade alta, iniciar corticoterapia sistémica.

#### **Conclusão**

Salienta-se a importância da monitorização dos doentes sob imunoterapia, com rápido reconhecimento e tratamento de RAIM, excluindo causas alternativas. Em doentes com diagnóstico de CHC e sob imunoterapia, o diagnóstico de eventuais RAIM hepáticas pode ser dificultado pela doença de base. A escala RUCAM pode auxiliar a estabelecer relação causal.



EPOSTERS 4

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Natália Oliveira (*ULS Tâmega e Sousa*)

### PO 19 - O RISCO DE NÃO CORRER RISCO NENHUM

Tema: Casos Clínicos

Raquel Costeira, Elisa Macedo Brás, Joana Rua, Ricardo Manuel Pereira, António Pedro Sousa, Carolina Marcos Queijo, Raquel Lourenço Martins, Andreia Costa, Nuno Silva, Elisa Serradeiro, Joana Cunha, Fernando Salvador (*Unidade de Doenças Autoimunes, Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real*)

#### Introdução

A abordagem terapêutica da Esclerose Sistémica pode constituir um verdadeiro desafio pela sua heterogeneidade clínica e prognóstico variável.

#### Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 52 anos, com suspeita de asma, já com alterações em vidro despolido a nível pulmonar. Observado pela Medicina Interna por artralgias de ritmo inflamatório das mãos com dois anos de evolução, com rigidez matinal prolongada. Noção recente de maior espessamento da pele, com episódios de coloração arroxeadada dos dedos, de agravamento progressivo. Ao exame objetivo, a destacar presença de telangiectasias malares, espessura cutânea a condicionar um Rodnan 27/51 e presença de úlcera digital em fase inicial. Do estudo complementar realizado: elevação de ANA (1:1280) com padrão homogéneo, elevação de imunoglobulina G 1790 mg/dL e anti-SSA, anti-Scl70 e anti-Ro52 positivos. Provas funcionais respiratórias com volumes pulmonares dentro da normalidade, com ligeira diminuição de DLCO. Capilaroscopia compatível com padrão esclerodérmico em fase ativa. Dado diagnóstico de Esclerose Sistémica Difusa com atingimento cutâneo, vascular e pulmonar (critérios ACR/EULAR 2013 de 21 pontos), o doente começou perfusão de iloprost e bosentano. Após, decidido início de micofenolato de mofetil, que cumpriu durante 5 meses, sem eficácia, pelo que se optou por terapêutica com rituximab, também ineficaz. Iniciou posteriormente pulsos de ciclofosfamida. Por manter progressão da doença, decidida realização de transplante autólogo de progenitores hematopoiéticos (HSCT), com condicionamento com ciclofosfamida e globulina anti-timocítica (CyATG). Transplante complicado com síndrome febril, neutropenia e mucosite, com posterior recuperação e boa resposta clínica cutânea. Atualmente, mantém seguimento em consulta externa, com redução da espessura da pele para Rodnan 12/51, recuperação da mobilidade das mãos e estabilidade do restante atingimento.

#### Conclusão

O HSCT constitui uma opção terapêutica nos casos de Esclerose Sistémica grave, rapidamente progressiva, com risco elevado de falência de órgão. Pelo risco de mortalidade associada a esta imunoterapia intensiva, com fenómenos de rejeição, complicações infecciosas, pulmonares e cardíacas, esta terapêutica exige uma cuidadosa seleção dos doentes. Ainda assim, se doentes bem selecionados, possibilita a restauração do equilíbrio imunológico, com potencial para controlo da fibrose e inflamação e controlo da progressão da doença.

EPOSTERS 4

June 27 - Thursday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Natália Oliveira (*ULS Tâmega e Sousa*)

## PO 20 - ORBITOPATIA DE GRAVES REFRACTÁRIA - REVISÃO DA EXPERIÊNCIA CLÍNICA NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Maria Teresa Boncoraglio, Arsenio Barbosa, Jorge Meira, Vítor Leal, Edite Pereira  
(*Unidade Local de Saúde São João*)

### Introdução

A orbitopatia tiroideia (OT) é a manifestação autoimune extra tiroideia mais frequente da doença de Graves. Cerca de 10% dos doentes com OT carece de tratamento imunossupressor sistémico por apresentar formas clínicas graves. A instituição do tratamento adequado evita sequelas oftalmológicas.

### Material e Métodos

Análise retrospectiva dos doentes com OT dos últimos 5 anos. Incluíram-se doentes com OT moderada a grave refratária ao tratamento com glucocorticóide sistémico e tratados com Micofenolato Mofetil (MMF) ou fármaco biológico.

### Resultados

No período em análise, identificaram-se 16 doentes com OT grave refratária, destes, 3 foram excluídos.

A idade média ao diagnóstico era de 49 anos e a maioria (84.6%) do sexo feminino. Todos apresentavam OT ativa com um "Clinical Activity Score" (CAS) entre 8-9.

Relativamente aos fatores de risco, 46% era fumador ativo, 38.4% tinha hipercolesterolemia, 76.9% apresentava anticorpos (Ac) anti-receptor de TSH (TRAB) ao diagnóstico e 61.5% tinha outro Ac anti-tiroideu. 10 doentes apresentavam hipertiroidismo.

No que concerne ao tratamento, todos receberam metilprednisolona, 7 doentes foram tratados com MMF, 4 com Tocilizumab (TCZ) e 2 com Rituximab (RTX). A duração média do tratamento até a remissão foi 8.4 meses com MMF, 16.2 meses com TCZ, os doentes tratados com RTX receberam 2 doses.

Cinco doentes foram submetidos a tireoidectomia por hipertiroidismo de difícil controlo. A maioria dos doentes atingiram remissão, exceto 2 que mantêm doença ativa.

### Discussão

Em termos epidemiológicos a nossa coorte é representada maioritariamente por mulheres, com idade entre 16 e 76 anos, enquanto na literatura os casos mais graves são mais frequentes em homens idosos.

O tabagismo é um dos fatores de risco associado a pior prognóstico. Na nossa amostra menos de 50% dos doentes era fumador ativo.

O hipertiroidismo não controlado é mais frequente em doentes com OT moderada-grave, como se confirma nesta série.

Na nossa amostra, o tempo até remissão foi mais prolongado do que reportado na literatura. Quatro doentes precisaram de mais de 6 meses de tratamento com MMF e 3 mais de 9 meses com TCZ sendo que 2 destes ainda não atingiram a remissão.

### Conclusão

As orientações internacionais não especificam a duração do tratamento e a atitude perante a falência do tratamento biológico. Variações populacionais poderão contribuir para esta ausência de definição; procurámos contribuir para a caracterização da OT na população portuguesa.

EPOSTERS 1

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Susana Marques (*ULS Arrábida*)

### PO 21 - EXANTEMA PURPÚRICO: O ROSTO DA IATROGENIA

Tema: Casos Clínicos

Barbosa Teixeira, Susana Raquel, Cunha Pinto, Filipe, Martins Vilaça, Helena Maria, Pires, Lindora  
(*Unidade Saude Local Tamega e Sousa*)

#### Introdução

As manifestações cutâneas representam um efeito medicamentoso adverso comum. Excetuando alguns casos, a maioria destas reações são ligeiras a moderadas, desaparecendo com a descontinuação medicamentosa. Os antibióticos, como as sulfonamidas, posicionam-se entre os fármacos mais frequentes.

**Caso Clínico:** Homem, 61 anos, antecedentes de hipertensão arterial e doença hepática crónica alcoólica, cronicamente medicadas. Encaminhado ao serviço de urgência por exantema purpúrico palpável e indolor, ao nível dos membros inferiores de progressão proximal, com 2 dias de evolução. Negava febre, sintomas gastrointestinais, urinários e respiratórios. Contexto epidemiológico irrelevante, exceto, término há 3 dias de ciclo de antibioterapia com sulfametoxazol/trimetoprima (SMX-TMP) por infeção do trato urinário. Estudo analítico: bicitopenia e citólise hepática (conhecidas e sem agravamento face aos valores prévios); sedimento urinário com eritrocitúria mas sem eritrócitos dimórficos nem disfunção renal; elevação isolada da VS. Estudo imunológico (imunoglobulinas, complemento, eletroforese proteínas séricas, fator reumatoide, ANA's, Anti-DNAs, ENA's, ANCA's, Anti-MBG, Anti-CCP, Ac's fosfolipídicos, crioglobulinas) negativo. Estudo infeccioso (VIH, VHB, VHC, TASO, sífilis, toxoplasmose, CMV, EBV, HHV-6, parvovirus B19, sarampo, rubéola, Coxiella burnetti, Borrelia Burgdorferi, Brucella, Rickettsia typhi/ conorii) negativo. Efetuada biópsia cutânea por punch ao 4º dia após início de exantema purpúrico. Estudo histopatológico cutâneo: derme com moderado infiltrado inflamatório neutrofilico e alguns eosinófilos, predominantemente em localização perivascular, abundante extravasamento eritrocitário, sem focos de leucocitoclasia. Imunofluorescência direta sem imunorreatividade para os anticorpos testados (IgA, IgG, IgM e C3c). No internamento sob tratamento de suporte (repouso e analgesia) objetivada, 96h após admissão, regressão quase completa do exantema. Orientado para consulta e sem recorrência até à data.

#### Discussão & Conclusão

A investigação etiológica do exantema purpúrico pressupõe um estudo alargado com exclusão de distúrbios da coagulação, patologia imunológica, infecciosa e tóxica/medicamentosa. Neste caso, a relação temporal entre exposição - clínica, aliada aos achados analíticos e histopatológicos, permite atribuir causalidade ao SMX-TMP configurando os critérios de vasculite de hipersensibilidade do American College of Rheumatology.

EPOSTERS 1

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Susana Marques (*ULS Arrábida*)

**PO 22 - UM CASO DE SÍNDROME ANTICORPO-ANTIFOSFOLÍPIDO DESAFIANTE, REVISITANDO OS NOVOS CRITÉRIOS DE CLASSIFICAÇÃO 2023 ACR/EULAR**

Tema: Casos Clínicos

Bispo Leão, Ana<sup>1</sup>, Bispo Leão, Inês<sup>2</sup>, Alicerces, Alice<sup>2</sup>, Domingues, Inês<sup>2</sup>, Pestana Santos, Catarina<sup>2</sup>, Judas, Tiago<sup>2</sup>  
(<sup>1</sup> Instituto Português de Reumatologia, <sup>2</sup> Hospital Garcia de Orta)

**Introdução**

Síndrome anticorpo-antifosfolípido (SAAF) é uma doença autoimune sistémica caracterizada por trombose venosa, arterial, microvascular, morbidade materna ou manifestações não trombóticas com anticorpos anti-fosfolípidos persistentemente positivos. Em 2023 a ACR/EULAR revisitaram os critérios de classificação de SAAF, sendo relevante relembrar que não existem critérios de diagnóstico, podendo este ser suportado nos critérios de classificação, sem nunca descurar a experiência clínica e características de cada doente.

**Caso clínico**

Mulher, 46 anos, antecedentes pessoais relevantes de tromboflebite no membro inferior direito aos 26 anos, na altura sob anticoagulação oral, trombose venosa no membro superior direito após infusão de contraste para realização de ressonância magnética, neoplasia da mama submetida a tumorectomia, radioterapia e hormonoterapia e nevralgia do trigémio de difícil gestão com sintomatologia depressiva grave. Como antecedentes ginecológicos a destacar três abortos espontâneos do 1º trimestre. Clinicamente, apresentava poliartralgias das mãos e pés, de ritmo inflamatório, com rigidez matinal associada superior a 30 minutos. Iniciou seguimento em consulta de Medicina Interna para investigação. Por manutenção de queixas de cansaço, realizou cintigrafia de ventilação/perfusão que revelou tromboembolismo pulmonar subsegmental bilateral e tomografias computadorizadas de tórax que evidenciaram condensação unifocal de aspeto migratório no lobo inferior direito, com observação em broncofibroscopia de macrófagos alveolares com hemossiderina, sugestivo de hemorragia alveolar. Laboratorialmente, apresentava determinação de anticoagulante lúpico intermitentemente positivo e IgG anti-cardiolipina fracamente positivo. Restante estudo de autoimunidade e trombofilias negativo. Iniciou terapêutica anticoagulante com varfarina com melhoria franca global, nomeadamente das queixas sistémicas, articulares, nevralgia do trigémio e sintomatologia depressiva. Apesar de não cumprir critérios de classificação, admitiu-se o diagnóstico de SAAF tendo em consideração a clínica e excelente resposta terapêutica.

**Discussão e conclusão**

Com o presente caso os autores pretendem visitar o mais recente sistema de classificação 2023 ACR/EULAR para SAAF, abordando o caso de uma doente complexa. Pretende-se ainda sublinhar a importância da experiência médica na gestão de doentes pela *expertise* médica, mesmo sem critérios de classificação estabelecidos.

EPOSTERS 1

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Susana Marques (*ULS Arrábida*)

### PO 23 - RETINOPATIA DE PURTSCHER-LIKE EM ASSOCIAÇÃO COM LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO: UM CASO CLÍNICO MULTIDISCIPLINAR

Tema: Casos Clínicos

Rita Matos Sousa, Bárbara Campos, Diogo Lopes, Maria João Vilela, Vanessa Palha, Teresa Pimentel, Narciso Oliveira, Carlos Capela  
(Hospital de Braga)

#### Introdução

A retinopatia de Purtscher é caracterizada por uma perda súbita da visão em doentes com trauma grave. Os casos não-traumáticos são conhecidos como "retinopatia Purtscher-like", estando descrito em associação a algumas doenças autoimunes. O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) está associado a várias anormalidades retinianas em até 29% dos doentes com doença ativa, mas a sua associação com a retinopatia Purtscher-like é rara, e a sua fisiopatologia mal compreendida, acrescentando desafios ao tratamento.

#### Caso Clínico

Mulher, 29 anos, iniciou quadro de visão turva, recorrendo ao serviço de urgência após uma semana. Foi objetivada diminuição grave da acuidade visual com manchas algodinosas branco amareladas no polo posterior de ambos os olhos e hemorragia peripapilar, sem sinais de vasculite, suspeitos de retinopatia Purtscher-like. Ao exame físico foi notada a presença de adenomegalias nas cadeias cervicais, supraclaviculares e axilares e rash malar. Do estudo destaca-se a presença de anemia com défice de ácido fólico, velocidade de sedimentação elevada (75mm/h), proteína C reativa negativa, ANA 1/2650 com anticorpo anti-ribossomal positivo, anti ds-DNA elevado (568 IU/mL), anticoagulante lúpico positivo e consumo de complemento (C3, C4 e CH50). Biópsia de gânglio linfático sem alterações e ressonância magnética cerebral sem alterações. Assim, foi considerado o diagnóstico de retinopatia Purtscher-like em contexto de LES. Iniciou prednisolona 1mg/Kg/dia, hipocoagulação com enoxaparina 1mg/kg bid e dexametasona intra-ocular. Foi discutido em Consulta de Grupo de Medicina Interna de Doenças Auto-imunes (DAI) e Oftalmologia, tendo-se decidido pela intensificação da imunossupressão sistémica (pulsos de Metilprednisolona 1g 5 dias e posterior retoma de Prednisolona 1mg/Kg/dia) e início de anti-VEGF intraocular. Iniciou Rituximab ainda no internamento, e teve alta para consulta externa de DAI. Após um ano de seguimento, apresenta evolução favorável, com melhoria da acuidade visual.

#### Discussão e Conclusão

Este caso ressalta a importância do diagnóstico diferencial e da abordagem terapêutica multidisciplinar em condições raras e de etiopatogenia mal compreendida. A resposta positiva ao tratamento, mesmo sem achados clássicos de vasculite ou neuropatia retiniana, destaca a eficácia da intervenção precoce. Destaca-se ainda a necessidade de vigilância contínua e colaboração entre especialidades médicas para otimizar a gestão dessas patologias complexas.

EPOSTERS 1

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Susana Marques (*ULS Arrábida*)

**PO 24 - DOENÇA ASSOCIADA A IGG4: A GRANDE SIMULADORA**

Tema: Casos Clínicos

Rita Relvas, Nélia Gouveia, António Carneiro, Nuno Ferreira Monteiro, Diogo Cruz  
(*Hospital de Cascais - Dr. José de Almeida*)

**Introdução**

A doença associada a IgG4 caracteriza-se pelo envolvimento multiorgânico, capaz de mimetizar outras doenças, como neoplasias. Apresenta-se um caso desafiante, onde a suspeita diagnóstica surge da inesperada resposta a terapêutica.

**Caso Clínico**

Homem, 72 anos, com síndrome metabólica. Observado em consulta de Otorrinolaringologia por otalgia e hipoacusia esquerdas, disfonia e disfagia ligeira para sólidos desde há 3 meses. Ressonância magnética (RMN) cranioencefálica com lesão do cavum à esquerda, com biópsia a revelar achados sugestivos de vasculite, eventual poliangeite granulomatosa. Estudo imunológico negativo para anticorpos anti-nucleares, anti-citoplasma de neutrófilo, anti-antígenos nucleares extraíveis, anti-péptido citrulinado, anti-fosfolípidos, fator reumatóide, enzima conversora de angiotensina, com níveis séricos de complemento e IgG4 normais. Tomografia computadorizada cervicotoracoabdominopélvica e tomografia por emissão de positrões (FEG18) com lesão localizada ao cavum, envolvendo os ossos da base do crânio, partes moles e meninges. Estudo do líquor sem alterações, com biópsia artéria temporal não sugestiva de arterite temporal. Admitido diagnóstico de eventual poliangeite microscópica com envolvimento da via aérea superior, com lesão do cavum a comprimir pares cranianos (não excluída eventual mononeuropatia múltipla). Iniciados pulsos de metilprednisolona e ciclofosfamida, com agravamento clínico e adicional diplopia e diminuição da acuidade visual. Repetida RMN cervical, que revelou progressão da lesão. Solicitada reavaliação histológica, sem células malignas ou sinais de amiloidose, mas com incontáveis plasmócitos IgG4 positivos. Assumida doença associada a IgG4 com lesão pseudotumoral do cavum localmente invasiva, refratária a corticóide sistémico e ciclofosfamida. Iniciado rituximab e azatioprina, atingindo-se remissão clínica e imagiológica. Porém, como intercorrência, tem-se trombose de seios venosos cerebrais (lateral e sigmoide), com hipertensão intracraniana e necessidade de derivação ventriculoperitoneal. O doente veio a falecer por complicações pós-operatórias.

**Discussão e Conclusão**

A doença associada a IgG4 pode apresentar-se como uma lesão pseudotumoral, apenas distinguível de neoplasia por achados histológicos. Pretende-se, assim, reforçar a importância da exclusão deste diagnóstico perante lesões pseudotumorais de etiologia indeterminada, sobretudo com apresentação e evolução atípicas, como neste doente.

EPOSTERS 1

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Susana Marques (*ULS Arrábida*)

## PO 25 - CARACTERIZAÇÃO DE UMA COORTE DE DOENTES COM SARCOIDOSE

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Sandra Raquel Sousa, Lília Castelo Branco, Cátia M. Loureiro Pereira, Elisabete Pinelo, Eugénia Madureira  
(*Unidade Local de Saúde do Nordeste, Bragança*)

### Introdução

A Sarcoidose é uma doença inflamatória granulomatosa multissistémica de apresentação heterogénea. O envolvimento pulmonar ocorre em 90% dos casos e o diagnóstico baseia-se na presença de manifestações clínicas e imagiológicas e na evidência histológica de granulomas não caseosos. Contudo, existem fenótipos altamente distintivos para Sarcoidose, que dispensam a necessidade de biópsia, como o Síndrome de *Löfgren*.

### Material e Métodos

Análise retrospectiva dos doentes com Sarcoidose seguidos numa consulta de Doenças Autoimunes. Foi realizada uma revisão da informação demográfica, manifestações clínicas, alterações laboratoriais e tratamento. Os dados apresentados foram recolhidos através da análise do processo *SClinic*.

### Resultados

Foram identificados 13 doentes, predomínio do sexo feminino (61,5%, n=8), idade média ao diagnóstico de 46 anos (27-83). Os sintomas mais frequentes foram artralgias (69%), fadiga (23%), tosse (15%), dispneia (8%) e dor torácica (8%). O envolvimento pulmonar atingiu a totalidade dos doentes, seguido do envolvimento ganglionar extratorácico (n=8), musculoesquelético (n=7), cutâneo (n=6), trato respiratório superior (n=4), cardíaco (n=2), esplénico (n=1), hepático (n=1) e ocular (n=1). A Síndrome de *Löfgren* foi observada, como manifestação inicial de doença, em 7 casos, a maioria mulheres (n=6). Relativamente à estratificação imagiológica, os doentes foram agrupados em estadio I (n=5), estadio II (n=7) e estadio III (n=1). Dos 8 doentes que realizaram lavado broncoalveolar, 50% apresentou elevação do ratio CD4/CD8. 54% dos casos apresentavam confirmação histológica. A enzima conversora da angiotensina estava elevada em 4 doentes (valor médio de 99,8 U/L). Relativamente ao tratamento: 62% necessitou de AINEs; 69% de corticoterapia (CCT), mantendo-se em apenas 3 doentes (dose média atual de 8,3mg/dia); os DMARDs convencionais foram utilizados em 46%; apenas 1 doente necessitou de terapêutica biológica.

### Discussão e conclusão

Os resultados destacam a complexidade desta doença de apresentação heterogénea e atingimento multissistémico. A CCT permanece a pedra angular do tratamento como evidenciado pelos resultados. Contudo, o uso de DMARDs convencionais ou biológicos também desempenham um papel importante em alguns casos. Em suma, os resultados desta análise fornecem informações importantes sobre a apresentação clínica, avaliação da gravidade/atingimento sistémico e abordagens terapêuticas.



EPOSTERS 2

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Heidi Gruner (*ULS S. José*)

### PO 26 - QUANDO UMA DOENÇA AUTOIMUNE NÃO VEM SÓ

Tema: Casos Clínicos

Marta Batista, Isabel Bessa, Nuno Carvalho, Leticia Leite, Elisabete Ribeiro, André Pereira, Luis Couto, Patricia Brito, Pedro Miranda, Luís Silva, Joana Frazão, Magda Costa, Cristina Silva, Helena Fernandes, Sandra Barbosa, Sara Drumond Freitas, Fernando Esculcas, Glória Alves, Jorge Cotter  
(*Unidade Local Saude Alto Ave Hospital de Guimarães*)

A hepatite autoimune (HAI) é uma patologia rara, mais frequente na mulher, que se pode manifestar em qualquer idade. É uma doença heterogénea, com um curso subclínico ou agudo, com flutuações, períodos de remissões espontâneas e exacerbações. Caracteriza-se por lesão hepatocelular, com hepatite de interface a nível histológico, hipergamaglobulinemia e presença de autoanticorpos. A HAI está associada a uma ampla variedade de outras doenças autoimunes, tais como tiroidite autoimune, colangite biliar primária (CBP), entre outros.

Mulher, 54 anos, admitida por hepatite aguda. Durante o internamento evoluiu para falência hepática aguda. Atendendo a evolução clínica desfavorável e fulminante com exclusão de outras etiologias, iniciou corticoterapia (CCT) considerando o quadro sugestivo de HAI. A biópsia hepática evidenciou “infiltrado portal de predomínio mononucleado, hepatite de interface, atividade necro-inflamatória portal e lobular com fibrose, arranjo pseudo-rosetóide de alguns hepatócitos, com reação ductular, com hiperplasia e destruição de ductos biliares” compatível com sobreposição de HAI e CBP. Do estudo analítico a destacar: elevação IgG, ANA 1/320 e anticorpo anti musculo liso positivo. Apresentou melhoria clínica e analítica, tendo tido alta com ácido ursodesoxicólico, azatioprina e CCT.

Mulher, 75 anos, com diagnóstico de doença hepática crónica por HAI, sob azatioprina, CCT, furosemida 60mg/dia e espirolactona 200 mg id; hipertensão arterial e dislipidemia. Admitida por Encefalopatia hepática grau 1, lesão renal aguda AKIN 2 (sem critérios de síndrome hepatorenal). Durante o internamento mantinha padrão de citocolestase, tendo sido assumido resposta insuficiente a CCT, tendo sido ajustado dose da mesma. Apresentou melhoria da citólise hepática, mantendo um perfil de colestase. Foi solicitada revisão de histologia da biópsia hepática com achados compatíveis com *overlap* HAI e CBP, segundo critérios de Paris. Iniciou ácido ursodesoxicólico, com melhoria da colestase.

Estes casos evidenciam a importância do diagnóstico diferencial e necessidade de realização precoce de biópsia hepática para completar e esclarecer o estudo etiológico em casos complexos. A revisão histológica é importante em quadros que suscitem dúvidas pois poderá ter impacto no tratamento e orientação dos doentes. É essencial uma abordagem multidisciplinar e célere para prevenir o desenvolvimento de falência hepática aguda.

EPOSTERS 2

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Heidi Gruner (*ULS S. José*)

### PO 27 - SÍNDROME DE ATIVAÇÃO MACROFÁGICA SECUNDÁRIA A ARTRITE REUMATÓIDE

Tema: Casos Clínicos

Ana Barradas, Pedro Dias Lopes, Patrícia Carvalho, Sara Leitão, Lèlita Santos  
(*Unidade Local de Saúde de Coimbra*)

A síndrome de ativação macrofágica é uma complicação das doenças inflamatórias sistémicas potencialmente fatal, considerada um tipo de linfohistiocitose hemofagocítica secundária.

Os autores apresentam o caso de um homem de 75 anos com antecedentes de Artrite Reumatóide (AR) sob corticoterapia e metotrexato, avaliado por síndrome constitucional intermitente com 4 meses de evolução, com perda de peso (10 Kg), febre, sudorese noturna, astenia e poliartralgias. Por suspeita de etiologia infecciosa, cumpriu amoxicilina-ácido clavulânico e posteriormente cotrimoxazol, sem resposta. Apresentava elevação de parâmetros inflamatórios, pancitopenia, elevação de LDH e culturas negativas. Perante a possibilidade de iatrogenia medicamentosa (metotrexato), processo infeccioso, etiologia auto-imune ou hematológica, o doente foi internado para estudo complementar.

À data do internamento, o doente apresentou-se com poliartrite (punhos e articulações metacarpofalângicas), pálido, emagrecido e com discreta esplenomegália. Dos exames complementares de diagnóstico, destacava-se anemia (Hb 10.7 g/dL), leucopenia ( $1.9 \times 10^9/L$ ) com neutropenia ( $1.46 \times 10^9/L$ ) e linfopenia ( $0.20 \times 10^9/L$ ), trombocitopenia ( $13 \times 10^9/L$ ), aumento de LDH (421 UI/L), PCR (1.78 mg/dL), velocidade de sedimentação (51 mm/h) e triglicérides (155 mg/dL), assim como da ferritina (4387.3 ng/mL); e ainda hipofibrinogénemia (189 mg/dL). O estudo de autoimunidade revelou Fator Reumatóide positivo (165 UI/mL), anticorpos anti-CCP > 600 UI/mL, positividade para pANCA com especificidade para anticorpo anti-lactoferrina (índice 2.90) e anticorpos anti-CD25 negativos. Aspirado medular com macrófagos com fenómenos compatíveis com hemofagocitose. Na TC TAP foi identificado conglomerado adenopático isolado subcarinal com 20 mm de menor eixo e discreta esplenomegália. PET CT com captação articular de FDG-F18.

Ao longo do internamento apresentou resposta clínica e analítica à dexametasona  $10 \text{ mg/m}^2$ , com recuperação das citopenias. Assumiu-se o diagnóstico de síndrome de ativação macrofágica secundária à AR, cumprindo 5 dos 8 critérios para diagnóstico do HLH (febre, esplenomegália, pancitopenia, fenómenos de hemofagocitose na medula óssea e ferritina > 500 ng/mL) e pontuando 253 no H-Score (considerado positivo > 169). Dada a elevada taxa de mortalidade associada a esta síndrome, pretende-se assim reforçar a importância de um elevado índice de suspeição para um diagnóstico e tratamento atempados desta entidade.

EPOSTERS 2

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Heidi Gruner (*ULS S. José*)

### PO 28 - ESPONDILOARTRITE AXIAL: IMPACTO DA ATIVIDADE DA DOENÇA NO RISCO CARDIOVASCULAR

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Catarina Manuela Frederico Gonçalves<sup>1</sup>, David Rocha Paiva<sup>1</sup>, Luís Filipe Couto<sup>1</sup>, Marta Batista<sup>1</sup>, Isabel Trindade<sup>1</sup>, Glória Alves<sup>1</sup>, Jorge Cotter<sup>2</sup>

(<sup>1</sup> *Unidade Local de Saúde do Alto Ave*, <sup>2</sup> *Unidade Local de Saúde do Alto Ave*)

#### Introdução

A Espondiloartrite Axial (axSpA) é uma doença reumática crónica que atinge predominantemente o esqueleto axial. Associa-se a taxas de mortalidade até 1,9 vezes superiores, com 20 a 40% de excesso de mortalidade cardiovascular (CV). Apesar da correlação entre fatores de risco tradicionais, alta atividade de doença e maior carga CV, não há *guidelines* específicas para gerir o risco destes pacientes. O objetivo deste estudo foi explorar o risco CV e a sua relação com as características da axSpA e respetiva terapêutica.

#### Material e métodos

Este estudo retrospectivo incluiu 144 pacientes com axSpA submetidos a pelo menos 6 meses de terapêutica modificadora de doença. As avaliações foram realizadas no momento do diagnóstico e com base em dados recentes documentados nos processos clínicos.

#### Resultados

A amostra incluiu 51 homens e 93 mulheres, diagnosticados há cerca de 8 anos, com idade média de 42,35 anos. Os achados CV mais prevalentes foram o enfarte agudo do miocárdio (2,1%), o acidente vascular cerebral isquémico (2,1%) e alterações ecocardiográficas (45,2%) e eletrocardiográficas (35,2%). A soma dos fatores de risco CV, hipertensão, dislipidemia e risco CV aumentaram no decorrer do *follow-up*, enquanto a lipoproteína de baixa densidade (LDL) e o colesterol total diminuíram. Pacientes sob inibidores do fator de necrose tumoral-alfa apresentaram valores inferiores do *Ankylosing Spondylitis Disease Activity Score*, LDL e de velocidade de hemossedimentação do que aqueles sob inibidores da interleucina-17. A regressão mostrou que idade ao diagnóstico, tempo desde diagnóstico e sexo masculino se correlacionam com maior chance de transição para categorias de risco CV superiores.

#### Discussão e conclusão

Os resultados destacam a importância de avaliações de risco CV abrangentes para providenciar intervenções oportunas, melhorar *outcomes* e diminuir a morbimortalidade nesta população. É urgente desenvolver orientações personalizadas para avaliar o risco CV destes pacientes, explorar diferenças entre tratamentos biológicos e esclarecer a relação entre a atividade da axSpA e o risco CV.

EPOSTERS 2

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

Moderator: Heidi Gruner (ULS S. José)

## PO 29 - DUPILUMAB NA DOENÇA DE KIMURA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Tema: Casos Clínicos

Gomes Daniela Olívia, [Cerveira Henrique](#), Valente Tiago, Buruian Natália, Pereira Edite, Almeida Jorge, Valentim Marta  
(Serviço de Medicina Interna - ULS São João)

### Introdução

A doença de Kimura é uma doença inflamatória rara mediada por linfócitos Th2 que afeta o tecido subcutâneo, glândulas salivares e gânglios linfáticos, estando associado a aumento de eosinófilos e níveis séricos de imunoglobulina E. A apresentação clínica é heterogênea, com potencial agressividade local, sendo o diagnóstico realizado por biópsia. Dada a raridade do quadro, o tratamento ainda não se encontra definido.

### Caso clínico

Homem de 26 anos, desde os 19 anos com lesão nodular no sulco nasogeniano esquerdo com crescimento progressivo, tendo realizado exérese cirúrgica extensa (região jugal, infraorbitária e nasogeniana esquerda), cujo exame anatomopatológico revelou tratar-se de hiperplasia linfóide eosinofílica. Após 1 ano da intervenção cirúrgica, na ausência de terapêutica adicional, verificou-se crescimento da massa, tendo realizado várias linhas terapêuticas com anti-inflamatórios, corticoterapia sistêmica, ciclosporina e micofenolato mofetil, com progressão das dimensões da lesão. Realizou restadiamento apresentando em ressonância magnética (RM) massa infiltrativa na região malar esquerda, medindo 44x29x70mm de diâmetros, apresentando sinal heterogêneo em T2, isossinal em T1, e captação de contraste com sinais de disseminação perineural através do nervo infraorbitário esquerdo e gânglios linfáticos proeminentes nos níveis Ib e II homolateral. Foi submetido a nova exérese de lesão cuja histologia mostrou abundante população linfóide com hipereosinofilia e imunocitoquímica com positividade para CD20+, CD3+, negatividade para Bcl-2, células de tipo interdigitante positivas para CD1a. Células linfóides “ativadas” com expressão de CD30. Aspeto a comprovar doença de Kimura. Iniciou-se tratamento com Dupilumab dose de indução 600 mg mantendo dose de 300 mg a cada 2 semanas, após 4 meses controle e regressão do atingimento por RM.

### Discussão/Conclusão

O Dupilumab é um anticorpo monoclonal que atua contra o receptor alfa da interleucina (IL)-4 que inibe a sinalização IL-4/IL-13 que inibe a resposta das células T helper 2 (Th2). A doença de Kimura cursa com aumento da população das células CD4+Th2 e das citocinas Th2. Apesar de poucos casos relatados em literatura, o Dupilumab pela sua atuação parece ser um fármaco eficaz no controlo da doença refratária, sendo pela primeira vez descrita a sua eficácia no controlo da doença com atingimento perineural.

**Moderator:** Heidi Gruner (*ULS S. José*)

**PO 30 - FACTORES DE RISCO CARDIOVASCULAR NA ESPONDILITE ANQUILOSANTE - A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA EXTERNA DE DOENÇAS AUTOIMUNES**

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Marta Batista, André Pereira, Nuno Carvalho, Luís Couto, Joana Rego, Ana Luís Ferreira, Filipa Gonçalves, David Paiva, Isabel Trindade, Glória Alves, Jorge Cotter

(*Unidade Local Saude Alto Ave Hospital de Guimarães*)

A espondilite anquilosante (EA) associa-se a maior prevalência de fatores de risco e mortalidade cardiovascular (CV). O controlo destas comorbilidades depende, não só de terapêutica dirigida, mas também do controlo de doença de base. Com a utilização de bDMARDs, a redução da inflamação permite alterar o perfil lipídico e atrasar o desenvolvimento da aterosclerose subclínica, diminuindo o risco CV. O presente estudo pretende analisar os fatores de risco CV (FRCV) nos doentes com EA.

Estudo retrospectivo e observacional dos doentes orientados na consulta de doenças autoimunes, entre janeiro 2015 a dezembro de 2022. Analisados 891 processos clínicos eletrónicos dos doentes com diagnóstico de espondilartropatia e selecionada amostra de EA com posterior análise dos dados em Excel.

A amostra era constituída por 423 doentes, dos quais 64% (N=270) eram do sexo feminino. A idade média global foi 51 anos e ao diagnóstico foi 43 anos. O tempo médio de seguimento foi 8 anos.

O fator de risco CV mais prevalente foi a dislipidemia, presente em 36% (N=150) dos doentes, sendo que 92% (N=138) era medicado com estatina de alta potência. Seguiu-se a hipertensão arterial em 24% (N=103), 89% (N=92) medicada com associação de IECA ou ARA com bloqueadores dos canais do cálcio. A história de tabagismo esteve presente em 12% dos doentes (N=49), 28% (N=14) eram ex-fumadores. Cerca de 8% (N=34) eram obesos, com IMC médio de 33,67 Kg/m<sup>2</sup>. A comorbilidade menos frequente foi a diabetes mellitus tipo 2 (6%; N=27), 30% (N=8) encontrava-se sob inibidores do cotransportador de sódio-glicose-2.

Foram analisados parâmetros antes e após a instituição de terapêutica biológica, tendo sido utilizado na maioria dos casos o etanercept (34%; N=96). Verificou-se uma diminuição de 4,4% nos níveis de colesterol total, 8,8% nos níveis de LDL e um aumento de 2,9% nos triglicéridos. Constatou-se uma descida média de 1% na hemoglobina glicada. Verificou-se ainda uma descida média de 45% da proteína C reativa e de 36% da velocidade de sedimentação.

A EA está associada a maior risco CV e múltiplas comorbilidades que podem afetar o grau de controlo da doença e a qualidade de vida do doente. Apesar de haver algumas limitações, nomeadamente a definição do *timing* de introdução da estatina, é possível constatar uma tendência decrescente dos parâmetros avaliados após introdução de bDMARD. No entanto, são necessários mais estudos para inferir o papel da introdução de terapêutica biológica no controlo dos FRCV.

**Moderador:** Helena Brito (*ULS Algarve*)

**PO 31 - POLIARTERITE NODOSA CUTÂNEA - DOIS CASOS DE DOENÇA CONTRASTANTES**

Tema: Casos Clínicos

Cerveira Henrique, Gomes Daniela Olívia, Almeida Jorge, Valentim Marta  
(*Serviço de Medicina Interna - ULS São João*)

**Introdução**

A poliarterite nodosa cutânea (cPAN) é uma forma rara de vasculite necrotizante de artérias de pequeno e médio calibre, cuja etiologia é desconhecida. Apresenta manifestações cutâneas variadas (nódulos subcutâneos, livedo reticularis, úlceras, placas endurecidas ou lesões hemorrágicas) e manifestações extracutâneas. Não existem marcadores específicos da doença sendo a biópsia cutânea o gold standard.

**Casos clínicos**

1. Homem, 29 anos, apresenta-se em consulta por nódulos eritematosos com centro hemorrágico nas pernas e perda ponderal. Biópsia cutânea das lesões com evidência de paniculite septal e vasculite sugerindo cPAN. Estudo para despiste de envolvimento sistémico sem evidência de atingimento renal, pulmonar, neurológico ou gastrointestinal. Estudo autoimune e serológico negativo. Iniciou prednisolona (PDN) 1 mg/kg em esquema de desmame, com resolução total das lesões. Abandonou seguimento durante 7 anos após politraumatismo vertebro-medular com internamento prolongado e reabilitação posterior. Sem registro de recidiva ou atingimento sistémico após retomar seguimento nos últimos 2 anos.

2. Mulher, 57 anos, com quadro de úlceras cutâneas com necrose nos membros, couro cabeludo e mama recidivantes com 15 anos de evolução, associado a vários internamentos por sobreinfecção das lesões com necessidade de antibioterapia sistémica, desbridamentos e enxerto cutâneo. Após várias biópsias cutâneas mostrando lesões inespecíficas e estudo alargado a excluir etiologia neoplásica, infecciosa, imune e envolvimento multi-órgão, realizou empiricamente corticoterapia durante 6 meses (PDN 1 mg/kg) com melhoria clínica. No entanto, apresentou recidiva durante o desmame. Chega à consulta para segunda opinião. Pedida revisão das biópsias cutâneas dos últimos 15 anos, levantando-se a suspeita de cPAN. Iniciou corticoterapia em esquema de desmame e titulação de azatioprina, com resolução do quadro e sem registo de novas lesões após 2 anos de seguimento.

**Conclusão**

A cPAN é uma forma rara de vasculite cutânea sem marcadores laboratoriais específicos, pelo que o diagnóstico passa por associação da clínica aos achados histológicos da biópsia cutânea. O tratamento depende da severidade das lesões, com anti-inflamatórios não esteróides em casos ligeiros, corticoide em lesões severas e recidivantes e imunossuppressores em casos refratários. Pelo curso crónico recidivante com possível evolução para envolvimento sistémico, existe benefício de seguimento a longo prazo.

EPOSTERS 3

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderador:** Helena Brito (*ULS Algarve*)

### PO 32 - SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO - UM CASO DE NEUTROPENIA FEBRIL

Tema: Casos Clínicos

Ferreira, Gabriel, Almeida, Nadine, Formigo, Mariana, Teixeira, Mónica, Costa, Rita  
(*Unidade Local de Saúde Entre Douro e Vouga*)

#### Introdução

O síndrome hemofagocítico (SHF) é uma doença hiperinflamatória com elevado risco de disfunção multiorgânica e choque, cuja apresentação mais frequente inclui febre, hiperferritinemia e citopenias. Existe uma forma primária de causa genética, e uma forma secundária desencadeada por doenças infecciosas, malignas ou auto-imunes. O diagnóstico clínico é feito através dos critérios HLH-04 na HLH primária, e do HScore na HLH secundária. O tratamento dirigido é imunomodulador e no SHF secundário deve ser ajustado segundo a doença de base.

#### Caso Clínico

Mulher, 46 anos. Antecedentes de um internamento por quadro de rash maculopapular não pruriginoso associado a febre alta, e poliartralgia de características inflamatórias simétrica nas articulações dos punhos, metacarpo-falângicas, e tornozelos, do qual teve alta para consulta de doenças autoimunes medicada com prednisolona 20mg/dia. Na consulta, sem artrite mas com rash exuberante e febre alta que não cedia a antipiréticos. A doente foi encaminhada ao SU onde realizou estudo analítico com anemia, leucopenia ( $700 \times 10^6/L$ ) com neutropenia ( $220 \times 10^6/L$ ), trombocitopenia ligeira, hiperferritinemia (16 355ng/mL), parâmetros inflamatórios elevados e citólise hepática ligeira. Realizou Tomografia Computorizada Toracoabdominal que revelou hepatomegalia e adenomegalias confluentes no mediastino e axilas. No 1º dia de internamento foi realizada biópsia de gânglio linfático que excluiu doença linfoproliferativa. Foi calculado HScore de 193, admitindo-se diagnóstico de SHF. Foi considerada doença de Still do adulto como provável fator predisponente. Além da antibioterapia empírica e terapêutica de suporte, iniciou anakinra 8 mg/kg/dia e manteve prednisolona 20mg/dia. Por agravamento da neutropenia, ficou em medidas de isolamento protetor e cumpriu 2 dias de imunoglobulina humana 1g/kg. Do restante estudo complementar, sem alterações a destacar até ao momento. A doente evoluiu com melhoria clínica e analítica paulatina, com desmame progressivo de corticoterapia e anakinra até alta do internamento 2 meses após admissão. 3 meses após diagnóstico, mantém anakinra 100mg/dia, prednisolona 2.5mg em dias alternados, e vigilância médica semanal.

#### Discussão e Conclusão

O SHF é uma doença com mortalidade elevada, que beneficia de tratamento dirigido precoce, o qual requiere suspeita clínica precoce. Na forma secundária é importante ainda a investigação célere do fator predisponente, dada a sua relevância para o esquema de tratamento.



EPOSTERS 3

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

Moderator: Helena Brito (*ULS Algarve*)

### PO 33 - O SEGREDO POR DETRÁS DA TROMBOSE

Tema: Casos Clínicos

Dr<sup>a</sup> Rita Gano<sup>1</sup>, Dr<sup>a</sup> Diana Palácios<sup>1</sup>, Dr<sup>a</sup> Catarina Costa<sup>2</sup>, Dr<sup>a</sup> Sofia Pinheiro<sup>2</sup>

(<sup>1</sup> Serviço de Medicina Interna, Hospital Pulido Valente, ULSSM, <sup>2</sup> Unidade de Doenças Autoimunes, Hospital Santo António dos Capuchos, ULSSJ)

#### Introdução

A doença de Behçet (DB), é uma vasculite sistémica caracterizada por aftas orais e genitais. Pode ter manifestações oftalmológicas, cutâneas, neurológicas, vasculares e tromboembólicas. Pensa-se que estas manifestações clínicas se devem a vasculite de vasos de vários calibres na circulação arterial e venosa. O envolvimento vascular da doença de Behçet causa grande morbidade e mortalidade pelo que o seu reconhecimento precoce é importante.

#### Caso clínico

Homem de 48 anos, antecedentes de amigdalites de repetição na infância e períodos de aftose oral durante a quarta década de vida. Apresentava quadro de tromboflebitis dos membros superiores e inferiores com eventos trombóticos associados mesmo sob terapêutica anticoagulante. À avaliação identificadas hipostesia e parestesia dos pés, com dor e impotência funcional. AngioTC revelou múltiplos aneurismas saculares em várias localizações: aneurisma da aorta abdominal, artérias íliaca comum direita, popliteias e tronco tibioperoneal. Por isquémica crítica do membro inferior esquerdo foi intervencionado por cirurgia vascular com embolização e bypass de aneurismas. A biópsia arterial de aneurisma revelou infiltrado inflamatório linfoplasmocitário, sem granulomas ou microorganismos. Do estudo realizado identificou-se HLA B51 positivo e o restante com marcadores tumorais, ANA, dsDNA, ANCA, factor V de Leiden, complemento, pesquisa de síndrome anticorpo antifosfolipídico, microorganismos foi negativo ou sem alterações. Identificou-se síndrome de junção pielocalicial direita com dilatação renal e foi submetido a pieloplastia. Assumiu-se doença de Behçet com manifestações vasculares dominantes graves e iniciou terapêutica com corticoterapia e azatioprina com controlo da doença, encontrando-se sem novas manifestações ou aneurismas.

#### Discussão e Conclusão

A DB é uma síndrome com uma grande variabilidade de manifestações e o seu diagnóstico diferencial é vasto. Pode ter manifestações que acarretam grande morbidade e mortalidade como o caso do envolvimento vascular e do sistema nervoso central. A suspeição clínica e exclusão de outras causas é essencial para o diagnóstico precoce e tratamento adequado com vista o controlo da doença e evitar as complicações associadas. No caso apresentado, a doença era de predomínio vascular com elevado potencial de morbimortalidade e a história pessoal de aftas recorrentes não era valorizada pelo doente. O diagnóstico e tratamento atempado permitiu o controlo da doença.

EPOSTERS 3

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

Moderator: Helena Brito (*ULS Algarve*)

### PO 34 - GASTRITE AUTOIMUNE - ANÁLISE DESCRITIVA DA EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE MEDICINA INTERNA

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Maria Beatriz Marques, Joana Correia Nunes, Cleida Moeda, Renata Ribeiro, José Delgado Alves  
(*Serviço de Medicina IV, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca*)

#### Introdução

A gastrite autoimune é uma patologia imunomediada caracterizada pela destruição das células parietais gástricas. O diagnóstico é estabelecido pela presença de anticorpos anti-célula parietal gástrica (AcACPG), ferropénia e/ou défice de vitamina B12 e biópsia gástrica com evidência de atrofia do corpo gástrico. É uma patologia complexa, cujos mecanismos não se encontram totalmente esclarecidos, o que dificulta o diagnóstico, devendo ser suspeitada na ausência de resposta a suplementação com ferro oral.

#### Métodos

Análise retrospectiva descritiva dos indivíduos com anticorpo anti-célula parietal gástrica positivo num serviço de Medicina Interna de um hospital distrital da área metropolitana de Lisboa entre Janeiro de 2019 e Março de 2024. Analisados dados referentes aos sintomas, alterações laboratoriais presentes no diagnóstico, alterações histológicas existentes na biópsia gástrica e patologias imunomediadas associadas.

#### Resultados

Foram incluídos 83 indivíduos com AcACPG positivo, dos quais 76 com ferropénia e/ou défice de vitamina B12. Relativamente às características demográficas da população, a idade média foi de  $61,1 \pm 20,1$  anos, com predomínio de indivíduos do sexo feminino (68,4%). Trinta e um (40,8%) eram assintomáticos. Nos indivíduos sintomáticos, a sintomatologia mais frequente foi cansaço ( $n=24$ ; 53,3%), prostração ( $n=5$ ; 11,3%) e epigastralgia ( $n=4$ ; 8,9%). Relativamente às alterações laboratoriais verificadas, 77,6% ( $n=59$ ) dos doentes apresentavam anemia, 73,7% ( $n=56$ ) ferropénia e 61,8% ( $n=47$ ) défice de vitamina B12. Setenta e três (96,1%) tinham concomitantemente anticorpo anti-factor intrínseco positivo. Apenas 53,9% ( $n=41$ ) dos indivíduos realizou endoscopia digestiva alta (EDA) e destes 53,7% ( $n=22$ ) apresentavam atrofia do corpo gástrico. Integrando as alterações histológicas, foi admitido diagnóstico definitivo em 22 doentes e provável nos restantes 54. A associação com patologia imunomediada verificou-se em 43,4% ( $n=33$ ) dos doentes, sendo a mais frequente Tireoidite de Hashimoto ( $n=13$ ; 39,4%).

#### Discussão e Conclusão

Na coorte analisada, a presença de AcACPG positivo associado a ferropénia e/ou défice de B12, foi mais frequente no sexo feminino. A sintomatologia apresentada era inespecífica, sendo 40,8% dos doentes assintomáticos. A EDA, essencial para estabelecer o diagnóstico definitivo, foi realizada apenas em cerca de metade dos doentes. A forte associação com patologia imunomediada poderá ajudar a aumentar a suspeição diagnóstica.

EPOSTERS 3

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Helena Brito (*ULS Algarve*)

### PO 35 - A RARE CASE OF HYPOCOMPLEMENTEMIC URTICARIAL VASCULITIS WITH POSSIBLE CENTRAL NERVOUS SYSTEM INVOLVEMENT

Tema: Casos Clínicos

Maria Beatriz Marques, Carolina Saca, João Fernandes Serôdio, Susana Oliveira, José Delgado Alves  
(*Unidade de Doenças Imunomediadas Sistêmicas, Serviço de Medicina IV, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca*)

#### Introduction

Hypocomplementemic Urticarial Vasculitis (HUV) is a rare form of systemic small-vessel vasculitis. Central Nervous System (CNS) involvement has not been previously recognized. We describe a case of HUV with possible CNS involvement that responded to rituximab treatment.

#### Case description

We present the case of a 46-year-old woman with no relevant previous medical records. She presented with 3-year history of polyarthritis and recurrent urticaria-like rash involving the limbs and trunk, that progressively worsened over time, with poor response to anti-histaminic drugs. A diagnosis of seronegative rheumatoid arthritis was previously assumed and the patient was started on hydroxychloroquine, methotrexate and prednisone 20 mg with tapering. There was a partial improvement of the polyarthritis and the rash resolved completely. However, the urticaria was corticosteroid dependent, recurring when reducing prednisolone <15 mg/day. Meanwhile, the patient developed recurrent attacks of headache and diplopia, with a longitudinal gaze palsy that recovered over a period of several hours. Brain MRI revealed a central pontine lesion suggestive of demyelination. Further immunologic work-up revealed severe hypocomplementemia, with low C3 of 28 mg/dL (Reference value 90-180), C4 of 1.2 mg/dL (10.0-40.0) and C1q 12 U/mL (100-147). Rheumatoid factor, antinuclear antibodies and cryoglobulins were negative. The patient had high titers of IgG anti-C1q antibodies of 257 U/mL (<15). A skin biopsy revealed finds compatible with urticarial vasculitis, with an immunofluorescent pattern of immunoglobulin G and C3 deposits. Lumbar puncture was unremarkable and further work-up for demyelinating disorders revealed negative. We assumed the diagnosis of HUV with possible CNS manifestation and the patient was started on rituximab. The patient showed good response with resolution of arthritis and marked improvement of urticaria rash allowing a reduction of prednisolone to 2,5 mg/day. The episodes of diplopia are infrequent at 6-month follow-up, and a repeated brain MRI has shown no additional lesions. Levels of complement proteins improved markedly with C3 71 mg/dL, C4 10.4 mg/dL and C1q of 74.0 U/mL.

#### Discussion

The concomitant presentation HUV and diplopia and the clinical improvement after therapy lead us to conclude that this might be a rare presentation of CNS involvement in HUV. Rituximab revealed efficacious, with no concerns in terms of tolerability and infection risk.

**Moderator:** João Matos Costa (*ULS Lezíria*)

### PO 36 - HIPERTENSÃO PULMONAR TIPO 1 INESPERADA

Tema: Casos Clínicos

Maria de Meneses Rebelo<sup>1</sup>, Catarina Costa<sup>1</sup>, Bárbara Teixeira<sup>2</sup>, João Ferreira Reis<sup>2</sup>, Sofia Pinheiro<sup>1</sup>, Ana Galrinho<sup>2</sup>  
(<sup>1</sup> ULS São José - Hospital Santo António dos Capuchos, <sup>2</sup> ULS São José - Hospital de Santa Marta)

A doença Venoclusiva Pulmonar (PVOD) é uma forma rara de hipertensão pulmonar (HTP) caracterizada pela obstrução progressiva das pequenas veias pulmonares. A fibrose e a disfunção vascular associadas à esclerose sistêmica (ES) aumenta o risco de HTP associada a PVOD.

Sexo feminino, 73 anos, cardiopatia e nefropatia hipertensiva, doença do interstício pulmonar (DIP) sob Oxigenoterapia longa duração (OLD) 1L/min. Presunção de ES sem escleroderma (8 pontos, critérios EULAR 2013), em doente com fenómeno de Raynaud, ANA + 1:640 padrão centrómero, Ac anti-centrómero positivo forte. Factor reumatóide, SSA, SSB, anti-Jo1 negativos. 6 meses de agravamento progressivo de dispneia para esforços progressivamente menores, ortopneia e edema dos membros inferiores (incumprimento de OLD). À observação polipneica, incapaz de deambular 100m; fervores crepitantes nas bases pulmonares, edema membros inferiores até à raiz das coxas sem espessamento cutâneo. Gasimetricamente com insuficiência respiratória tipo 1 (IR).

Complementarmente realizou ecocardiograma com fração de ejeção preservada, e com HTP grave de novo (PSAP 95mmHg), dilatação e disfunção do VD, insuficiência pulmonar e tricúspide moderada/grave e derrame pericárdico moderado. AngioTC de Torax exclui tromboembolismo agudo (TEP). Inicialmente a HTP não foi interpretada no contexto de ES, pelo que iniciou vasodilatação (macitentanato, tadalafil, furosemida) com agravamento respiratório progressivo.

Admitida relação com ES sendo a etiologia PVOD mais provável - com achados sugestivos em TC Torax “adenopatias mediastínicas, alterações em vidro despolido e derrame pleural”, e concordantes com dados de cateterismo direito (que exclui HTP associada a TEP crónico). Iniciou corticoterapia e Micofenolato de Mofetil.

Agravamento clínico progressivo, apenas com necessidade de suporte ventilatório por IR tipo 1, em necessidade crescente. Inicialmente sob oxigenoterapia alto fluxo e posteriormente necessidade de VNI. Apesar das medidas instituídas evoluiu fatalmente em hipotensão e bradycardia refratárias à insuficiência respiratória (não candidata a VMI ou transplante pulmonar).

A identificação precoce da PVOD, onde a HTP é refratária à terapêutica vasodilatadora, é crucial para uma gestão adequada da doença. Trata-se de uma patologia complexa, incapacitante a nível funcional para o doente, e que exige uma abordagem multidisciplinar. O atraso no diagnóstico poderá levar a danos irreversíveis, com provável desfecho fatal.

Moderator: João Matos Costa (*ULS Lezíria*)

**PO 37 - DA EPISCLERITE À DOENÇA DE CROHN**

Tema: Casos Clínicos

Teilhada Joana, Camões Neves Joana, Leal Tiago, Sousa Caetano Olinda  
(*Hospital de Braga*)

A Doença de Crohn (DC) é uma patologia do trato gastrointestinal (GI) que se caracteriza por episódios recorrentes de dor abdominal, diarreia, astenia, entre outros. No entanto, por vezes, exibe manifestações extra-GI, que podem ser síncronas, ou não, à sintomatologia GI.

Apresentamos o caso clínico de um homem de 45 anos, com antecedentes relevantes de gastrite crónica, medicada com esomeprazol. Foi orientado para consulta de Medicina Interna por Oftalmologia para exclusão de causas sistémicas de episclerites bilaterais recorrentes, com anos de evolução, sem outros sintomas associados, nomeadamente GI. Do estudo da autoimunidade realizado, a destacar elevação dos anticorpos antifosfolipídicos (IgM anti-beta2 glicoproteína 68.90 UA, anti-cardiolipina 66U/mL, ratio anti-coagulante lúpico 1.50), sem outras alterações analíticas. Neste contexto, foi medicado profilaticamente com ácido acetilsalicílico (AAS). Posteriormente, em análises de controlo, com anemia ferropénica de novo, sem perdas hemáticas valorizáveis, pelo que foram solicitados estudos endoscópicos alto e baixo com deteção de uma úlcera no íleo, com biópsia a levantar suspeita de DC. Posto isto, suspendeu-se o AAS e iniciou suplementação oral de ferro. Para melhor avaliação do trato GI, realizou o exame de vídeo-cápsula endoscópica que detetou áreas segmentares de eritema e edema das vilosidades, bem como uma estenose com ulceração no jejuno proximal e uma estenose no íleo distal - achados, mais uma vez, sugestivos de DC. Tomografia computadorizada abdominopélvica sem alterações de relevo. Atendendo às alterações apresentadas, foi encaminhado para consulta externa de Gastroenterologia, que optou por iniciar terapêutica com *Infliximab* para tratamento de DC. Desde então, mantém ausência de sintomas GI e não apresentou novos episódios de episclerite. À presente data, encontra-se a aguardar ressonância magnética abdominal.

Nem sempre as manifestações inaugurais de uma doença correspondem aos sintomas mais comuns ou patognomónicos, o que pode gerar um verdadeiro desafio diagnóstico. Estima-se que as manifestações oftalmológicas ocorram em cerca de 12% dos casos de DC e, na maioria das vezes, são síncronas à sintomatologia GI, o que não se verificou no presente caso. Assim, salientamos a importância da vigilância e do estudo ativo dos doentes, que, por vezes, apresentam sintomas inespecíficos, mas que, mais tarde, se enquadram em doenças menos prováveis inicialmente, que carecem de um tratamento dirigido.

EPOSTERS 4

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

Moderator: João Matos Costa (*ULS Lezíria*)

### PO 38 - QUE PODE DESVENDAR UMA HIPERTENSÃO ARTERIAL DE DIFÍCIL CONTROLO?

Tema: Casos Clínicos

Maria de Meneses Rebelo, Pedro Caiado, Catarina Costa, Sofia Pinheiro  
(*ULS São José - Hospital Santo António dos Capuchos*)

A arterite de Takayasu (AT), é uma vasculite sistémica de artérias de médio e grande calibre, com afeção principal da aorta e dos seus ramos. Rara, com maior incidência no sexo feminino e conhecida como “*doença sem pulso*”, é acompanhada de hipertensão arterial, sintomas de claudicação e comprometimento de órgão.

Apresenta-se doente de 35 anos, sexo feminino com hipertensão arterial (HTA), inicia quadro de dispneia para esforços progressivamente menores, dispneia paroxística nocturna, edema dos membros inferiores, nictúria, precordialgia tipo peso para esforços moderados com alívio com repouso, HTA de difícil controlo (frequentemente indetetada nos membros superiores) acompanhado de claudicação dos membros superiores com parestesias e dor ao esforço. Internamento, dois meses depois, com diagnóstico de Insuficiência cardíaca inaugural com HTA de difícil controlo (com discrepância de PA, cerca de 80mmHg PA sistólica e 30mmHg diastólica entre membros superior e inferior esquerdo) e lesão renal aguda com proteinúria nefrótica.

Complementarmente realizou ecocardiograma com boa função, regurgitação aórtica II/IV e hipertensão pulmonar moderada com PSAP de 45mmHg. Cateterismo cardíaco com doença de um vaso (colocação de stent), com Angio-TC coronário com baixo score de cálcio, tornando hipótese de estenose aterosclerótica pouco provável. Angio-RM com “estenose focal da origem da artéria subclávia direita e segmentar proximal da artéria subclávia esquerda, com permeabilidade distal mantida de ambas por múltiplos colaterais”. PET com “captação de intensidade ligeira, mas difusa, ao longo da parede da aorta; alterações compatíveis com atividade parietal inflamatória ligeira”.

Cumpridos critérios diagnósticos de AT (EULAR 2022), com critérios absolutos de idade e evidência de vasculite em exame de imagem. Soma de 16 pontos ( $\geq 10$ ), tratando-se de AT com afeção das artérias subclávia e renal bilateralmente, coronárias e aorta torácica com HTA secundária a estenose renal bilateral.

Adicionalmente à terapêutica anti-HTA, iniciou corticoterapia e posterior introdução de Tocilizumab com melhoria clínica.

A AT tem uma evolução subaguda, com diagnóstico que pode demorar meses/anos. Frequentemente interpretada como doença arterial periférica aterosclerótica, sintomas e sinais de estenose/oclusão arterial aumentam a suspeição de AT. É importante um índice de suspeição elevado em mulheres jovens evitando complicações graves resultantes da afeção de múltiplos territórios arteriais.

EPOSTERS 4

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

Moderator: João Matos Costa (*ULS Lezíria*)

**PO 39 - UMA ETIOLOGIA RARA DE NECROSE AVASCULAR DA CABEÇA DO FÉMUR**

Tema: Casos Clínicos

Sara Campos, Tiago Alexandre, Nuno Bernardino Vieira, Alexandra Ávila, Luísa Arez  
(*Unidade Local de Saúde do Algarve - Unidade de Portimão*)

**Introdução**

A arterite de células gigantes é uma vasculite sistémica que afeta artérias de médio e grande calibre, sendo uma entidade conhecida pelo envolvimento das artérias temporais mas que à luz do conhecimento atual sabemos que existem formas que acometem apenas outros vasos como a aorta. A sua apresentação clínica cursa com cefaleia, claudicação mandibular e alterações visuais e a gravidade da apresentação tem implicações no timing e escolha de terapêutica. A doença não controlada pode levar a aneurismas aórticos e a perda da acuidade visual irreversível nas suas formas mais graves, no entanto o seu tratamento também não é isento de complicações. A necrose avascular, isto é, perda de tecido ósseo devido a isquémia, tem uma relação próxima com a arterite de células gigantes podendo surgir como complicação tanto da própria doença, como do seu tratamento que comumente inclui regimes prolongados de corticoterapia sistémica.

**Caso clínico**

Mulher, 72 anos de idade, sem antecedentes pessoais de relevo ou toma de medicação habitual relevante, internada no serviço de Ortopedia há 5 meses por coxartrose severa com evolução rapidamente progressiva em estudo etiológico. Realizou ressonância à anca direita que mostrou osteoartrose rapidamente progressiva. Durante o internamento, foram descartadas diversas etiologias, nomeadamente infecciosa. A doente referia cefaleia mais acentuada a nível da região temporal esquerda com anos de evolução e ao exame objetivo verificava-se cordão venoso visível, sem repercussão visual. Analiticamente com velocidade de sedimentação de 120 mm 1ª hora, ecografia das artérias temporais com sinal de halo presente e realizou Tomografia por Emissão de Positrões que mostrou achados compatíveis com arterite de células gigantes. A doente iniciou prednisolona 60 mg/dia e tocilizumab com melhoria das queixas. A doente foi intervencionada cirurgicamente posteriormente.

**Discussão e conclusão**

A osteonecrose avascular da cabeça do fémur é uma entidade rara e associada a arterite de células gigantes como etiologia, torna-se ainda mais raro. No entanto, trata-se de uma entidade com repercussões significativas na qualidade de vida dos doentes. Existem poucos casos descritos sobre esta associação, tornando-se este caso como um alerta para não esquecer esta etiologia. A arterite de células gigantes apresenta diversas complicações e torna-se importante o seu diagnóstico precoce e início de tratamento atempado para melhorar a qualidade de vida dos doentes.



EPOSTERS 4

June 28 - Friday | 08:30 - 09:30

Moderator: João Matos Costa (*ULS Lezíria*)

#### PO 40 - ENCEFALITE AUTOIMUNE – JUNTANDO AS PEÇAS DO PUZZLE

Tema: Casos Clínicos

Tavares Valente Catarina, Do Bem Bernardo, Tenreiro Patrícia, Saraiva Figueiredo Raquel, Coelho Sónia, Silva Alexandra, Correia João  
(*Unidade Local de Saúde da Guarda*)

##### Introdução

A encefalite é uma condição inflamatória cerebral com várias etiologias, sendo a autoimune cada vez mais reconhecida como uma importante causa não infecciosa.

##### Caso Clínico

Homem, 67 anos, com hipertensão arterial, foi ao serviço de urgência (SU) por disartria autolimitada, referindo períodos de desorientação e agressividade desde há 15 dias. TAC crânio-encefálica (CE) sem alterações. Internado assumindo-se acidente isquémico transitório. Análises: hiponatrémia, considerada secundária a clorotalidona. Apresentou convulsão tónico-clónica (TC) generalizada interpretada nesse contexto. Alta para consulta, onde após 4 meses, mantinha crises TC facio-braquiais, sob levetiracetam (LVT). Otimizada terapêutica e pedido eletroencefalograma (EEG). Vinte dias depois, readmitido no SU em estado pós-ictal. Análises: hiponatrémia ( $\text{Na}^+$  117 mmol/L). Sob LVT e lacosamida, sem recuperação neurológica, assumido estado de mal epiléptico pós convulsão TC facio-braquial prolongada. Internado na Medicina Intensiva, com terapêutica sedativa/anestésica e entubação orotraqueal. EEG disponível nesse dia: atividade interictal temporal bilateral; crise motora facio-braquial, padrão ictal hemisférico direito, e crise automotora, padrão ictal temporal esquerdo - hipótese de encefalite autoimune (EAI) nomeadamente LGI1. ADA, ECA, IGRA, proteínograma, líquido cefalorraquidiano, culturas, serologias bacterianas/virais: negativos. Autoimunidade no soro: anticorpo anti neuronal LGI1 positivo. RM-CE: alteração de sinal a nível temporal mesial bilateral, enquadrável na suspeita de EAI. Assumida EAI LGI1. TAC toraco-abdomino-pélvica sem neoplasia. Extubado 6 dias depois. Realizou 4 sessões de plasmaferese sem melhoria neuropsiquiátrica e da hiponatrémia. Transferido para a Neurologia, onde realizou 5 dias de metilprednisolona 1g. Melhoria clínica, porém com períodos de desorientação. Alta para consulta de Infecciologia para avaliação de risco para início de rituximab.

##### Discussão

O diagnóstico de EAI é desafiante, sendo obrigatória a exclusão de patologia infecciosa ou neoplásica. Neste caso, a presença de sintomas neuropsiquiátricos, hiponatrémia, crises TC facio-braquiais e anticorpo anti-LGI1 e o EEG e neuroimagem típicos, confirmaram o diagnóstico de EAI LGI1.

##### Conclusão

Este caso relembra o diagnóstico de EAI por LGI1, que apesar de raro, não deve ser esquecido. Salienta-se a importância de um diagnóstico e tratamento precoces com melhoria do prognóstico.

EPOSTERS 1

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Daniela Brigas (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)

### PO 41 - LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO COM ATINGIMENTO RENAL A SIMULAR PIELONEFRITES AGUDAS DE REPETIÇÃO - RELATO DE CASO

Tema: Casos Clínicos

Gomes Daniela Olívia, Cerveira Henrique, Valente Tiago, Buruián Natalia, Valentim Marta, Almeida Jorge  
(*Serviço de Medicina Interna - ULS São João*)

#### Introdução

O processo inflamatório crónico do Lupus Eritematoso Sistémico (LES) não controlado, associa-se frequentemente a respostas aberrantes do sistema imune à infeção. Na fisiopatologia do ciclo inflamação-infeção-inflamação contribuem a diminuição da fagocitose, redução da produção da interleucina 8 e interleucina 2, deficiência de componentes do sistema de complemento, defeito de quimiotaxia e reconhecimento membranar inerente ao LES.

#### Caso clínico

Mulher 47 anos, com diagnóstico de LES aos 13 anos com atingimento articular tendo realizado corticoterapia sistémica até aos 29 anos, na primeira gestação, com reconsideração do diagnóstico e suspensão de tratamento e seguimento. Ao longo dos 10 anos seguintes apresentou múltiplos internamentos por pielonefrite aguda (PNA) assumida no contexto de litíase renal com cronicidade para pielonefrite xantogranulomatosa bilateral e doença renal crónica (DRC). Necessidade de nefrostomia percutânea, nefrolitotomia percutânea bilateral e colocação de catéter ureteral duplo J à direita para resolução da fístula nefrocútânea. Iniciou estudo em Hematologia por bicitopenia não esclarecida etiológica tendo iniciado, novamente, corticoterapia. Admitida em internamento por quadro de emergência hipertensiva com encefalopatia hipertensiva, DRC agudizada e PNA complicada. Após estabilização clínica, inicia estudo com revisão dos antecedentes. Analiticamente elevação de marcadores de fase aguda, sedimento urinário ativo (leuco-eritrocitúria e proteinúria), positividade para ANA 1/640, anti-Smith e Coombs, dsDNA negativo, sem consumo de complemento. Suspeita de LES com atingimento renal, hematológico e articular. Discutido com nefrologia e urologia tendo-se optado por indução dialítica. Dada a extensão da PNA, houve necessidade de limpeza cirúrgica e nefrectomia, cuja histologia tecidual confirmou nefrite lúpica. Progrediu no desmame de corticoterapia e iniciou azatioprina, orientada para transplantação renal e sem evidência de infeções após 1 ano.

#### Conclusão/Discussão

O LES é uma doença com elevado impacto na qualidade de vida dos doentes. Apesar de paradigmático por ser um fator predisponente a infeções de repetição, o tratamento com corticoterapia sistémica, sobretudo na fase aguda da doença, em dose dependente do grau e órgão acometido, em associação com fármacos imunossuppressores/imunomoduladores são cruciais para controlo da doença na fase inflamatória e infecciosa.

EPOSTERS 1

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Daniela Brigas (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)

### PO 42 - LINFADENOPATIA GENERALIZADA: À PROCURA DO DIAGNÓSTICO

Tema: Casos Clínicos

Tavares Valente Catarina, Do Bem Bernardo, Tenreiro Patrícia, Saraiva Figueiredo Raquel, Coelho Sónia, Correia João  
(*Unidade Local de Saúde da Guarda*)

#### Introdução

A sarcoidose é uma doença inflamatória multissistémica granulomatosa, de etiologia incerta, com formação de granulomas não-caseosos nos órgãos envolvidos, sobretudo nos pulmões e gânglios intratorácicos.

#### Caso Clínico

Homem, 36 anos, natural do Senegal. Antecedentes de pielonefrite de repetição e litíase renal. Foi ao Serviço de Urgência por lombalgia direita e vômitos de início nesse dia. Realizou ureteroscopia esquerda no dia anterior: oclusão congénita do ureter. Exame objetivo: sinal de punho-percussão positivo à direita. Análises: creatinina 1,49mg/dL e PCR 2,58 mg/dL. TAC abdominopélvica: edema renal direito, adenomegalias ilio-inguinais bilaterais. Radiografia tórax: marcado ingurgitamento hilar bilateral. TAC tórax: múltiplas adenopatias mediastínicas e hilares patológicas nos seios cardiofrénicos. Assumida pielonefrite aguda e iniciado ceftriaxone. Internado. Anamnese: perda ponderal (17 kgs), sudorese noturna e adenopatias inguinais desde há 3 meses. Exame objetivo: conglomerado adenopático inguinal bilateral, duro-elástico, móvel e indolor à palpação. Análises: VS 5 mm/h, adenosina desaminase 29.1 U/L, enzima conversora da angiotensina 181 U/L, proteinograma, serologias, IGRA e autoimunidade negativos. Biópsia excisional de gânglio inguinal direito: linfadenopatia granulomatosa não caseosa; microbiologia negativa. Biópsia por agulha grossa de gânglio inguinal esquerdo: linfadenopatia granulomatosa epitelióide não caseosa; culturas negativas; fenotipagem: amostra insuficiente. Broncoscopia com colheita de lavado broncoalveolar e aspirado brônquico: linfocitose (52%) e razão CD4+/CD8+ 7; microbiologia e citologia negativas. Biópsia ecoguiada de adenopatias mediastínicas: linfadenite granulomatosa não caseosa na estação ganglionar 7; microbiologia e citologia negativas. Assumida sarcoidose. Seguimento em consultas de Medicina Interna, Doenças do interstício pulmonar e Risco de infeção na imunomodulação.

#### Discussão

A presença de manifestações clínicas, laboratoriais, imagiológicas e histológicas sugestivas suportaram o diagnóstico de sarcoidose, tendo sido excluídas etiologias alternativas. O envolvimento ganglionar hilar/mediastínico é o predominante na sarcoidose, podendo um terço dos doentes apresentar linfadenopatia periférica, como no presente caso.

#### Conclusão

A grande heterogeneidade clínica da sarcoidose torna-a uma doença particularmente desafiante, desde a suspeição clínica à confirmação diagnóstica e respetivo acompanhamento.

EPOSTERS 1

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Daniela Brigas (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)

#### PO 43 - SÍNDROME DE SJORGEN, DA EXUBERÂNCIA CLÍNICA AO LINFOMA

Tema: Casos Clínicos

Nadine Almeida, Gabriel Ferreira, Mariana Formigo  
(*ULS Entre Douro e Vouga*)

##### Introdução

A síndrome de Sjogren (SS) é uma doença autoimune que se caracteriza pela infiltração focal linfocítica das glândulas exócrinas, nomeadamente salivares e lacrimais. A apresentação clínica é variada e inclui a síndrome seca, com xerose da mucosa oral e conjuntival, fadiga, dor musculoesquelética e pode cursar ainda com envolvimento sistémico, nomeadamente pulmonar ou renal. O diagnóstico baseia-se em critérios clínicos, fisiológicos, imunológicos e histológicos. De acordo com *Sjögren's International Collaborative Clinical Alliance Research Groups* são necessários 2 de 3 critérios. O principal objetivo do tratamento é o alívio sintomático. A SS está associada a um risco aumentado de Linfoma em 5 a 10%.

##### Caso Clínico

Mulher de 62 anos, com antecedentes de parotidite exuberante com necessidade de internamento. Queixas de xerofthalmia e xerostomia severa com disfagia associadamente com aumento das regiões parótidas e submandibulares. Clínica com 2 anos de evolução. Refere ainda perda 14% do peso nesse mesmo período. Teste Schirmer negativo. Analiticamente de salientar velocidade de sedimentação 21 mm; Fator reumatoide 143 UI/m; Anticorpos (Ac). Anti Nucleares 19.0 Elia U/ml com Ac. Anti SSA >=240.00. Realizou RMN das glândulas salivares com marcado aumento de volume das glândulas parótidas, a direita 68x54x46 mm e a esquerda 78x73x45, à custa de inúmeras lesões císticas. Efetuou biopsia das glândulas salivares compatível com SS (2 dos 3 critérios) e iniciou terapêutica.

Posteriormente realizou PET a relatar glândulas parótidas proeminentes, com intensa captação de FDG de forma heterogénea e captação significativamente aumentada do radiofármaco em ambas as glândulas sub-mandibulares. Pela ausência de resposta à terapêutica e pela exuberância da clínica apresentada, repetiu biópsia que revelou toalha linfóide difusa, envolvendo ductos salivares, os aspetos imuno-histoquímicos favorecem linfoma B de pequenas células. Foi referenciada para consulta de hematologia.

##### Discussão e Conclusão

A SS tem uma apresentação clínica diversa, com sintomas e sinais subtis, de desenvolvimento insidioso, e por isso, muitas vezes de reconhecimento e diagnóstico difícil. Este caso clínico destaca-se pela exuberância clínica e demonstra a importância de um diagnóstico célere e do estudo das possíveis complicações associadas à doença, de forma a garantir um diagnóstico correto e uma terapêutica adequada a cada doente.

EPOSTERS 1

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Daniela Brigas (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)

### PO 44 - NEOPLASIAS EM DOENTES SOB TERAPÊUTICA BIOLÓGICA E INIBIDORES JAK - UM ESTUDO DE COORTE

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Joana Batista Paulo, Maria Carolina Carvalho, Carolina Saca, Matilde Coimbra, Joana Nunes, Beatriz Marques, Joana Caetano, José Delgado Alves  
(*Hosp. Prof. Dr. Fernando Fonseca*)

#### Introdução

Os doentes com patologia autoimune podem ter um risco aumentado de neoplasia comparando com a população geral, não estando os mecanismos envolvidos totalmente esclarecidos. A inflamação crónica, o dano perpetuado por estas doenças e os fármacos utilizados podem ter um papel preponderante no desenvolvimento de neoplasias.

#### Material e Métodos

Estudo de coorte retrospectivo, observacional, com recurso à colheita de dados demográficos, clínicos e terapêuticos dos doentes seguidos em consulta de doenças autoimunes entre 2010-2024 sob terapêutica biológica e inibidores da JAK (IJAK). Tem como objectivo a análise da prevalência de neoplasias nesta população e sua associação com variáveis demográficas, clínicas e terapêutica.

#### Resultados

Foram analisados um total de 491 doentes, 69% mulheres, 84% caucasianos com a idade mediana aquando do início de terapêutica de 49 anos e tempo de seguimento desde o início de terapêutica de 5 anos. Principais doenças autoimunes: espondilite (n=161), artrite reumatóide (n=124) e lúpus sistémico eritematoso (n=47). Terapêuticas mais utilizadas: anti-TNF $\alpha$  54% (n=266), anti-CD20 30% (n=148), tocilizumab 20% (n=96) e IJAK 11% (n=53).

Da amostra considerada, 4,7% (n=23) desenvolveram neoplasias. Em 17 destes doentes houve necessidade de suspensão da terapêutica biológica. O tempo decorrido entre o início da terapêutica até à identificação da neoplasia foi de 3 anos. As neoplasias mais frequentes foram as hematológicas e da mama. À data do diagnóstico da doença neoplásica, 30% (n=7) estavam sob rituximab e 26% (n=6) sob tocilizumab. 74% (n=17) haviam feito apenas um fármaco até ao diagnóstico de neoplasia. As neoplasias foram detetadas em doentes mais velhos ( $p=0.002$ ), homens ( $p=0.007$ ) e com mais comorbilidades ( $p=0.021$ ), não havendo associação estatística com outras variáveis (tipo de fármaco ou doença autoimune).

A taxa de mortalidade global foi 6.5%, dos 4 diretamente relacionáveis com a neoplasia.

#### Discussão e Conclusão

Esta coorte apresenta uma prevalência baixa de neoplasias, associando-se estas a outros factores que não à terapêutica biológica/IJAK ou à doença autoimune de base. Serão necessários mais estudos prospectivos e multicéntricos para poder concluir com segurança o impacto destas terapêuticas enquanto possíveis determinantes de doença neoplásica.

EPOSTERS 1

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Daniela Brigas (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)

### PO 45 - MIOPATIA NECROTIZANTE IMUNOMEDIADA - UM CASO CLÍNICO

Tema: Casos Clínicos

[Ana Margarida Coutinho](#), Daniela Silvano Maurício, Carina de Sousa, Teresa Alfaiate, Adélia Simão  
(*Unidade Local de Saúde de Coimbra*)

#### Introdução

A identificação de anticorpos específicos na miosite permitiu a classificação de um novo subgrupo nas miopatias inflamatórias idiopáticas (MII), as miopatias necrotizantes imunomediadas (MNIM) que se manifestam por fraqueza muscular e elevação da creatina cinase. A MNIM associada ao anticorpo anti-HMG-coenzima A redutase (anti-HMGCR) é uma doença rara, com uma incidência de 2 casos por 1.000.000 habitantes na população europeia. Existe evidência da ocorrência desta entidade relacionada com a toma de estatina, particularmente nos casos em que existe presença do anticorpo anti-HMGCR.

#### Caso Clínico

Homem, 68 anos, com antecedentes de hipertensão, dislipidemia e diabetes tipo 2, medicado com anti-hipertensor, anti-diabético oral e estatina de alta intensidade, sem história familiar de relevo, foi internado por perda ponderal de 7,5% e queixas de fraqueza muscular proximal com 3 meses de evolução. Ao exame objetivo apresentava tetraparésia flácida de predomínio proximal, com força grau 4 na flexão da coxa, arreflexia miotática proximal, sem alteração da sensibilidade algica, com sinal de Gowers positivo. Analiticamente, creatina cinase de 7802U/L; desidrogenase láctica 861U/L e aldolase 71,9U/L, sem lesão renal. Na pesquisa de anticorpos associados à miosite, foi identificado como positivo forte o anticorpo anti-HMGCR. Realizou eletromiografia que demonstrou sinais de lesão da fibra muscular, com sinais de lesão aguda no músculo iliopeas, e exames complementares de diagnóstico que excluíram lesão neoplásica maligna subjacente. Durante o internamento cumpriu fluidoterapia, sem melhoria dos valores de creatina cinase. Foi considerado o diagnóstico de MNIM. O doente iniciou tratamento com prednisolona na dose de 60mg por dia.

#### Conclusão

O diagnóstico da Miopatia Necrotizante imunomediada é baseado na clínica e na presença dos anticorpos anti-SRP e anti-HMGCR, embora 20% sejam seronegativas. Quando o anti-HMGCR é detetado, é necessário excluir patologia neoplásica. De destacar o papel da estatina, já que 90% destes doentes estão medicados com esta classe de fármacos. A maioria não recupera a força muscular prévia, e existe um alto risco de recidiva após suspensão do tratamento imunossupressor. Neste caso, tendo em conta a clínica, a presença do anticorpo anti-HMGCR e o facto de o doente ter estado medicado com estatina, foi considerado o diagnóstico de MNIM. Dado o diagnóstico recente, ainda é precoce a avaliação da evolução do doente.

EPOSTERS 1

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Daniela Brigas (*ULS Trás-os-Montes e Alto Douro*)

### PO 46 - HERPES ZOSTER EM DOENTES IMUNOSSUPRIMIDOS

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Isabel Cruz Carvalho<sup>1</sup>, Rita Gano<sup>1</sup>, João Freitas Silva<sup>1</sup>, Diana Palácios<sup>1</sup>, Sofia Pinheiro<sup>2</sup>

(<sup>1</sup> Serviço de Medicina Interna, Hospital Pulido Valente, ULSSM, <sup>2</sup> Unidade de Doenças Autoimunes, Hospital Santo António dos Capuchos, ULSSJ)

Herpes zoster (HZ) é uma infeção que resulta da reativação do vírus varicela zoster (VZV) latente, com acesso aos gânglios sensoriais durante a varicela. Caracteriza-se por uma erupção vesicular dolorosa e unilateral, que ocorre 2 a 3 dias depois de surgir dor num ou dois dermatomas contíguos. Os principais fatores de risco para a reativação do VZV são a imunosenescência associada à idade, imunocompromisso por doença e imunossupressão iatrogénica.

A complicação mais comum do HZ é a nevralgia pós-herpética (NPH), caracterizada por dor significativa, que persiste por 90 dias após o início da erupção cutânea, podendo prolongar-se por anos ou até tornar-se permanente. Associam-se sintomas sensoriais como dormência, disestesia, prurido ou alodinia no dermatomo afetado; complicações oculares (HZ oticus, necrose retiniana aguda), neurológicas (meningite asséptica, encefalite) e infeção bacteriana da pele. A gravidade da doença e a probabilidade de complicações aumentam com a idade e estado imunológico do doente.

A resposta imune mediada por células T específicas do VZV tem um papel crítico no controle da latência do VZV e na limitação do potencial de reativação, sendo o principal fator precipitante de reativação. Doentes imunocomprometidos, como doentes autoimunes sob terapêuticas imunomoduladoras selecionadas, não possuem resposta imune celular específica ao VZV adequada, correndo maior risco de episódios de reativação e doença disseminada, por vezes fatais.

A imunização com vacinas vivas atenuadas ou recombinantes contra HZ associa-se a um aumento na resposta imune de células T específicas do VZV, contribuindo para a eficácia da vacina na prevenção ou atenuação da doença.

A vacina recombinante é indicada para reduzir o risco de HZ e complicações (nomeadamente NPH) em doentes imunocomprometidos  $\geq 19$  anos com risco aumentado para a doença. Em Portugal não existe comparticipação da vacina, tornando o seu valor incomportável para grande parte da população, perante os rendimentos globalmente baixos do país.

Tendo em conta o elevado risco de complicações nos doentes imunossuprimidos e gravidade das mesmas, existe um benefício claro na vacinação em massa desta população, tanto pela proteção dos doentes, como pela evidência custo-efetiva da vacinação versus encargos suportados pelo SNS em consultas, internamentos e terapêutica.

Assim, os autores apresentam uma proposta de protocolo de vacinação em doentes imunossuprimidos com implementação em Consulta de Doenças Autoimunes.



EPOSTERS 2

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Mercedes Agundez (*ULS Alentejo Central*)

### PO 47 - UMA PTT REFRATÁRIA À PLASMAFERESE

Tema: Casos Clínicos

Silva Araújo Catarina, Fraga Campos Bárbara, Ferreira Patrícia, Domingues Rui, Gonçalves Inês, Cruz Ângela Cristina, Carvalho Alexandre  
(*Hospital de Braga*)

#### Introdução

A púrpura trombocitopénica trombótica imune (PTT), causada por autoanticorpos anti-ADAMTS13, leva a microangiopatia trombótica. É tratamento de primeira linha a plasmaferese (PFX) em combinação com corticoterapia e caplacizumab. O rituximab (RTX) está recomendado nos casos refratários.

#### Caso Clínico

Homem de 52 anos, ex-toxicodependente com infeção VHC tratada e VIH estágio SIDA (última carga vírica (CV) indetetável e CD4 <200). Recorreu ao Serviço Urgência por febre, astenia, e epistaxis, apresentando anemia normocítica normocrómica (Hb 6,0g/dL) com hemólise (hiperbilirrubinemia, elevação LDH e consumo haptoglobina) e trombocitopenia grave (<10000 plaquetas/uL). Infeção respiratória alta no mês anterior, Antígeno SARS-CoV-2 positivo mas RNA negativo. Calculado PLASMIC Score: 6 pontos (alto risco de PTT) e iniciado caplacizumab 10mg e PFX. Doseamento atividade ADAMTS13 0% que confirmou diagnóstico. Em dia três de tratamento, inicia epistaxis persistente e hemorragia pelo ponto de inserção do cateter de PFX pelo que foi suspenso caplacizumab. Iniciados pulsos de 1g metilprednisolona seguidos de prednisolona 1mg/Kg/dia e, após confirmação de CV VIH e VHC indetetáveis, RTX 375mg/m<sup>2</sup>/semana. Excluídas causas secundárias neoplásicas e imunes. Manteve PFX diária durante 20 dias (exceto no dia da segunda toma de RTX) mantendo-se sem critérios de suspensão de técnica: plaquetas em volta de 30000/uL, atividade ADAMTS13 2% ao 9º dia e de 34% ao 17º dia. Decidido suspender PFX até novo doseamento de atividade ADAMTS13, realizado passados 3 dias, de 77%. Teve alta com melhoria de trombocitopenia e resolução das perdas hemáticas, completando esquema de indução em ambulatório.

#### Discussão

Não foi identificado desencadeante para a PTT, sabendo-se que esta pode surgir associada à infeção SARS-CoV-2 (neste caso sem confirmação de infeção aguda) e ao VIH (mas com controlo virulógico). A abordagem terapêutica foi particularmente desafiante pela refratariedade à PFX. Esta pode causar trombocitopenia, no entanto não está descrita na literatura a segurança da suspensão da mesma antes da normalização da atividade ADAMTS13 e valor de plaquetas. Neste caso, estando o doente clinicamente estável, e por contingências sociais adjuvantes, foi possível fazer a prova terapêutica com excelente resultado.

#### Conclusão

A PTT continua a ser um desafio clínico. A sua raridade associa-se a ausência evidência forte que auxilie no tratamento de casos refratários à PFX.

EPOSTERS 2

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Mercedes Agundez (*ULS Alentejo Central*)

### PO 48 - VASCULITES ANCA, NOVAS ABORDAGENS TERAPÊUTICAS

Tema: Casos Clínicos

Silva Araújo Catarina, Maia Nogueira Carolina, Ferreira Patrícia, Fraga Campos Bárbara, Silva Rui Jorge, Medeiros Joana, Matos Ana Rita, Cruz Ângela Cristina  
(*Hospital de Braga*)

#### Introdução

As vasculites ANCA, caracterizadas por pauci-imunidade e anticorpos ANCA em circulação. A apresentação clínica é variável, sendo o atingimento renal frequente.

#### Caso Clínico

Mulher de 62 anos, hipertensa. Recorreu ao SU por vômitos alimentares e tonturas, com 2 semanas de evolução. Análises com anemia (Hb 8g/dL) e lesão renal aguda (Creat de 2,44mg/dL, prévia de 0,8). TC-TAP, sem alterações de relevo. No internamento apresenta agravamento de anemia microcítica (até Hb de 6,3g/dL), com anisocoria, hipocromia e *rouleaux* eritrocitário. Foi necessário suporte transfusional. Apresentava elevação de VS (115mm/h) e ferritina (4615ng/mL). A função renal foi agravando, estando ao 11º dia com Creat 4,41mg/dL, oligúrica e com sinais de hipervolemia. Sedimento urinário com leucoeritrocitúria e eosinofilia; proteinúria subnefrótica - proteínas não albumina (RPC de 2,3g/g; RAC de 0,7g/g). Foi transferida para hospital central para início de diálise. Após transferência inicia pulsos de metilprednisolona (MTP) (500mg/dia). É realizado estudo imunológico: positividade ANCA-MPO. Lavado broncoalveolar que excluiu hemorragia. Assim, diagnóstico de vasculite ANCA-MPO, pelo que se inicia rituximab (RTX) 375mg/m<sup>2</sup>/semana, ciclofosfamida (CYC) 12,5mg/kg e prednisolona (PDN) 1mg/kg/dia (após os pulsos). A biópsia renal confirmou glomerulonefrite crescêntica pauci-imune. A segunda toma de RTX teve de ser adiada e a de CYC cancelada por fungemia (*Candida albicans*), tendo retomado após uma semana de anidulafungina (cumpriu 14 dias). Observou-se melhoria clínica e analítica progressivas, com recuperação de diurese. Teve alta com pCreat 2,7mg/dL, sob PDN 20mg/dia, orientada para hospital de dia para continuação de esquema de indução com RTX.

#### Discussão

As últimas *guidelines* da KDIGO recomendam um novo esquema terapêutico para vasculites ANCA, com RTX e CYC. Este reduz a necessidade de corticoterapia, sem perda de eficácia terapêutica. Importa lembrar que estes fármacos aumentam o risco infeccioso, incluindo infeções fúngicas, como foi o caso desta doente. Devemos, por isso, vigiar e ter um baixo limiar para iniciar terapêutica dirigida. Sendo uma vasculite ANCA-MPO sabemos que o prognóstico é melhor (comparando com ANCA-PR3), mantendo necessidade de vigilância renal e de potenciais recidivas.

#### Conclusão

A combinação de imunossupressores parece segura permitindo uma redução mais rápida da corticoterapia, esperando-se menos iatrogenia a longo prazo.

**Moderator:** Mercedes Agundez (*ULS Alentejo Central*)

**PO 49 - DE NOVO TRANSVERSE MYELITIS IN A PATIENT WITH 20-YEAR HISTORY OF SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS**

Tema: Casos Clínicos

Renata Martinho, Marta Sousa, Sara Dias, Marcel Guerreiro, José Ganicho, Paula Guimarães, Anna Taulaigo, Madalena Vicente, Sara Castro, Melissa Fernandes, Mariana Popvici, Eunice Patarata, Ana Rodrigues, Claudia Mihon, Heidi Gruner, Vera Bernardino  
(*Hospital Curry Cabral*)

Autoimmune (AI) myelitis is a rare neuropsychiatric complication of systemic lupus erythematosus (SLE), with significant morbidity. It presents with motor, sensory and autonomic deficits, with rapid progression if action is not taken in time.

We present the case of a 46-year-old woman, with a 20yr history of SLE (polyarthritis, polyserositis, malar rash; positive antinuclear, anti-dsDNA and anti-Smith antibodies (ab), complement consumption), AI thyroiditis and epilepsy, medicated with hydroxychloroquine 400 mg/day and prednisolone (PDN) 15mg/day.

The patient presents with a one week evolving symmetrical polyarticular arthritis and lumbar inflammatory pain, with no fever or other symptoms reported. Lab tests revealed an elevated ESR (58mm/h), CRP (230,7mg/L), complement consumption (C3 0.29g/L, C4 0.09g/L) and high titer of anti-dsDNA ab (229UI/ml). SLEDAI-2K was 9. Infection was excluded. On the 5th day of her stay, she presented a *de novo* tetraparesia (more pronounced on the lower limbs and on the left arm) and sensory disturbance (D10 dermatome). Radiological evaluation through MRI revealed areas of intramedullary T2 hypersignal, longitudinally extensive, with extension up to the cervical cord and down to the conus medullaris. CSF presented hypoglycorrhachia (27mg/dL), hyperproteinorrhachia (103.8mg/dL) without intrathecal IgG synthesis. Somatosensory evoked potentials revealed "absence of peripheral potential on the left and medullary potential on the right on the superior limbs. Potentials absent in the lower limbs." As longitudinally myelitis was diagnosed, the patient started a course of methylPDN bolus 1g/d for 5 days tapered to PDN 60 mg/d, IV immunoglobulin 20g/d for 5 days and cyclophosphamide. A comprehensive rehabilitation programme was initiated immediately. About 2 months later, the patient presented a significant clinical improvement, with a clear reduction of the spinal cord injuries on MRI and lower titre of anti-dsDNA ab (67UI/ml) - SLEDAI-2k of 5.

Transverse myelitis is rare and may present as a rapidly progressive disease, resulting in longitudinal myelitis and severe disability. Valuing the patient's complaints, with exhaustive clarification of new neurological symptoms, and a thorough understanding of the rare complications of SLE allows an early diagnosis. Signs of poor prognosis, such as hypoglycorrhachia, should prompt an aggressive immunosuppressive approach to ensure better outcomes.

EPOSTERS 2

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Mercedes Agundez (*ULS Alentejo Central*)

### PO 50 - LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO COM ENTERITE, NEFRITE E POLISEROSITE: UMA APRESENTAÇÃO INCOMUM

Tema: Casos Clínicos

[João Casanova Pinto](#), Carlos Ramalheira, Beatriz Fernandes, Manuel G. Costa, Diogo Cruz  
(*Hospital de Cascais, Dr. José de Almeida*)

#### Introdução

O lúpus eritematoso sistémico (LES) tem um envolvimento multiorgânico vasto, podendo acometer o sistema gastrointestinal. A enterite lúpica é uma complicação rara, que pode condicionar dor abdominal, náuseas, vômitos e diarreia crónica progressiva.

#### Caso clínico

Mulher de 25 anos, melanodérmica, sem comorbidades, com história de diarreia mucosa crónica, poliartrite simétrica aditiva de ritmo inflamatório, anorexia e perda ponderal significativa (80 para 55 kg), com 1 ano de evolução. 3 meses antes da admissão, foi diagnosticada com LES, tendo sido medicada com hidroxicloroquina, azatioprina e prednisolona, que descontinuou, 2 semanas antes da hospitalização, por vômitos. Recorreu à urgência por persistência sintomática. O exame físico revelou diminuição do murmúrio vesicular esquerdo e dor abdominal à palpação peri-umbilical. O estudo laboratorial demonstrou hipocalcemia, anemia microcítica, hipergamaglobulinemia de base larga e hematoproteínúria de novo (RPC 1528 mg/g). A pesquisas de IGRA, VHB, VHC, IgM EBV e IgM CMV foram negativas. C3, C4 e CH50 estavam diminuídos. O painel de autoimunidade foi positivo para ANA (AC-1) (>1:1280), anti-dsDNA (> 379 UI/mL), anti-ssDNA (> 528 UI/mL), anti-histonas (+++), anti-Ro (+++), anti-La (+++), and anti-RNP (+++). Uma tomografia evidenciou derrame pleural esquerdo, derrame pericárdico e espessamento mural difuso com edema submucoso do jejuno e íleo sugestivo de enterite, bem como múltiplas adenomegalias retroperitoneais. Foi presumida exacerbação de LES com anemia, artrite, enterite, nefrite e poliserosite. Foram administrados pulsos diários de metilprednisolona 1 g durante 3 dias, seguidos de prednisolona oral 1 mg/kg/dia e hidroxicloroquina 400 mg q24h. Foi introduzido IECA. Foi efectuada toracocentese com drenagem de 1300 mL de líquido pleural compatível com transudado e negativo para micobactérias e células malignas. A doente foi transferida para um serviço de Nefrologia onde foi realizada biópsia renal que confirmou achados compatíveis com nefrite lúpica classe III, tendo sido posteriormente medicada com micofenolato de mofetil 500 mg q12h.

#### Discussão

Esta apresentação clínica complexa e multiorgânica representa uma forma incomum de exacerbação de LES. O objectivo deste relato de caso é dar importância ao diagnóstico diferencial de sintomas gastrointestinais em doentes com LES, enfatizando a necessidade de um diagnóstico e tratamento céleres, para evitar complicações graves.

EPOSTERS 2

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Mercedes Agundez (*ULS Alentejo Central*)

**PO 51 - APRESENTAÇÃO CLÁSSICA DE GOTA NA RADIOGRAFIA: UM DIAGNÓSTICO IMAGIOLÓGICO OBRIGATÓRIO**

Tema: Casos Clínicos

Nuno Carvalho, Luís Couto, Marta Batista, Leticia Leite, Isabel Bessa, Elisabete Ribeiro, Glória Alves, Jorge Cotter  
(*Serviço de Medicina Interna, Hospital da Senhora da Oliveira – Guimarães*)

A síndrome clínica da gota é caracterizada bioquimicamente por uma saturação extracelular de urato, com elevação dos níveis plasmáticos de ácido úrico, associando-se às manifestações clínicas típicas das quais a acumulação de cristais de urato sob a forma de tofos é um exemplo clássico.

Aqui apresentamos o caso de um doente do sexo masculino, de 77 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, doença cardíaca isquémica, doença cerebrovascular, aterosclerose carotídea e doença arterial periférica, que foi referenciado para a consulta de Doenças Autoimunes, após surgimento de múltiplas tumefações nas articulações interfalângicas distais, interfalângicas proximais e metacarpo-falângicas bilateralmente, com 4 anos de evolução. Ao exame físico verificou-se a presença de tofos gotosos na vertente palmar e dorsal de ambas as mãos, com a distribuição articular supracitada, indolores e irregulares, sem sinais inflamatórios locais evidentes (imagem 1 e 2).

Após revisão do processo clínico, verificou-se presença de hiperuricemia sustentada (7-8mg/dL para um valor normal <6 mg/dL), não tratada, com mais de 10 anos de evolução.

Foi prontamente realizada radiografia das mãos onde era evidente a presença de alterações típicas com “*punched-out lesions*” e “*over-hanging edges lesions*” em várias articulações, achados característicos associados a artropatia gotosa (imagem 3). Dada a alta probabilidade diagnóstica (apesar de ausência de confirmação histológica), foi iniciada terapêutica hipouricemiantes com alopurinol 300 mg/dia.

A apresentação com artropatia gotosa associa-se a destruição articular e do tecido conjuntivo circundante, bem como fenómenos inflamatórios locais, com atingimento mono ou pluriarticular. Apesar de, em casos mais severos, a apresentação clínica ser inconfundível, em doentes com diagnóstico precoce de hiperuricemia/gota, acredita-se que a deposição de cristais de urato é francamente subclínica. No entanto, as alterações imagiológicas características instalam-se ainda nesta fase silenciosa da doença e a sua deteção precoce poderá acelerar o diagnóstico e prevenir a instalação do dano articular. Este caso visa sensibilizar o clínico para os achados radiográficos característicos prontamente identificáveis no doente com hiperuricemia/gota, por forma a permitir um diagnóstico e tratamento mais céleres.

EPOSTERS 2

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

**Moderator:** Mercedes Agundez (*ULS Alentejo Central*)

**PO 52 - MIOPATIA INFLAMATÓRIA NECROTIZANTE IMUNOMEDIADA: QUANDO A ELETROMIOGRAFIA E OS ANTICORPOS NÃO AJUDAM AO DIAGNÓSTICO**

Tema: Casos Clínicos

Couto Luís, Carvalho Nuno, Batista Marta, Carvalho Anabela, Gonçalves Filipe, Alves Glória, Cotter Jorge  
(*Unidade Local de Saúde do Alto Ave*)

**Introdução**

Miopatias inflamatórias idiopáticas são o maior grupo de miopatias potencialmente tratáveis no adulto. Têm atingimento muscular e extramuscular (sobretudo cutâneo e pulmonar). Os autoanticorpos são essenciais na patogénese das miosites, sendo possível identificá-los em mais de 50 % dos doentes.

**Caso clínico**

Homem de 73 anos, com antecedentes de dislipidemia (tratado com atorvastatina há 10 anos), recorreu ao serviço de urgência por diminuição da força muscular e perda da massa ponderal de 12% ao longo de 7 meses.

O exame neurológico demonstrou tetraparésia simétrica predominantemente proximal (força muscular grau 2/5 proximalmente); os reflexos osteotendinosos eram normais. Não apresentava alterações cutâneas nem queixas respiratórias. Avaliação analítica demonstrou citólise hepática (cerca de 5 vezes o limite superior da normalidade (LSN)), e elevação da cinase da creatina (30 vezes LSN) e mioglobina (26 vezes LSN). Realizou tomografia computadorizada toracoabdominopélvica: sem alterações de relevo.

O estudo foi positivo para os anticorpos anti-nucleares (ANA) com títulos 1/160 (AC5 Nuclear mosqueado grosseiro), anti-Ku, e anti-PM Scl100, com resultado negativo para o restante, incluindo anti-SRP e anti-HMGCR, e anti-RNP, anti-Ro e anti-La.

Eletromiografia, ecocardiograma e provas funcionais respiratórias não revelaram alterações.

Foi realizada biópsia muscular no músculo deltoide direito, que revelou a presença de fibras necrosadas frequentes, sem infiltrados inflamatórios; algumas fibras apresentavam positividade sarcolémica difusa e sarcoplasmática para antigénio do complexo principal de histocompatibilidade. Estas alterações foram enquadradas no contexto de uma miopatia inflamatória necrotizante imunomediada.

O estudo paraneoplásico complementar não revelou alterações.

Iniciou corticosteroides na dose 1 mg/ Kg/ dia; e reabilitação motora.

À reavaliação 6 semanas após a alta, apresentava melhoria com recuperação quase completa da força muscular. Também apresentou resolução das alterações analíticas. Iniciou fármaco poupador de corticoide - metotrexato - e desmame progressivo de prednisolona, que já descontinuou.

**Discussão e conclusão**

Este caso clínico realça a importância da biópsia muscular como *gold standard* para o diagnóstico desta patologia, sobretudo tendo em conta a ausência de achados em eletromiografia no presente estudo e os autoanticorpos identificados não corresponderem aos tipicamente encontrados neste tipo de miosite.

EPOSTERS 3

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderator: Joana Vedes (*ULS Guarda*)

### PO 53 - SÍNDROME VEXAS - RARO OU POR DIAGNOSTICAR?

Tema: Casos Clínicos

Sara Manuel Dias, Beatriz Papoula Dias, Ana Filipa Viegas, Carolina Anjo, Andreia Lopes  
(*ULS Viseu Dão-Lafões*)

#### Introdução

A síndrome VEXAS é uma doença autoinflamatória sistémica adquirida, que resulta da mutação somática do gene UBA1, originando uma resposta inflamatória sistémica descontrolada. Trata-se de uma doença recentemente identificada e que pode manifestar-se com sinais e sintomas comuns a outras condições imunomediadas. É necessário estar alerta para esta entidade, uma vez que tem implicações importantes na abordagem e tratamento.

#### Caso clínico

Homem de 80 anos, observado em consulta de medicina interna, com antecedentes de cardiopatia isquémica e policondrite recidivante, medicado com prednisolona 20 mg/dia há mais de um ano. Iniciou, há cerca de sete anos, episódios recorrentes de eritema nodoso, vasculite cutânea, exantema maculopapular pruriginoso, poliartrite e policondrite, associado a anemia macrocítica, leucopenia, aumento da velocidade de sedimentação e hiperferritinemia. Na consulta referia queixas de astenia marcada e apresentava-se emagrecido e com palidez mucocutânea, sem outras alterações relevantes ao exame objetivo. Do estudo analítico destacava-se: hemoglobina 10.1 g/dL, VGM 135 fL, leucócitos  $10.1 \times 10^9/L$ , plaquetas  $140 \times 10^9/L$ , velocidade de sedimentação 115 mm/h e ferritina 1000 ng/mL. Apresentou falência terapêutica a múltiplos imunossuppressores convencionais no passado, sem possibilidade de desmame de corticoterapia. Perante o quadro descrito, levantou-se a hipótese diagnóstica de síndrome VEXAS, o qual foi confirmado após estudo genético com pesquisa de mutação UBA1. Iniciada terapêutica com tocilizumab, ainda sem reavaliação clínica.

#### Discussão

As manifestações mais comuns da síndrome VEXAS incluem febre intermitente, vasculite, lesões cutâneas, artrite, policondrite, eventos tromboembólicos, anemia macrocítica e trombocitopenia. O seu envolvimento multissistémico acarreta uma alta morbimortalidade, existindo uma forte associação com síndromes mielodisplásicas e maior risco de desenvolvimento de neoplasias. Não existem ainda recomendações específicas para o tratamento, sendo necessária uma abordagem multidisciplinar. As opções atuais incluem o tocilizumab, ruxolitinib, azacitidina e o transplante de medula.

#### Conclusão

A síndrome VEXAS deve ser considerada sobretudo em indivíduos de sexo masculino com idade superior a 50 anos e com as manifestações mais frequentemente descritas, ainda que com diagnóstico prévio de outra patologia. A falência terapêutica a imunossuppressores convencionais deve levantar a suspeição clínica.



EPOSTERS 3

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderator: Joana Vedes (ULS Guarda)

**PO 54 - OVERLAP DA SÍNDROME ANTIFOSFOLIPÍDICA E HIPERHOMOCISTEINÉMIA - UM CASO DE ESTUDO**

Tema: Casos Clínicos

Barreto Francisco, Nóbrega Sofia, Carvalhinha Carolina, Freitas Sara, Spínola Adelaide, Faria Teresa  
(SESARAM EPERAM - Hospital Central do Funchal)

A síndrome antifosfolipídica e a hiperhomocisteinémia por mutações do gene MTHFR estão ambas associadas a fenómenos trombóticos venosos e arteriais. Alguns estudos demonstraram o aumento do risco de fenómenos trombóticos major em doentes com overlap SAF e hiperhomocisteinémia, embora a maioria deles tenha sido realizado em doentes com lúpus eritematoso sistémico.

Mulher de 69 anos com antecedentes de hipertensão, aterotrombose da artéria umeral esquerda submetida a tromboembolectomia axilar, hipocoagulada com apixabano que cumpria irregularmente. Sem antecedentes obstétricos de relevo.

Recorre à urgência por tonturas e disartria, desconforto abdominal e vômito não alimentar com duas horas de evolução, tendo sido ativada a via verde do AVC. Ao exame objetivo, com perfil hipertensivo 164/86mmHg, sem alterações a nível da auscultação cardiopulmonar ou a nível abdominal, sem défices motores ou sensitivos ou outros neurológicos. Realizou Angiotomografia computadorizada(AngioTC) crânio-encefálica (CE) e dos vasos supraaórticos que demonstrou “presença de trombo/vegetação implantada na parede ântero-superior do arco aórtico, imediatamente distal à origem da artéria subclávia esquerda, em possível região de placa ulcerada; sem alterações a nível intracraniano.” Ficou hipocoagulada com enoxaparina 1 mg/kg bid. Por isquemia dos dedos dos pés fez switch para heparina não fraccionada com melhoria. Realizou AngioTC-TAP a destacar presença de pequenos enfartes esplénicos. Realizou angio ressonância magnética CE com evidência de “lesões isquémicas no território vertebro-basilar bilateralmente”. Pelos múltiplos fenómenos tromboembólicos arteriais foi pedido perfil autoimunidade e trombofilias. Do estudo: positividade dos anticorpos beta2microglobulina e anticardiolipina, anticoagulante lúico negativo, mutação do gene MTHFR A1298C positiva em homozigotia, homocisteína sérica de 83 umol/L Para despiste de síndrome paraneoplásico, realizou ecografia ginecológica sem evidência de lesões suspeitas, recusou a realização de exames endoscópicos e ainda aguarda realização de ressonância mamária.

Teve alta hipocoagulada com varfarina e seguimento em consulta de Doenças Autoimunes. Aguarda doseamento às 12 semanas dos anticorpos antifosfolipídicos.

O presente caso demonstra uma possível associação de hiperhomocisteinémia por mutação MTHFR e um possível SAF responsável por fenómenos de aterosclerose acelerada com múltiplas tromboes arteriais de pequeno, médio e grande vaso.

EPOSTERS 3

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderator: Joana Vedes (*ULS Guarda*)

### PO 55 - RECURRENT MENINGITIS: A CASE REPORT OF VOGT-KOYANAGI-HARADA SYNDROME (VKH)

Tema: Casos Clínicos

Botelho de Sousa Marta, da Silva Vieira Rita, Dias Sara, Taulaigo Anna, Guerreiro Castro Sara, Vicente Madalena, Rodrigues Ana, Gruner Heidi, Bernardino Vera  
(*Medicina 7.2 - Hospital Curry Cabral - ULS São José*)

#### Introduction

VKH is a central nervous system (CNS) condition with systemic involvement. The etiology of VKH is not well established, but there is a loss of immune tolerance to melanocytes on various organs. It's prevalence differs worldwide and it affects patients typically in the third or fourth decade.

#### Clinical case

A 49-year-old man, of Indian descent, presented to the Emergency Department (ED) with a persistent headache, fever, photophobia, bilateral vision blurriness and red eyes, that lasted for the last 2 days, and disequilibrium. He had been recently admitted for meningitis, of probable viral origin, with no identification of the etiological agent. He had a history of alopecia universalis and partial hearing loss since the previous year. Furthermore, two of his siblings were diagnosed with recurrent meningitis in the past.

At admission, he presented neck stiffness and visual abnormalities. Clinical multidisciplinary evaluation was consistent with bilateral panuveitis but no focal CNS deficits. Peripheral blood analysis showed mild leukocytosis, thrombocytosis and elevated CRP (11.9 mg/dL) and ESR (72 mm/h). Head-CT was normal. The lumbar puncture was suggestive of meningitis, but the cultural exam and viral PCR tests were negative. The autoimmune panel was negative.

The hypothesis of VKH was raised and he started prednisolone 1 mg/kg/day. After 1 week of treatment, there was symptom remission and normalization of acute phase reactants, both in blood and CSF. Visual acuity improved and fluorescein angiography was negative after two weeks of treatment. Otolaryngology evaluation confirmed mild neurosensorial hearing loss.

Due to clinical improvement, a conventional DMARD (mycophenolate mofetil) was introduced in order to reduce corticosteroid dosage.

#### Discussion

VKH is a rare immune mediated syndrome that should be considered in cases of panuveitis, especially in the presence of other CNS manifestations.

An early diagnosis and treatment, with a multidisciplinary approach, are the key to revert eye damage and mitigate other symptoms. Yet, in this case, ear damage had already evolved for lack of immunosuppressive treatment.

#### Conclusion

Atypical presentations of aseptic meningitis should prompt a vast differential diagnosis that contemplates rare causes of meningitis, including immune mediated disorders.

EPOSTERS 3

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderator: Joana Vedes (*ULS Guarda*)

### PO 56 - PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA: UM DIAGNÓSTICO EMERGENTE

Tema: Casos Clínicos

Fraga Campos Bárbara, Silva Araújo Catarina, Cláudio Ferreira Patrícia, Matos Sousa Rita, Santa Cruz André, Rita Matos Ana, Capela Carlos  
(*ULS Braga- Hospital de Braga*)

#### Introdução

A púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) adquirida é uma microangiopatia trombótica, rara, causada pelo défice severo de ADAMTS13 (típicamente atividade inferior a 10%) devido a anticorpos inibidores da ADAMTS13. É mais comum em mulheres, sendo a idade média do diagnóstico de 40 anos.

#### Caso clínico

Mulher de 46 anos. Autónoma. Ex-fumadora. Com antecedentes pessoais de PTT adquirida (episódio inicial em 2017 e recidiva em 2019), fenómeno de Raynaud, Hepatite B curada e esteatose hepática. Medicada com pantoprazol, cálcio e vitamina D. Encaminhada do ambulatório por trombocitopenia de novo em estudo analítico (EA) realizado por rotina previamente a tratamento odontológico (2 semanas antes apresentava valores normais). Referia síndrome gripal nos 3 dias prévios à realização do EA, com febre, odionofagia e cefaleia, tendo-se automedicado com paracetamol. Negava alterações cutâneas (nomeadamente petéquias ou púrpura), gengivorragias ou outras perdas hemáticas. Ao exame físico, sem alterações de relevo. Do estudo realizado, apresentava trombocitopenia de 38000 /uL, LDH elevada (376 U/L), haptoglobulina normal (66 mg/dL) e bilirrubina total normal (0,74mg/dL). Procedeu-se ao doseamento da atividade de ADAMTS13, sendo esta de 0% (inibidor 87 U/mL). Iniciou plasmafereze, com necessidade de realizar 6 sessões. Realizados 3 dias de pulsos de metilprednisolona e, posteriormente, iniciada prednisolona 1 mg/Kg. Mais ainda, realizou 2 dias de Caplacizumab, que foi suspenso por hemorragia do cateter venoso central. Iniciou Rituximab 375 mg/m2 semanalmente. Repetido doseamento de atividade da ADAMTS13 ao 6º dia de internamento já com valor normalizado(48%).

#### Discussão

O diagnóstico precoce e preciso é fulcral para um tratamento bem-sucedido. A suspeita deste diagnóstico baseia-se na integração de sinais e sintomas e na evidência analítica de anemia microangiopática e trombocitopenia. A análise da actividade da ADAMTS13 e deteção de anticorpos anti-ADAMTS13 confirma o diagnóstico. O défice de ADAMTS13 leva à agregação plaquetária excessiva com a formação de pequenos trombos intravasculares. O fator desencadeante nem sempre é identificado, mas sabe-se que pode surgir no contexto de doenças autoimunes, infeções, fármacos novos, doenças oncológicas, entre outros; neste caso, interpretado a síndrome gripal como factor desencadeador.

#### Conclusão

A PTT trata-se de uma entidade rara mas emergente, pois o seu diagnóstico atentado é fundamental para um tratamento eficaz.

EPOSTERS 3

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderator: Joana Vedes (ULS Guarda)

#### PO 57 - SINDROME DE SJOGREN - A GOTA IMPORTA?

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Dias Sara<sup>1</sup>, Paula Guimarães<sup>2</sup>, Botelho de Sousa Marta<sup>1</sup>, Reynolds de Sousa Leonor<sup>1</sup>, Martinho Renata<sup>1</sup>, Taulaigo Anna<sup>1</sup>, Vicente Madalena<sup>1</sup>, Fernandes Melissa<sup>1</sup>, Patarata Eunice<sup>1</sup>, Rodrigues Ana Catatrina<sup>1</sup>, Bernardino Vera<sup>1</sup>, Guerreiro Castro Sara<sup>1</sup>, Gruner Heidi<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Medicina 7.2 - Hospital Curry Cabral - ULS São José, <sup>2</sup> Nefrologia - Hospital Curry Cabral - ULS São José

#### Introdução

De acordo com a literatura, na Síndrome de Sjogren (SS) verifica-se que a hiperuricemia com ou sem gota, se encontra mais associada a aumento dos eventos cardio e cerebrovasculares (ECCV) e hipertensão arterial (HTA) do que na população geral, por mecanismos de inflamação crónica e disfunção renal.

#### Objectivos

Avaliar doentes com SS e hiperuricemia e comparar a prevalência de ECCV e factores de risco cardiovascular nos grupos com e sem hiperuricemia.

#### Métodos

Estudo de corte transversal, observacional, mediante consulta de processo clínico de doentes seguidos em consulta de doenças autoimunes com diagnóstico de SS (EULAR/ACR 2016) com hiperuricemia sem gota. Foram considerados 2 grupos de doentes: com hiperuricemia (HU) e sem hiperuricemia (sHU). Foram avaliadas as características demográficas, FRCV (HTA, diabetes (DM), dislipidemia) e a presença de ECCV. Os dados foram anonimizados e introduzidos em base de do Microsoft Excel®. Foi utilizada estatística descritiva.

#### Resultados

Foram avaliados 109 doentes com SS; 20.2 % (n=22) tinham HU. No grupo SU, 90.9% são do sexo feminino, média de idade 68.6 anos, 27% com idade superior a 65 anos *versus* (vs.) o grupo sHU com 78.1% de doentes do sexo feminino, média de idade 63.5 anos, 36% com idade superior a 65 anos. Em relação à presença de FRCV, são mais prevalentes no grupo HU do que no grupo sHU (HTA 68.1% vs 35.63%, DM 22,72% vs. 10,3% e dislipidemia 59,1% vs 48,27%). A presença de ECV foi de 18% e 12% respectivamente, não havendo significância estatística. Verificou-se que 8 doentes faleceram sendo excluídos da análise de FRCV e ECCV traduzindo taxa de mortalidade de 11.5% no grupo HU vs. 5.4% no sHU.

#### Discussão

Neste estudo de pequenas dimensões, verificou-se concordância com os estudos publicados nos doentes com SS e hiperuricemia, com uma maior prevalência de FRCV bem como de ECCV.

#### Conclusão

SS, hiperuricemia e FRCV estão interligados através de mecanismos de inflamação crónica e disfunção metabólica. A abordagem terapêutica visando o controlo dos FRCV, inflamação e redução de níveis de ácido úrico é crucial para uma gestão eficaz destes pacientes afim de diminuir possíveis comorbilidades associadas a ECCV.

EPOSTERS 3

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderator: Joana Vedes (*ULS Guarda*)

### PO 58 - ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOIMUNE: PARA ALÉM DO ÓBVIO

Tema: Casos Clínicos

Fraga Campos Bárbara, Silva Araújo Catarina, Maia Nogueira Carolina, Cláudio Ferreira Patrícia, Oliveira Simões Francisco, Manuel Gonçalves Inês, Marques Sara  
(*ULS Braga- Hospital de Braga*)

#### Introdução

A anemia hemolítica autoimune (AHA) é caracterizada pela produção de anticorpos contra os próprios eritrócitos, conduzindo à hemólise. Cerca de 60% dos casos estão associados a outras condições, por isso, devem ser investigadas possíveis etiologias subjacentes.

#### Caso clínico

Mulher de 48 anos, bancária. Dos antecedentes pessoais destaca-se: anemia aos 30 anos, tratada com ciclo de corticoterapia; infeções do trato respiratório de repetição nos últimos anos; hipogamaglobulinemia. Por suspeita de imunodeficiência comum variável (ICV) foi enviada à consulta de Medicina Interna. Na primeira consulta, doente com astenia e dispneia para médios esforços com uma semana de evolução, bem como picos febris esporádicos, sem outras queixas. Identificada anemia grave (Hb 5.6 g/dL), tendo sido internada para investigação adicional e tratamento. Do estudo realizado a destacar anemia macrocítica; linfopenia ligeira (500/uL); reticulocitose (13%); índice de proliferação de reticulócitos de 2,4%; LDH 329 U/L; Haptoglobulina <1 mg/dL; com teste de Coombs direto e indireto positivos. Ecografia abdominal a demonstrar ligeira esplenomegalia homogénea e fígado no limite da normalidade. Interpretado quadro como AHAI. Do estudo de condições associadas à AHAI, excluiu-se quadro infeccioso, doença linfoproliferativa ou doença autoimune sistémica, tendo sido confirmada a ICV. Confirmou-se hipogamaglobulinemia com diminuição de IgG, IgA e IgM e ausência de resposta vacinal. Durante o internamento, iniciou prednisolona 1mg/Kg e imunoglobulina ev. na dose de 0,4g/Kg durante 5 dias, com recuperação dos valores de hemoglobina.

#### Discussão

A ICV é uma doença heterogénea com um vasto leque de manifestações clínicas de gravidade variável. As infeções sinopulmonares recorrentes são as mais frequentes, embora as doenças gastrointestinais e autoimunes tenham uma prevalência elevada e possam ser a manifestação inicial de ICV. Cerca de 20% dos doentes com ICV desenvolvem complicações autoimunes, sendo as mais frequentes a púrpura trombocitopénica imune e a AHAI, como no caso da doente. É característico da ICV a redução marcada dos níveis séricos de IgG, associado a redução dos níveis de IgA e IgM. O tratamento consiste na reposição periódica de imunoglobulina ev ou subcutânea.

#### Conclusão

O diagnóstico precoce da ICV é fundamental para que tratamento adequado seja iniciado rapidamente, reduzindo o número de infeções secundárias e hospitalizações e, consequentemente, a morbimortalidade.

**Moderator:** João Oliveira (*ULS São José*)

### PO 59 - MYOPERICARDITIS AS THE INITIAL PRESENTATION OF A TEENAGER WITH ADULT-ONSET STILL'S DISEASE

Tema: Casos Clínicos

Lúis Cotrim<sup>1</sup>, Pedro Custódio<sup>1</sup>, António Carvalho<sup>1</sup>, Mariana Gaspar<sup>2</sup>, Mariana Marques Silva<sup>2</sup>  
(<sup>1</sup> *ULS Estuário do Tejo*, <sup>2</sup> *ULS São José*)

#### Introduction

Adult-onset Still's disease (AOSD) is a rare multisystem inflammatory disorder, characterized by intermittent fever, arthralgia and maculopapular rash. Several cardiac manifestations of AOSD include pericarditis, myocarditis or even cardiac tamponade. The diagnosis is based on clinical criteria and usually necessitates the exclusion of infectious, neoplastic and autoimmune diseases. This case report describes an 18-year-old male with non-complicated myopericarditis, leading to AOSD diagnosis.

#### Case report

An 18-year-old male was admitted to the emergency department with fever, myalgias and arthralgia. He denied any prodromal symptoms suggestive of respiratory viral infection.

At admission, there was no rash, palpable adenopathy or organomegaly. Cardiac and pulmonary auscultation was unremarkable.

His blood tests revealed a normal hemoglobin value, leukocytosis with neutrophilia, high C - reactive protein (CRP) and elevated high-sensitivity troponin I values [10.511 pg/mL (NR<72.0)]. Further investigation unveiled hyperferritinaemia. Viral testing for influenza and COVID-19 were both negative. Chest radiography was normal. ECG showed sinus tachycardia, with T wave inversion inferolaterally. The echocardiogram showed a mild pericardial effusion.

The patient was initially diagnosed with uncomplicated myopericarditis. Ibuprofen and colchicine were started.

During the first week of hospitalization, recurrent febrile episodes were observed (39- 40°C), associated with the appearance of a rash of maculopapular lesions on the limbs and chest, that were more exuberant when the patient was feverish. In addition, bilateral joint stiffness in the metacarpophalangeal and interphalangeal joints emerged.

After excluding infectious, neoplastic or other autoimmune etiologies, AOSD was considered.

Corticosteroid therapy was started and progressively weaned off, after which the patient was started on biologic therapy with Adalimumab, with no recurring flares observed during the follow-up.

#### Discussion and Conclusion

The diagnosis of adult-onset Still's disease (AOSD) is essentially a diagnosis of exclusion. It is mainly based on the presence of clinical and laboratory features in the absence of another disease that may cause similar symptoms and findings. This case illustrates how an admission due to uncomplicated myopericarditis led to the final diagnosis of adult-onset Still's disease.

EPOSTERS 4

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderator: João Oliveira (*ULS São José*)

#### PO 60 - EXPLORANDO A VASCULITE: LIÇÕES DE UM CASO CLÍNICO

Tema: Casos Clínicos

[Luísa Pina Marques](#), Ana Raquel Freitas  
(*ULS de Entre Douro e Vouga*)

##### Introdução

A vasculite associada ao anticorpo anti-citoplasmático de neutrófilo (ANCA) engloba grupo de doenças caracterizado por inflamação e destruição de vasos sanguíneos de pequeno e médio calibre. A classificação sorológica do anticorpo em ANCA-proteinase 3 (PR3) e ANCA-mieloperoxidase (MPO) está relacionada com as características e fenótipo da doença. O envolvimento renal, com glomerulonefrite rapidamente progressiva, é comum.

##### Caso Clínico

Homem de 69 anos, com antecedentes de fatores de risco cardiovascular e papiloma séssil na fossa nasal direita, com epistaxis frequentes, em seguimento por Otorrinolaringologia. Recorreu ao médico assistente por fadiga. Realizou estudo analítico que revelou anemia normocítica e normocrômica (N/N) (Hemoglobina (Hb) 11.2 g/dL), sem défices vitamínicos, agravamento da função renal (creatinina (Cr) 1.56 mg/dL), e sedimento urinário (SU) com eritrocitúria e proteinúria não quantificada. Ecografia renal sem alterações. Endoscopia digestiva alta com lesão subepitelial do corpo gástrico (cerca de 8mm) e gastrite crónica com atrofia e metaplasia intestinal não associada a *Helicobacter Pylori*. Colonoscopia sem lesões. Por manter astenia, associada a anorexia e perda ponderal, um mês depois repetiu hemograma que revelou agravamento da anemia (Hb 9.5 g/dL). Encaminhado para a consulta de Medicina Interna. Do estudo, destacava-se Cr de 2,0 mg/dL, SU com eritrocitúria, proteinúria de 24h de 2908 mg e anticorpo anti-MPO positivo; Tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica com atelectasia do parênquima pulmonar no lobo superior direito com bronquiectasias traccionais e dois micronódulos (ambos de 4 mm) no lobo superior esquerdo e lobo inferior direito. Assumido diagnóstico de vasculite ANCA-MPO; segundo os critérios de classificação do *American College of Rheumatology* compatível com Poliangiite Microscópica (score  $\geq 5$ ). Iniciou tratamento com pulso de metilprednisolona e rituximab.

##### Discussão e Conclusão

A vasculite associada ao ANCA é uma doença autoimune rara que pode ter várias manifestações clínicas e potencialmente graves. Neste caso, o doente apresentava sintomas inespecíficos, anemia, agravamento da função renal e epistaxis frequente (inicialmente atribuída a papiloma da fossa nasal). Destaca-se a importância da suspeita clínica precoce em doentes com sintomas inespecíficos. O diagnóstico atempado e o tratamento agressivo são essenciais para melhorar os resultados e reduzir as complicações em doentes com vasculite ANCA-MPO.



EPOSTERS 4

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderator: João Oliveira (*ULS São José*)

### PO 61 - DE LÚPUS A CREST: A IMPORTÂNCIA DA SEMIOLOGIA

Tema: Casos Clínicos

Maria Helena F. Silva, André Neto Real  
(*Unidade Local de Saúde do Médio Tejo*)

#### Introdução

Diagnosticar doenças autoimunes é desafiante pela ausência de critérios validados e frequente seronegatividade. O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) tem o potencial de afetar qualquer órgão levando a uma miríade de apresentações. A Esclerose Sistémica (ES), sendo multisistémica, caracteriza-se pela esclerodermia. Apresenta-se um caso em que a anamnese e exame objetivo foram cruciais.

#### Caso Clínico

Senhora de 74 anos, natural do Brasil, com antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus tipo 2, dislipidemia, hipotireoidismo e osteopenia, foi encaminhada à Unidade de Doenças Autoimunes (UDAI) da Unidade Local de Saúde do Médio Tejo (ULSMT) por LES sem acompanhamento médico. Sob prednisolona 5 mg id, metotrexato (MTX) 10mg semanal, colquicina 0.5mg id, olmesartan 40mg id, amlodipina 2.5mg id, metformina 500mg id, sinvastatina 20mg id, levotiroxina 0.05mg id e risedronato sódico 35mg semanal. Referia artralgias, Raynaud bifásico, xerostomia, xerofalmlia e epigastralgia ocasional. Apresentava telangiectasias da face, condrocalcinose em placas nos cotovelos, 1º, 2º e 5º dedos da mão direita e 1º e 5º da esquerda, espessamento cutâneo e afilamento da falange distal em todos os dedos, o que levou a que se questionasse o diagnóstico, considerando a hipótese de ES. Repetido o estudo, destaca-se positividade ANA 1/1280, ELISA, anticorpos anti SSA/Ro60, PM Scl, PM75 e PM100, radiografias com evidente calcinose, tomografia do tórax a sugerir doença intersticial fibrosante e dilatação do esôfago distal e cintigrafia de glândulas salivares a revelar hipofunção. Admitiu-se Síndrome CREST com envolvimento pulmonar e provável envolvimento esofágico e Sjögren secundário. Manteve-se a dose de prednisolona, aumentada a dose de MTX para 15 mg, suspendeu-se colquicina e iniciado inibidor da bomba de prótons. Foi posteriormente reavaliada, referindo melhoria.

#### Discussão

A anamnese e exame objetivo foram os precursores à colocação da hipótese de ES. Observava-se espessamento cutâneo dos dedos das mãos com extensão proximal às metacarpofalângicas que é critério suficiente nos critérios de classificação de ES. O ajuste terapêutico permitiu controlo das queixas e foi realizado à luz das recomendações atuais, tendo em conta o facto de a doente já realizar MTX.

#### Conclusão

Este caso ilustra a importância da anamnese e semiologia que guiam a marcha diagnóstica e terapêutica. Especificamente, a atenção à esclerodermia como característica principal da ES.

EPOSTERS 4

June 29 - Saturday | 08:30 - 09:30

Moderator: João Oliveira (*ULS São José*)

### PO 62 - SÍNDROME DE FELTY: O VILÃO ESCONDIDO

Tema: Casos Clínicos

Carlota Lalanda<sup>1</sup>, Cláudia Raquel Pratas<sup>1</sup>, Maria Meneses Rebelo<sup>1</sup>, Raffaele Junior Aliberti<sup>1</sup>, Daniela Guerreiro Carneiro<sup>2</sup>, Cesar Burgi Vieira<sup>2</sup>, Sofia Pinheiro<sup>1</sup>, Nuno Germano<sup>2</sup>  
(<sup>1</sup> *Hospital Santo António dos Capuchos, Unidade Local de Saúde de São José*, <sup>2</sup> *Hospital Curry Cabral, Unidade Local de Saúde de São José*)

A Síndrome de Felty é uma manifestação extra-articular rara da artrite reumatoide (AR), que envolve uma resposta imune celular e humoral que contribui para um defeito na proliferação e sobrevida dos neutrófilos levando a neutropenia.

Apresenta-se o caso de um homem de 47 anos, com antecedentes de AR sem seguimento e esquizofrenia paranoide admitido na unidade de cuidados intensivos por necessidade de ventilação mecânica invasiva em contexto de neutropenia febril.

Do estudo complementar da entrada destaca-se a tomografia computadorizada toracoabdominopélvica com evidência de focos pneumónicos nos lobos superior e inferior esquerdo com derrame pleural bilateral moderado e discreta esplenomegalia homogénea. O isolamento em hemoculturas de *Escherichia coli* e *Streptococcus salivarius*, fez assumir uma pneumonia tratada com antibioterapia dirigida. Em ecocardiograma identificou-se derrame pericárdico.

Concomitantemente a avaliação laboratorial evidenciou agranulocitose (leucócitos  $0,38 \times 10^9/L$ ; neutrófilos  $0,01 \times 10^9/L$ ) e anemia (Hb  $10,6 \times 10g/L$ ) que se presumiu, inicialmente, secundária à clozapina. Não se verificando, no entanto, melhoria após suspensão do fármaco e terapêutica estimuladora foi realizada biópsia óssea e mielograma mostrando hipoplasia mielóide. Dada a presença de marcadores laboratoriais de AR, (anticorpos anti péptido cíclico citrulinado  $94,1 UQ$ ,  $4x$  o limite superior do normal; fator reumatoide  $51,2 UI/mL$ ,  $3x$  o limite superior do normal), polisserosite e esplenomegalia foi colocada a hipótese de Síndrome de Felty e instituída terapêutica com prednisolona  $1mg/Kg$  assistindo-se a normalização do hemograma e melhoria clínica.

Após alta do internamento o doente manteve seguimento em consulta de doenças autoimunes, onde iniciou terapêutica dirigida com metotrexato  $15mg/semana$ .

Com este caso pretendemos assinalar a importância de não esquecer algumas manifestações de AR, que embora raras, são potencialmente fatais, tal como o Síndrome de Felty.

**Moderator:** João Oliveira (*ULS São José*)

**PO 63 - CLINICAL CHARACTERIZATION OF PATIENTS WITH MYOSITIS-SPECIFIC AND MYOSITIS ASSOCIATED AUTOANTIBODIES IN A TERTIARY HOSPITAL**

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

Eva Molnar<sup>1</sup>, Pedro M. Cabral<sup>2</sup>, Daniela Oliveira<sup>3</sup>, Ana Pastor<sup>4</sup>, Teresa Boncoraglio<sup>4</sup>, Ester Morgado<sup>5</sup>, Edite Pereira<sup>6</sup>, Maria João Cardoso<sup>1</sup>

<sup>1</sup> *Clinical Pathology Department, Unidade Local de Saúde de São João, Porto, Portugal,* <sup>2</sup> *Clinical Pathology Department, Unidade Local de Saúde de São João, Porto, Portugal | Biomedicine Department, Biochemistry Unit, Faculty of Medicine, University of Porto, Portugal,* <sup>3</sup> *Rheumatology Department, Unidade Local de Saúde de São João, Porto, Portugal | Center for Health Technology and Services Research (CINTESIS), Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal,* <sup>4</sup> *Internal Medicine Department, Unidade Local de Saúde de São João, Porto, Portugal,* <sup>5</sup> *Internal Medicine Department, Unidade Local de Saúde de São João, Porto, Portugal | Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal,* <sup>6</sup> *Internal Medicine Department, Unidade Local de Saúde de São João, Porto, Portugal | Chief of Outpatient Clinic Medicina Interna - Doenças Autoimunes (MI-DAI), Unidade Local de Saúde de São João, Porto, Portugal)*

**Introduction**

Inflammatory myopathies (IM) are a heterogenous group of rare, systemic autoimmune diseases that cause skeletal muscle inflammation. Currently, there are five distinct entities: polymyositis, dermatomyositis (DM), immune mediated necrotizing myopathy (NM), overlap syndrome with myositis including anti-synthetase syndrome (ASS), and inclusion body myositis. The diagnosis hinges on the careful evaluation of clinical symptoms and diagnostic test results including magnetic resonance imaging, electromyography, tissue biopsy and autoantibodies (Abs). One way of testing for a wide range of myositis-specific (MSA) and myositis-associated (MAA) Abs is line immunoassay (LIA).

**Objective**

To evaluate the diagnostic capacity of the Euroline Autoimmune Inflammatory Myopathies 16 Antigen panel (Euroimmun, Lübeck Germany), and to correlate laboratorial findings with clinical data.

**Methods**

All LIA positive cases from April 2023 to March 2024 were included in this retrospective study. In addition to the Abs test results, markers of muscle damage, namely total creatine-kinase (CK), myoglobin (MB), aldolase, and troponin, were recorded. Based on medical records, clinical diagnoses of IM – according to EULAR/ACR classification criteria – and the presence of other autoimmune disorders or malignancies were reviewed.

**Results**

A total of 152 LIA tests were requested, primarily by Rheumatology (66.7%) and Internal Medicine (25.0%). The LIA test detected one or more Abs in 48 (31.7%) cases. Based on patient records, the diagnosis of IM was confirmed, to date, in 17 cases (35.4%). Most of the patients were female (76.5%) with a mean age of 52.8 (SD 18.8). The most frequent diagnoses were DM (41.2%), NM and ASS (both with 17.6%). Aldolase was elevated in 64.7% (mean 24.0 U/L; 8.1-80.9), CK in 41.2% (mean 3022 U/L, 174-13104) and MB in 23.5% (mean 4612.1 ng/mL; 183.2-10642.1) of cases. Troponin was elevated in 3 instances: 2 cases of NM (one with confirmed cardiac involvement) and a case of PM. Abs anti-Ro52, PM/ScI-100, PM/ScI-75, Jo-1 and TIF1-γ were the most prevalent. In 5 cases (10.4%) the diagnostic study is still ongoing. Anti-EJ and anti-SRP were negative in all cases.

**Conclusion**

MSA and MAA can aid in the diagnosis of IM but do not always correspond to specific disease entities. The classification and thus successful management of different IM subtypes requires a multi-disciplinary team and the careful evaluation of clinical symptoms and other diagnostic test results.

**Moderator:** João Oliveira (*ULS São José*)

**PO 64 - EVANS SYNDROME RELATED TO SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS AND ANTIPHOSPHOLIPID ANTIBODY SYNDROME IN A 19 YEAR OLD MALE**

Tema: Estudos de Investigação e Casuística

López Bual Karla Paola, Cabrera Rayo Alfredo  
(*Internal Medicine. Mexico City*)

Evans syndrome includes the simultaneous appearance of two cytopenias: autoimmune hemolytic anemia and immune thrombocytopenia with or without immune neutropenia. It manifests itself as a primary condition or secondary to another disease in up to 27-50% of cases. The pathophysiology is associated with the activation of autoantibodies at room temperature directed against specific antigens on red blood cells, platelets or neutrophils.

**Clinical case**

This is a 19-year-old male with a history of severe SARS COV-2 infection in January 2021, which required hospitalization for severe COVID. He also required orotracheal intubation and was diagnosed with deep vein thrombosis of the right pelvic limb. He shows signs of hemolytic anemia and primary immune thrombocytopenia. A year later he presented asthenia, adynamia, paleness and jaundice in teguments, petechiae, fever of 38 ° C, dizziness and dyspnea. Warm antibody hemolytic anemia and primary immune thrombocytopenia were detected, revealing hemodynamic deterioration, neurological and respiratory deterioration. Therefore he required invasive mechanical ventilation and was admitted to the intensive care unit with the requirement for double vasopressor support. He is being controlled with dexamethasone, methylprednisolone boluses, and azathioprine. Complementary studies are performed with detection of ANA 1:160, positive double-stranded anti- DNA 1.9, positive lupus anticoagulant 42.6, levels of C3:70 and C4:15.4, allowing the diagnosis of systemic lupus erythematosus. During outpatient follow-up 3 months later, elevated lupus anticoagulant, elevated anticardiolipin antibodies and anti-beta 2 glycoprotein were detected. So, anti phospholipid antibody syndrome was diagnosed.

**Discussion**

Due to the rarity of the disease, there are few clinical trials describing treatment modalities, since most of the evidence is focused on the plugging of isolated immune thrombocytopenia or isolated autoimmune hemolytic anemia. The timely diagnosis of the secondary causes associated with Evans Syndrome includes myeloproliferative syndromes, HIV infection, HCV, autoimmune diseases such as antiphospholipid syndrome and/or systemic lupus erythematosus, which represents 50% of autoimmune disorders associated with this syndrome. The manifestation of two or more previously described cytopenias should guide us to consider Evans syndrome as an entity that, although it may have a primary or idiopathic presentation, may also be a secondary syndrome to diseases that require multidisciplinary diagnosis and treatment.

**Conclusions**

Knowledge of different presentation scenarios will force the treating physician not to overlook the secondary causes that are associated with Evans syndrome and not to underdiagnose it even in atypical presentations such as the case in question, which corresponds to a patient who is not within the age and usual gender of presentation.

- 1) Audia SGrienay N, Mounier M, Michel M, Bonnotte B. Evans Syndrome: diagnosis to treatment. *J Clin Med.* 2020;9(12):3851.
- 1) Fattizzo B. Evans syndrome and infections: a dangerous cocktail to manage with caution. *Blood Transfus.* 2021 Jan;19(1):5-8.

## SPONSORS

Major



Platinum



Gold



Silver



Sponsors

