

Imagens em Reumatologia

014 - OSTEOLYSIS OF ROOT JOINTS: AN ATYPICAL PRESENTATION OF PSORIATIC ARTHRITIS

Mariana Diz-Lopes^{1,2}, Carlos Marques Gomes^{1,2},

Teresa Martins-Rocha^{1,2}, Carlos Vaz^{1,2}, Lúcia Costa¹

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal, ²Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal

Presentation: A 62-year-old woman was referred to a rheumatology consultation for osteoarthritis management. In the past, she had been submitted to multiple orthopedic surgeries to both feet, including right ankle total arthroplasty and arthrodesis of the first metatarsophalangeal joint with head resection of the remaining metatarsal bones on the left. She had over fifteen years of evolution of peripheral inflammatory arthralgias in the wrists, feet, and ankles. Later, she developed bilateral shoulder pain with significant limitation of the range of movement and, more recently, she also complained of right hip pain with marked functional impairment. She was concurrently followed in an ophthalmology office because of recurrent uveitis in the past. Her family history was relevant for psoriasis in her mother.

During physical examination, she had no evidence of synovitis but had limitation of shoulders active and passive range of motion, mainly on abduction. Sacroiliac joint maneuvers were positive on the right.

Blood tests showed negative rheumatoid factor (RF) and anti-cyclic citrullinated peptides (ACCP), negative antinuclear antibodies (ANA) as well as negative Human Leukocyte Antigen B27 (HLA-B27).

Radiographic studies of the shoulders revealed extensive destruction with bilateral osteolysis of the humeral head. Radiography of the hip showed osteolysis of the right femoral head and of the acetabulum with axial migration of the femoral head (Figure 1). Hand and wrist radiographies had bilateral erosion of the styloid process of the ulna with no other major changes nor juxtaarticular bone formation.

Further investigation was performed given the highly destructive and atypical radiographic studies. Infectious etiologies were excluded, and shoulder magnetic resonance imaging (MRI) didn't show the proliferation of hemangiomatous tissue suggestive of Gorham-Stout disease. No signs of active sacroilitis were identified in sacroiliac joints MRI.

The most probable diagnosis was assumed to be Psoriatic Arthritis (PsA). Given the right hip pain and important functional impairment, she was later submit-

ted to right hip arthroplasty. Bilateral shoulder arthroplasty was considered but not performed. Therapy with naproxen and tramadol achieved adequate control of pain.

Discussion: Peripheral joint involvement is a hallmark of PsA and also occurs in other subtypes of spondyloarthritis (SpA). Root joint (hip and shoulder) involvement in SpA is known to be more common in PsA but data regarding prevalence is still very limited. The most common radiographic findings in the hip include global joint space narrowing and bone erosions. In the shoulder, PsA can present in a destructive or non-destructive form. In the destructive form, erosions on the humeral head are believed to be caused by enthesitis.

The highly destructive form of shoulder and hip arthritis with involvement of small peripheral joints in a lesser degree, as reported in this case, represents a rare presentation of PsA. A detailed clinical history and physical examination, together with analytical and radiographic studies, were key to establish the most likely diagnosis and exclude other possible causes. Hip and shoulder involvement in PsA is associated with great disability, with arthroplasty presenting as the best therapeutic option for many patients.

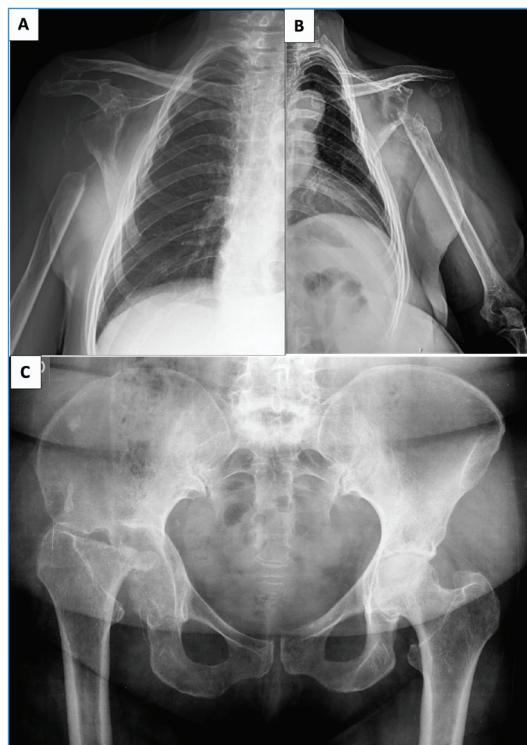


Figure 1. Radiographic studies of the shoulders (A, B) and of the hip (C) with osteolysis of root joints.

016 - OCRONOSE DA CABEÇA DO FÉMUR EM DOENTE COM ALCAPTONÚRIA E COXARTROSE SECUNDÁRIA

Rita Moniz¹, Filipe Araújo², Gonçalo Viana²

¹ARSLVT - ACES Cascais - USF Alcâis, Cascais, Portugal, ²Rheumatology and Osteoporosis Unit, Hospital de Sant'Ana, SCML, Cascais, Portugal

Introdução: A alcaptonúria é uma doença autossómica recessiva rara do metabolismo causada por defeito na enzima homogentisato 1,2-dioxigenase (HGD), levando à deposição de ácido homogentísico oxidado em pigmentos de aspeto ocre em vários tecidos (denominado de ocroneose), sendo uma causa conhecida, mas incomum de osteoartrose secundária. Afeta 1:1.000.000 indivíduos, sem predominância de género.

Caso clínico: Uma doente do género feminino, de 59 anos, caucasiana, reformada, com história de alcaptonúria diagnosticada aos 45 anos de idade, foi referenciada à consulta de Reumatologia por quadro de osteoartrose secundária. Os sintomas eram de predominio axial - lombalgia, coxalgia e omalgie mecânicas – e as tomografias computorizadas confirmaram o diagnóstico (Figuras 1.A e 1.B). A dor revelou-se de difícil controlo por falta de eficácia e sobretudo intolerância a múltiplos fármacos (analgésicos simples, anti-inflamatórios não-esteróides, opióides e relaxantes musculares). Foram tentadas viscossuplementações e fisioterapia, mas por agravamento da dor e impotência da anca direita, a doente foi referenciada a consulta de Ortopedia e submetida a artroplastia total. A peça operatória da cabeça do fémur apresentava a típica coloração preta-azulada na cartilagem (Figura 1.C).

Discussão: A osteoartrose secundária à alcaptonúria é progressiva, incapacitante e compromete a qualidade de vida dos doentes. Ocorre a partir dos 40 anos e é causada pela deposição de pigmentos de aspeto ocre nas articulações, gerando uma artropatia ocrônica da coluna e grandes articulações (sobretudo anca, joelhos e ombros) que cursa com dor intensa, diminuição da

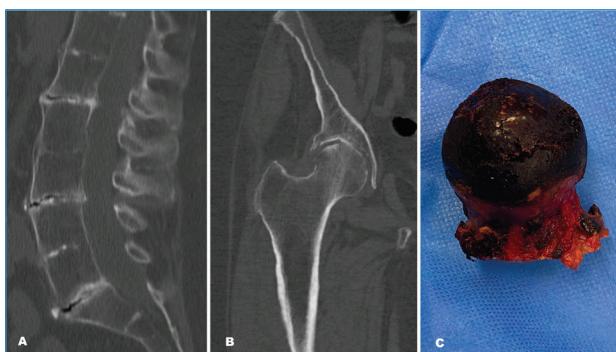


Figura 1. Ocronose da cabeça do fémur em doente com alcaptonúria e coxartrose secundária

mobilidade articular (incluindo anquilose) e cifose. Nos exames de imagem encontra-se estreitamento simétrico da interlinha, esclerose e irregularidade das superfícies articulares. A gestão é feita com analgesia, repouso e fisioterapia. Cerca de metade dos indivíduos necessitará de artroplastia da anca, joelho ou ombro, por volta dos 50 a 60 anos de idade.

019 - EMPTYING THE THREAT: REMISSION OF GIANT PULMONARY ANEURYSMS IN BEHÇET'S SYNDROME

Margarida Lucas Rocha^{1,2}, Vítor Teixeira¹, Nikita Khmelinskii^{2,3}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Faro, Portugal, Faro, Portugal, ²Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE - Hospital de Santa Maria, Lisbon Academic Medical Centre, Lisboa, Portugal, ³Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

Behçet's syndrome (BS) is a rare vasculitis that can involve vessels of any caliber, including the pulmonary arteries. We present a case of a 19-year-old male with previously diagnosed mucocutaneous BS that presented with a 4-week history of fever, chest pain and hemoptysis. Thoracic imaging revealed multiple bilateral pulmonary artery aneurysms, the largest measuring 6 cm in diameter and detectable by conventional chest radiography (left figure). Initial treatment with intravenous pulse methylprednisolone, prednisolone, and intravenous pulse cyclophosphamide (CYCLOPS regimen) was followed by disease relapse after two months. Immunosuppressive therapy was adjusted and a combination of azathioprine (2.5 mg/Kg/day) and intravenous infliximab (5 mg/Kg every 6 weeks) was started. This modified approach resulted in sustained disease remission, with discontinuation of glucocorticoid therapy and complete resolution of the aneurysms within two years (right figure). Giant pulmonary artery aneu-



Figure.

rhythms in BS are potentially life-threatening and pose management challenges due to the lack of standardized treatment. Our case highlights the success of individualized therapy using glucocorticoids, immunosuppressive agents, and biologic therapy.

021 - A RARE PRESENTATION OF PUNCHED-OUT LESIONS

Augusto Silva¹, Maria João Saavedra²

¹Rheumatology and Bone Metabolic Diseases Department, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE - Hospital de Santa Maria, Lisbon Academic Medical Centre, Lisboa, Portugal, ²Serviço de Reumatologia e Doenças Ósseas Metabólicas do Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

A 32-year-old female patient, with diagnostic criteria for Rheumatoid Arthritis and Sjögren's Syndrome, had the onset of arthralgias and joint swelling 4 months earlier. She has punched-out lesions (arrows) in the left hand and foot, without gout stigmata.

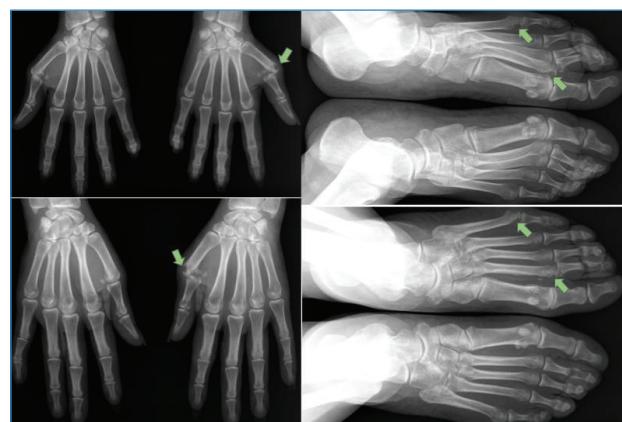


Figure. A 32-year-old female patient with punched-out lesions (arrows) in the left hand and foot, but without gout stigmata

025 - HEREDITARY MULTIPLE OSTEOCHONDROMAS – WHEN RADIOLOGY MEETS GENETICS

Mariana Diz-Lopes^{1,2}, Carlos Marques Gomes^{1,2}, Teresa Martins-Rocha^{1,2}, Miguel Castro³, Lúcia Costa¹

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal, ²Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal, ³Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal

Presentation: A 58-year-old woman was referred to the rheumatology office for chronic, mechanical lumbar pain lasting for almost a decade. Her personal history was relevant for resection of a nodule in the

wrist during childhood. Her two children had history of multiple osteochondromas, which were surgically resected. She was previously followed in an orthopedics clinic due to chronic hip pain and valgus deformity of the hip and was submitted to bilateral hip arthroplasty. However, after the surgery, she experienced worsening of lumbar pain which was refractory to optimal medical therapy and caused functional impairment.

On physical examination, she had limited and painful range of motion of the lumbar spine, with tenderness over the paravertebral musculature. She had a hard bony tumefaction in the right wrist.

Review of the previous radiographic studies of the hip before arthroplasty revealed multiple sessile osteochondromas bilaterally with enlargement and dysmorphism of both femoral heads. The knees radiography showed multiple osteochondromas in the proximal and distal tibial and fibular metaphysis bilaterally. In the wrist, there were multiple osteochondromas in the distal radial and ulnar metaphysis with shortening of the distal ulna (Figure 1). A lumbar computed tomography revealed degenerative disk disease.

The patient was referred to a genetic appointment and the sequencing of exostosin-2 gene showed a pathogenic mutation (c.643C>T, p.Arg215*). Diagnosis of Hereditary Multiple Osteochondromas (HMO) type 2 was made, and the family was referred to a genetic consultation for counseling and follow-up.

Discussion: HMO is an autosomal dominant disorder associated with the development of multiple cartilage-capped bony growths (osteochondromas), and mainly affects long bone metaphysis and diaphysis (1). Some patients remain asymptomatic throughout life.

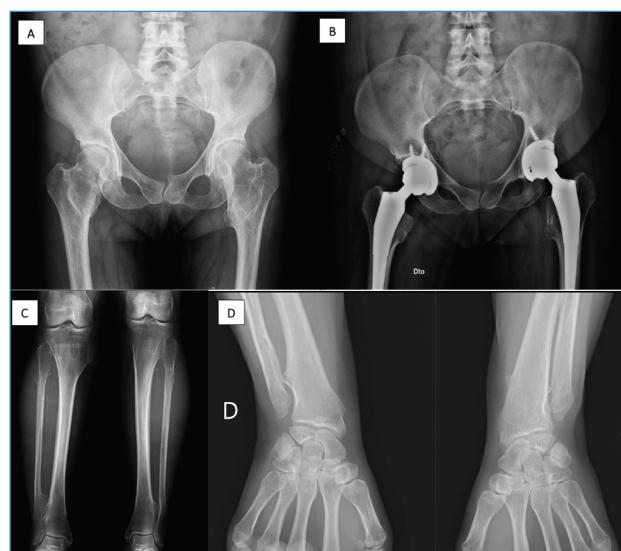


Figure. Radiography of the hip before (A) and after (B) arthroplasty. Anterior-posterior radiography of the knees (C) and wrist (D).

However, osteochondromas can cause pain and bone deformity, leg-length inequalities, early osteoarthritis, nerve compression and, rarely, sarcomatous degeneration (1, 2). Total hip replacement can be considered in some cases with femoral head involvement (3). Identifying the existence of mutations in exostosin (EXT) genes is important for the patients and their relatives, allowing follow-up, therapeutic guidance, and screening for malignant degeneration.

038 - GITEMAN SYNDROME AND CALCIUM PYROPHOSPHATE DIHYDRATE DEPOSITION DISEASE - AN IMPORTANT ASSOCIATION

Mariana Diz-Lopes^{1,2}, Bernardo Fernandes³, Carlos Marques Gomes^{1,2}, Neto R^{2,3}, Teresa Martins-Rocha^{1,2}, Lúcia Costa¹

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal, ²Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Porto, Porto, Portugal, ³Serviço de Nefrologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal

Presentation: A 72-year-old male has been followed in a rheumatology outpatient clinic for about 30 years with the diagnosis of Calcium Pyrophosphate Dihydrate (CPPD) Deposition Disease. He initially presented at 40 years old with recurrent monoarthritis of the left knee, and no history of trauma. At that time, after acute management, identification of causes of acute arthritis was pursued. Blood tests showed hypomagnesemia (0.90mEq/L, reference values (REF) 1.55-2.05 mEq/L), hypokalemia (3.2mEq/L, REF 3.5-5.1mEq/L) and metabolic alkalosis with serum HCO₃⁻ of 36 mmol/L (REF 22-26mmol/L). The urine analysis revealed increased calcium (5.4 mEq/24h (REF 5.0-15.0 mEq/24h), increased magnesium (14.0 mEq/24h, REF 6.0-10.0 mEq/24h) as well as increased sodium excretion (273 mEq/24h, REF 40-220 mEq/24h). Urine potassium was also slightly increased (128 mEq/24h, REF 25-125mEq/24h). Renal function was normal. Knee arthrocentesis was performed but no crystals were visualized on synovial fluid, and microbiological tests were negative.

The patient was then referred to a nephrology outpatient assessment, where he has been followed ever since. Evidence of hypomagnesemia, hypokalemia and metabolic alkalosis allowed for the diagnosis of Gitelman Syndrome (GS).

Recent radiographic studies reveal widespread chondrocalcinosis and secondary osteoarthritis (Figure 1). Hand and wrist radiography (A) shows calcification of the triangular fibrocartilage bilaterally and calcifications in several metacarpophalangeal joints. In the knees (B), there is bilateral meniscus calcification. Right shoulder



Figure 1. Radiographic studies (A, B, C and D). Ultrasonography of the left knee, transversal (E) and longitudinal (F) scans.

(C) and hip (D) radiographies also have several calcifications, including chondrocalcinosis of the symphysis pubis. Ultrasonography of the knees (E and F) identified hyperechoic deposits in the cartilage, consistent with calcifications.

Lately, he complains mostly of mechanical pain on the right shoulder and left knee. On physical examination, he has limited active range of motion of the shoulders, as well as limitation and pain with passive motion in all planes. The left knee has a fixed flexion deformity, but with no effusion. He is currently taking magnesium pidolate, potassium chloride and a potassium-sparing diuretic (spironolactone) for electrolyte correction. No acute arthritis episodes were reported in the last year.

Discussion: CPPD deposition disease can be idiopathic but, particularly at younger ages, secondary causes should be excluded. Hypomagnesemia is a possible cause, as magnesium is important to increase calcium pyrophosphate solubility. Chondrocalcinosis consists of cartilage calcification, and most commonly occurs in association with CPPD disease. Its presence can be identified by imaging or histological examination. GS is an autosomal recessive tubulopathy caused in most cases by mutations in the gene that encodes for the thiazide-sensitive NaCl transporter, that leads to hypomagnesemia, hypokalemia, metabolic alkalosis and hypocaliuria. Although GS can be asymptomatic,

chondrocalcinosis is a possible long-term complication. The association between CPPD deposition disease and GS has been reported before. Treatment of GS consists of lifelong magnesium and potassium supplementation, along with potassium-sparing diuretics. As for CPPD deposition disease, treatment options are mainly symptomatic and extrapolated from trials designed for the treatment of gout. Colchicine is an option for acute CPPD arthritis and it can also be used as prophylaxis for recurrence of attacks in selected patients.

047 - BEYOND THE SKIN: MUSCULOSKELETAL MANIFESTATIONS OF DYSTROPHIC EPIDERMOLYSIS BULLOSA DISEASE

Margarida Lucas Rocha^{1,2}, Nikita Khmelinskii^{2,3}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve, Faro, Portugal, ²Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal, ³Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

Dystrophic epidermolysis bullosa (DEB) disease is a rare hereditary disease characterized by skin fragility, blister formation, and severe scarring following minor trauma. Skeletal and soft tissues abnormalities are common and often severe. Here we present a female patient in her 60s with DEB who exhibited soft tissue atrophy and flexion contractures of the interphalangeal joints. Radiographic examination of the hands revealed generalized osteopenia, bony ankylosis of the proximal interphalangeal joints, and wedge-shaped thinning distal phalanges with acro-osteolysis. The observed abnormalities, reminiscent of systemic sclerosis (SSc), can be attributed to the extensive blistering experienced since childhood, which resulted in severe scarring and vascular obliteration. Furthermore, the patient presented with esophageal strictures and dysphagia for solids. The resemblance to SSc may be explained by the similar pathogenic mechanisms of vascular damage and fibrosis. Overall, this case highlights the musculoskeletal



Figure 1. Musculoskeletal manifestations of dystrophic epidermolysis bullosa disease

manifestations of DEB, particularly in the hands, and emphasizes the impact of chronic blistering on the development of SSc-like abnormalities.

103 - TEMPORAL SWELLING: BEYOND GIANT CELL ARTERITIS

Martins-Martinho J^{1,2}, Ana Teresa Melo^{1,2}, Ana Rita Lopes^{1,2}, Afonso PD^{3,4}, Cristina Ponte^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal, ²Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal, ³Serviço de Radiologia, Hospital Particular da Madeira, Funchal, Portugal, ⁴Serviço de Radiologia, Hospital da Luz, Lisboa, Portugal

We describe a case of a 60-year-old woman referred to the rheumatology clinic with a six-month onset of localized left temporal headache. She reported long-standing frequent frontal and holocranial non-specific headaches. The patient denied visual anomalies, jaw claudication, weight loss and polymyalgia rheumatica symptoms. Her background history consisted of Human Immunodeficiency Virus type 1 infection suppressed on anti-retroviral treatment, ischemic heart disease, dyslipidemia and a colloid thyroid nodule. On physical examination, she had a swelling in the temporal artery region, which was tender to the touch. Temporal artery pulses were present and symmetrical. The remaining physical examination was unremarkable. The erythrocyte sedimentation rate was 42mm/hr and the C-reactive protein was 0.28mg/dl. Giant cell arteritis was suspected and an ultrasound of the temporal, facial, occipital, axillary, subclavian, common carotid and vertebral arteries was performed on the same day. The ultrasound showed no halo sign in any of the arterial segments evaluated. However, it revealed the presence of three well-defined oval-shaped hypoechoic images with fatty hilum in the left temporal region, suggestive of lymph nodes. The patient is currently undergoing further investigation, but GCA was safely excluded. In conclusion, this case presents a patient with a typical manifestation of GCA that was proved to be lymphadenopathy in an unusual location (probably due to lymphatic drainage from the pre-auricular nodes). Ultrasound is of utmost importance for the rapid confirmation or exclusion of a GCA diagnosis, thus avoiding unnecessary glucocorticoid treatment and the delay of further investigations.

Figure 1. a) Swelling in the left temporal area (arrows); b) Ultrasound image showing left temporal superficial common artery with a normal intima-media complex (*); c) Ultrasound image of a normal frontal



Figure 1. Ultrasound image of a normal frontal branch of the left temporal artery surrounded by a hypoechoic ovoid nod.

branch of the left temporal artery surrounded by a hypoechoic ovoid node (x); d) Ultrasound image of two hypoechoic nodes with fatty hilum very suggestive of lymph nodes.

104 - LINFOMA FOLICULAR: UMA CAUSA INESPERADA DE CAPSULITE ADESIVA

Inês Santos¹, Raquel Miriam Ferreira², Miguel Castro³, Mariana Diz-Lopes², Carlos Marques Gomes², José Pinto², Lúcia Costa²

¹Unidade de Reumatologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal, ²Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal, ³Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal

A capsulite adesiva é caracterizada por um quadro de dor progressiva do ombro, associada a limitação marcadamente da mobilidade articular, devido a inflamação da cápsula e do revestimento sinovial. Apresenta uma incidência de 2-5%, com predominância em mulheres de meia-idade e no membro não dominante.

Apresentamos o caso de uma paciente do sexo feminino de 61 anos, com antecedente pessoal de colite ulcerosa em remissão sob mesalazina, encaminhada para consulta de Reumatologia por dor esquerda com agravamento progressivo ao longo de 9 meses, associada a importante limitação funcional desde os últimos 2 meses. Negou traumatismo precipitante, infecção prévia ou história de corticoterapia, assim como outras queixas articulares ou sintomas constitucionais. Ao exame objetivo, destacava-se dor e marcada limitação da mobilidade ativa e passiva do ombro esquerdo em todos os planos (abdução 45°, flexão 60°, extensão 5°, rotação externa 10°, rotação interna até à crista ilíaca esquer-

da). Sem assimetrias ou atrofias musculares. Apresentava bom estado geral, sem adenopatias ou organomegalias palpáveis. Realizou radiografia dos ombros que foi normal. A ressonância magnética revelou um acentuado edema medular ósseo da cabeça umeral, que também se estendia à cavidade glenóide e região acromioclavicular, bem como ligeiro espessamento do ligamento glenoumeral inferior. A cintigrafia óssea demonstrou hipercaptação atípica precoce de radiofármaco na região glenoumeral esquerda e tardivamente de forma muito heterogênea também ao nível da calote craniana, metade proximal do fêmur esquerdo e terço proximal do fêmur direito, assim como outros locais de hipercaptação ligeira. Analiticamente, apresentava hemograma e parâmetros inflamatórios normais, assim como o proteinograma eletroforético e a imunofenotipagem de sangue periférico. Dados os achados inespecíficos, foi realizada biópsia guiada por TC da lesão óssea da cabeça umeral esquerda. O estudo anatomo-patológico e a imunofenotipagem da citologia aspirativa foram concordantes com linfoma folicular. Prosseguiu-se estadiamento com estudo medular, TC-CTAP e PET, concluindo-se estadio Ann Arbor IV-A e FLIPI score 3. Foi realizada hidrodistensão ecoguiada do ombro com franco alívio sintomático e cumpriu até a data 3 ciclos

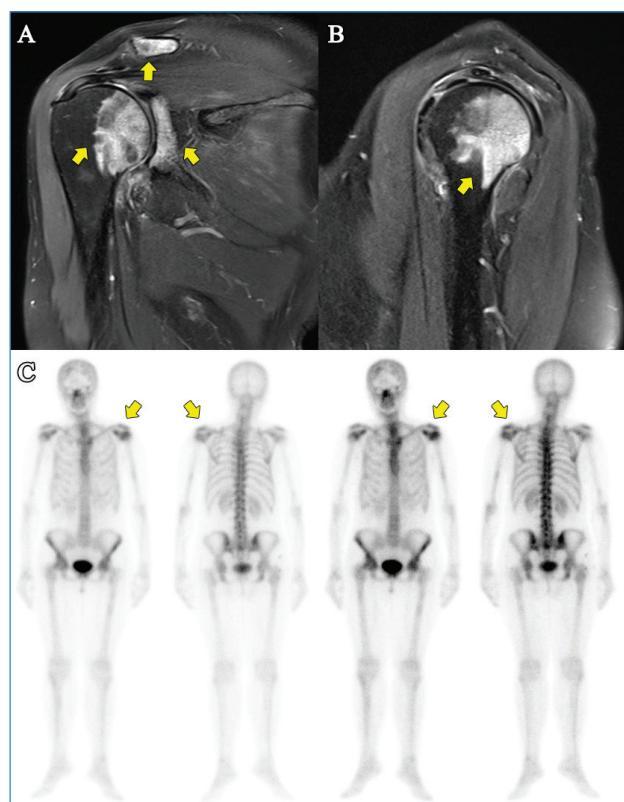


Figura. RMN do ombro esquerdo T2 coronal (A) e sagital (B) e cintigrafia óssea (C) com destaque para lesão da cabeça umeral.

de quimioterapia R-CHOP (rituximab, ciclofosfamida, doxorubicina, vincristina e prednisolona).

Várias condições têm sido identificadas como fatores de risco para capsulite adesiva, entre as quais imobilização prolongada, diabetes mellitus, dislipidemia, patologia tiroideia e cerebrovascular. Mais raramente, esta entidade pode também constituir uma manifestação de neoplasias sólidas e hematológicas, bem como mascarar tumores do ombro. O seu diagnóstico é essencialmente clínico, mas exames de imagem são necessários para excluir diagnósticos diferenciais, nomeadamente osteoartrose glenoumral, osteonecrose, tendinopatia da coifa dos rotadores ou mesmo tumores locais.

Apresentamos assim um caso que achamos relevante pelo facto de uma manifestação musculoesquelética isolada ter culminado no diagnóstico de uma neoplasia hematológica de estadio avançado.

105 - A NOT SO UNCOMMON FRACTURE IN A FREQUENT DISEASE

Filipa Marques Costa^{1,2}, António Tirado³, José Carlos Romeu^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal, ²Unidade de Investigação em Reumatologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal, ³Serviço de Ortopedia e Traumatologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Centro Académico de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

Introduction: Osteoporosis is primarily characterized by an imbalance between bone formation and bone resorption resulting in a decreased bone mineral density and microarchitectural deterioration of bone, rendering bones more susceptible to fractures. In Portugal osteoporosis has a prevalence of 10.2% affecting 17% of women (particularly post-menopausal) and 2.6% of men. Osteoporotic fractures are frequent and serious

complications, which impose a significant burden on individuals and healthcare systems. The most affected sites are dorsal and lumbar spine, hip and distal radius but other locations can be involved.

Clinical vignette: A 92-year-old women with medical history of hypertension and dyslipidemia presented to the emergency room after a fall from standing height. The patient had no history of corticoid exposure, early menopause, familiar history of osteoporotic fractures, alcohol intake or tobacco exposure. At examination the patient was disoriented and presented an epicranial hematoma. CT-scan was performed, and an odontoid fracture was diagnosed along with multiple fractures of dorsal and lumbar spine. C1-C2 posterior arthrodesis was performed, and the patient recovered without neurological deficits. The diagnosis of osteoporosis was established during hospitalization through our FLS (fracture liaison service) unit and treatment with intravenous bisphosphonate was started.

Conclusion: We present a case of an osteoporotic odontoid fracture, which can result in high morbidity and mortality. Traditionally, this type of fracture was not managed in FLS units, but as an osteoporotic fracture with deleterious consequences, this should be promptly assessed to obtain a better long-term prognosis. It is relevant to highlight that osteoporosis is the most common cause of odontoid fracture after low-energy trauma in elderly patients.

137 - UMA LOCALIZAÇÃO INCOMUM DE CONDROCALCINOSE

Beatriz Samões¹, Tiago Beirão¹, Catarina Rua¹, Joana Aleixo¹, Romana Vieira¹

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal

Homem de 59 anos, com antecedentes de psoriase, dislipidemia e de cirurgia meniscal do joelho direito, foi observado em consulta de reumatologia por poliartrite crónica e simétrica dos ombros, cotovelos, punhos, metacarpofalângicas, joelhos e tibiotársicas. Do estudo radiológico realizado foi detetada uma calcificação



Figure 1. Odontoid fracture in a 92-year-old patient with osteoporosis.



Figure 1.

curvilínea da cartilagem gleno-umeral bilateralmente, paralela à cabeça do úmero, sugestiva de doença de deposição de pirofosfato de cálcio (setas).

Apesar da gleno-umeral não ser uma localização radiográfica de condrocalcinose tão típica como os meniscos e a fibrocartilagem triangular do punho, esta não deve ser esquecida.

144 - CONDROMATOSE SINOVIAL: UMA CAUSA RARA DE COXALGIA

Carlos Marques-Gomes^{1,2}, Mariana Diz-Lopes^{1,2}, Bruno Miguel Fernandes¹, Miguel Bernardes^{1,2}, Lúcia Costa¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal, ²Departamento de Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Doente do sexo feminino, 63 anos, enviada à consulta de Reumatologia por coxalgia à direita com mais de 15 anos de evolução, em agravamento progressivo quanto ao seu impacto na marcha. Ao exame objetivo, apresentava dor e limitação nos movimentos de rotação interna e rotação externa da articulação coxofemoral direita. A radiografia da bacia apresentava alterações compatíveis com coxartrose direita e opacidades periacetabulares homolaterais (Figura). Foi realizada tomografia computorizada que confirmou o diagnóstico de condromatose sinovial (CS) à direita. Após otimização da terapêutica analgésica e anti-inflamatória e instituição de um plano de reabilitação na consulta de Medicina Física e Reabilitação, houve melhoria das queixas algicas. Posteriormente, a doente foi referenciada à consulta de Ortopedia.

A CS, também designada por osteocondromatose sinovial, é uma condição benigna, rara (incidência de 1 para 100 000) que se manifesta entre a terceira e quinta décadas de vida. Afeta as articulações sinoviais e caracteriza-se pela existência de corpos cartilagíneos livres no interior da cápsula articular. Embora a etiologia não esteja estabelecida, sabe-se que a metaplasia



Figura 1.

da membrana sinovial leva à formação e proliferação de nódulos cartilagíneos, com posterior destacamento. Nesta patologia, o atingimento é mais frequentemente monoarticular, sendo o joelho a articulação mais afetada; no entanto, pode afetar outras articulações, nomeadamente, a anca, o ombro e o cotovelo. O diagnóstico pode ser realizado com recurso a imagiologia médica (radiografia e/ou tomografia computorizada), ainda que em casos de difícil caraterização seja necessária a análise histológica dos eventuais condromas para o diagnóstico definitivo. A CS pode ser primária ou secundária a alterações mecânicas devidas a existência de artropatia prévia.

165 - REMARKABLE IMPROVEMENT OF SUBCUTANEOUS NODULOSIS IN A RHEUMATOID ARTHRITIS' PATIENT AFTER SWITCH TO TOFACITINIB

Duarte Augusto¹, Sara Paiva Dinis¹, Filipe Cunha Santos¹, Nathalie Madeira¹, Joana Fonseca Ferreira^{1,2}, Cláudia Vaz^{1,2}

¹Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda - Hospital Sousa Martins, Guarda, Portugal, ²Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã, Portugal

A 44-year-old woman, followed at our Rheumatology Department, visited our outpatient clinic in March 2022 with multiple nodular lesions of her hands (Figure A). At that time, she had a 16-year history of erosive Rheumatoid Arthritis (RA) with positive rheumatoid factor (RF) and anti-cyclic citrullinated peptide (CCP) and was being treated with tocilizumab since 2017 (intravenous followed by subcutaneous administration) and methotrexate 15 mg/week since 2021. Two years prior, the patient had already undergone surgical removal of an isolated subcutaneous nodular lesion located on the extensor surface of the left elbow, and histology confirmed it is a rheumatoid nodule. Despite switching from methotrexate to leflunomide 20 mg/day, patient's nodulosis worsened and she experienced a relapse of polyarthritides after 4 months of treatment. A decision was made to switch to monotherapy with tofacitinib 11 mg/day. After 6 months of treatment, patient achieved remission of joint inflammation and a remarkable improvement in her nodulosis, demonstrated by the complete of virtually all nodules and a significant reduction in size reduction of the remaining ones (Figure B).

Subcutaneous rheumatoid nodules are the most common extra-articular inflammatory manifestation of RA and occurs almost exclusively in RF positive patients, particularly in those with more severe disease. These nodules typically develop in areas of mechanically stressed skin, such as the hands and fingers joints. Accelerated nodulosis has been described as a side ef-



Figure A (above): patient's hands before switch to tofacitinib;

Figure B (below): patient's hands after switch to tofacitinib.



Figure 1. An image showing before and after pictures of subcutaneous nodulosis treated with tofacitinib

fect of concomitant treatment with methotrexate, and more recently, case reports have emerged regarding nodulosis after treatment with anti-TNFs, leflunomide, azathioprine and even tocilizumab. This case highlights tofacitinib as a potentially promising treatment option for RA associated with subcutaneous nodulosis.

187 - FRATURAS DE LOOSER-MILKMAN EM DOENTE COM OSTEOMÁLACIA

Nuno Delgado¹, Miguel Guerra¹, Ana Filipa Rocha Águeda¹, José Marona¹, Joana Ramos Rodrigues¹, Margarida Oliveira¹

¹Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira, Covilhã, Portugal

Doente do sexo feminino, de 80 anos, com mialgias e fraqueza muscular de predomínio proximal, com mais de 1 ano de evolução e perda progressiva de autonomia. Do estudo laboratorial realizado, destacava-se: vitamina D indoseável (<3.0ng/mL), hipocalcémia grave (6.2mg/dL), aumento de fosfatase alcalina (253U/L) e paratormona elevada (517pg/mL). Na radiografia da bacia, apresentava lesões lineares radiolucentes simétricas, na

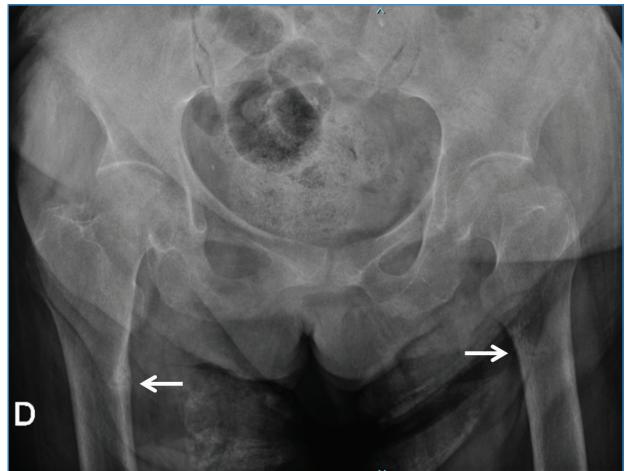


Figura 1. Radiografia da bacia que evidencia presença de lesões de Looser (ou pseudofracturas)

diáfise proximal de ambos os fêmures, compatíveis com fraturas de Looser-Milkman. Foi assim possível realizar o diagnóstico de osteomalácia secundária a défice de vitamina D.

200 - MCCUNE-ALBRIGHT SYNDROME: WHEN AN IMAGE SAYS MORE THAN 100 WORDS

Maria Pontes Ferreira¹, Hugo Parente¹, Catarina Soares¹, Sara Paiva Dinis², Anita Cunha¹, Francisca Guimarães¹, Soraia Azevedo¹, Carmo Afonso¹, José Tavares-Costa¹, Daniela Santos-Faria¹

¹Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Ponte de Lima, Portugal, ²Serviço de Reumatologia, Unidade Local de Saúde da Guarda - Hospital Sousa Martins, Guarda, Portugal

Introduction: The McCune-Albright Syndrome is a rare genetic disease characterized by polyostotic fibrous dysplasia, “café-au-lait” skin pigmentation and endocrinopathy. Additionally, patients may have limb abnormalities, scoliosis, sensorineural hearing loss and precocious puberty¹⁻².

Clinical case: A 40 years-old man was referred to our centre in 2021 due to radiographic abnormalities. He presented an history of multiple fractures at young age. In 2020, he suffered a femoral shaft fracture after a fall from his own height; his x-rays showed multiple abnormal bone growth and remodelling, involving the iliac bone, femur, tibia and fibula on the left side, and the femur head on the right side, along with severe deformities of the limbs and scoliosis (figure 1). Additionally, he developed non-toxic multinodular goitre.

He was submitted to genetic testing, which detected the mutation c.601C>T, p.(Arg201Cys) at the GNAS



Figure 1. McCune-Albright syndrome: extra-long limb x-ray showing deformities of limbs and areas of abnormal bone growth and remodelling.

(HGVS:NM_000516.5) gene, compatible with McCune-Albright syndrome.

Discussion: We present a clinical case of a rare genetic disease, cause of important deformities and function limitation, with newsworthy radiographic changes.

REFERENCES:

- Hartley I, Zhadina M, Collins MT, Boyce AM. Fibrous Dysplasia of Bone and McCune-Albright Syndrome: A Bench to Bedside Review. *Calcif Tissue Int.* 2019;104(5):517-529. doi:10.1007/s00223-019-00550-z
- Spencer T, Pan KS, Collins MT, Boyce AM. The Clinical Spectrum of McCune-Albright Syndrome and Its Management. *Horm Res Paediatr.* 2019;92(6):347-356. doi: 10.1159/000504802. Epub 2019 Dec 19. PMID: 31865341; PMCID: PMC7302983.

205 - ARTRITE SÉPTICA COSTOVERTEBRAL COM ABCESO ENDOCANALAR EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE

Ana Margarida Correia¹, Paulo Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Joana Sousa-Neves¹, José Redondo¹, Ana Ribeiro¹, Zita Magalhães², Elsa Branco³, Marcos Cerqueira¹

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal, ²Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal, ³Serviço de Doenças Infecciosas, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Apresenta-se o caso de um homem de 56 anos de idade, com antecedentes de diabetes mellitus (DM), dislipidemia e tabagismo ativo. Encontrava-se medicado cronicamente com prednisolona em doses intermédias, tapentadol 200 mg/dia e acemetacina 90 mg/dia por gonalgia direita de ritmo misto, motivo pelo qual foi enviado à consulta de Reumatologia.

Na primeira consulta foi objetivada oligoartrite dos cotovelos e joelho direito. Analiticamente com elevação

dos parâmetros inflamatórios e fator reumatóide e anti-CCP positivos em título elevado. Foi estabelecido o diagnóstico de Artrite Reumatóide. Concomitantemente, documentada úlcera interdigital no pé direito. Foi excluída a presença de osteomielite e orientado o doente para cuidados de penso em ambulatório, com evolução favorável da lesão.

Um mês após, iniciou quadro de dorsalgia incapacitante com irradiação ao flanco direito, constante, de intensidade 10/10, que agravava com o decúbito homolateral e a inspiração, sem febre ou outra clínica associada. Tinha sido medicado no Serviço de Urgência com selos transdérmicos de fentanil sem qualquer benefício. Ao exame físico, encontrava-se apirético, sem alterações auscultatórias e com hiperalgesia na região para-vertebral dorsal direita, sem outros achados de relevo. Analiticamente apresentava elevação de parâmetros inflamatórios (VS 77 mm/h; PCR 55 mg/L) e leucocitose com neutrofilia. Foi realizada Ressonância Magnética (RM) da coluna dorsal que revelou artrite costovertebral direita D7-D8 com volumoso fleimão/abcesso intracanalalar e extracanalalar, espondilite vertebral em D7 e D8, sem discite, com envolvimento dos arcos posteriores e artrite da articulação posterior direita (figura 1).

Foi isolado *Streptococcus agalactiae* sensível à penicilina nas hemoculturas e no material de biópsia da

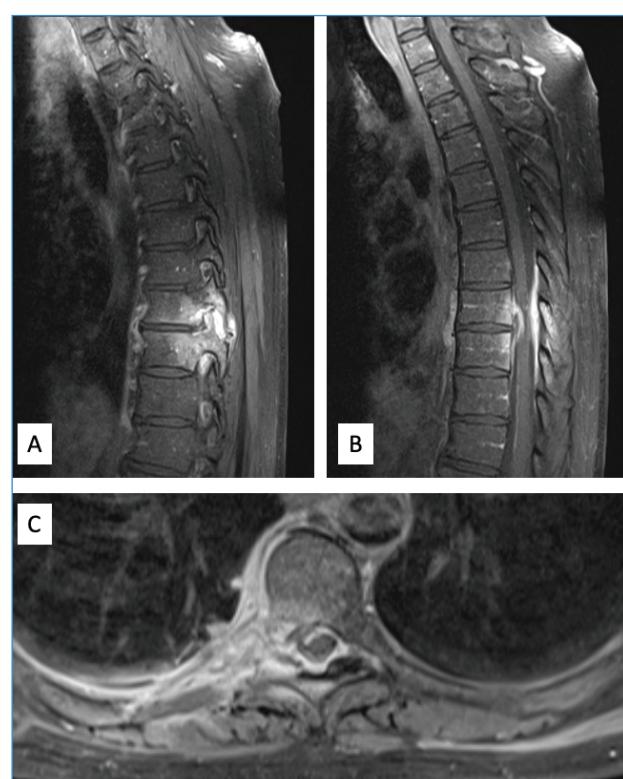


Figura 1. RM da coluna dorsal, após gadolíneo, ponderação T1 em cortes sagital (A e B) e transversal (C).

lesão dorsal. O ecocardiograma transesofágico excluiu endocardite. Assim, assumiu-se o diagnóstico de bactériémia por *S. agalactiae* com focalização osteoarticular - artrite séptica costovertebral com abcesso endocanalar e espondilite vertebral D7 e D8, com ponto de partida provável na úlcera interdigital. Foi avaliado por Neurocirurgia, sem indicação cirúrgica.

Iniciada antibioterapia endovenosa dirigida com penicilina, tendo sido feito também um ajuste da analgesia, com melhoria gradual das queixas algícas, assim como dos parâmetros inflamatórios e das alterações imagiológicas.

Este caso procura alertar para a ocorrência de complicações infeciosas em doentes com Artrite Reumatóide, nomeadamente em indivíduos com diagnóstico tardio, com comorbilidades como a DM e com corticoterapia prolongada prévia.

209 - PSORÍASE PUSTULOSA PARADOXAL INDUZIDA POR ANTI-TNF NUM DOENTE COM ESPONDILARTRITE AXIAL NÃO RADIOGRÁFICA

Susana P. Silva^{1,2}, Sofia Ferreira Azevedo^{1,2}, C. Pinto Oliveira^{1,2}, Manuela Loureiro^{2,3}, David Serra^{2,3}, Gisela Eugénio^{1,2}, Anabela Barcelos^{1,2}

¹Rheumatology Department, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal, ²Centro Académico Clínico Egas Moniz Health Alliance, Portugal, Aveiro, Portugal, ³Dermatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

A classe dos anti-TNF é a classe de fármacos biotecnológicos considerados com primeira linha no tratamento de várias doenças reumáticas, em diversas recomendações nacionais e internacionais. Apesar de serem utilizados há mais de 20 anos, existem efeitos adversos a considerar, como é o caso da psoríase paradoxal. Estima-se que a in-

cidência de psoríase paradoxal ronde os 2.3 a 5%, sendo na sua maioria sob a forma pustulosa palmo-plantar. Os mecanismos subjacentes a esta reação ainda não estão completamente estabelecidos.

Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino, de 41 anos, com antecedentes pessoais de espondilartrite axial não radiográfica controlada com golimumab há 18 meses (ASDAS XXX). Sem antecedentes pessoais ou familiares de psoríase e doença inflamatória do intestino. Apresentou quadro de lesões pustulosas pruriginosas na região do tronco, membros superiores e inferiores e palmas das mãos, com 3 meses de evolução, com agravamento progressivo (Fig.1). Foi interpretado nos Cuidados de Saúde Primários como lesões secundárias a fungos dado o facto de o doente se encontrar imunodeprimido, e foi medicado com aciclovir oral e anti-fúngico tópico, sem qualquer melhoria. Solicitou-se observação pela Dermatologia tendo sido estabelecido o diagnóstico de psoríase pustulosa. Após decisão partilhada com o doente, suspendeu-se golimumab, com melhoria do quadro após 2 meses. Por agravamento clínico, fez switch para secukinumab 150mg sc, com melhoria do quadro músculo-esquelético, e ausência de outras queixas. Embora a psoríase possa ser uma manifestação extra-articular das espondilartrites, a melhoria após suspensão do golimumab sugere uma reação paradoxal.

Apesar da literatura descrever vários casos de psoríase paradoxal, este caso destaca-se pela apresentação incomum da psoríase pustulosa.

215 - OSTEONECROSE AVASCULAR MULTIFOCAL

Ana Margarida Correia¹, Paulo Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Joana Sousa-Neves¹, José Redondo¹, Ana Ribeiro¹, Marcos Cerqueira¹

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal



Figura 1. Lesões eritematosas e pustulosas compatíveis com psoríase pustulosa no dorso do doente.

Mulher de 52 anos de idade, com diagnóstico há 6 anos de carcinoma da mama direita previamente submetido a cirurgia, quimioterapia e radioterapia; com posterior metástase cerebral e hepática. Encontra-se atualmente sob quimioterapia paliativa com trastuzumab + pertuzumab (anticorpos monoclonais IgG1 dirigidos ao receptor tipo 2 do fator de crescimento epidérmico humano) e letrozol (inibidor da aromatase). Foi referenciada à Consulta de Reumatologia por dor no terço distal do braço direito, apresentando ao exame físico dor na palpação da porção distal do tendão bicipital. Realizada ecografia do cotovelo que não revelou alterações. Foi solicitada RM do cotovelo direito para esclarecimento etiológico onde se objetivou osteonecrose avascular da epífise distal do úmero (figura 1), apresentando concomitantemente em



Figure 1. RM do cotovelo direito em corte coronal, ponderação T1 (A) e T2 TSE com supressão de gordura (B).

TC do ombro direito e em TC pélvico de controlo da doença neoplásica datados da mesma altura áreas de osteonecrose avascular na cabeça umeral direita e, embora subtis, também áreas de osteonecrose avascular da cabeça do fêmur bilateralmente.

Com este caso, pretendemos salientar a importância do diagnóstico diferencial na abordagem de doentes com dor articular e peri-articular. Para além disso, este caso permite-nos refletir sobre a etiologia da osteonecrose, que no contexto descrito nos parece multifatorial: corticoterapia crónica usada nos esquemas de quimioterapia; radioterapia com irradiação da região axilar direita; quimioterapia com trastuzumab + pertuzumab e letrozol, fármacos já previamente descritos com potencial associação à osteonecrose da mandíbula em doentes naïve de anti-reabsortivos.

245 - LINFOMA CUTÂNEO DE GRANDES CÉLULAS B “LEG TYPE” EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE

Paulo Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Ana Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Joana Sousa-Neves¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Ribeiro¹, José Redondo¹

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Apresenta-se o caso de uma mulher de 68 anos, com diagnóstico de Artrite Reumatóide (AR) há cerca de 10 anos. Inicialmente sob metotrexato (MTX) oral, titulado até à dose máxima de 20 mg/semana, posteriormente associado a Leflunomida (LFN) 20 mg/dia para melhor controlo da doença. Por hepatotoxicidade associada ao cotratamento com MTX e LFN, iniciou Adalimumab (ADA) e MTX, com remissão quase total das queixas.

Em fevereiro/2023, aparecimento de 2 lesões nodulares na perna esquerda, eritematosas, sem clínica constitucional ou de atingimento de outros órgãos associada. Em abril/2023, agravamento de uma das lesões,

com aumento do tamanho e ulceração, associada a drenagem não purulenta (imagem A).

Pela possibilidade de reação secundária a ADA e eventual infecção da lesão, optou-se por esquema antibiótico com Flucloxacilina (7 dias) e suspensão de ADA durante cerca de 2 meses, contudo sem resolução das lesões. Por não se ter identificado etiologia, foi realizada biópsia cutânea, que demonstrou Linfoma de Grandes Células B (DLBCL) Cutâneo, “Leg-type”.

Foi orientada para consulta de Oncologia para estadiamento e instituição de tratamento dirigido. Realizou tomografia por emissão de positrões, na qual se verificou captação anómala apenas na lesão ulcerada e biópsia da medula óssea sem atingimento medular. Em junho/2023, iniciou esquema de Rituximab, Ciclofosfamida, Doxorubicina, Vincristina e Prednisolona, associada a radioterapia.

Apesar do risco global de neoplasia nos doentes com AR ser apenas 5-10% mais elevado que a restante população saudável, o risco de distúrbios linfoproliferativos chega a ser 2 vezes superior. Entre estes, destacam-se os Linfomas Não Hodgkin (LNH), mas especificamente os DLBCL, que são o subtipo mais comum e, em alguns estudos, cerca de 2/3 dos LNH em doentes com AR.

Vários estudos tentaram identificar os fatores de risco para linfoma nestes doentes, parecendo haver associação sobretudo com a atividade da doença, background genético e uso de terapêutica imunossupressora. Apesar de, teoricamente, quer o MTX, quer os fármacos Anti-Fator de Necrose Tumoral Alfa (Anti-TNF)



Figura 1. À esquerda, ambas as lesões descritas, uma das ulcerada, submetida a biópsia; à direita, amplificação de cada uma das lesões.

e restantes imunossupressores poderem aumentar o risco de neoplasia, sabe-se que na sua génese se encontra a inflamação e estimulação crónicas do sistema imune, algo que é modulado por estes fármacos, o que pode explicar a razão pela qual ainda não se conseguiu comprovar de forma clara esta associação de risco.

O caso relatado aborda um subtipo de linfoma com elevado interesse científico, pela localização extra nodal praticamente exclusiva, rapidez na progressão das lesões e ausência de clínica sistémica, que alerta para a necessidade de uma elevada suspeição diagnóstica. Rende-se também de especial importância pela evolução geralmente mais agressiva que os restantes linfomas de células B primários da pele, com envolvimento extra cutâneo e, consequentemente, pior prognóstico.

Por outro lado, existe uma baixa prevalência dos subtipos "Leg-type", que correspondem a apenas 4% do total de linfomas primários cutâneos de células B, que representam, por si só, uma raridade.

Destaca-se também a presença de terapêutica com MTX e sobretudo Anti-TNF, cuja relação causal com o desenvolvimento/agravamento de doenças linfoproliferativas, ainda não está completamente esclarecido.

247 - DISFAGIA SECUNDÁRIA A OSTEOFITOSE CERVICAL

Paulo Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Ana Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Ribeiro¹, Joana Sousa-Neves¹

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino de 68 anos, seguido em consulta de Reumatologia por Artrite Psoriática (com atingimento axial e periférico) em remissão sob Leflunomida e antecedentes de Hiperosrose Esquelética Idiopática Difusa (DISH). Durante o ano de 2020, apesar do bom controlo da patologia de base, o doente iniciou queixas de disfagia episódica, sobretudo para sólidos, sem outros sintomas associados.

A radiografia cervical (imagem A) solicitada por cervicalgia mecânica persistente, revelou um osteófito volumoso que poderia comprometer a peristalse esofágica e, assim, explicar estas queixas. Nesse contexto, foi requisitada Tomografia Computorizada (TC) Cervical que evidenciou compressão da laringe e faringe, com potencial compromisso funcional, que explicava a clínica do doente.

Com base nestas alterações, foi referenciado à consulta de Neurocirurgia e Otorrinolaringologia para avaliação da possibilidade de intervenção cirúrgica, tendo-se optado por tratamento conservador, dada estabilidade das queixas e baixa limitação funcional das mesmas.

A osteofitose, nomeadamente cervical, é um achado

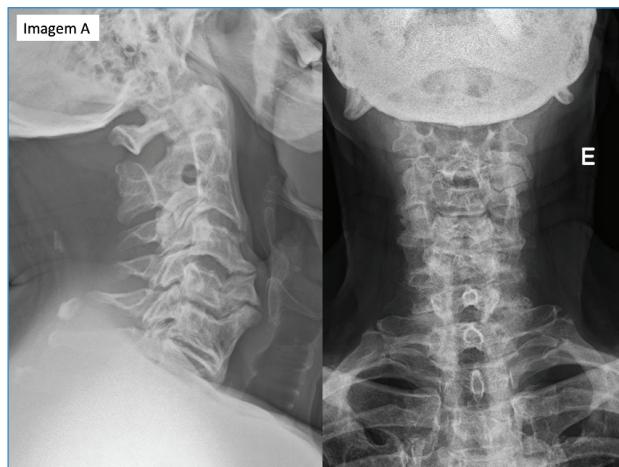


Figura. Radiografia cervical de 2 incidências com volumoso osteófito a condicionar desvio de estruturas adjacentes.

frequente na população mais idosa, devido a processos de espondilartrose, trauma, cirurgia prévia ou DISH. A cervicalgia mecânica acaba por ser o sintoma mais frequente, sendo que uma parte dos casos pode mesmo ser assintomático.

Mais raramente, pela sua localização e/ou dimensão, os osteófitos podem condicionar compressão de estruturas adjacentes, cursando com clínica de disfagia, disfonia, dispneia, entre outros sintomas. Alguns estudos demonstram que até 17% dos casos com osteofitose cervical podem cursar com disfagia, sendo que a correlação entre os achados radiográficos e a clínica apresentada nem sempre é fácil de estabelecer. Por outro lado, na população idosa, estima-se que apenas 1.7% dos casos de disfagia com etiologia identificada se devam à presença de osteófitos.

O tratamento conservador, que consiste em adaptação da dieta, uso de relaxantes musculares, anti-inflamatórios não esteróides ou alterações posturais durante a alimentação, acaba por ser a primeira opção terapêutica na maioria dos casos. Nos casos de refratariedade ao tratamento conservador ou clínica muito significativa/incapacitante, o tratamento cirúrgico é preferido, sendo aquele que apresenta melhores resultados.

Nota: acesso às imagens da tomografia cervical será possível apenas após a data de submissão dos abstracts, pelo que serão incluídas apenas na apresentação final.

249 - SINDESMOFITOSE COMO CAUSA DE FRATURA VERTEBRAL INTRAOPERATÓRIA

Paulo Pereira¹, Carla Campinho Ferreira¹, Ana Margarida Correia¹, Emanuel Costa¹, Diogo Esperança Almeida¹, Joana Leite Silva¹, Joana Sousa-Neves¹, Marcos Cerqueira¹, Ana Ribeiro¹

¹Serviço de Reumatologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Apresenta-se o caso de um doente de 78 anos, seguido em consulta de Reumatologia desde os 68 anos, por diagnóstico de Espondilite Anquilosante (EA) com pelo menos 30 anos de evolução e, neste período, controlo da doença deficitário. Na primeira avaliação, apresentava já dano estrutural bem estabelecido, com sindesmofitose extensa, como se pode observar na imagem A. Apesar do grau de evolução ao diagnóstico, o doente apresentava boa resposta a AINE on-demand, mantendo apenas lombalgia residual episódica.

Por gonartrose bilateral muito evoluída, foi submetido a cirurgia para colocação de prótese total do joelho esquerdo. Apesar do procedimento ter decorrido sem intercorrências de relevo, o doente acabou por ser novamente intervencionado, após infecção de material protésico colocado. Nesse segundo ato cirúrgico, por hiperextensão lombar, fratura de L4 (imagem B), cuja deteção se deveu a lombalgia intensa após intervenção cirúrgica. Nesse sentido, foi novamente submetido a cirurgia, agora com intenção de correção e estabilização desta fratura.

As fraturas podem ocorrer numa grande parte dos doentes com espondilite anquilosante, podendo estar associadas a traumatismos de intensidade praticamente negligenciável. Em 8% dos casos de fratura, podemos encontrar lesões em múltiplos níveis da coluna. A grande maioria destas fraturas ocorre na região cervical (78%), seguida da região lombar, nomeadamente na transição toracolombar. A progressão da doença, com lesão e dano estrutural, levam a uma rigidez anormal da coluna que, associada a maior prevalência de osteopenia/osteoporose que a restante população, contribuem para a ocorrência de fraturas.

Tipicamente, as fraturas na EA ocorrem entre as vértebras, sendo denominadas de “fraturas em pau de giz”, algo que não se verificou neste caso. Tal pode dever-se ao mecanismo de fratura, provocada por hiperextensão e consequente lesão intravertebral, que contrasta com as fraturas habitualmente detetadas nestes doentes.

O tratamento instituído nestes casos depende de vários fatores, entre os quais a localização (cervical



Figura 1. A: TC da coluna lumbar à baseline, com sindesmofitose extensa; B: TC da coluna lumbar com fratura de L4 após hiperextensão.

vs lombar), risco cirúrgico, deformidades prévias da região afetada, alinhamento do segmento envolvido e coexistência de défices neurológicos. De um modo geral, o tratamento cirúrgico deve ser sempre considerado, sobretudo se coexistirem défices neurológicos e/ou desalinhamento do segmento afetado. O tratamento conservador é opção sobretudo para os doentes com elevado risco cirúrgico, passando sobretudo pela estabilização externa do segmento envolvido e reavaliação impiológica periódica para se garantir alinhamento desse segmento.