



POSTERS PRCC

XXXII Congresso de Pneumologia

Praia da Falésia - Centro de Congressos Sana Epic, Algarve, 10-12 de Novembro de 2016

PRCC-001. MUTAÇÃO *ROS1* EM ADENOCARCINOMAS DO PULMÃO PREDOMINAM NO GÉNERO MASCULINO

M. Reis Silva^{1,2,3}, A. Alarcão^{1,2,3}, V. Sousa^{1,2,3}, A.F. Ladeirinha¹, T. Ferreira¹, M.J. d'Aguiar¹, L. Neves¹, S.C. Balseiro^{1,2,4}, L. Carvalho^{1,2,3}

¹Instituto de Anatomia Patológica e Patologia Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ²CIMAGO-Centro de Investigação em Medicina, Ambiente Genética e Oncologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ³Centro de Pneumologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ⁴Politécnico Instituto de Castelo Branco, Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias Castelo Branco.

Introdução: Mutações do *ROS* proto-oncogene 1 (*ROS1*) em adenocarcinomas do pulmão, conferem sensibilidade a inibidores da cinase *ROS1*, incluindo o crizotinib. A presença de rearranjo no gene *ROS1* é identificada por hibridização *in situ* por fluorescência (FISH). Neste trabalho foram avaliadas as variantes histopatológicas em adenocarcinomas do pulmão do gene *ROS1* por FISH.

Métodos: Num total de 94 biopsias de pacientes com diagnóstico de adenocarcinoma do pulmão (59 homens e 35 mulheres), entre janeiro de 2015 e dezembro de 2015, foram pesquisados rearranjos *ROS1* por FISH com a sonda ZytoLight[®] SPEC *ROS1* Dual Color. Casos positivos foram definidos com a separação de sinais em mais de 15% das células tumorais. As associações entre os resultados de FISH e características clínico-patológicas foram avaliadas.

Resultados: Rearranjos *ROS1* foram identificados em quatro (4.3%) dos 94 doentes com idades entre 40 e 84 anos. Em comparação com os tumores *ROS1*-negativos, a taxa de positividade de *ROS1* em 3 (75%) casos de doentes do género masculino foi significativamente maior do que nos doentes do género feminino - 1 (25%).

Conclusões: Rearranjos *ROS1* definem um subconjunto raro de adenocarcinomas do pulmão. Em 94 casos de *wildtype EGFR/ALK* rastreadas nos nossos Laboratórios, 4.3% apresentaram adenocarcinomas *ROS1*-positivos. Nos casos positivos, nenhuma associação específica foi encontrada com os padrões histológicos definidos para o adenocarcinoma bronco-pulmonar. Contudo, esta translocação genética parece estar associada ao género masculino, de acordo com a série apresentada.

Palavras chave: Gene *ROS1*. FISH. Género masculino. Adenocarcinoma pulmonar.

PRCC-002. REARRANJO DO GENE *ALK*: CORRELAÇÃO COM A DIFERENCIAÇÃO MUCINOSA NO ADENOCARCINOMA PULMONAR E COM O GÉNERO FEMININO

M. Reis Silva^{1,2,3}, A. Alarcão^{1,2,3}, V. Sousa^{1,2,3}, A.F. Ladeirinha¹, T. Ferreira¹, M.J. d'Aguiar¹, L. Neves¹, S.C. Balseiro^{1,2,4}, L. Carvalho^{1,2,3}

¹Instituto de Anatomia Patológica e Patologia Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ²CIMAGO-Centro de Investigação em Medicina, Ambiente Genética e Oncologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ³Centro de Pneumologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ⁴Politécnico Instituto de Castelo Branco, Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias Castelo Branco.

Introdução: Tem havido esforços para correlacionar a histomorfologia com alterações moleculares em adenocarcinomas do pulmão. A deteção de mutações específicas para o tratamento direcionado e previsão do prognóstico. A mutação no gene *ALK* define um grupo de tumores de adenocarcinomas pulmonares que respondem ao tratamento específico anti-*ALK*: crizotinib. Os padrões de FISH do gene *ALK* e a histomorfologia foram avaliados neste trabalho.

Métodos: Classificação Histológica/WHO 2015 foi aplicado a 166 biópsias de carcinomas bronco-pulmonares - 94 homens e 72 mulheres, com idades entre 28 e 77. O rearranjo do gene *ALK* foi pesquisado por FISH, utilizando a sonda ZytoLight[®] SPEC *ALK/EML4* TriCheck[™]. A análise das mutações do *EGFR* (exões 18 a 21) foi realizada por sequenciação de Sanger. As associações entre os resultados moleculares, histologia e características clínico-patológicas foram avaliados.

Resultados: Rearranjo *ALK* foi identificado em 12 casos (7%): 8 (67%) mulheres e 4 (33%) homens. Idades abaixo dos 50 anos representam 40% destes casos. Esta translocação genética parece estar associada a adultos jovens e ao género feminino. Adenocarcinoma mucinoso foi o tipo histológico predominante - 33%, seguido pelo adenocarcinoma sólido (12%); casos de adenocarcinomas micropapilares e carcinoma adeno-escamoso exibiram também mutações no gene *ALK*. Neste estudo, não foi encontrada qualquer coexistência de rearranjos do gene *ALK* e mutações no gene *EGFR*.

Conclusões: As características clínicas e patológicas de casos *ALK*-positivos nesta série de pacientes foram semelhantes aos já relatados na literatura. O rearranjo *ALK* detetou-se predominantemente em tumores de padrões sólido com predomínio do subtipo

de produção de mucina, em células em anel de sinete mucinosas e padrão micropapilar. Histologicamente, extra mucina intracitoplasmática, cribriforme, tubulopapilar e os padrões de células em anel de sinete sólidos são os mais conhecidos indicadores do rearranjo de ALK, que também persistem em carcinomas escamosos e adenoescamosos.

Palavras chave: Gene ALK. FISH. Histomorfologia. Género feminino. Adenocarcinoma pulmonar.

PRCC-003. CONTAGEM CELULAR EM AMOSTRAS DE EXPETORAÇÃO INDUZIDA: OTIMIZAÇÃO DE UM PROTOCOLO DE PROCESSAMENTO

R. Roque^{1,2}, C. Pinheiro¹, T. Gamboa⁴, I. Caires⁴, I. Carvalho⁶, P. Leiria Pinto⁵, N. Neuparth^{4,5}, A. Félix^{1,3}

¹Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil.

²Lisbon School of Health Technology. ³NOVA Medical School.

⁴CEDOC, Integrated Pathophysiological Mechanisms Research Group, Nova Medical School, Lisbon. ⁵Serviço de Imunoalergologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE. ⁶Fisioterapia.

Introdução: A análise de amostras de expetoração induzida é um método utilizado para a fenotipagem de doentes asmáticos. Existem diversos protocolos para processamento e análise destas amostras, com eficácias variáveis. Seleccionámos as orientações da European Respiratory Society como base para iniciar a otimização do protocolo. O objetivo deste estudo é otimizar um protocolo para processamento de amostras de expetoração induzida que permita a contagem celular total e diferencial.

Métodos: Para otimização do protocolo processaram-se sete amostras de expetoração induzida. Utilizando o protocolo tipo para a preparação destas amostras com as seguintes etapas: I. Avaliação macroscópica da amostra; II. Adição de mucolítico; III. Filtragem com malha de nylon; IV. Contagem celular; V. Citocentrifugação da amostra; VI. Coloração da amostra com May-Grünwald Giemsa (MGG); VII. Contagem celular diferencial. Foram introduzidas variações em várias etapas deste protocolo: na etapa III (avaliação das amostras com e sem filtro) e VI (introdução da coloração de Papanicolaou). Efetuámos uma avaliação quantitativa e qualitativa das amostras obtidas.

Resultados: Verificámos que o uso de filtragem da amostra com malha de nylon conduzia a perda celular (perda celular total em duas amostras testada) e que a omissão desta etapa não condicionava a agregação celular pela presença de muco. Verificámos assim na observação e contagem celular que a lise do muco era eficaz no final da etapa II não sendo necessária a etapa III. Na avaliação qualitativa das amostras coradas (etapa IV) com Papanicolaou e com MGG observámos que as amostras coradas com Papanicolaou tinham menor fundo, menor sobreposição celular, menor obscurecimento por bactérias e melhor preservação celular.

Conclusões: O protocolo otimizado no nosso laboratório permite o processamento de amostras de expetoração e a sua preparação em condições adequadas para efetuar uma contagem celular total, ao efectuar de modo eficaz a lise do muco (e reduz custos inerentes ao uso de filtros). A coloração de Papanicolaou melhora a contagem diferencial pela excelente preservação celular.

Palavras chave: Expetoração induzida. Contagem celular total. Contagem celular diferencial.

PRCC-004. O ESPECTRO AMPLO DAS DOENÇAS PULMONARES EOSINOFÍLICAS

F. Marino¹, A. Alves², N. Marçal², C. Pissarra², J. Pimentel², P. Rosa²

¹Serviço de Medicina Interna; ²Unidade de Pneumologia, Hospital de Vila Franca de Xira.

Introdução: As doenças pulmonares eosinofílicas constituem um grupo heterogéneo de entidades com múltiplas etiologias. Cursam com graus variáveis de infiltração eosinofílica dos espaços alveolares e do interstício e associam-se frequentemente a eosinofilia periférica (80% dos casos). Apresentam-se três casos clínicos, dois dos quais representativos de pneumonias eosinofílicas secundárias e um de causa indeterminada.

Casos clínicos: 1) Mulher, 38 anos, fumadora, com antecedentes de refluxo gastro-esofágico (RGE) e depressão, medicada com duloxetine. Observada em consulta de Pneumologia por tosse seca, dispneia e hipocratismo digital com 4 meses de evolução. A TC-torácica documentava extensas áreas em vidro despolido e esboçava padrão favo-de-mel. Apresentava padrão restritivo (CVF = 59,3% e DLCOsb = 22,7%) e alveolite eosinofílica (51,2%). Colocou-se como hipótese pneumonia eosinofílica secundária à duloxetine, tendo suspenso o fármaco e iniciado prednisolona 1 mg/kg/dia. Agravamento clínico nos 4 meses seguintes, com pesquisa de parasitas nas fezes positiva para *Ascaris lumbricoides*, confirmando o diagnóstico de síndrome de Löeffler. Medicada com albendazol, mas verificou-se deterioração clínica, radiológica e funcional. Fez biópsia pulmonar cirúrgica que foi compatível com padrão de pneumonite intersticial usual. Atualmente encontra-se sem terapêutica dirigida, sob oxigenoterapia de deambulação tendo sido aceite para transplante pulmonar. 2) Mulher, 65 anos, não fumadora, com antecedentes de hipertensão arterial, depressão, trombose venosa profunda, cirurgia de RGE, referenciada por tosse seca, cansaço e dispneia com 9 meses de evolução, medicação habitual: bupropion, sertralina, alprazolam, irbesartan/hidroclorotiazida, atorvastatina, rivaroxabano. Dois internamentos por broncoespasmo acentuado e insuficiência respiratória, melhorada ligeiramente com broncodilatador, corticoide inalado e sistémico. Em consulta foi reduzida a dose de prednisolona até suspender. Novo internamento dois meses depois por quadro clínico semelhante. Da investigação realizada: TC-torácica com opacidades difusas; lavado broncoalveolar (LBA) com alveolite eosinofílica (30%); pesquisa de ovos, quistos e parasitas nas fezes negativa. Admitiu-se pneumonia eosinofílica secundária à sertralina, pelo que suspendeu o fármaco, com melhoria clínica e radiológica. 3) Homem, 55 anos, não fumador, com antecedentes de dislipidemia, RGE e rinite, referenciado a consulta de Pneumologia por quadro progressivo de tosse seca, dispneia e pieira, com 2 anos de evolução. Estava medicado com montelucaste, broncodilatadores, prednisolona 20 mg/dia e pravastatina. Era portador de prova de provocação inalatória com metacolina positiva, análises com eosinofilia periférica (11,2%) e IgE total aumentado (475 UI/mL). Na consulta, associou-se corticoide inalado e suspendeu-se prednisolona. Semanas depois, internado por agravamento acentuado do quadro com insuficiência respiratória. Realizou: TC-torácica com espessamento difuso das paredes brônquicas e micronodulação centrilobular; análises com eosinofilia periférica (28%), aumento da IgE total e VS; LBA com eosinofilia (85,2%). A investigação permitiu a exclusão de causas secundárias. Iniciou corticoide sistémico com rápida melhoria clínica e radiológica, associada a normalização da contagem de eosinófilos no sangue periférico. Foi enquadrado como pneumonia eosinofílica crónica associada a asma de início tardio. **Discussão:** Nas doenças pulmonares eosinofílicas, a suspeição clínica é fundamental, salientando-se a importância da LBA na marcha diagnóstica. A investigação etiológica deve ser conduzida no sentido de distinguir formas secundárias de idiopáticas.

Palavras chave: Eosinofilia. Pneumonia eosinofílica. Lavado bronco-alveolar.

PRCC-005. TOXICIDADE PULMONAR A BLEOMICINA. CASO CLÍNICO

J. Barata, R. Silva, E. Magalhães, I. Vicente, M.J. Valente, M.S. Valente

Centro Hospitalar Cova da Beira.

Introdução: O esquema terapêutico adriamicina-bleomicina-vinblastina-dacarbazina (ABVD) é considerado o padrão no tratamento do linfoma de Hodgkin. A bleomicina é reconhecidamente um agente associado a toxicidade pulmonar- fibrose, pneumonite de hipersensibilidade ou nódulos pulmonares- cuja incidência aumenta com a idade, com a existência de patologia estrutural pulmonar crônica, com uso de doses elevadas ou em esquema concomitante com radioterapia.

Caso clínico: Doente do género masculino, de 64 anos de idade, fumador com carga tabágica de 40 unidades maço/ano, com antecedentes de síndrome de apneia obstrutiva do sono sob ventilação não invasiva domiciliária. Diagnóstico de linfoma de Hodgkin em novembro de 2015, sob quimioterapia com ABVD desde janeiro de 2016. Em março de 2016 inicia quadro clínico caracterizado por astenia marcada e dispneia de esforço rapidamente progressiva com insuficiência respiratória parcial grave. A avaliação imagiológica identificou um padrão reticular de distribuição difusa com áreas em favo - fibrose pulmonar. Iniciou corticoterapia sistémica, oxigenoterapia de longa duração e mudança de modo ventilatório com melhoria sintomática lenta e progressiva, reiniciando em junho de 2016 novo esquema de quimioterapia sem bleomicina, sem intercorrências até ao momento.

Discussão: A bleomicina pode ser causa de fibrose pulmonar em 8-10% dos casos, não existindo critérios funcionais ou clínicos que permitam prever a toxicidade pulmonar do fármaco. A clínica apresenta mais frequentemente um início subagudo caracterizado por dispneia, tosse seca e toracalgia e é comum apresentar-se com infiltrados reticulares ou micronodulares bilaterais evoluindo em casos mais graves para favo de mel. A terapêutica com corticoterapia e suspensão do fármaco apresenta uma reposta ao tratamento em torno dos 50 a 70%, podendo, contudo, existir uma evolução mais grave com fibrose, insuficiência respiratória e, em casos raros, conduzir à morte. Relata-se este caso pela rápida evolução clínica, imagiológica e deterioração pulmonar irreversível com fibrose instituída logo à apresentação.

Palavras chave: Bleomicina. Toxicidade. Pulmão. Fibrose.

PRCC-006. UMA CAUSA POUCO FREQUENTE DE CANSAÇO

D. Maia, N. Caires, V. Caldeira, C. Dantas, P. Cravo, J. Cardoso

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE.

Introdução: As doenças neuromusculares (DNM) englobam patologias muito diversas e de prognóstico muito díspar. As miopatias congénitas representam 10% de todas as DNM e são frequentemente diagnosticadas na infância pelas alterações do neurodesenvolvimento a que estão associadas, no entanto algumas variantes podem ser detectadas apenas na idade adulta.

Caso clínico: Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, de 62 anos de idade, caucasiano. Não fumador. Antecedentes pessoais de asma e osteoporose. Como antecedente familiar significativo referia mãe internada com necessidade de ventilação mecânica invasiva prolongada, traqueostomia e posteriormente oxigenoterapia de longa duração no domicílio, mas sem diagnóstico preciso. Referia cansaço fácil com vários anos de evolução e ortopneia desde há cerca de um mês, sem internamentos prévios. Ao exame físico apresentava-se eupneico, acianótico, sem deformidades torácicas. Sem alterações ao exame neurológico. Havia realizado estudo ecocardiográfico prévio que não revelou alterações e tinha sido excluído tromboembolismo pulmonar em angio-TC de tórax. A avaliação funcional respiratória mostrou alteração ventilatória restritiva grave e diminuição das pressões inspiratória e expiratória. Foi observado em consulta de neurologia e realizou biópsia muscular e posteriormente estudo genético compatíveis com o diagnóstico de miopatia com minicore (MMC). Actualmente, 5 anos após o diagnóstico, encontra-se clinicamente estável, sob

ventilação não invasiva nocturna e mantendo autonomia para as actividades de vida diária.

Discussão: Descrita pela primeira vez nos anos 70, a miopatia com minicore (MMC) é uma DNM rara, que geralmente se manifesta por hipotonia e fraqueza proximal na infância, sendo poucos os casos que se apresentam na idade adulta. A biópsia muscular revela múltiplas áreas de actividade oxidativa reduzida, de extensão limitada, ao longo do eixo longitudinal da fibra muscular ("minicore"). Foram descritas mutações nos genes do receptor 1 da rianodina do músculo esquelético (RYR1) e no gene da selenoproteína N (SEPN1). Na forma clássica destaca-se a rigidez espinal, escoliose e o compromisso respiratório. A fraqueza muscular envolve maioritariamente o eixo axial. O compromisso respiratório é o factor determinante do prognóstico e em geral é muito desproporcional ao grau de fraqueza muscular e de limitação de mobilidade, sendo por isso fundamental o despiste de hipoventilação nocturna. Com este caso, os autores pretendem alertar para a necessidade de valorização de queixas tão inespecíficas como o cansaço e para a possibilidade de apresentação tardia de uma DNM característica da idade pediátrica.

Palavras chave: Doença neuromuscular. Miopatia. Minicore.

PRCC-007. DEFICIÊNCIA DE ALFA-1 ANTITRIPSINA - CARACTERIZAÇÃO DE UM HOSPITAL CENTRAL

C. Sousa¹, L. Meira¹, S. Fernandes², S. Seixas³, M. Sucena¹

¹*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de São João, Porto.*

²*Departamento de Genética, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Centro Hospitalar São João, Porto.*

³*Serviço de Genética, Instituto de Patologia e Imunologia Molecular da Universidade do Porto.*

Introdução: A deficiência de alfa-1 antitripsina (AAT) é uma das doenças hereditárias mais frequentes, associada a um risco aumentado de doença pulmonar e extrapulmonar sendo, contudo, frequentemente subdiagnosticada.

Objectivos: Avaliação e caracterização dos indivíduos com défice de AAT diagnosticados num hospital central.

Métodos: Foram consultados e analisados retrospectivamente os registos de todos os indivíduos com défice de AAT, cujo fenótipo/genótipo foi determinado entre janeiro 2006 e abril 2016, no Centro Hospital de São João.

Resultados: Dos 268 doentes analisados, 67,2% eram homens, com média de idades de 38,9 anos (mín. 0, máx. 79 anos). Na altura do diagnóstico 22,4% tinham idade inferior a 18 anos. O genótipo mais frequente foi o MZ (31,3%), seguido do SZ (19,8%), MS (19%), ZZ (13,8%) e SS (7,8%). Diferentes tipos de alelos raros foram detetados: PI*Mmalton (n = 10), PI*Plowell (n = 2), PI*I (n = 4), PI*Mwürzburg (n = 1), PI*Mheerlen (n = 2), PI*T (n = 2) e PI*Q0G (n = 1). O doseamento médio de AAT na amostra total foi de 65,8 mg/dL, no grupo com genótipo ZZ de 28 mg/dL, SZ de 63,2 mg/dL, MZ de 79 mg/dL, SS de 65,8 mg/dL e MS de 104,9 mg/dL. O motivo do diagnóstico foi em 51,9% a sintomatologia respiratória e em 24,6% a patologia hepática, seguido de rastreio familiar (13,1%). O estudo funcional respiratório, na altura do diagnóstico, revelou alteração obstrutiva em 27,4%, 59,4% dos quais com obstrução grave/muito grave. Entre os 144 doentes com tomografia computadorizada torácica, os achados radiológicos mais frequentes foram o enfisema (47,9%) e as bronquiectasias (39,6%). 38% eram fumadores ou ex-fumadores. Patologia hepática foi encontrada em 34,1%, sendo que esta estava presente em 73% dos doentes com genótipo ZZ. Onze doentes iniciaram terapêutica de substituição, 10 dos quais com genótipo ZZ e um com ZMheerlen. Quatro doentes foram submetidos a transplante pulmonar (3 com genótipo ZZ e 1 SZ) e um a transplante hepático (genótipo SZ).

Conclusões: Nesta amostra, a maioria dos doentes foi referenciado por sintomatologia respiratória, verificando-se um predomínio do

genótipo MZ, tendo sido também possível a identificação de vários alelos raros e nulos. Na altura do diagnóstico uma percentagem importante apresentava alterações da função pulmonar e enfisema ou bronquiectasias. A doença hepática mostrou-se muito prevalente, em especial dentro do grupo com genótipo ZZ. Estes achados suportam a necessidade de um registo nacional e de guidelines capazes de melhorar a taxa de diagnóstico e proporcionar uma intervenção mais precoce na história natural da doença.

Palavras chave: Deficiência de alfa-1 antitripsina. Fenótipos. Genótipos.

PRCC-008. DEFICIÊNCIA DE ALFA-1 ANTITRIPSINA: UMA DOENÇA POTENCIALMENTE MORTAL

C. Sousa, L. Meira, M. Sucena

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de São João, Porto.

Introdução: A deficiência de alfa-1 antitripsina (AAT) é uma doença hereditária autossómica codominante muito frequente, associada a um risco aumentado de doença pulmonar e extrapulmonar sendo, contudo, frequentemente subdiagnosticada. É a doença genética potencialmente mortal mais frequente na idade adulta.

Objectivos: Avaliar e caracterizar a mortalidade entre os indivíduos com défice grave de AAT num hospital central.

Métodos: Foram consultados e analisados retrospectivamente os registos dos indivíduos adultos, portadores de um alelo Z ou raro/nulo, cujo fenótipo/genótipo foi determinado entre janeiro 2006 e abril 2016 no Centro Hospitalar de São João e avaliados os óbitos, causas de morte e características demográficas e clínicas dos doentes falecidos.

Resultados: Dos 143 doentes analisados a maioria eram homens (59,7%), com idade de diagnóstico entre 44 e 79 anos (média 59,7 anos). Até julho de 2016 foram registados 19 óbitos (13,2%), a maioria homens (63,2%), com idade de óbito entre 45 e 84 anos (média 59,9 anos). Entre os doentes falecidos 42,1% eram ZZ, 36,8% MZ, 10,5% SZ e 10,5% Mmalton. O doseamento inicial de AAT foi em média 62,7 mg/dL em toda a amostra e de 55,2 mg/dL entre os doentes falecidos. Não foi possível determinar a causa de morte em 3 doentes. Nos restantes as causas de morte mais frequentes foram eventos hepáticos (43,8%), seguidos de eventos respiratórios (31,3%) e outros (24%). No grupo Z 83,3% dos doentes faleceram de causa respiratória. No grupo MZ 57,1% faleceram de causa hepática e 42,9% de outras causas. Patologia hepática foi encontrada em 78,9%. Funcionalmente foi detetada alteração ventilatória obstrutiva em 42,1%, 77,8% dos quais com obstrução grave/muito grave. 42,1% dos doentes falecidos eram fumadores ou ex-fumadores. Dos doentes falecidos 14 tinham realizado tomografia computadorizada torácica, sendo que 57,1% apresentava enfisema na altura do diagnóstico. Três dos doentes falecidos, com fenótipo Z, encontravam-se sob terapêutica de substituição.

Conclusões: Na amostra analisada foram detetados 13,2% de óbitos, 43,8% dos quais atribuídos a causas hepáticas. No grupo Z mais de 80% dos doentes faleceram de causa respiratória enquanto no grupo MZ a maioria faleceu por eventos hepáticos. Estes achados suportam que a deficiência grave de AAT é uma doença com elevada mortalidade, em doentes não idosos e não apenas de causa respiratória, reforçando a necessidade de um diagnóstico e intervenção multidisciplinar precoces.

Palavras chave: Deficiência de alfa-1 antitripsina. Mortalidade.

PRCC-009. NOVA ERA NO DIAGNÓSTICO DA DISCINÉSIA CILIAR PRIMÁRIA

C. Constant^{1,2}, R. Sousa¹, P. Sampaio³, S. Lopes³, A. Pinto⁴, J.F. Moura Nunes⁵, L. Pereira¹

¹Unidade de Pneumologia Pediátrica, Departamento de Pediatria, HSM-CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa. ²Laboratório Pediátrico de Estudos da Função Respiratória, Departamento de Pediatria, HSM-CHLN, Centro Académico de Medicina de Lisboa. ³Centro de Estudos de Doenças Crónicas, Faculdade de Ciências Médicas.

⁴Laboratório de Histologia e Patologia Comparada, Instituto de Medicina Molecular, Centro Académico de Medicina de Lisboa. ⁵Serviço de Anatomia Patológica, Instituto Português de Oncologia de Lisboa.

Introdução: A discinesia ciliar primária (DCP) é uma doença genética rara caracterizada por alterações no padrão de batimento e/ou estrutura dos cílios. Os doentes apresentam infecções respiratórias recorrentes e crónicas, otite/otorreia recorrente e doença sinusoidal, mas também sintomatologia extra-respiratória como *situs inversus*, e infertilidade. O diagnóstico é complexo. Segundo recomendações e consensus nacionais e internacionais recentes, este pode ser estabelecido se fenótipo clínico sugestivo e alterações em pelo menos dois dos seguintes testes diagnósticos: (1) medição do óxido nítrico nasal (nNO); (2) análise do padrão e frequência do batimento ciliar por videomicroscopia de alta velocidade (HVMA); (3) avaliação da ultra-estrutura ciliar por microscopia electrónica de transmissão (TEM) e (4) identificação bialélica de mutações causadoras de doença.

Objectivos: Caracterizar a apresentação clínica e o processo de diagnóstico de um grupo pediátrico de doentes com DCP.

Métodos: Análise descritiva dos doentes diagnosticados com DCP entre 2015-2016, em seguimento numa consulta de Pneumologia Pediátrica dum hospital universitário. Recolha retrospectiva de dados demográficos, clínicos e dos resultados dos testes de diagnóstico efectuados. O nNO foi medido com um analisador eletroquímico portátil NIOX MINO[®] Nasal (Aerocrine AB, Solna, Sweden). Para cada doente foram colhidas duas amostras de escovados nasais para análise pelas duas técnicas: HVMA [Nikon Eclipse Ti-U microscópio invertido FASTCAM MC2 camera (Photron)] e TEM (Hitachi H-7650).

Resultados: Nestes dezoito meses foram diagnosticados 10 doentes: 5 rapazes, mediana de idade de 7,8 anos (mínimo 3 anos; máximo 16,5 anos). As manifestações clínicas mais frequentes foram: tosse produtiva crónica (8), bronquiectasias (5), dificuldade respiratória neonatal (6), otite média crónica/recorrente (6), *situs inversus* (1) e hidrocefalia (1). Relativamente ao nNO, foram efectuadas medições em nove doentes, dos quais sete tiveram valores reduzidos sugestivos de DCP (mediana 26 ppb mínimo 9 ppb; máximo 159 ppb) e dois doentes apresentaram valores normais. Com a HVMA, foram detectadas alterações em nove doentes (principal alteração batimento descoordenado e de baixa frequência), havendo um resultado inconclusivo. Na TEM foram identificadas alterações em oito doentes (principal defeito anomalias nos braços de dineína) e dois foram inconclusivos. Os doentes que apresentaram um resultado normal/inconclusivo tiveram os outros dois testes alterados, permitindo que se confirme o diagnóstico de DCP. O estudo genético encontra-se em curso.

Conclusões: A DCP é uma doença rara, mas actualmente subdiagnosticada e/ou diagnosticada tardiamente, uma vez que o diagnóstico é um processo de complexa execução e interpretação. No nosso grupo, a existência de exames inconclusivos ou normais obrigou a uma frequente discussão interdisciplinar para interpretação conjunta dos resultados. Dada a complexidade destes métodos, as recomendações internacionais sugerem que este seja feito em centros de referência. O aumento do grau de suspeição clínica e da disponibilidade destes exames permitirá a optimização da identificação dos doentes e o seu seguimento atempado em consulta multidisciplinar.

Palavras chave: Discinesia ciliar primária. Pediatria. Óxido nítrico nasal. Videomicroscopia de alta velocidade. Microscopia electrónica de transmissão.

PRCC-010. ATRÉSIA PULMONAR VS COLAPSO PULMONAR PÓS TRAUMÁTICO? A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

C. Couto, M. Lopes, J. Soares, C. Monge, V. Ribeiro, J.R. Vieira

Hospital Garcia de Orta.

Caso clínico: Y.Z, sexo masculino, 40 anos de idade, comerciante, nacionalidade Chinesa, com antecedentes pessoais de traumatismo pulmonar na infância com lesões pulmonares sequelares que não sabe especificar recorre ao SU por vômitos, epigastralgia e astenia com 4 dias de evolução, com agravamento progressivo, piora após as refeições e sem fatores de alívio. No exame objetivo realizado no SU há a destacar apenas discreta taquicardia com FC 100 bpm e dor à palpação do epigastro com abdómen mole e depressível à palpação. Foi colhido sangue para hemograma e bioquímica (a destacar leucocitose sem neutrofilia - Leuc 12.400 N 68% - discreta elevação da PCR para 1,91). Gasimetricamente em ar ambiente: pH 7,42, pCO₂ 34,1, pO₂ 70,5, Lac < 1, SpO₂ 94,7%, HCO₃ 21,7. Realizou radiografia de tórax que mostrou opacificação total do hemitórax esquerdo. O doente referiu desconhecer a existência desta alteração em radiografias que tenha realizado previamente. O doente foi internado para eventual realização de toracocentese diagnóstica/evacuadora. Em D1 de internamento fez TAC tórax: “Desvio do mediastino para a esquerda condicionado por colapso total do pulmão esquerdo que se encontra reduzido a fina área de atelectasia calcificada, condicionando hiperexpansibilidade do pulmão direito. Observa-se imagem tubular que relacionamos com brônquio esquerdo totalmente preenchida por conteúdo hipodenso, relativamente homogêneo, podendo traduzir impactação de secreções/mucocelo e que poderá estar na origem da atelectasia de todo o pulmão esquerdo já referida, contudo a sua natureza não é clara. Sem derrame pleural ou pericárdico (...)”. Para averiguar eventual obstrução brônquica esquerda passível de correção endoscópica realizou broncofibroscopia rígida no internamento: “(...) oclusão total/agenésia/atrésia do bronquio principal esquerdo, observando-se discreto infundíbulo no local da sua origem anatómica, com mucosa normal a nível da carina (...). O doente foi diagnosticado com uma gastroenterite aguda e teve alta com indicação de vigilância pelo médico assistente. Por ausência de derrame evidenciada na TC tórax não foi necessário realizar a toracocentese que tinha inicialmente sido proposta. Não houve tratamento endoscópico possível para a alteração morfológica da ABE com oclusão do BPE que pode resultar de contusão torácica na infância ou mesmo ser congénita.

Discussão: O colapso pulmonar é uma situação rara que pode resultar de um traumatismo torácico fechado. Nos casos de atresia pulmonar esta entidade clínica é por norma diagnosticada logo na infância. A apresentação deste caso é pertinente pela raridade desta entidade clínica, sobretudo quando se trata do doente adulto, e pelas imagens peculiares na TC e na broncoscopia rígida ao nível da carina.

Palavras chave: *Atresia pulmonar. Colapso pulmonar. Broncoscopia rígida. TAC tórax.*

PRCC-011. UM CASO DE HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA DE ETIOLOGIA MULTIFATORIAL

A. Pereira Alves, P. Marques Ferreira, F. Borges, V. Paixão Dias

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: A hemorragia alveolar difusa (HAD) é uma síndrome clinicopatológica que traduz o sangramento para o interior dos espaços alveolares resultante da ruptura da membrana basal alvéolo-capilar. O reconhecimento da HAD requer frequentemente a realização de broncoscopia com lavado broncoalveolar, uma vez que a sua apresentação clínica é inespecífica, podendo incluir hemoptises, anemia, infiltrados pulmonares difusos e insuficiência

respiratória. O padrão histopatológico encontrado pode refletir a etiologia subjacente, a qual deve ser determinada uma vez estabelecido o diagnóstico. A HAD é uma emergência médica, associando-se a elevada morbimortalidade quando o tratamento não é prontamente instituído.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de um homem de 78 anos com fibrilhação auricular, medicado com apixabano 5 mg bid e amiodarona 100 mg três vezes por semana. Recorreu ao Serviço de Urgência por um quadro com cinco dias de evolução de dispneia, tosse produtiva com secreções purulentas e febre. À admissão, apresentava insuficiência respiratória tipo 1 e iniciou tosse hemoptóica e hemorragia no local de inserção do cateter venoso periférico que não resolveu com medidas locais, tendo recebido transfusão de duas unidades de concentrado de plasma, com resolução das perdas hemáticas. Analiticamente, apresentava queda do valor de hemoglobina de 0,6 g/dL, plaquetas 174.000/uL, leucocitose (12.840/uL) com neutrofilia (87,7%) e PCR 2,62 mg/dL. A radiografia do tórax mostrou uma hipotransparência no andar inferior do campo pulmonar direito e a tomografia computadorizada do tórax evidenciou aspetos sugestivos de hemorragia alveolar. A pesquisa de antigenúria para *Streptococcus pneumoniae* foi positiva. O doente foi internado por pneumonia pneumocócica associada a provável hemorragia alveolar. Suspendeu a hipocoagulação e amiodarona e cumpriu duas semanas de antibioterapia com amoxicilina/ácido clavulânico e três dias de azitromicina, sem melhoria clínica evidente do quadro infeccioso. Realizou broncofibroscopia ao décimo dia de antibioterapia, tendo sido documentadas secreções purulentas abundantes e mucosa da árvore traqueobrônquica congestiva, friável, com hemorragia fácil controlada com soro fisiológico. O estudo do lavado broncoalveolar foi compatível com alveolite neutrofílica e a pesquisa de hemossiderina no citoplasma dos macrófagos pela coloração de Pearls foi positiva, com score Golde 84,5, a traduzir hemorragia ligeira. Retomou hipocoagulação ao 20º dia de internamento, inicialmente com enoxaparina em dose profilática e posteriormente em dose terapêutica e, ao 27º dia de internamento, re-iniciou apixabano 2,5 mg 2id, sem novas intercorrências hemorrágicas. O exame bacteriológico do lavado brônquico permitiu o isolamento de *Pseudomonas aeruginosa* multissensível, pelo que foi administrado um segundo ciclo de antibioterapia com piperacilina/tazobactam e gentamicina durante duas semanas, com evolução clínica, analítica e imagiológica favoráveis.

Discussão: Os autores apresentam um caso de HAD de provável etiologia multifatorial, sendo identificáveis três potenciais fatores desencadeantes, designadamente, a hipocoagulação com um dos novos anticoagulantes orais, a terapêutica com amiodarona - um antiarrítmico associado a múltiplas formas de toxicidade pulmonar que, em casos raros, pode manifestar-se sob a forma de HAD - e, por último, a infeção do parênquima pulmonar. A particularidade do caso apresentado decorre ainda do facto de este retratar uma possível complicação da abordagem terapêutica da fibrilhação auricular, a arritmia cardíaca mais frequentemente encontrada na prática clínica.

Palavras chave: *Hemorragia alveolar difusa. Fibrilhação auricular. Pneumonia pneumocócica.*

PRCC-012. CAUSA RARA DE HEMOPTISES POTENCIALMENTE FATAIS

A. Ferrão Silveira, C. Alves Simão, C. Castro Sousa, C. Pardal, F. Rodrigues

Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

Caso clínico: O caso apresentado refere-se a um doente, do sexo masculino, 31 anos, caucasiano, administrativo, ex-fumador de 15 UMA, com antecedentes de vasculite Churg-Strauss/síndrome hipereosinofílica com envolvimento multisistémico (nomeadamente, pulmonar) sob prednisolona e azatioprina; fibrilhação auricular

paroxística já submetido a 3 ablações; síndrome do anticorpo anti-fosfolídeo, anticoagulado com varfarina; Acidente vascular cerebral lacunar sem sequelas em 2012 e diabetes mellitus tipo 2. Uma semana antes do internamento é submetido a estudo electrofisiológico cardíaco com ablação de via anómala. Após o procedimento constata-se estenose grave (superior a 95%) dos óstios das veias pulmonares esquerdas, pelo que se realiza angioplastia por balão das mesmas com resultado positivo por angiografia e hipertensão pulmonar direita ligeira (25-30 mmHg) no cateterismo direito. O doente é internado por quadro súbito de dor pleurítica esquerda e hemoptises de sangue vivo (quantidade estimada em 150 ml) com algumas horas de evolução. Nega outras queixas. Ao exame objectivo: hemodinamicamente estável, eupneico e com murmúrio vesicular presente e simétrico bilateralmente, sem ruídos adventícios. A gasometria arterial em ar ambiente não mostra insuficiência respiratória e a teleradiografia do tórax revela um discreto reforço intersticial na base esquerda. Analiticamente sem queda da hemoglobina (Hg: 15,1 g/dl), sem trombocitopenia, INR de 3,9, função renal sem alterações e PCR: 0,31 mg/dl. Faz 4 unidades de plasma e fitomenadiona para correcção do INR, mantendo, no entanto, hemoptises de pequena quantidade. Realiza Angio-TC que exclui tromboembolismo pulmonar e não mostra alterações da permeabilidade das veias pulmonares. Existem áreas de hipotransparência focais no lobo superior esquerdo e na línula (já presentes em TAC de Fevereiro). Realiza também ecocardiograma transtorácico que estima uma PSAP de 30 mmHg. Neste contexto, realiza broncoscopia rígida de emergência que mostra hemorragia activa proveniente do segmento posterior do lobo inferior esquerdo que se controla com ácido aminocaproico e adrenalina tópica. No exame visualiza-se uma hipervascularização difusa em toda a árvore brônquica, principalmente esquerda. Após o exame o doente não volta a ter novos episódios de hemoptises. Uma das complicações da ablação de via anómala é a estenose das veias pulmonares com consequente hipertensão pulmonar, neste caso agravada pelo substrato de vasculite existente, sendo que o benefício da angioplastia pode ser transitório. Admite-se assim, que as alterações encontradas na broncoscopia são no contexto de hipertensão pulmonar venosa aguda por provável reestenose das veias pulmonares. Sugere-se a realização de venografia pulmonar e cateterismo cardíaco e pondera-se a colocação de stents nas veias pulmonares se for confirmada a estenose das mesmas. Após uma semana de internamento, por manutenção da estabilidade hemodinâmica e não apresentar novos episódios de hemoptises o doente tem alta com indicação para reavaliação hemodinâmica no Serviço de Cardiologia. Desde então não voltou a ter novos episódios de hemoptises.

Palavras chave: Hemoptises. Fibrilhação auricular. Ablação de via anómala. Estenose das veias pulmonares.

PRCC-013. UMA CAUSA POUCO RECONHECIDA DE BRONQUIECTASIAS

D. Maia, D. Silva, R. Rosa, P. Cravo, J. Cardoso

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE.

Introdução: As bronquiectasias não fibrose quística (BQNFQ) são uma “doença órfã”, subdiagnosticada e com investigação etiológica muito variável na prática clínica. As doenças sistémicas, nomeadamente autoimunes e as imunodeficiências, são a sua principal causa nos países desenvolvidos, enquanto que a etiologia infecciosa predomina nos países em desenvolvimento.

Caso clínico: Descreve-se o caso de uma doente do sexo feminino, de 58 anos de idade, secretária. Não fumadora. Antecedentes pessoais de cancro da mama em 2004 submetida a mastectomia total direita e terapêutica com quimio e radioterapia; miomatose uterina submetida a histerectomia total e anexectomia bilateral em 2006. Referenciada à consulta de pneumologia por queixas

recorrentes de tosse com expectoração mucopurulenta. A avaliação funcional respiratória revelou ligeira alteração ventilatória obstrutiva e a tomografia computadorizada mostrou bronquiectasias cilíndricas em ambos os lobos inferiores, lobo médio e na línula. O estudo etiológico realizado excluiu imunodeficiência e deficiência de alfa-1-antitripsina. A broncofibroscopia revelou alterações inflamatórias inespecíficas e secreções brônquicas bilateralmente, sem isolamentos microbiológicos. Posteriormente, iniciou quadro de diarreia crónica, tendo sido feito o diagnóstico de colite ulcerosa por colonoscopia com biópsia, cerca de um ano depois da primeira consulta de pneumologia. Actualmente encontra-se melhorada clinicamente, sob terapêutica broncodilatadora de longa acção, corticóide sistémico, azatioprina, messalazina e isoniazida. Beneficiou ainda de vacinação anti-pneumocócica e anti-influenza e programa de reabilitação respiratória.

Discussão: Com este caso, pretende-se alertar para a associação entre bronquiectasias e a doença inflamatória intestinal (DII), podendo o envolvimento das vias aéreas assumir manifestações muito diversas. As primeiras descrições da associação entre DII e BQNFQ datam dos anos 60 e a origem embrionária comum entre os sistemas respiratório e gastrointestinal sugere envolvimento no mesmo processo patológico. Neste caso, as queixas respiratórias precederam o diagnóstico de DII, ao contrário da maioria dos casos descritos, realçando a necessidade de considerar este diagnóstico no doente com bronquiectasias.

Palavras chave: Bronquiectasias. Doença inflamatória intestinal.

PRCC-014. CAVITAÇÃO PULMONAR: A IMPORTÂNCIA DO DIAGNOSTICO ATEMPADO

L.M. Santos, P. Matos, A.J. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: As cavitações pulmonares podem ter várias etiologias, nomeadamente infecciosa e neoplásica. Os tumores pulmonares cavitados podem ser dissimulados inicialmente por um processo infeccioso, levando ao diagnóstico tardio e, consequentemente, apresentação avançada ou metastática da doença.

Caso clínico: Homem de 68 anos que recorre ao Serviço de Urgência (SU) por quadro de tosse produtiva, expectoração mucopurulenta e hemoptóica, anorexia e perda ponderal > 10%, com cerca de 3 meses de evolução. Já teria cumprido dois ciclos de antibioterapia com amoxicilina/ácido clavulânico e encontrava-se no 7º dia de levofloxacina, sem melhoria. Tratava-se de um doente reformado (construção civil), ex-fumador (40 UMA), com consumo alcoólico moderado (46 g/dia), diabetes mellitus insulino-dependente, hipertensão arterial, dislipidemia e úlcera duodenal. À observação no SU apresentava placas brancas na orofaringe sem outras alterações no exame objetivo e, analiticamente, elevação dos parâmetros inflamatórios (leucócitos 20,0 G/L, PCR 22,0 mg/dL), anemia normocítica hipocrômica, trombocitose e aumento da LDH (487 U/L), com valores gasimétricos normais. A pesquisa de BAAR e antigénios urinários de *Legionella* e *S. pneumoniae* foi negativa. A radiografia do tórax mostrava uma cavitação de contornos irregulares e grandes dimensões no terço superior do campo pulmonar direito. Foi internado sob antibioterapia empírica com piperacilina/tazobactam e nistatina oral tópica e, ao 3º dia de internamento, por picos febris vespertinos, associou-se metronidazol. Ao 7º dia realizou videobroncofibroscopia que mostrou sinais inflamatórios difusos da mucosa brônquica e secreções espessas no orifício de entrada do brônquio lobar superior direito que conduzia a cavitação de grandes dimensões, com destruição completa da arquitetura e presença de pus aderente à parede. Efetuaram-se biópsias para análise histopatológica e microbiológica (pesquisa de micobactérias) e LBA para pesquisa de PCR de micobactérias. Todos se revelaram negativos, exceto a biópsia pulmonar, que resultou em carcinoma

adenoscamoso do pulmão sobre-infectado por fungos filamentosos. A TC toraco-abdominal mostrou volumosa lesão cavitada (11,8 × 8,5 cm), parede espessa e irregular, nos segmentos apical e posterior do lobo superior direito (LSD) com extensão transcisural para o apical do lobo inferior direito (LID). Mostrava ainda outras lesões cavitadas de parede fina ao nível dos segmentos anterior do LSD, lobo médio e segmentos basais do LID, dois nódulos no segmento póstero-basal do LID e várias opacidades nodulares irregulares infra-centimétricas, algumas cavitadas, em todo o campo pulmonar esquerdo, sugestivas de corresponder a metastases. Adenopatia subcarinal e lesões líticas em algumas vértebras dorsais e na omoplata esquerda, também estavam presentes, sem lesões suspeitas a nível abdominal. A cintigrafia óssea confirmou a metastização óssea. A TC-CE não mostrou alterações.

Discussão: A maioria das neoplasias pulmonares cavitadas são carcinomas escamosos. O carcinoma pulmonar cavitado está associado a pior prognóstico pela dificuldade diagnóstica. A hipótese de neoplasia deve sempre estar presente no diagnóstico diferencial perante pneumonias extensas e de difícil resolução associadas a tabagismo. A ausência de sinais e sintomas clínicos de infeção e a presença de hemoptises podem ser a sugestão para o diagnóstico correto.

Palavras chave: Cavitação. Neoplasia. Carcinoma adenoescamoso.

PRCC-015. COMPOSIÇÃO CORPORAL E FUNÇÃO RESPIRATÓRIA EM INDIVÍDUOS COM DIABETES TIPO 2

J. Silva, R. Mendes, A. Almeida, P. Neves, C. Junqueira, B. Badim, R. João, J. Porfírio, Pimenta Ribeiro, B. Conde, P. Subtil, C. Pinto

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. ACES Douro I-Marão e Douro Norte. CIDESD, Universidade de Trás-os-Montes e Alto Douro.

Introdução: A obesidade é uma doença crónica caracterizada pelo excesso de massa gorda corporal e que está associada ao desenvolvimento de várias outras patologias como a diabetes tipo 2. Níveis elevados de massa gorda parecem também provocar alterações respiratórias com sérias consequências na funcionalidade e qualidade de vida dos indivíduos. Este estudo teve por objetivo analisar a relação entre a massa gorda e a função respiratória em indivíduos com diabetes tipo 2.

Métodos: Foi analisada uma amostra de 46 indivíduos com diabetes tipo 2 candidatos ao *Diabetes em Movimento*® Vila Real (NCT02631902) - um programa comunitário de exercício físico - num estudo transversal analítico (29 mulheres e 17 homens, 63,61 ± 7,06 anos de idade; HbA1c 6,57 ± 0,92%; 5,63 ± 4,26 anos de diabetes; IMC 30,00 ± 4,94 kg/m²). A massa gorda (%) foi determinada por análise de bioimpedância elétrica (Tanita, BC-418 MA) e a função respiratória foi avaliada por espirometria (MiroLab 3500 UK v6.00), tendo sido avaliados o pico de fluxo expiratório (PEF), o volume expiratório forçado no primeiro segundo (FEV₁), a capacidade vital forçada (FVC), a relação FEV₁/FVC e o fluxo expiratório máximo (MEF 25/75), segundo os critérios da ATS/ERS.

Resultados: A amostra apresentou valores médios de massa gorda de 38,90 ± 9,11%; PEF de 288,67 ± 85,69 mL (77,59 ± 19,73%); FEV₁ de 2,20 ± 0,51 mL (100,54 ± 23,75%); FVC de 2,95 ± 0,68 mL (109,93 ± 22,30%); FEV₁/FVC de 76,22 ± 8,93%; e MEF 25/75 de 1,73 ± 0,81 mL (60,00 ± 25,12%). Foram identificadas correlações negativas e significativas entre a massa gorda e os valores de PEF (r = -0,374, p = 0,010), FEV₁ (r = -0,329, p = 0,025), FVC (r = -0,516, p < 0,001) e FEV₁/FVC (r = -0,378, p = 0,010). Não foi encontrada uma correlação significativa com os valores de MEF 25/75 (r = 0,104, p = 0,490). Os modelos de regressão linear revelaram que a massa gorda é capaz de prever 14% do PEF (R² = 0,140, β = -0,374), 11% do FEV₁ (R²

= 0,108, β = -0,329), 27% do FVC (R² = 0,266, β = -0,516) e 14% do FEV₁/FVC (R² = 0,143, β = -0,378).

Conclusões: Os resultados deste estudo sugerem uma relação importante entre a massa gorda e a função respiratória, sendo que maiores níveis de massa gorda parecem prever uma pior função respiratória, especialmente uma menor capacidade vital forçada. Estratégias de combate ao excesso de peso e obesidade poderão contribuir para a melhoria da função respiratória destes doentes e para uma melhor qualidade de vida, as quais poderão incluir prática de exercício físico ou reabilitação respiratória.

Palavras chave: Função respiratória. Diabetes tipo 2. Espirometria.

PRCC-016. CAMPANHA “CUIDAR DE QUEM CUIDA DE NÓS” OU O PERFIL DE SAÚDE RESPIRATÓRIA EM BOMBEIROS PORTUGUESES: AVALIAÇÃO DO IMPACTO RESPIRATÓRIO EM CORPOS DE 1ª INTERVENÇÃO DE COMBATE A INCÊNDIOS

C. Longo, P. Longo, L. Caldeira, A. Salema, C. Vieira, Y. Oliveira, G. Monteiro, M. Antunes

Associação Chama Saúde, Ordem dos Médicos, Sociedade Portuguesa de Pneumologia e Hospital Fernando da Fonseca.

Introdução: Em Portugal, nos últimos 35 anos, arderam cerca de 3 milhões e 600 hectares de floresta, os corpos de 1ª intervenção (C.1) no combate aos incêndios são na sua maioria bombeiros; cerca de 2/3 dos 40.000 bombeiros portugueses (BP) são voluntários e a sua saúde não era monitorizada. Estudos recentes consideram a hipótese de que episódios repetidos de exposição ao fumo originam inflamação que pode estar na génese de aumento da reactividade brônquica e obstrução.

Métodos: Em 2007 iniciamos um programa médico de monitorização de saúde - MS - campanha “Cuidar de quem cuida de nós” para avaliar o estado de saúde dos BP e o impacto respiratório nos C1 de modo a construir um perfil de saúde e estimar o risco de lesão, estabelecer a prevalência de patologias respiratórias e elaborar normas/medidas. Simultaneamente utilizámos as medias (TV, imprensa, blogs, social media e site) para sensibilizar a sociedade e os órgãos governamentais dos problemas. Elaborámos folhetos informativos sobre “recomendações em caso de incêndio” e “Evite o monóxido de carbono”. Realizamos a 1ª conferência sobre a saúde do bombeiro e colaborámos em inúmeras conferências. Lançámos a campanha dirigida à população “Onde há fumo há bem mais que fogo” e implementamos parcerias para assegurar MS BP. Seleccção população: BP de corporações nas áreas mais fustigadas pelos incêndios (em cada 5 a 10 BP dos C1); avaliados fora da fase Charlie. MS: autopreenchimento supervisionado de um questionário, realização de espirometria ESP, aconselhamento médico de modificação de hábitos e referenciação médica se patologia. excluídas 42 espirometrias.

Resultados: MS completas 582, BP dos C1.º de 57 corporações; Idade média de 34 anos (17-68); sexo feminino 13,4% e masculino 86,6%. Hábitos tabágicos HT (fumadores 43,6%, ex-fumadores 22,6%, não fumadores 33,6%). Exercício físico 47,9%, critério de treino físico 30,2%. Uso de equipamento de protecção: individual: 73,5%, respiratória (EPIR): 50,1%. IMC > 30 21,5%. Anos de actividade BP (AC) (até 5AC-25,4%, 6 a 10AC - 27,2%, 11 a 15AC - 19,3% 16 a 20AC 10,6%). História prévia de doenças respiratórias 17,3%; sintomas respiratórios actuais pergunta “tem algum destes sintomas?": dispneia (falta de ar 9,9%, dificuldade respiratória: quando anda rápido 14,7%, acompanhar 3,9%, higiene 1,9%) tosse e expectoração (E) 21,3%, E 2 meses/ano 4,5%, E hemoptóica 0,8%), tosse ao levantar 14,7%, deitado 5,5%), pieira 8% (no trabalho 6,6%). ESP síndrome obstrutiva 5,4%, obstrução das pequenas vias aéreas 12,2%. Há relação p < 0,05 entre AC e alterações da ESP e independência nesta população entre HT e alterações da espirometria.

Conclusões: Alterações de ESP relacionadas com AC e sintomas numa população jovem impõem a necessidade de vigilância respiratória anual e configura tratar-se de patologia profissional e no caso dos BP direito a valoração da incapacidade. Aos BP propomos mudança de hábitos (tabágicos, uso de EPIR, diminuição de peso e aumento dos níveis de exercício físico). Como resultado da nossa campanha em 2015 foi integrado pelo MAI/LBP rastreios sistemáticos nacionais nos BP mas que não incluem a realização de espirometria.

Palavras chave: *Bombeiros portugueses. Incêndios florestais. Sintomas respiratórios. Espirometria. “Cuidar de quem cuida de nós”.*

PRCC-017. A IMPORTÂNCIA DO IDOSO NUM SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA - 2010-2015: NOVAS ATITUDES A TOMAR?

T. Almeida, Y. Martins

Pneumologia B, CHUC-HG.

Nacher escreveu, em 1909, pela primeira vez a palavra Geriatria. A primeira unidade de Geriatria (Specialized Geriatric Assessment Unit) nasceu na Grã-Bretanha, em 1948, com Marjory Warren, considerada a mãe da Geriatria. Em Portugal, a esperança de vida à nascença é de 79,78 anos (dados de 2010-2012). O índice de envelhecimento da população (número de idosos por cada 100 jovens) passou de 102, em 2001, para 128, em 2011 (Censos 2011). O envelhecimento altera a absorção, a distribuição, a metabolização e a excreção de fármacos, condicionando a farmacodinâmica e a farmacocinética. Os autores realizaram um estudo retrospectivo no Serviço de Pneumologia B-HG-CHUC para avaliar o impacto da população idosa (idade \geq 65 anos) nas consultas de Pneumologia (geral e subspecializações), e no internamento durante o período compreendido entre 2010 a 2015 (6 anos). Durante esse período verificou-se que o peso da população idosa, no Internamento de Pneumologia, correspondeu a 69,3% num total de 3.674 doentes, dos quais 42,3% ($n = 1.553$) tinham entre 65-80 anos de idade. O Serviço de Pneumologia tem 12 consultas diferenciadas por patologia respiratória. Durante o período em estudo realizaram-se 56.407 consultas das quais 12.454 foram primeiras consultas e 43.963 consultas subsequentes. O peso das consultas em doentes idosos corresponde a 45,2%, dos quais 37,5% correspondeu ao grupo etário dos 65 aos 80 anos. As consultas com maior percentagem de idosos foram a Consulta de Readaptação Funcional Respiratória (CRFR), a Consulta de Programa de Reabilitação Respiratória, a Consulta de Pneumologia Oncológica (CPO) e a Consulta de Pneumologia Geral (CPG) com 71,6%, 62,2%, 53,3% e 50,7%, respetivamente. Na CRFR, o grupo dos 65 a 80 anos representou 53,7% e o de 81 a 90 anos 17,9%. A CPO teve 53,3% de idosos, num total de 13.266 consultas, sendo 48,3% com idade compreendida entre 65 e 80 anos. A CPG teve 50,7% de idosos, num total de 13.887 consultas. A faixa etária dos 65 aos 80 anos teve um peso no grupo de 40,9%. Como seria de esperar, a Consulta de Alergologia Respiratória teve elevada prevalência de adultos jovens, tendo o idoso um peso nesta consulta de 13,9% (9.304 consultas). Quando analisada a Consulta de Asma Grave, o idoso representou 12,4% (957 consultas). Podemos concluir que a população idosa representou mais de 2/3 dos doentes internados no Serviço de Pneumologia e as consultas de Pneumologia Geral começam a ser predominantemente de idosos, podendo haver necessidade de se repensar na forma como se está a trabalhar e quais as alterações necessárias a fazer perante esta nova realidade. Nas consultas de subspecialização, o doente idoso teve elevada representatividade nas consultas específicas para o doente com insuficiência respiratória causada pela DPOC/patologia cardíaca..., assim como a Oncologia. Estas consultas terão tendência a ser cada vez mais de população idosa, porque a patologia oncológica tem maior incidência no idoso, e a DPOC tem vindo a

umentar na população em geral. “O futuro não pertencerá unicamente às pessoas idosas, mas também não se fará sem elas” Michel Loriaux, em 1994.

Palavras chave: *Consulta de Pneumologia.*

PRCC-018. O FIM DE VIDA NA DOENÇA RESPIRATÓRIA CRÓNICA: A PRÁTICA DO CUIDAR

V. Caldeira, T. Sá, N. Murinello, D. Pombo, J. Cardoso

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Faculdade de Medicina da Universidade Nova de Lisboa.

Introdução: A doença respiratória crónica é um grupo de patologias que condiciona uma redução da qualidade de vida, expectativa de vida reduzida e sofrimento considerável para os doentes e famílias. Tem havido maior interesse pela vertente paliativa do cuidar nestes doentes, sendo cada vez mais as situações onde se recomenda uma abordagem paliativa integrada. A prestação de cuidados de qualidade em fim de vida, deve ser por isso uma preocupação num Serviço de Pneumologia.

Objetivos: Avaliar as intervenções prestadas aos doentes respiratórios terminais nas últimas 72 horas de vida.

Métodos: Estudo retrospectivo descritivo dos doentes respiratórios crónicos falecidos na nossa enfermaria nos últimos dois anos.

Resultados: Durante este período registaram-se 54 óbitos. Apesar da maioria dos doentes serem do foro oncológico (39%), um número significativo apresentava outras doenças respiratórias crónicas: doença pulmonar obstrutiva crónica (26%), doenças do interstício pulmonar (17%) e ainda doentes pós transplante pulmonar. Embora a dispneia fosse o sintoma mais frequente na admissão (67%), não foi avaliada de forma metódica com recurso a escala na fase de fim de vida. Mais de 50% dos pacientes foram submetidos a ventilação não-invasiva, só 3 dos quais com uma intenção claramente paliativa. Foram referenciados à equipa de Cuidados Paliativos, 37% dos doentes, 9 dos casos nas últimas 72 horas de vida. Em 100% dos doentes foi realizada uma avaliação sistemática das queixas algícas com recurso a escala numérica da dor e na maioria (76%) verificou-se melhoria no controlo sintomático: 29 doentes foram tratados com opióides fortes, 16 com analgesia de resgate e em 9 houve recurso a sedação paliativa. Foram ainda utilizados outros fármacos como butilescopolamina e antieméticos para alívio dos estertores e das náuseas, respectivamente. Na maioria dos doentes não havia registo no processo clínico do reconhecimento da fase de morte iminente, sendo muito reduzido o número de doentes com um plano de intervenção e reorientação dos cuidados nesta fase. Também não foram registadas em processo decisões de não reanimar, não intubar e eventuais diretivas de vontade dos doentes, crenças ou cuidados prestados à família. O recurso a outros profissionais para abordar domínios não físicos do cuidar em fim de vida (espirituais, psicológicos, sociais) foi residual.

Conclusões: Continuamos a ter dificuldades em identificar a proximidade do fim de vida e na reorientação dos cuidados para o controlo sintomático, conforto do doente e apoio à família. Esta dificuldade é ainda mais notória na doença respiratória não oncológica, onde o curso clínico oscilante e menos previsível, poderá constituir um obstáculo ao reconhecimento do aproximar do fim de vida. Nesse sentido, é fundamental o trabalho em equipa de forma a reconhecer o trajeto da doença, otimizar a atenção aos sinais que anunciam a morte iminente, fomentando-se uma sensibilidade para respeitar a dignidade e as crenças do doente, evitar medidas que possam ser consideradas fúteis e definir um plano de palição eficaz. A avaliação dos cuidados que prestamos no final de vida deve ser um critério de qualidade dos serviços, e constitui também uma oportunidade de melhoria e de aprendizagem.

Palavras chave: *Cuidados paliativos. Conforto. Doentes respiratórios.*

PRCC-019. A VACINAÇÃO DOS PROFISSIONAIS DE SAÚDE CONTRA A GRIPE REDUZ O ABSENTISMO?

L. Rocha^{1,2}, S. Saleiro², J. Bento^{1,2}, M.F. Graça¹, M. Morais¹, M. Borges³, L. Antunes⁴

¹Serviço de Saúde Ocupacional; ²Serviço de Pneumologia; ³Serviço de Planeamento e Apoio à Gestão; ⁴Serviço de Epidemiologia, IPO Porto.

Introdução: A vacinação dos profissionais de saúde contra a gripe é considerada benéfica na redução da infeção, do absentismo laboral e na proteção dos doentes sendo recomendada pelas autoridades de saúde. O IPO Porto dispõe de um programa de vacinação anual estabelecido pelo Serviço de Saúde Ocupacional, numa base voluntária, com início no mês de Outubro, dirigido a todos os profissionais (população: 1.968 profissionais; 347 médicos, 660 enfermeiros, 465 assistentes operacionais (AO) e 496 outros funcionários).

Objectivos: A associação entre a vacinação contra a gripe dos profissionais de saúde e o seu absentismo foi objeto de investigação nas épocas 2012/13, 2013/14 e 2014/15.

Métodos: Análise das variáveis idade, sexo e grupo profissional de um total de 642, 615 e 574 profissionais de saúde vacinados nas 3 épocas respetivamente, e sua associação com o número de dias de absentismo laboral, entendido como pelo menos em um período inferior a 30 dias nos meses de Outubro a Maio. Foi efetuada uma análise de regressão logística, tendo como variável resposta a ocorrência de pelo menos um período de absentismo, estratificada por grupo profissional e por época de vacinação.

Resultados: Vacinaram-se, na época de 2012/13, 89 médicos, 211 enfermeiros, 189 AO e 153 outros funcionários; na época de 2013/14, 81 médicos, 189 enfermeiros, 196 AO e 149 outros funcionários; na época de 2014/15, 78 médicos, 171 enfermeiros, 183 AO e 142 outros funcionários. Não se verificaram diferenças de género, em relação adesão à vacinação. O grupo profissional com maior adesão foi os AO (39,9%). A idade mediana dos enfermeiros vacinados foi consistentemente superior à dos não vacinados ($p < 0,05$). Nos AO, este facto foi observado apenas na última época. O número médio de dias de absentismo laboral por grupo profissional foi de 1,1; 1,8; 3,2 e 1,6 no grupo dos vacinados e 1,8; 1,9; 3,4 e 1,7 no dos não vacinados, respetivamente no grupo dos médicos, enfermeiros, AO e outros. Depois de ajustado para o sexo e a idade, não se observou uma probabilidade acrescida de absentismo, com significado estatístico, nos não vacinados. A análise estatística permitiu ainda observar que nos médicos não vacinados, o número de dias de absentismo foi maior em todas as épocas e nos enfermeiros e AO este maior absentismo também se verificou nas duas primeiras épocas.

Conclusões: Concluímos que estes dados estão de acordo com os escassos estudos existentes sobre este tema. De notar que o regime voluntário de vacinação pode seleccionar os mais cumpridores das regras contra a infecção. Vacinar os profissionais de saúde contra a gripe está associado a um menor número de dias de absentismo de curta duração no período de Outubro a Maio. Outros programas de prevenção poderão ser discutidos.

Palavras chave: Profissionais de Saúde. Absentismo. Gripe e vacinação.

PRCC-020. TELE-ENFERMAGEM NA UNIDADE DE PNEUMOLOGIA DE INTERVENÇÃO (UPI)

F. Miguel, C. Lavareda, C. Cuco, M. Ventura

Unidade de Pneumologia de Intervenção, CHLN-Hospital Pulido Valente.

Introdução: Segundo o conselho internacional de enfermeiros (2011), a tele-enfermagem é considerada como a prática da enfermagem à distância através das telecomunicações, tendo como

objetivo melhorar a assiduidade, qualidade e o acesso a múltiplos serviços de saúde. Que efeito terá um telefonema no projeto de vida e saúde do utente que realiza exames nesta unidade? Com o intuito de dar resposta a esta questão, surgiu a necessidade de implementar, um projeto contínuo de melhoria da qualidade dos cuidados: Enfermagem na UPI - Um telefonema faz a diferença.

Objectivos: O objetivo geral deste projeto foi melhorar a qualidade dos cuidados prestados aos utentes, em regime de ambulatório, submetidos a exame na UPI; os objetivos específicos foram reduzir as faltas dos utentes aos exames marcados e promover o cumprimento dos pré-requisitos para a realização dos exames.

Métodos: Procedeu-se à elaboração de uma entrevista telefónica semiestruturada de modo a informar/validar o cumprimento dos pré-requisitos e esclarecer dúvidas acerca dos procedimentos, proporcionando um espaço de orientação para os utentes, promovendo a continuidade dos cuidados. A escolha por esta forma de comunicação teve em conta a flexibilidade e rapidez de atendimento e o seu baixo custo. Optou-se pelo método de projeto tendo sido efetuado um estudo quantitativo retrospectivo, do tipo descritivo, para avaliação do mesmo, recorrendo à entrevista semiestruturada como método de recolha de dados. Foram incluídos todos os utentes em regime de ambulatório com agendamento informático em tempo útil e com contato telefónico. Definiram-se como pré-requisitos: a presença, o cumprimento de jejum (se aplicável), a suspensão atempada de medicação anti-agregante/hipocoagulante e ser portador de exames complementares de diagnóstico necessários à realização dos exames.

Resultados: No período analisado (1/7/2015-30/6/2016), de um total de 658 casos, foram efetuados 646 contatos telefónicos (excluídos 12 casos), efetivando-se 550 entrevistas telefónicas (85%). 98,72% dos utentes com entrevista telefónica ($n = 550$) cumpriram os pré-requisitos para realização do exame. Comparando o número de faltas entre os utentes entrevistados e não entrevistados, obteve-se um valor com significado estatístico ($p < 0,01$). Constatou-se ainda que dos 189 utentes antiagregados e/ou hipocoagulados, 32,8% não tinham informação do médico para suspender a medicação, tendo sido resolvida esta situação após a entrevista em todos os casos.

Conclusões: Conclui-se que a aplicação deste projeto reduziu de forma significativa o número de faltas ao exame e contribuiu para incrementar o cumprimento dos pré-requisitos relativos à realização de exames na Unidade, proporcionando a obtenção de ganhos em saúde. Permitiu ainda identificar os utentes antiagregados/hipocoagulados sem informação sobre a suspensão da terapêutica e encaminhá-los para o médico assistente no intuito de providenciar o cumprimento deste pré-requisito em tempo útil. Os nossos dados também sugerem que além do melhor cumprimento dos pré-requisitos para a realização dos exames, a entrevista telefónica melhora o conhecimento e diminui a ansiedade relacionada com a técnica, estando em curso uma investigação complementar neste âmbito.

Palavras chave: Tele-enfermagem. Cuidados de enfermagem. Promoção da saúde.

PRCC-021. UM CASO RARO DE INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA REFRACTÁRIA

C. Antunes, E. Brysch, F. Teixeira Lopes, A.S. Oliveira, L. Carvalho, C. Bárbara

Unidade de Internamento Geral, Serviço de Pneumologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: O foramen ovale patente (FOP) é uma condição comum, presente em 25% da população geral correspondente à não fusão completa das duas camadas embrionárias, o *septum primum* e o *septum secundum*, levando a uma comunicação residual intraauricular. Clinicamente a FOP relaciona-se com os acidentes

vasculares cerebrais (AVC) criptogénicos, a síndrome platipneia-ortodoxa, a doença de descompressão e embolia paradoxal.

Caso clínico: Apresentamos o caso clínico de uma mulher de 75 anos, com os diagnósticos prévios conhecidos de asma, síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS), hipertensão arterial essencial, dislipidemia e status pós AVC sem sequelas (há 14 anos). Internada no contexto de asma brônquica agudizada por infecção traqueobrônquica e insuficiência respiratória parcial. Durante o internamento a doente apresentou um quadro súbito de afasia pelo que realizou tomografia computadorizada (TC) cranio-encefálica que confirmou tratar-se de um AVC isquémico agudo da artéria cerebral média. Para investigação complementar realizou um ecocardiograma transtorácico que não mostrou alterações relevantes e um ECG-Holter de 96h que revelou períodos de taquicardia auricular paroxística. Foi admitido o diagnóstico de AVC cardioembólico. Durante o internamento a doente apresentou dessaturações importantes confirmadas gasimetricamente (hipoxémia com sinais de hiperventilação alveolar) tendo-se colocado a hipótese diagnóstica de tromboembolismo pulmonar. A Angio-TC torácica não mostrou defeitos de repleção na árvore arterial pulmonar central. Perante este quadro foi colocado a hipótese diagnóstica de *shunt* entre a circulação pulmonar e sistémica e neste sentido realizou ecocardiograma transesofágico que revelou: “septo interauricular fino, hiper móvel, sugerindo ser fenestrado.

Discussão: Foramen ovale patente. A doente foi transferida para o serviço de Cardiologia para realização de cateterismo e encerramento da comunicação interauricular. O procedimento foi realizado por via percutânea e com bom resultado imediato. Este caso clínico é demonstrativo da importância da suspeita clínica e da marcha diagnóstica no reconhecimento da condição do foramen ovale patente. O tratamento resolve eficazmente o *shunt* direito-esquerdo e neste caso a insuficiência respiratória grave.

Palavras chave: Foramen oval patente. Insuficiência respiratória. Acidente vascular cerebral.

PRCC-022. DOS 100% AOS 21% (DIURNOS)

C. Antunes, A. Cysneiros, A. Mineiro, F. Paula, N. Lousada, A. Carvalheira, F. Froes, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte. Serviço de Cardiologia, Hospital Pulido Valente-CHLN. Unidade de Cuidados Intensivos Médico-Cirúrgicos, HPV-CHLN.

Introdução: A hipertensão arterial pulmonar idiopática é uma entidade rara. Uma das apresentações é a insuficiência cardíaca condicionando insuficiência respiratória aguda (IRA). Este quadro, quando implica internamento em unidades de cuidado intensivo e, sobretudo, com necessidade ventilação mecânica leva frequentemente à morte. A instituição precoce de terapêutica é fundamental. A administração de oxigénio de alto débito por cânula nasal melhora a oxigenação por diversos mecanismos, tendo cada vez mais indicação nestes casos.

Caso clínico: Apresentamos o caso de um doente de sexo masculino, 41 anos de idade, fumador (20 UMA) e ex-consumidor de opiáceos inalados, com o diagnóstico prévio de hepatite por VHC sem seguimento. Três meses antes do internamento, por queixas de cansaço e dispneia, efectuara ecocardiograma sugestivo de hipertensão pulmonar grave com PSAP 98 mmHg, aguardando confirmação por cateterismo, estudo etiológico e terapêutica dirigida. Foi admitido na Unidade de Cuidados Intensivos Médico-Cirúrgicos por um quadro de agravamento da dispneia, ortopneia, anasarca e insuficiência respiratória aguda grave ($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 = 49$). O estudo analítico revelou doença hepática ativa por VHC com uma carga viral de 236.268 U/L genótipo 1a; a serologia VIH foi negativa. O cateterismo direito mostrou uma PAPm de 60 mmHg e pressão capilar pulmonar de 12 mmHg. Confirmada a hipertensão arterial pulmonar, face a gravidade do quadro impossibilitando outra inves-

tigação etiológica, iniciou terapêutica dirigida com epoprostenol em perfusão contínua, ambrisentan, suporte de amins e aporte de oxigénio de alto débito por cânula nasal para estabilização. Após melhoria clínica efectuou angioTC, que excluiu a presença de TEP ou de alterações de interstício pulmonar. A ecografia abdominal foi compatível com doença hepática crónica (DHC) mas sem evidencia de hipertensão portal. No decorrer do internamento foi observado uma melhoria clínica evidente com regressão dos sinais de insuficiência cardíaca e redução das necessidades de oxigénio. À data de alta encontrava-se sob epoprostenol a 14 ng/kg/min tendo colocado cateter de Hickman® para manutenção de terapêutica em ambulatório. Foi admitido o diagnóstico final de hipertensão pulmonar do grupo 1 e no estágio IV da NYHA. Em consulta de seguimento aos 6 meses o doente encontra-se em classe funcional I da NYHA e com boa tolerância ao exercício, sob epoprostenol a 20 ng/kg/min e ambrisentan a 5 mg/dia. Necessita de aporte de oxigénio apenas no período noturno (3 L/min). Aguarda início de terapêutica VHC.

Discussão: Esta exposição descreve um caso de sucesso no tratamento com epoprostenol e ambrisentan de um doente com hipertensão pulmonar grave do grupo 1. A resolução da insuficiência respiratória aguda grave através do início precoce de terapêutica combinada com prostanóide ev contribuiu para o desfecho favorável de uma situação de mau prognóstico. A utilização do oxigénio de alto débito por cânula nasal confirma a sua eficácia e sua utilidade nestas situações.

Palavras chave: HTP. Insuficiência respiratória aguda. Epoprostenol. Oxigénio de alto débito por cânula nasal.

PRCC-023. A SAÍDA DE UM LABIRINTO EM PNEUMOLOGIA

P. Inês, D. Gonçalves, J. Duarte, A. Oliveira, J. Roldão Vieira
Hospital Garcia da Orta.

Introdução: A pneumonia organizativa é uma doença difusa intersticial pulmonar que se pode classificar como criptogénica, ou secundária quando em associação com múltiplos fatores, como infeções pulmonares, doenças do tecido conjuntivo, ou toxicidade farmacológica.

Caso clínico: Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino, com 81 anos de idade, que recorre ao Serviço de Urgência do nosso hospital por um quadro de dispneia de esforço e toracalgia pleurítica esquerda, com cerca de 3 meses de evolução, associadas a tosse com expectoração mucopurulenta, anorexia e emagrecimento durante duas semanas. Como antecedentes refere-se um “status” pós-lobectomia superior direita por tuberculose pulmonar aos 25 anos, e uma exposição passiva ao fumo de tabaco em ambiente profissional durante mais de 30 anos. À observação, o doente encontrava-se febril e, na metade inferior do hemitórax direito, apresentava murmúrio vesicular diminuído, ferveores crepitantes e submacicez à percussão. Destacava-se uma leucocitose com neutrofilia e um aumento da proteína C reativa. A gasimetria revelava uma hipoxémia moderada. Em TAC torácica, observava-se no hemitórax direito um colapso lobar superior quase total e no lobo inferior, múltiplas bronquiectasias com condensações e áreas de broncograma aéreo; à esquerda referiam-se múltiplas condensações: duas arredondadas com 16 e 18 mm no lobo superior, e várias no lobo inferior, com destaque para uma com contornos irregulares localizada no seio costal vertebral, com 6 cm. Colocou-se como hipóteses diagnósticas iniciais a pneumonia adquirida na comunidade com exacerbação infecciosa de bronquiectasias, tendo sido iniciada antibioterapia empírica. O doente foi internado no serviço de Pneumologia. Não sendo possível excluir uma possível neoplasia pulmonar, realizou-se videobroncofibroscopia. O exame citológico do escovado brônquico no lobo inferior esquerdo mostrou alterações suspeitas para malignidade. Perante a ausência de resposta à antibioterapia, decidiu-se repetir a videobroncofibroscopia, desta vez também com colheitas para pesquisa do *Mycobacterium*

tuberculosis por PCR e do antígeno *Galactomannan*. Todos os resultados vieram negativos. Na mesma altura, foi feita a pesquisa do *Galactomannan* no sangue que foi positiva. Assumiu-se então a presença de uma infecção fúngica de origem desconhecida e iniciou-se voriconazol. Continuando o estudo das lesões pulmonares, foi possível identificar um processo inflamatório com padrão organizativo através do exame histológico de biópsia pulmonar transtorácica e a presença de fungos no exame citológico das secreções brônquicas. Foi então colocada a hipótese diagnóstica de pneumonia organizativa provavelmente associada a uma infecção fúngica de origem pulmonar, tendo-se adicionado prednisolona à terapêutica. Observou-se uma marcada melhoria clínica, analítica e radiológica, tendo tido alta hospitalar para seguimento em consulta de pneumologia geral. Atualmente mantém melhoria progressiva e corticoterapia em doses decrescentes.

Discussão: Os autores pretendem destacar que, apesar de rara, a infecção fúngica pode ser uma causa de pneumonia organizativa, como se interpretou o caso deste doente. Por outro lado, querem ressaltar que, a qualidade e quantidade das amostras colhidas são de extrema importância para o diagnóstico da pneumonia organizativa, tornando-o um desafio, havendo frequentemente necessidade de recorrer a exames mais invasivos.

Palavras chave: *Pneumonia organizativa. Infecção fúngica. Condensações pulmonares.*

PRCC-024. DIVERTÍCULO EPIFRÊNICO COMPLICADO DE PNEUMONIA DE ASPIRAÇÃO

A.S. Machado, A. Lopes, L. Carvalho, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte-Hospital Pulido Valente.

Introdução: Divertículo epifrênico é uma doença rara (prevalência $\leq 4\%$) e geralmente causada por mecanismos de pulsão secundários a patologias da motilidade esofágica, como a acalásia. Esta condição está associada a uma grande variedade de sintomas como anorexia, perda de peso, disfagia, regurgitação, toracalgia, odinofagia e tosse noturna (um sintoma de aspiração). Os autores apresentam um caso cuja perspicácia no diagnóstico diferencial resultou na resolução do quadro clínico.

Caso clínico: Homem de 44 anos, ex-toxicodependente (abstinência há 10 anos), com os diagnósticos prévios de acalásia e divertículo epifrênico volumoso. Recorreu ao Serviço de Urgência por anorexia, perda de peso, astenia e tosse com expectoração muco-purulenta com uma semana de evolução e febre (temperatura axilar $37,9^\circ\text{C}$). À admissão apresentava analiticamente proteína C reactiva $22,4\text{ mg/dL}$ e realizou TC torácica com alterações, interpretada como massa central (47 mm) com encarceramento e invasão brônquica e vascular do hilo direito com broncograma aéreo envolvendo o lobo superior direito e o segmento apical do lobo inferior direito. O doente ficou internado e, atendendo ao contexto clínico e aos antecedentes esofágicos do doente, foi colocada como hipótese principal pneumonia (de aspiração ou obstrutiva) em detrimento de nódulo pulmonar de outras etiologias, pelo que iniciou terapêutica empírica com amoxicilina/ácido clavulânico e azitromicina. Durante o internamento realizou broncofibroscopia que não revelou alterações para além de mucosa hiperemiada das árvores brônquicas direita e esquerda, compatíveis com sinais inflamatórios. As biópsias transbrônquicas realizadas foram negativas para células neoplásicas, apresentando infiltrado inflamatório intersticial compatíveis com pneumonia. A bacteriologia do lavado bronco-alveolar foi negativa. Ao 5º dia de internamento por reaparecimento de febre ($39,1^\circ\text{C}$) e surgimento de hipóxia, o doente realizou radiografia torácica que revelou derrame pleural unilateral. Foi submetido a uma toracocentese com drenagem de 400 mL de fluido sero-fibrinoso que se revelou um exsudado, segundo os critérios de Light. Os resultados do líquido para deaminase adenosina, testes culturais e células neoplásicas foram negativos. Após escalada de antibiote-

rapia para piperacilina/tazobactam houve resolução completa dos quadros clínico e imagiológico.

Discussão: Ao longo dos anos os divertículos epifrênicos têm vindo a ser associados com complicações respiratórias como laringite e pneumonia de aspiração. Existem descritos na literatura casos com 45% de prevalência de aspiração e 15% de complicações pulmonares potencialmente fatais em doentes com divertículos do esôfago. Apresentamos um caso com sintomas explicados por pneumonia de aspiração secundária a um divertículo epifrênico. Os autores pretendem evidenciar com este caso a importância do diagnóstico diferencial com doenças esofágicas e o seu tratamento em doente com sintomas respiratórios.

Palavras chave: *Divertículo epifrênico. Pneumonia de aspiração.*

PRCC-025. UM CASO INTERESSANTE DE CONSOLIDAÇÃO PULMONAR BILATERAL

J. Ferra, S. André, T. Saldanha, F. Martelo, F. Nogueira

Centro Hospitalar Lisboa Ocidental-Hospital Egas Moniz.

Introdução: Perante um quadro de “pneumonia” arrastada que não resolve com antibioterapia outras hipóteses de diagnóstico diferencial de consolidação pulmonar bilateral devem ser consideradas. A pneumonia organizativa criptogénica (COP) é uma entidade rara caracterizada pelo preenchimento alveolar de tecido de granulação, miofibroblastos e tecido conjuntivo, que deve ser considerada quando excluídas outras causas, nomeadamente infecciosas, patologias do conectivo, fármacos ou patologia neoplásica. O diagnóstico definitivo é histológico e a terapêutica recomendada é a corticoterapia, frequentemente com boa resposta mas uma taxa significativa de recidivas.

Caso clínico: Apresenta-se então o caso clínico de uma doente de 53 anos com um quadro de febre não quantificada e odinofagia, inicialmente auto-medicada com terapêutica sintomática. Por persistência da sintomatologia observada no Serviço de Urgência. Analiticamente salientava-se subida dos parâmetros inflamatórios com PCR máxima de 25 mg/dL , VS 79 mm/h . Radiografia de tórax mostrava hipotransparência bilateral nas bases. Medicada empiricamente com moxifloxacina e posteriormente com amoxicilina/clavulanato e claritromicina sem benefício clínico, analítico ou imagiológico. A tomografia computadorizada (TC) de tórax revelou “áreas de condensação pulmonar com broncograma aéreo abrangendo o lobo inferior direito, região central do lobo superior direito, lobo médio e lobo inferior esquerdo sugestivos de processo infeccioso”. A broncofibroscopia não mostrou alterações. O lavado broncoalveolar revelou predomínio de linfócitos ($84,1\%$); negativo para células neoplásicas. O exame bacteriológico e micobacteriológico foram negativos. A biópsia brônquica revelou apenas alterações inflamatórias ligeiras. Por deterioração clínica progressiva, com emagrecimento progressivo, dispneia e hipoxemia de novo (PO₂ 68), foi internada no Serviço de Pneumologia. Medicada empiricamente com piperacilina/tazobactam, sem melhoria. Hemoculturas e ex. bacteriológico expectoração negativos. As serologias para VIH, CMV, EBV, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Coxiella burnetii* e vírus respiratórios foram negativos para infecção recente. O doseamento de auto-anticorpos e marcadores tumorais negativos. Deterioração clínica e imagiológica rapidamente progressiva no período de um mês, com padrão imagiológico sugestivo de neoplasia pulmonar. Realizada biópsia pulmonar transtorácica que foi inconclusiva (padrão inflamatório exuberante). Submetida a biópsia pulmonar cirúrgica por videotoracoscopia que mostrou pneumonia organizativa de causa não esclarecida (COP). Iniciou corticoterapia com prednisolona 1 mg/kg/d , verificando-se melhoria clínica, imagiológica e analítica progressiva com reversão da hipoxemia. TC torácica após 3 meses de tratamento com resolução completa das lesões. Parâmetros inflamatórios negativos, sem sinais de recaída da doença.

Discussão: A COP é uma patologia rara, muito gratificante relativamente à excelente resposta à terapêutica. Os autores pretendem com este caso clínico ilustrar a importância do diagnóstico diferencial desta entidade em doentes com consolidação pulmonar bilateral sem resolução com antibioterapia, requerendo uma marcha diagnóstica extensa para exclusão de causas subjacentes e obtenção do diagnóstico histológico. Opções terapêuticas e recaídas da doença serão discutidas.

Palavras chave: *Pneumonia criptogénica organizada. Corticoterapia. Toracoscopia.*

PRCC-026. “RUÍDO” NOTURNO PARA ALÉM DA RONCOPATIA: CATATRENIA

M. Grafino, R. Staats, J. Valença, M. Pereira, T. Pequito, A.C. Lutas, S. Furtado

Serviço de Pneumologia, Hospital da Luz, Lisboa.

Introdução: Catatrenia, também conhecido por gemido noturno, caracteriza-se por uma expiração prolongada com uma vocalização monótona semelhante a um gemido. Esta entidade rara, previamente classificada como parasónia, é atualmente considerada um distúrbio respiratório relacionado com o sono.

Caso clínico: Os autores relatam um caso clínico de uma mulher de 39 anos que recorre à consulta de Pneumologia por “som respiratório anormal” durante o sono observado pelo marido. O referido ruído respiratório ocorria durante a expiração e iniciava-se na adolescência. A doente não apresentava queixas sugestivas de sonolência diurna excessiva (*score* da escala de Epworth 9/24) e negava outras patologias, incluindo história prévia de patologias do sono. Objetivamente não apresentava alterações relevantes, excepto baixo índice de massa corporal (17,6 kg/m²). Realizou polissonografia (PSG) que documentou baixa eficiência do sono (70,8%) com insónia inicial e de manutenção. O índice de eventos respiratórios (IAH) foi normal (4,2/h), ocorrendo os eventos respiratórios quase exclusivamente durante o sono *rapid eye movement* (REM) (IAH REM 10,3/h) com um padrão central/misto. Na análise de áudio verificou-se a presença de ruídos tipo gemido durante os períodos de expiração prolongada compatível com o diagnóstico de catatrenia. A catatrenia é um distúrbio do sono benigno, contudo, pode ser socialmente embaraçoso tendo em conta a sua conotação sexual. A sua verdadeira prevalência é desconhecida existindo poucos casos descritos na literatura. A PSG típica caracteriza-se por episódios de inspiração profunda seguida de um gemido durante a expiração prolongada, em oposição aos sons respiratórios obstrutivos que ocorrem preferencialmente durante a inspiração. Devido à bradipneia sem movimento respiratório associado, os eventos respiratórios na catatrenia podem ser erradamente classificados como apneias centrais. Contudo, os primeiros não estão associados a dessaturação, habitualmente há diminuição da frequência cardíaca e são antecedidos por uma inspiração profunda. O diagnóstico diferencial é amplo e inclui roncopatia, sibilância noturna, laringoespasma e estridor. O tratamento da catatrenia não está definido, tendo sido proposto a pressão positiva contínua nas vias aéreas por alguns autores.

Discussão: O interessante caso clínico apresentado pretende sensibilizar para o raro distúrbio respiratório relacionado com o sono que deve ser incluído no diagnóstico diferencial dos sons respiratórios noturnos.

Palavras chave: *Patologia do sono. Catatrenia.*

PRCC-027. INFILTRADOS PULMONARES E EOSINOFÍLIA - UM CASO CLÍNICO, DOIS SÍNDROMES DISTINTOS

I. Carrilho de Oliveira, C. Cristóvão, M. Raposo, F. Nogueira

Serviço de Pneumologia, Hospital Egas Moniz.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de uma doente do sexo feminino, 32 anos, raça negra, residente em Portugal há mais de 20 anos, não fumadora, empregada de balcão. Como antecedentes pessoais há a salientar um internamento prévio no Serviço de Infecçãoologia, 2 anos antes, com o diagnóstico de síndrome hipereosinofílica com envolvimento pulmonar, cardíaco e medular. Apresentava eosinofilia periférica, eosinofilia no lavado bronco-alveolar, na biópsia medular e uma RMN cardíaca com evidência de envolvimento miocárdico. Do extenso estudo realizado não se encontrou nenhuma etiologia para este síndrome tendo tido alta melhorada e medicada com prednisolona oral com uma dose de manutenção de 7,5 mg/dia. No entanto, cerca de 5 meses após a alta, a doente abandonou a consulta de infecçãoologia e suspendeu a terapêutica. Internada no serviço de Pneumologia, 2 anos depois, por um quadro com 1 semana de evolução caracterizado por toracalgia de características pleuríticas e dispneia de agravamento progressivo. Apresentava também alterações do trânsito gastrointestinal com aumento da frequência de dejectões. Analiticamente apresentava eosinofilia periférica, sem alterações da função hepática, renal ou marcadores cardíacos. Radiologicamente havia evidência de infiltrados pulmonares bilaterais, com uma hipoxémia em ar ambiente. A doente negava viagens recentes ao estrangeiro e ingestão de fármacos. A TC torácica revelou áreas em vidro despolido de predomínio periférico, sem evidência de derrame pleural ou adenomegalias. Do estudo etiológico realizado apresentava eosinofilia no lavado bronco-alveolar, sem isolamentos microbiológicos no entanto, verificou-se positividade antigénica para a *Entamoeba histolitica* nas fezes. Foi medicada com metronidazol durante 10 dias e corticoterapia sistémica com prednisolona. Verificou-se melhoria clínica e analítica com resolução da eosinofilia, normalização gasométrica e radiológica. Mantém seguimento em consulta de pneumologia, estando medicada com prednisolona 5 mg/dia, em processo de desmame, sem evidência de recidiva tanto da eosinofilia como das alterações radiográficas.

Discussão: O síndrome hipereosinofílico é caracterizado por eosinofilia periférica persistente associada a sinais e sintomas de disfunção multi-orgânica, após exclusão de outras causas de eosinofilia periférica (infecção parasitária, atopia, etc.). Pode ocorrer por expansão clonal ao nível da medula no entanto, na maioria dos casos (75%), a etiologia permanece indefinida. O tratamento consiste em terapêutica imunossupressora, havendo habitualmente uma boa resposta à corticoterapia sistémica, que é mantida na dose mínima eficaz para controlo da eosinofilia e sintomas associados. Infiltrados pulmonares associados a eosinofilia periférica podem ter inúmeras causas, uma das quais o síndrome hipereosinofílico no entanto, entre as causas mais comuns estão a etiologia parasitária e reações de hipersensibilidade a fármacos, sendo importante a sua exclusão sistemática. Apresenta-se o caso de uma doente com história prévia de síndrome hipereosinofílico idiopático que, posteriormente, desenvolve uma pneumonia eosinofílica de etiologia parasitária. De salientar a importância de reavaliar a etiologia da eosinofilia apesar de, aparentemente, poder tratar-se de uma recidiva do quadro inicial.

Palavras chave: *Síndrome hipereosinofílico. Pneumonia eosinofílica secundária.*

PRCC-028. METASTIZAÇÃO PLEURAL FANTASMA

A.C. Vieira, C. Cristóvão, M.J. Alvarenga, A. Mello e Silva

Hospital de Egas Moniz-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.

Introdução: O tumor fantasma ou tumor evanescente do pulmão pode ser a única manifestação de insuficiência cardíaca. Resulta da loculação transitória de um derrame pleural numa fissura interlobar. A existência de pleurite com adesão e obliteração do espaço pleural contribui para o desenvolvimento desta entidade. Os tu-

mores fantasma são tipicamente encontrados nas radiografias de tórax e, mais frequentemente, no hemitórax direito.

Caso clínico: Descrevemos o caso de um homem de 82 anos com história pessoal de diabetes mellitus tipo 2, hipertensão arterial essencial, estenose valvular aórtica grave com implantação de prótese aórtica biológica em 2015, cardiopatia isquêmica, doença arterial periférica e insuficiência cardíaca classe II NYHA. O doente foi internado por hemorragia digestiva por síndrome de Malory-Weiss e enfarte agudo do miocárdio tipo 2. Dos exames complementares pedidos durante o internamento destaca-se radiografia de tórax, que mostrava múltiplos micronódulos no hemitórax esquerdo, os quais não estavam presentes nos exames anteriores. Para esclarecimento dos micronódulos, foi pedida uma tomografia computadorizada (TC) do tórax que mostrou um derrame pleural esquerdo e um espessamento nodular da pleura na cisura oblíqua direita. Para além disso estavam presentes adenopatias mediastínicas. Estas alterações eram sugestivas de metastização pleural. O doente, pelo facto de apresentar sintomatologia compatível com insuficiência cardíaca descompensada, realizou terapêutica dirigida a esta entidade. Após o tratamento farmacológico da insuficiência cardíaca, foi realizada uma TC toraco-abdomino-pélvica para estudo de provável neoplasia oculta. A TC de tórax mostrou resolução completa do espessamento nodular pleural. Esta forma de apresentação é característica dos tumores fantasma ou tumores evanescentes do pulmão.

Discussão: O seu nome deve-se ao facto de desaparecer após o tratamento adequado. Os tumores fantasma podem recorrer com os episódios de insuficiência cardíaca descompensada. Assim, este diagnóstico deve ser considerado nos doentes com história de insuficiência cardíaca e com uma possível massa pulmonar nos estudos imagiológicos. A identificação deste achado radiológico é importante dado que evita a realização de procedimentos diagnósticos ou terapêuticos desnecessários.

Palavras chave: Tumor fantasma. Insuficiência cardíaca. Derrame pleural. Metastização pleural.

PRCC-029. ABORDAGEM A MÚLTIPLOS NÓDULOS PULMONARES. CASO CLÍNICO

E. Brysch, F. Oliveira, A.S. Oliveira, L. Carvalho, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A presença de múltiplos nódulos pulmonares, sobretudo em doentes com risco elevado de neoplasia, constitui ainda um desafio diagnóstico e terapêutico. Múltiplas patologias, para além da neoplasia, podem manifestar-se na forma de nódulos pulmonares. A abordagem inicial passa pela avaliação do risco e das características radiológicas dos nódulos - tamanho, número, localização e aspecto morfológico - mas muitas vezes o diagnóstico é inconclusivo, implicando o recurso a outros meios complementares para exclusão de neoplasia ou obtenção de diagnóstico alternativo.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de um homem de 47 anos, fumador, sem diagnósticos prévios, que recorreu ao serviço de urgência por quadro de toracalgia tipo pleurítica à esquerda com quatro dias de evolução e perda de peso nos últimos meses. Ao exame objectivo não apresentava alterações de relevo. Analiticamente apenas com aumento discreto da proteína C reactiva (PCR). Na radiografia do tórax apresentava elevação de hemicúpula esquerda e uma hipotransparência de contornos nodulares na base do campo pulmonar esquerdo. Realizou tomografia computadorizada (TC) torácica que revelou uma condensação lateral na base pulmonar esquerda, associada a atelectasia, sem broncograma aéreo, de natureza indeterminada; vários nódulos e micronódulos em ambos os campos pulmonares, destacando-se os maiores no segmento apical do lobo inferior esquerdo (11 mm), à periferia do segmento posterior do lobo inferior direito (15 mm) e no segmento interno do lobo inferior direito (12 mm). O doente ficou internado por suspeita

de doença neoplásica. Face ao aumento da PCR iniciou antibioterapia. Realizou broncofibroscopia que não mostrou alterações significativas. Os exames citológico e microbiológico do lavado broncoalveolar (LBA) apresentaram resultado negativo. O estudo serológico foi igualmente negativo. Por inacessibilidade das lesões pulmonares não foi possível realizar punção aspirativa transtorácica. Como estudo complementar realizou TC toraco-abdomino-pélvica uma semana após admissão, que mostrou nos planos pulmonares variação dimensional dos nódulos em relação ao exame anterior, uns com diminuição tamanho e em dos nódulos com aumento das dimensões associada a cavitação central de novo, mais sugestivo de um processo infeccioso. Nos planos abdominais verificou-se uma hipodensidade nodular milimétrica no fígado e uma heterogenicidade nodular da cabeça do pâncreas de limites mal definidos. Para exclusão de embolização séptica realizou ecocardiograma transtorácico que não mostrou alterações, nomeadamente presença de trombos. Face à alteração dimensional dos nódulos pulmonares mantiveram-se as medidas instituídas verificando-se melhoria clínica, tendo o doente alta hospitalar completando o ciclo de antibioterapia por 30 dias, assumindo-se o diagnóstico de pneumonia multifocal cavitada. Realizou TC torácica de controlo um mês após a alta, verificando-se resolução total de todos os nódulos pulmonares.

Discussão: Este caso realça a importância da investigação clínica perante a presença de múltiplos nódulos pulmonares. Se, por um lado, existe a necessidade de exclusão de neoplasia, sobretudo em doentes com risco elevado, não se pode por de parte outras hipóteses diagnósticas que mimetizam ou acompanham esse quadro. Perante nódulos dispersos bilateralmente sem características específicas de malignidade e na presença de outros sinais compatíveis com processo infeccioso, um ciclo de antibioterapia seguido de controlo imagiológico pode expor um processo indolente e evitar abordagens mais invasivas na busca de um diagnóstico definitivo.

Palavras chave: Nódulos pulmonares. Diagnóstico diferencial. Infecção.

PRCC-030. A ARTE DE BEM RESPIRAR EM TODO O TEMPO

J.A. Frago, Médicos de Família da UCSP,
Enfermeiros de Família da UCSP

UCSP de Castro Verde-ULSBA Unidade Local de Saúde do Baixo Alentejo.

A qualidade do ar respirável e as questões do ordenamento do território as políticas agro-ambientais influenciam decisivamente a saúde das populações! No domínio da morbilidade as doenças do foro ventilatório ocupam lugar de destaque nos indicadores epidemiológicos, nomeadamente incidência e prevalência. O enfizema a asma e a DPCO e Pneumonia da comunidade preocupam-nos grandemente. A qualidade de vida é muito afectada por este conjunto de patologias. Pela sua natureza são crónicas e tendem a coexistir com outras patologias. A dependência dos serviços clínicos é enorme. O Alentejo produzia 7% do azeite e em dez anos passou a produzir dois terços do azeite. Por via das políticas de ordenamento do território, alterou-se muito a qualidade do ar respirável no Baixo Alentejo pela exploração intensiva dos olivais (normalmente tem quarenta oliveiras por hectare, neste regime tem trezentas) cuja polinização é anemófila, a acrescentar às tradicionais gramíneas, tomam o ambiente fortemente alergizante para as pessoas vulneráveis a esses alérgenos, contudo pensamos ser possível prevenir e capacitar na patologia ventilatória apesar deste nível de poluição ambiental. A emergência de novos casos a somar aos existentes no domínio da patologia pulmonar, as agudizações e infecções associadas suas co morbilidades influenciam negativamente a qualidade de vida dos Baixo Alentejanos. Os internamentos evitáveis e o controlo adequado das terapêuticas convencionais face a algumas variáveis que concorrem para o aparecimento das pneumonias na comunidade, tais como a idade, o género a corticoterapia o sobrepeso e

imobilidade impõem e a necessidade de uma respiração eficaz e um conjunto de bons conselhos, nomeadamente a vacinação anti pneumocócica, a higiene oral a cessação tabágica, aumentar a tolerância ao esforço nomeadamente. Radica na intervenção personalizada, dirigida a indivíduos saudáveis e portadores de condição respiratória, nas crianças do pré-escolar, no Escolar e adultos a frequentarem os programas de mobilidade física promovidos pelo Gabinete de Desporto da Autarquia. Foram envolvidos professores de Educação Física nos fundamentos e acções deste projecto. Acreditamos que a promoção de uma respiração diafragmática pode ser inculcada de modo a automatizar-se nos indivíduos, mesmo nos do género masculino, já que as mulheres têm um padrão respiratório abdominal. Se melhorarmos a excursão diafragmática estamos a influenciar a dinâmica respiratória, beneficiando os processos fisiometabólicos. Vai conferir ainda habilidades na higiene brônquica e etiqueta respiratória. Acreditamos ainda que não sabemos todos os benefícios de uma inspiração pelo nariz e de uma expiração pela boca, todavia sabemos que se aplicarmos as Décimas de castro os indivíduos portadores de patologia respiratória beneficiam de uma melhor qualidade de vida pela prevenção do broncospasmo, optimização da capacidade vital, melhoria da compliance pulmonar, enriquecendo o sangue arterial. O que são as Décimas de Castro? São dez ciclos respiratórios. Inspiração activa abdominal num segundo, seguida de expiração activa com lábios semicerrados recorrendo ao transversal do abdómen com a duração entre cinco a dez segundos. Este exercício faz-se à noite ao deitar e ao acordar, ainda na cama.

Palavras chave: Respirar. Respiração diafragmática. Ar respirável.

PRCC-031. DIAGNÓSTICO FUNCIONAL DE FIBROSE QUÍSTICA

F. Ferro¹, C. Lopes¹, V. Felício², M. Amaral², P. Azevedo¹, C. Bárbara¹

¹Serviço de Pneumologia, Centro Especializado de Fibrose Quística, CHLN. ²BiolSI-Biosystems & Integrative Sciences Institute FIG, Faculdade de Ciências da Universidade de Lisboa.

Introdução: A fibrose quística (FQ) é uma doença genética causada por mutações no gene CFTR, cujo fenótipo clássico consiste na presença de bronquiectasias, sinusopatia crónica e insuficiência pancreática. Os critérios diagnósticos baseiam-se na evidência de disfunção da proteína CFTR (prova de suor) ou na identificação de 2 mutações do gene CFTR, na presença de fenótipo consistente. Em casos de diagnóstico difícil, pode recorrer-se a outros estudos funcionais da CFTR. Apresenta-se o caso de uma doente sem fenótipo clínico de FQ com 2 mutações CFTR identificadas.

Caso clínico: Mulher de 67 anos, cabeleireira reformada, fumadora (carga tabágica de 30 UMA). Desde os 56 anos seguida em Consulta de Pneumologia, após internamento por exacerbação de bronquite crónica. Medicada com brometo de ipatrópio, atingindo controlo sintomático, sem exacerbações com necessidade de antibioticoterapia. Tem apresentado estabilidade da função respiratória (FEV₁/FVC-79%; FEV₁prev.-104%; DLCO diminuída mas normalizada quando corrigida para o volume alveolar), isolamentos microbiológicos de expectoração persistentemente negativos e tomografias computadorizadas sem alterações. Analiticamente destaca-se doseamento de alfa 1 antitripsina normal. No âmbito de um projeto de investigação com o objetivo de analisar a frequência de mutações CFTR em doentes respiratórios crónicos (metodologia aplicada em amostras de DNA, RNA: ARMS - amplification refractory mutation system), foi efetuada pesquisa de mutações que revelou a presença de duas mutações CFTR (G542X/G576A). Foi pedida prova de suor que foi negativa e doseamento de elastase fecal que excluiu insuficiência pancreática. Efetuou-se biópsia rectal para estudo funcional de CFTR (metodologia câmara de Ussing e organóides intestinais)

que excluiu disfunção major do transporte iónico. Rejeitou-se o diagnóstico de FQ e foi oferecido rastreio genético aos familiares.

Discussão: Apesar das 2 mutações CFTR identificadas, o fenótipo expresso não era sugestivo de FQ, o que foi corroborado pelos testes funcionais da proteína CFTR levando à exclusão deste diagnóstico. Ainda que cerca de 2.000 mutações CFTR tenham sido identificadas, a maioria não tem um papel patogénico estabelecido. Se a mutação mediterrânica G542X tem um papel deletério conhecido, a mutação G576A foi inicialmente considerada neutra e só mais tarde associada a FQ clássica e a doenças relacionadas com FQ. Esta mutação induz alterações no processo de *splicing*, que levam à produção de transcritos de RNA normais e transcritos aberrantes, com níveis variáveis entre diferentes doentes. Estima-se hoje que cerca de 10% do transporte iónico preservado é suficiente para que não haja manifestações da doença. Além disso, a heterogeneidade fenotípica própria da FQ, os genes modificadores de doença e fatores ambientais, originam diferentes expressões que tornam a interpretação do genótipo desafiante. No caso desta doente fumadora questiona-se se o seu genótipo CFTR, poderá ter potenciado os efeitos patológicos do tabaco, traduzindo-se por uma maior suscetibilidade para o desenvolvimento de sintomas respiratórios. A análise do gene CFTR pode levar à identificação de mutações de significância incerta. As suas limitações têm de ser apreendidas pelo médico no contexto das consequências terapêuticas e psicológicas que advirão do rótulo de FQ. Em casos selecionados o estudo funcional da proteína CFTR poderá ser uma ajuda preciosa.

Palavras chave: Fibrose quística. CFTR. G542X. G576A.

PRCC-032. AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DE VIDA EM FIBROSE QUÍSTICA

F. Ferro, A. Pina, C. Lopes, P. Azevedo, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Especializado de Fibrose Quística, CHLN.

Introdução: Nas últimas décadas tem-se verificado um aumento da longevidade na fibrose quística (FQ). Contudo, estes doentes mantêm-se muito sintomáticos, sujeitos a esquemas terapêuticos complexos que acarretam uma diminuição da qualidade de vida (QoL).

Objectivos: Avaliar a QoL em doentes com FQ por um instrumento genérico e um específico e verificar se existe correlação entre os dois instrumentos. Estabelecer relação entre QoL e o prognóstico, aferido pelo compromisso funcional.

Métodos: Estudo prospetivo transversal, de doentes com FQ, seguidos no Centro Especializado do CHLN. Para avaliação da QoL foram usados o EQ5D (instrumento genérico) e o CFQR14+ (instrumento específico), aplicados durante fase de estabilidade clínica. Foram revistos os processos clínicos para obtenção de dados sociodemográficos e clínicos. Estabeleceram-se 3 grupos de acordo com o compromisso funcional: ligeiro FEV₁ > 60%; moderado FEV₁ 30-60% e grave FEV₁ < 30%.

Resultados: Incluídos 33 doentes (55% mulheres) com mediana de idades 28 anos [19; 55] e de IMC de 21,49 Kg/m² [15;35]. A média de FEV₁ previsto foi 62,82% ± 20,62%. Grau de compromisso funcional (% de doentes): grave 6,1%, moderado 39,4% e ligeiro 54,5%. Resultados do EQ5D (média ± DP): EQVAS-77, 12 ± 10,62 e EQ5Dindex-0,864 ± 0,20, com o domínio ansiedade/depressão mais atingido em maior n.º de doentes. Não se verificaram correlações com as variáveis idade, IMC e género. Doentes com compromisso funcional grave, moderado e ligeiro apresentaram valores de EQ5Dindex progressivamente maiores (mas p < 0,05). Doentes com infeção brônquica crónica por *Pseudomonas aeruginosa* apresentaram EQ5Dindex menores. No CFQR14+ os domínios com pontuações mais baixas foram: tratamento e atividade física, contrariamente aos domínios alimentação e sintomas digestivos que obtiveram os valores mais elevados. Nos domínios imagem corporal e peso, as mulheres apre-

sentaram pontuações mais elevadas. O FEV₁ apenas se relacionou significativamente com o domínio imagem corporal. Finalmente o EQVAS parece correlacionar-se com 6 domínios do CFQR14+ (atividade física, emoções, vitalidade, percepção de saúde, atividades habituais e sintomas respiratórios). Já o EQ5Dindex não se correlacionou com nenhum domínio do CFQR14+.

Conclusões: Na amostra a avaliação da QoL revelou, através do EQ5D que os doentes mantêm uma razoável QoL. Contudo EQ5Dindex não apresentou correlação significativa com o FEV₁, corroborando estudos que demonstram insensibilidade dos métodos genéricos para o FEV₁. A aplicação de um questionário específico, mais discriminativo evidenciou um maior atingimento dos domínios atividade física e tratamento, que parecem ser os domínios mais importantes para os doentes. Neste estudo não foi possível estabelecer relações com significância estatística entre o FEV₁ e a maioria dos domínios CFQR14+, talvez devido à reduzida dimensão da amostra. Também correlação entre os dois instrumentos não foi consistente. No futuro deverão ser analisadas as equivalências entre instrumentos específicos e genéricos, estes últimos, ferramentas úteis para fundamentar as políticas de saúde. Este estudo vem dar consistência à evidência publicada sobre a importância da avaliação da QoL na FQ, até para orientação das intervenções terapêuticas. São necessários estudos prospetivos longitudinais, com amostras de maiores dimensões para confirmar estes resultados.

Palavras chave: Fibrose quística. Qualidade de vida. EQ 5D. CFQR14+.

PRCC-033. A LONGA AUSÊNCIA...

F. Espírito Santo, L. Fernandes, S. Salgado, A. Carvalheira, C. Bárbara

Unidade de Cuidados Intermédios, Serviço de Pneumologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A agenésia unilateral da artéria pulmonar (AUAP) é uma anomalia congénita rara devido a uma malformação na embriogénese do sexto arco aórtico. Esta entidade foi, pela primeira vez, diagnosticada em 1868 e, desde então, apenas 420 casos foram relatados mundialmente. Pode ocorrer isoladamente ou em associação com outras malformações congénitas. A prevalência estimada é de um em cada 200.000 jovens adultos, sem predileção por género. O diagnóstico é geralmente estabelecido até à adolescência, no entanto, o diagnóstico tardio na idade adulta pode ocorrer. Em dois terços dos casos descritos, a artéria pulmonar direita é a afectada. Os autores relatam o desafiante caso de uma doente adulta com agenésia unilateral da artéria pulmonar assumida inicialmente como tromboembolismo pulmonar (TEP).

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 49 anos, não fumadora, com antecedentes de tuberculose pulmonar com bronquiectasias sequelares, pneumonia do lobo inferior direito, asma brônquica e cardiopatia isquémica. Por queixas de cansaço e dispneia com agravamento progressivo para pequenos esforços, realizou estudo complementar. O estudo funcional respiratório evidenciou obstrução das pequenas vias aéreas e compromisso da difusão de monóxido de carbono. A gasometria arterial revelou hipocapnia, sem insuficiência respiratória parcial. O estudo poligráfico do sono objectivou síndrome de apneia obstrutiva do sono ligeiro. Da tomografia computadorizada (TC) do tórax destacava-se alterações pulmonares à direita em vidro despolido com áreas em “favo-de-mel”, com perda de volume no campo pulmonar direito e hiperinsuflação compensatória do pulmão esquerdo. A cintigrafia ventilação-perfusão mostrou hipoperfusão difusa do campo pulmonar direito sugestiva de tromboembolismo da artéria pulmonar direita. A angio-TC do tórax concluiu a ausência do ramo direito da artéria pulmonar, não confirmando a hipótese anterior. O ecocardiograma trans-torácico excluiu alterações estruturais relevantes e hipertensão pulmonar (HTP). Após discussão multidisciplinar, colocou-se como hipótese

diagnóstica mais provável agenésia unilateral da artéria pulmonar direita, sendo referenciada à Cirurgia Cardiorácica para orientação terapêutica.

Discussão: A AUAP é muito rara e tanto os clínicos como os imagiologistas devem estar alertados para a possibilidade de casos não diagnosticados de AUAP em adultos, com muitas características atípicas, como é o caso. A tríade clínica de toracalgia, derrame pleural e infecções respiratórias recorrentes pode ser objectivada em 37% dos doentes, enquanto a dispneia ou intolerância ao esforço em 40% dos mesmos. A hemoptise maciça, com risco de vida, pode igualmente ocorrer. A HTP é observada em quase 45% dos doentes e tem impacto sobre a sobrevivência a longo prazo. O diagnóstico de AUAP pode ser difícil, mas ser definitivamente alcançado com o auxílio de tomografia computadorizada, ressonância magnética e ecocardiograma transtorácico. O tratamento pode englobar uma gestão cirúrgica, farmacológica e comportamental. A pneumectomia e a revascularização cirúrgica são consideradas em casos de hemoptise recorrente, infecções respiratórias e HTP. A embolização selectiva das artérias brônquicas e não-brônquicas é uma alternativa válida para os doentes com hemoptise maciça não elegíveis para cirurgia. O tratamento farmacológico para a HTP é fortemente recomendado para doentes incapazes de serem submetidos a revascularização cirúrgica ou em casos sem melhoria após a cirurgia.

Palavras chave: Agenésia unilateral. Artéria pulmonar. Tromboembolismo pulmonar.

PRCC-034. PAPILOMATOSE RESPIRATÓRIA. A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

A. Teixeira, A.F. Matos, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo, L. Carreiro, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A papilomatose respiratória recorrente (PRR) pode manifestar-se na infância, sendo o tumor da laringe benigno mais comum em crianças. A forma adulta ocorre normalmente entre a 2ª e 4ª década, os factores de risco são múltiplos parceiros sexuais e elevada frequência de sexo oral. A natureza crónica da doença, com múltiplas recorrências, pode levar à disseminação da laringe para traqueia e brônquios. Apesar de benigna, a obstrução da via aérea pelos papilomas, requer vários procedimentos invasivos. As lesões papilomatosas podem ter um crescimento mais agressivo e em casos mais raros ocorrer uma transformação maligna. Os serotipos 16 e 18 são considerados oncogénicos. Os autores descrevem 2 casos clínicos de Papilomatose respiratória.

Casos clínicos: Caso clínico 1: mulher, 59 anos, não fumadora, história pessoal de papilomatose laringo-traqueal recorrente-HPV 6 (traqueostomizada durante 18 anos), acompanhada no nosso serviço desde 2008. Desde essa data realizou 4 broncoscopias rígidas onde se efectuou terapêutica com argon-plasma e desbridamento mecânico com patência total da via aérea em todas as situações. As lesões situavam-se preferencialmente na região subglótica. Em todos os procedimentos foram realizadas biópsias que excluíram transformação maligna. Caso clínico 2: homem, 73 anos, não fumador, história pessoal de dislipidemia e hipertrofia benigna da próstata, quadro com 1 mês de evolução de tosse com expectoração hemoptóica. TC-torácica - áreas de espessamento da parede endotraqueal, exofítico, condicionando diminuição do calibre da via aérea numa extensão crânio-caudal total de 57 mm. Broncofibroscopia - múltiplas massas nos 2/3 inferiores da parede traqueal fazendo proximidade no lúmen, com maior expressão no 1/3 inferior; estenose de 80% do BPE. Broncoscopia rígida - efectuou-se terapêutica com coagulação argon-plasma e desbridamento mecânico. Anatomia Patológica - papiloma de epitélio estratificado pavimentoso com displasia de alto grau e um foco correspondente a carcinoma pavimentocelular. Sequenciação de DNA viral - HPV 18. Actualmente encontra-se a realizar radioterapia.

Discussão: A broncologia tem um papel fundamental na abordagem destes doentes: a broncofibroscopia é o exame de eleição para a observação das lesões e realização de biópsias; o tratamento actual de escolha para papilomatose respiratória é ablação por LASER ou coagulação árgon-plasma. A obstrução da via aérea e a transformação maligna são as principais complicações.

Palavras chave: *Papilomavírus humano. Papilomatose respiratória recorrente. Broncologia.*

PRCC-035. HISTIOCITOSE PULMONAR DE CÉLULAS DE LANGERHANS: DESAFIO DIAGNÓSTICO EM 2 CASOS CLÍNICOS

M.J. Pereira, C. Cabo, S. Freitas, M.J. Matos

Hospital Universitário de Coimbra.

Introdução: A histiocitose pulmonar de células de Langerhans (HPCL), também designada de histiocitose X, é uma doença intersticial pulmonar rara que afeta principalmente adultos jovens. Caracteriza-se por uma anormal proliferação de células de Langerhans, com formação de lesões nodulares e de evolução variável. A sua prevalência e incidência reais são desconhecidas. O consumo tabágico é, até ao momento, a única associação estabelecida com a doença, uma vez que esta ocorre quase exclusivamente em fumadores. Descrevem-se 2 casos clínicos com apresentação clínica inicial semelhante mas com particularidades de orientação diagnóstica e terapêutica distintas.

Casos clínicos: Doente de 35 anos, do género feminino, não fumadora, em seguimento na consulta de Pneumologia desde os 19 anos de idade por histiocitose pulmonar de células de Langerhans. O diagnóstico foi realizado no âmbito de internamento de Pneumologia por quadro subagudo de aparente infeção respiratória. Dos exames complementares de diagnóstico destacam-se alterações inflamatórias bilaterais, lesões em padrão de vidro despolido e nódulos de morfologia bizarra não cavitados em TC torácica de alta resolução (TCAR); alveolite linfocitária em lavado broncoalveolar (LBA) com estudos citobacteriológicos e micobacteriológicos negativos, pelo que se realizou biópsia pulmonar por toracoscopia. O exame histológico revelou células com imunopositividade para a proteína S100, compatível com o diagnóstico de histiocitose pulmonar de células de Langerhans. Manteve corticoterapia sistémica mais ou menos regular ao longo destes anos; no entanto, por agravamento clínico, imagiológico e funcional ventilatório iniciou metotrexato em 2014 com consequente estabilidade clínica. Doente de 33 anos, do género masculino, fumador (8 UMA), internado em Janeiro de 2014 por quadro subagudo de tosse seca e dispneia para médios esforços, tendo tido alta com o diagnóstico de pneumocitose pulmonar em doente imunocompetente. Cumpriu durante 3 semanas ciclo de cotrimoxazol com boa evolução clínica e exame parasitológico de controlo no LBA negativo. A TCAR inicial mostrou padrão de vidro despolido disperso que melhorou na TC de controlo em Dezembro de 2015. Foram também visualizados nódulos cavitados com algumas formações quísticas com agravamento neste estudo comparativo, sendo muito sugestivo de HPCL, a confirmar por citologia de LBA e histologia.

Discussão: A apresentação clínica da HPCL é variável, com 25% dos doentes assintomáticos, sendo nos sintomáticos a tosse seca e a dispneia de esforço os sintomas mais comuns. A gravidade da doença não é influenciada pela carga tabágica. A terapêutica mais utilizada são os corticosteróides. Em doentes com resposta refractária ou com doença multiorgânica, estão indicados outros fármacos, como metotrexato, vimblastina, ciclofosfamida, etoposido ou cladribine. No que diz respeito ao diagnóstico desta patologia, a TCAR é o teste *gold standard*, que revela lesões nodulares e quísticas características. No primeiro caso descrito, trata-se de uma doente sintomática com necessidade de terapêutica imunossupres-

sora, sem lesões imagiológicas características, razão pela qual foi de extrema importância a confirmação histológica com imunopositividade para a proteína S100. No segundo caso descrevemos um doente imunocompetente com uma pneumocitose. São escassos os casos descritos na literatura desta infeção oportunista em doentes imunocompetentes. Apesar de ainda não ter confirmação histológica, as alterações imagiológicas são muito típicas de HPCL. Este doente apresenta-se atualmente assintomático, sem indicação para terapêutica imunossupressora, ficando em vigilância clínica, imagiológica e funcional respiratória.

Palavras chave: *Histiocitose pulmonar de células de Langerhans. Doença pulmonar intersticial. Células de Langerhans.*

PRCC-036. SÍNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD: UMA ENTIDADE RARA

C. Sousa¹, A. Amorim^{1,2}, I. Gomes¹, M. Van Zeller^{1,2}

¹*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de São João, Porto.*

²*Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.*

Introdução: O síndrome de Swyer-James-MacLeod (SSJM) é uma entidade rara, caracterizada por hiperlucência unilateral ou lobar pulmonar, secundária a um processo de bronquiolite obliterante pós-infeccioso ocorrido na infância. É caracterizado por hipoplasia e/ou agenesia vascular e hiperdistensão alveolar. A apresentação clínica pode ser variada. As crianças afetadas podem ser assintomáticas, mas mais frequentemente apresentam infeções respiratórias de repetição e desenvolvem bronquiectasias. Apesar de mais raro, o diagnóstico pode ser feito na vida adulta.

Objectivos: Caracterização clínica e imagiológica dos doentes seguidos em consulta de pneumologia do Centro Hospitalar de São João com o diagnóstico de SSJM efetuado em idade adulta.

Métodos: Revisão retrospectiva dos processos clínicos dos doentes com SSJM, tendo sido recolhidos dados demográficos e clínicos, nomeadamente início e apresentação de sintomas respiratórios. Foi efetuada recolha de dados de função respiratória e de tomografia computadorizada torácica. A análise foi feita utilizando SPSS versão 24.

Resultados: Foram identificados 13 doentes com SSJM diagnosticados em idade adulta, 69,2% eram do sexo masculino, com média de idade, no diagnóstico, de 42,2 anos (mín. 18, máx. 70). O que motivou a referenciação a consulta de pneumologia foi em 38,5% infeções respiratórias de repetição, 30,8% dispneia, 7,7% asma e 7,7% doença pulmonar obstrutiva crónica. Em 15,4% dos doentes o motivo de referenciação foi um achado na radiografia torácica. Todos os doentes realizaram tomografia computadorizada (TC) torácica durante a investigação etiológica, sendo que 53,8% dos doentes apresentavam alterações radiológicas à direita e 46,2% à esquerda. Em todos os doentes estavam presentes bronquiectasias. Funcionalmente todos os doentes apresentavam uma alteração ventilatória obstrutiva, 46,2% dos quais com obstrução grave. Mais de 90% dos doentes relatavam uma clínica com vários anos de evolução, a maioria desde a infância (53,8%), sendo que as queixas mais frequentes foram a dispneia para esforços e as infeções respiratórias de repetição. 85% dos doentes tinham história de alguma infeção respiratória grave durante a infância.

Conclusões: Apesar de pouco frequente, o diagnóstico do SSJM pode ser feito na idade adulta. Salienta-se a presença de sintomas respiratórios com evolução prolongada, presença de síndrome ventilatória obstrutiva e elevada prevalência de infeções de repetição com evidência de bronquiectasias em TC o que pode ter impacto nas atitudes terapêuticas.

Palavras chave: *Síndrome Swyer-James-MacLeod. Hiperlucência unilateral.*

PRCC-037. SÍNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD: UMA CAUSA RARA DE HIPERTRANSPARÊNCIA PULMONAR

D. Rodrigues, S. Correia, C. Tavares, M.A. Galego, A.L. Fernandes, J. Ferreira

Hospital Pedro Hispano.

Introdução: A síndrome de Swyer-James-MacLeod é uma patologia rara, com origem numa bronquiolite obliterante pós-infecciosa em idade precoce. A etiopatogenia da doença, ainda pouco conhecida, parece centrar-se numa resposta inflamatória a nível das vias aéreas distais, que condiciona destruição e fibrose alvéolo-capilar, com hipoplasia associada dos vasos pulmonares ipsilaterais. O padrão imagiológico caracteriza-se por uma hipertransparência pulmonar unilateral, parcial ou completa, associada a áreas de perfusão em mosaico por aprisionamento aéreo e hipovascularização. Apesar de surgir precocemente, o seu diagnóstico pode ser tardio, sobretudo em doentes pouco sintomáticos e previamente diagnosticados com doença pulmonar crónica atribuída a outras etiologias. Apresentamos um caso de síndrome de Swyer-James-MacLeod diagnosticado na 7ª década de vida, na sequência de um internamento por traqueobronquite e Insuficiência respiratória (IR) tipo 2.

Caso clínico: Mulher de 63 anos, não fumadora, operária em fábrica de plásticos, com atopia a ácaros e sem medicação habitual. Apesar de negar doenças da infância, referia cansaço fácil e episódios de tosse e pieira desde a adolescência. Em janeiro de 2015 recorreu ao SU por tosse, expectoração mucosa e astenia com duas semanas de evolução. À admissão encontrava-se normotensa, subfebril, polipneica e com IR tipo 2 na gasimetria arterial (pH 7,44, paCO₂: 61 mm Hg, paO₂: 62 mm Hg, HCO₃: 41,4 mmol/L); na auscultação pulmonar apresentava sons diminuídos à direita e sibilos bilaterais; analiticamente destacavam-se parâmetros inflamatórios elevados. Na radiografia torácica visualizava-se um discreto desvio da traqueia para a direita, com diminuição da sombra hilar direita e perda de volume do pulmão direito, que apresentava uma área mais hipertransparente a nível do andar médio. Foi assumida asma agudizada, tendo iniciado amoxicilina e ácido clavulânico com boa resposta, mantendo no entanto necessidade de oxigenoterapia à data de alta. O estudo funcional respiratório subsequente mostrou uma obstrução grave com hiperinsuflação, sem resposta à broncodilatação, dessaturação significativa na prova de 6 minutos de marcha e hipoxemia e hipercapnia na gasimetria arterial (pH: 7,42; pCO₂: 52 mmHg; pO₂: 61 mmHg). Realizou TC torácica que mostrou diminuição do diâmetro da artéria pulmonar direita e hipotenuação a nível do lobo inferior direito (LID) associada a bronquiectasias tubulares, num padrão sugestivo de bronquiolite obliterante. O estudo prosseguiu com angio-TC torácica, que permitiu afirmar uma redução significativa do calibre da artéria pulmonar direita e ramos lobares inferiores, sem imagens de tromboembolismo pulmonar (TEP), destacando-se igualmente uma hipodensidade a nível do LID, num padrão de bronquiolite obstrutiva e explicando também a assimetria vascular. A cintigrafia de ventilação-perfusão mostrou um defeito concordante da ventilação-perfusão no LID, com padrão de ventilação mais heterogéneo que o de perfusão. Os achados permitiram o diagnóstico de síndrome de Swyer-James-MacLeod. A doente mantém-se em vigilância e medicada com corticoide inalado e dupla broncodilatação.

Discussão: Apesar de rara, esta síndrome deve ser considerada no diagnóstico diferencial de causas de hipertransparência pulmonar unilateral, que configuram patologias comuns como asma e TEP, e outras mais raras como fibrose quística, enfisema lobar congénito ou malformações vasculares. O tratamento inclui cinesioterapia, broncodilatação e corticoterapia inalada em baixas doses, sendo a cirurgia reservada para casos de infecção refractária ao tratamento médico.

Palavras chave: Swyer-James-macleod. Hipertransparência. Bronquiolite. Mosaico.

PRCC-038. QUANDO AS INFEÇÕES GRAVES SE MULTIPLICAM! A PROPÓSITO DE UM CASO DE IMUNODEFICIÊNCIA COMUM VARIÁVEL

B. Von Amann¹, S. Silva², J. Costeira¹, P. Azevedo¹, A.C. Mendes¹, S. Silva², P. Campos³, M. Barbosa², C. Bárbara¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Imunoalergologia; ³Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de uma mulher de 37 anos, raça caucasiana, seguida em Consulta de Imunodeficiências Primárias (IDP), com diagnóstico de imunodeficiência comum variável (IDCV) desde os 16 anos, na sequência de internamento por pneumonia bilateral complicada de empiema, associada a anemia, trombocitopenia e linfopenia. Desde o diagnóstico mantém-se sob terapêutica de substituição com IgG policlonal por via endovenosa em doses elevadas. Apesar disso, ao longo da sua evolução registaram-se diversas complicações, incluindo múltiplas infeções respiratórias, aparecimento de bronquiectasias e infiltrado inflamatório crónico pulmonar bilateral, com esboço de granulomas, hepatomegália com hepatite granulomatosa e posteriormente hiperplasia nodular regenerativa, esplenomegália homogénea, diarreia recorrente com deficit de absorção, osteoporose, anemia hemolítica e trombocitopenia autoimunes. A gravidade das complicações inflamatórias/autoimunes tem justificado terapêutica imunossupressora por períodos prolongados com corticoide sistémico e ciclosporina. Desde os 30 anos tem tido infeções respiratórias graves com agentes não frequentes em IDP de domínio humoral, nomeadamente por *Mycobacterium gordonae*, aos 30 anos, controlada com terapêutica antibacilar durante 9 meses; *Pseudomonas aeruginosa* aos 31 anos motivando terapêutica com tobramicina inalada (4 meses) e colistina (12 meses); e infeção por *Aspergillus flavus* aos 34 anos, ficando medicada profilaticamente com voriconazole. O estudo funcional respiratório aos 37 anos revela perda de função pulmonar quando comparado com o do ano anterior: FEV₁/FVC 66,1; Fev₁ 40%; TLC 96%, RV 169%, Raw 190%, DLCO 31,1%, DLCO/VA 47%, sem resposta à broncodilatação. Em abril de 2016 (37 anos) refere agravamento de tosse com expectoração purulenta em abundante quantidade, cansaço com dispneia para pequenos esforços e febre. Realizou tomografia computadorizada torácica que, para além das áreas de bronquiectasias com fibrose peribronquiectásicas no lobo superior direito (LSD), lobo médio e ambos os lobos inferiores, revela áreas de cavitação das paredes espessadas que comunicam com várias bronquiectasias no LSD e base pulmonar esquerda; e focos de consolidação na base pulmonar direita. A cultura da expectoração revelou *Mycobacterium avium*, tendo iniciado amicacina, inicialmente intramuscular e depois inalada, claritromicina e rifabutina, o que implicou a suspensão do voriconazol. Realizou broncofibroscopia que revelou *Aspergillus fumigatus* na cultura do lavado bronco-alveolar e nas secreções brônquicas. A determinação de galactomanan no soro foi positiva em várias determinações, tendo sido iniciado posaconazol. Ao final de 2 meses e meio de terapêutica antibacilar e 2 meses de terapêutica antifúngica verifica-se melhoria clínica significativa, negatificação do galactomanan sérico e a repetição dos exames culturais foi negativa.

Discussão: O caso apresentado é um exemplo de IDCV, a IDP sintomática mais frequente do adulto. Esta doente ao longo da sua evolução apresenta múltiplas complicações: infecciosas, que atingem preferencialmente o pulmão, e simultaneamente não infecciosas - que requerem terapêutica imunomoduladora. Esta terapêutica poderá contribuir para uma suscetibilidade adicional a infeções habitualmente menos frequentes nestes doentes. A conjugação com concomitância de infeções por diferentes agentes torna as opções terapêuticas extremamente difíceis. Este caso é ilustrativo da complexidade que alguns destes doentes podem apresentar, e da extrema importância do seguimento num centro de referência e da colaboração interdisciplinar, nomeadamente com a Pneumologia.

Palavras chave: Imunodeficiência primária. Aspergilose. Micobacterioses não-tuberculosas. Destruição pulmonar.

PRCC-039. FIBROELASTOSE PLEUROPARENQUIMATOSA IDIOPÁTICA NODULAR PODE SER MAL INTERPRETADA NA BIÓPSIA PULMONAR. CASO CLÍNICO

R. Caetano Oliveira¹, T. Nogueira², L. Carvalho¹

¹Serviço de Anatomia Patológica; ²Serviço de Cirurgia Torácica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A fibroelastose pleuroparenquimatosa idiopática (IPPF) é uma doença rara e recentemente caracterizada pela presença de fibrose e espessamento do parênquima pulmonar subpleural, maioritariamente nos lobos superiores. A apresentação clínica e as características radiológicas podem mimetizar outras pneumonias intersticiais idiopáticas, tendo a avaliação anátomo-patológica um papel fundamental do diagnóstico correto.

Caso clínico: Homem de 82 anos, com queixas de dor torácica direita e hemoptise em que a tomografia computadorizada de alta resolução detetou nódulo pulmonar solitário, com captação de 18-Fludesoxiglicose (18F-FDG), no lobo superior direito. Efetuada biópsia transtorácica por agulha cujo estudo anátomo-patológico revelou possível carcinoma adenocarcinoma, com padrão sólido e acinar em estroma fibro-elastótico, com concordância imunohistoquímica. Foi então efectuada lobectomia. Avaliação histológica mostrou espessamento pleural com fibrose colagenosa e distorção arquitectural subpleural com elastose e fibrose septal e intra-alveolar, com fibras elásticas curtas e enroladas, em orientação definida. Há transição abrupta para o restante parênquima pulmonar, este com enfisema e pneumonia em organização. Colorações pela prata (Grocott) e PAS não revelaram infecção fúngica. O doente foi reavaliado três semanas após cirurgia. Raio X torácico demonstrou pneumotórax mínimo, que desapareceu em duas semanas, sem necessidade de drenagem.

Discussão: IPPF é uma entidade distinta e bem caracterizada, classificada como IIP rara, com evolução clínica rápida e agressiva/mau prognóstico. A fibroelastose intensa pode estar associada a alterações inflamatórias e reativas proeminentes, tornando difícil o diagnóstico diferencial com outras IIP, e ocasionalmente mimetizando doenças oncológicas, especialmente em pequenas biópsias devido à adaptação epitelial. A combinação da apresentação clínica, padrões radiológicos e características histológicas é a chave para o diagnóstico. O reconhecimento atempado desta doença permitirá um diagnóstico correto e antecipado, possibilitando uma melhor intervenção e abordagem por equipas multidisciplinares.

Palavras chave: Fibroelastose pleuroparenquimatosa. Fibrose. Elastose.

PRCC-040. SCHWANNOMA BRÔNQUICO, CAUSA DE PNEUMONIA OBSTRUTIVA

R. Caetano Oliveira¹, T. Nogueira², V. Sousa¹, L. Carvalho¹

¹Serviço de Anatomia Patológica; ²Serviço de Cirurgia Torácica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: Schwannomas brônquicos são lesões pulmonares incomuns, com poucos relatos de casos descritos na literatura. As suas características clínicas e radiológicas são na maioria das vezes inespecíficas, sendo o diagnóstico definitivo normalmente providenciado por uma análise anátomo-patológica. Em pequenas lesões, abordagem endoscópica poderá ser eficaz, mas em lesões volumosas e associadas a pneumonia obstrutiva, a intervenção cirúrgica poderá ser necessária. O prognóstico é tipicamente favorável.

Caso clínico: Reportamos o caso de uma doente com 66 anos, com queixas de tosse produtiva e hemoptise esporádica, dispneia, anorexia, sudorese excessiva e perda de peso, com 2 meses de evolução. História ocupacional foi excluída e alergias negadas. Como antecedentes patológicos, destacam-se hérnia do hiato, glaucoma, hipertensão arterial, síndrome vertiginosa e fibrilação au-

ricular. Medicação habitual inclui lansoprazol, idebenona, propafenona, dizepam, hidrocloreto de betahistina, triflusal e latanoprost. O exame físico não revelou lesões ou anormalidade da coloração cutânea ou edema dos membros inferiores. A pressão arterial era 130/70 mmHg e saturação de O₂, 97%. Auscultação cardíaca revelou arritmia, sem murmúrios, com frequência de 80 bpm. Auscultação pulmonar evidenciou diminuição do murmúrio vesicular no ápex pulmonar esquerdo. Exames laboratoriais sem alterações significativas. Efetuada tomografia computadorizada de alta resolução que revelou lesão com densidade de tecidos moles no hilo esquerdo, com 3,75 cm de diâmetro, com hipercaptação de 18-Fludesoxiglicose (18F-FDG). Foi decidida lobectomia superior esquerda e a análise macroscópica mostrou lesão polipóide endobrônquica com 3,7 cm de eixo maior, lobulada, acastanhada e sem necrose em secção. Observou-se uma lesão de natureza mesenquimatosa, de crescimento expansivo, com alternância de áreas mais celulares (Antoni A) e menos celulares (Antoni B) compostas por células fusiformes com pleomorfismo discreto, mas sem atividade mitótica; visíveis abundantes corpos de Verocay, áreas pseudo-cavidades, vasos de parede hialina e pigmento de ferro (evidenciado pela coloração de azul da Prússia). A margem cirúrgica de parênquima pulmonar preservado e pneumonia em organização secundária a obstrução brônquica foram também observados. O estudo imunohistoquímico exibiu positividade nuclear e citoplasmática difusa para proteína S100; vimentina, sinaptofisina e enolase específica neuronal também forma expressas e AE1/AE3, cromogranina A, CD117, melanossoma, CK7 e TTF1 foram negativas. Foi ainda estudado o índice proliferativo com recurso ao marcador Ki67, tendo-se obtido um baixo valor (2%). O diagnóstico definitivo de schwannoma brônquico foi estabelecido. O doente foi re-avaliado 3 semanas após a cirurgia, sem sinais de recidiva tumoral ou queixas clínicas.

Discussão: Os schwannomas brônquicos são lesões raras, mas o conhecimento da identidade é importante para o diagnóstico correto e decisão da abordagem médica/cirúrgica adequada, baseada no quadro clínico do doente.

Palavras chave: Schwannoma brônquico. Pneumonia obstrutiva.

PRCC-041. AMILOIDOSE PULMONAR. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

V. Firmino^{1,2}, D. Coelho¹, H. Marques¹, C. Alves¹, C. Boinas¹, M. Simões¹, E. Camacho¹

¹Serviço de Pneumologia, Hospital Nossa Senhora do Rosário-Centro Hospitalar Barreiro Montijo. ²Interno da Formação Específica em Pneumologia.

Introdução: A amiloidose é uma doença de etiologia indeterminada, caracterizada pela deposição extracelular de material amiloide em qualquer órgão ou tecido. Ocorre, habitualmente, em doentes do sexo masculino com idade compreendida entre os 55 e 60 anos. O atingimento do sistema respiratório não é frequente, e menos a sua apresentação na forma nodular intraparenquimatosa. É, portanto, um dos diagnósticos diferenciais do cancro do pulmão.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um doente, sexo masculino, 71 anos, caucasiano, reformado da construção civil, com antecedentes pessoais conhecidos de hipertensão arterial, hiperplasia benigna da próstata, carcinoma basocelular da face, sendo seguido em consulta de urologia por processo inflamatório do mesentério de etiologia a esclarecer. Sem hábitos tabágicos ou patologia pulmonar de base conhecida. O doente é enviado à consulta de pneumologia para investigação de micro nódulos pulmonares, queixando-se nessa altura, apenas, de dor lombar bilateral, sem achados relevantes ao exame objetivo. Negava sintomatologia respiratória e/ou sistémica. Analiticamente destacava-se velocidade de sedimentação de 120 mm/h e beta 2 microglobulina de 4,3. Realizou broncofibroscopia que não revelou lesões endobrônquicas bem como TAC torácica e abdominal onde se destacou importante

envolvimento adenopático de todas as cadeias ganglionares do mediastino, com os gânglios de maiores dimensões a nível do espaço subcarinal e recesso ázigo-esofágico, co-existindo ainda envolvimento adenopático de ambos os hilos pulmonares. O exame revelou ainda áreas de maior densidade parenquimatosa pulmonar nas áreas de declive a nível do campo pulmonar direito. Ao nível do abdómen superior salienta-se marcada densificação da gordura que envolve a raiz do mesentério, bem como a nível retro peritoneal envolvendo as estruturas dos hilos renais. Nesse contexto, admitiu-se a existência de doença linfoproliferativa. Realizou medulograma e biópsia óssea que se revelaram inconclusivos. A 09/05/2016 foi submetido a mediastinoscopia cervical com biópsia de adenopatias do grupo paratraqueal direito, cujo resultado da anatomia patológica revelou extensos depósitos de substância amiloide no interstício e na parede dos vasos. O estudo imuno-histo-químico sugeriu tratar-se de amiloide AL sem doença linfoproliferativa.

Discussão: A amiloidose pulmonar é uma patologia que apesar de ser pouco frequente deve ser sempre incluída como diagnóstico diferencial em quadros clínico-radiológicos de envolvimento pulmonar.

Palavras chave: Amiloidose. Amiloidose pulmonar. Cancro do pulmão.

PRCC-042. ESTENOSE SUBGLÓTICA NO ADULTO. A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS

A.F. Matos, A. Teixeira, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo, L. Carreiro, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A estenose subglótica é um problema complexo da via aérea superior com múltiplas causas atribuíveis e que requer cuidadosa avaliação e abordagem. Deve ser classificada com base na causa (congénita/adquirida) e características anatómicas (grau de estenose, localização e extensão do estreitamento). Dispneia, pieira e estridor constituem as principais formas de apresentação nos doentes com estenose relevante. A investigação diagnóstica requer um estudo abrangente, clínico, imagiológico, laboratorial e funcional. Apresentam-se 3 casos clínicos de estenose subglótica com diferentes etiologias.

Casos clínicos: Caso clínico 1: género feminino, 68 anos, longa história de obstruções da via aérea superior desde a infância, em provável relação com estenose subglótica congénita. Necessidade de três traqueostomias e submetida a terapêutica endobronquial com laser mantendo segmento estenótico de 1,5 cm abaixo da glote com 1,5 cm de extensão. Submetida a ressecção cirúrgica do arco anterior da cartilagem cricoideia e primeiro arco traqueal com anastomose topo a topo. Apresentação com estridor no pós-operatório. Na TC do pescoço, visível septo obstructivo na região da anastomose cricotraqueal. Submetida a broncoscopia rígida com remoção de septo membranoso entre as 10h e as 5h. Mantém avaliação regular e necessidade esporádica de terapêutica endoscópica com dilatação mecânica da região subglótica. Caso clínico 2: género feminino, 32 anos, não fumadora, amigdalectomia na infância. Apresentação clínica com dispneia de esforço e pieira, sem resposta à terapêutica broncodilatadora. Provas funcionais (PFR) - obstrução fixa do fluxo aéreo. TC cervical-coluna aérea faringolaríngea e traqueal de diâmetro antero-posterior 6 mm na projecção da base da língua. A avaliação laboratorial geral, estudo de auto-imunidade e ECA-negativos. Videobroncofibroscopia-estenose em anel da região subglótica a condicionar redução de aproximadamente 60% do lúmen, idiopática. Submetida a dilatação mecânica com broncoscópios de diâmetros sucessivamente superiores e balão de dilatação. Caso clínico 3: género masculino, 34 anos, não fumador. Apresentação com dispneia e estridor em repouso. PFR-obstrução fixa do fluxo aéreo. TC-torácica-banda linear na região subglótica entre as 11h e as 6h. Nódulo de 11 mm na periferia do lobo supe-

rior direito. Autoimunidade - positividade para c-ANCA (84,4 UQ). Videobroncofibroscopia-estenose concêntrica da região subglótica associada a banda fibrótica, nacarada, móvel com os movimentos respiratórios. Submetido a broncoscopia rígida com extracção do septo nacarado e dilatação mecânica com balão. Apesar da suspeita diagnóstica de granulomatose com poliangeite (GPA) -apresentação clínica e serologia positiva- aguarda confirmação histológica.

Discussão: A avaliação da patologia da traqueia depende de estudos mais ou menos invasivos que se complementam. A estenose subglótica é uma patologia complexa cuja decisão terapêutica deve considerar a patologia subjacente, gravidade dos sintomas e objectivos esperados, assentando na discussão integrada de uma equipa multidisciplinar experiente. A broncoscopia apresenta um papel fundamental na caracterização das lesões e sua extensão, bem como na realização de biopsias e abordagem terapêutica.

Palavras chave: Estenose subglótica. Dispneia. Broncoscopia.

PRCC-043. ESTENOSE TRAQUEAL IDIOPÁTICA: UMA RARIDADE DENTRO DE UMA RARIDADE

D. Duarte¹, J. Eusébio¹, C. D'Araújo¹, P. Raimundo¹, J. Dionísio², R. Monteiro³, A. Domingos¹

¹Serviço de Pneumologia, Hospital de Torres Vedras, Centro Hospitalar do Oeste. ²Serviço de Pneumologia, IPOFG-Lisboa.

³Pneumologia, Hospital CUF Torres Vedras.

Introdução: A estenose traqueal é uma patologia incomum, potencialmente fatal. Pode apresentar etiologia maligna ou benigna. A estenose subglótica idiopática progressiva constitui uma causa benigna, e rara, de obstrução das vias aéreas centrais, com marcado predomínio no sexo feminino, predominantemente no período perimenopausa. A sintomatologia de obstrução é inespecífica, podendo ser aguda ou subaguda.

Caso clínico: Doente de 69 anos, sexo feminino, caucasiana, administrativa, não fumadora, sem antecedentes pessoais relevantes ou alergias. Em 2013 inicia quadro de dispneia e pieira. Na altura, foi assumido o diagnóstico de asma, tendo sido medicada com corticoterapia oral, com melhoria clínica. Em janeiro de 2015 apresenta agravamento clínico progressivo, caracterizado por dispneia, pieira e tosse seca esporádica, com melhoria em decúbito. Ao exame objetivo não se evidenciavam alterações relevantes. Analiticamente destacava-se: alfa 1-antitripsina 146 mg/dL; IgE 12,8 UI/mL; IgA, IgG e IgM sem alterações; Phadiatop e RAST negativos. Foi realizada espirometria simples que não apresentou alterações, tendo repetido estudo funcional respiratório que revelou obstrução das vias aéreas superiores com insuflação ligeira. Realizou TC tórax que evidenciava: “mediastino centrado; permeabilidade traqueobrônquica proximal; sem adenopatias visualizadas; discretas densificações lineares retrácteis, no lobo médio e língula, provavelmente fibro-sequelares. Micronódulo subpleural calcificado no lobo superior esquerdo, provavelmente residual (granuloma). Bolha enfisematosa milimétrica no lobo médio”. Solicitou-se TC cervical que demonstrou: “espessamento da traqueia com preenchimento da comissura anterior, estendendo-se ao andar infraglótico, numa extensão de 2,5 cm”. A broncofibroscopia (maio de 2015) revelou um anel revestido por mucosa de aspeto normal, não infiltrado, a 1 cm do orifício glótico, condicionando redução de calibre da traqueia, sem outras alterações da árvore traqueobrônquica a jusante. Realizaram-se biópsias do anel mucoso, apresentando-se sem alterações relevantes no exame anatomo-patológico, microbiológico e micobacteriológico. Após 1 mês, foi submetida a broncologia de intervenção, tendo-se realizado nova broncofibroscopia flexível, que revelou retração fibrótica na parede anterior da região subglótica, seguida distalmente por estenose em espiral com 1,5 cm de extensão e calibre de 8 mm, com consistência elástica e fibrótica nas paredes laterais. Efetuadas biópsias com aumento do calibre traqueal para 10-12 mm, optando-se ainda por instilação de dexam-

etasona intramucosa e cortes de pequena dimensão na parede direita. Em agosto de 2015 foi realizada broncoscopia rígida, que demonstrou redução do lúmen em 80%. Executaram-se cortes com lâmina rígida (2,5 e 8 horas), dilatação mecânica com balão e posterior aplicação de mitomicina-C. Reavaliada posteriormente após 1 mês, a diminuição do calibre era de 40%, mantendo-se estável até à última broncofibroscopia (abril/2016). Atualmente, a doente apresenta melhoria dos sintomas.

Discussão: Na marcha diagnóstica, a estenose traqueal Idiopática pode documentar-se em exames imagiológicos, estudo funcional respiratório ou broncofibroscopia. Nesta última pode visualizar-se tecido fibrótico ou sinais inflamatórios. Nas estenoses traqueais benignas, o foco terapêutico deve ser curativo, nomeadamente a ressecção cirúrgica. No entanto, dada a especificidade deste procedimento, a opção terapêutica recai frequentemente, como no caso apresentado, na broncologia de intervenção, com bons resultados.

Palavras chave: *Estenose traqueal idiopática. Broncologia de intervenção.*

PRCC-044. ESTRIDOR AGUDO: UMA MANIFESTAÇÃO RARA DE UM MEGAESÓFAGO “BICO DE PÁSSARO”

L. Fernandes, V. Clérigo, A. Oliveira, L. Carvalho, C. Bárbara

Unidade de Internamento Geral, Serviço de Pneumologia, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: O estridor é um sintoma, não um diagnóstico ou doença, e a causa subjacente do mesmo deve sempre ser determinada. As patologias que mais comumente causam estridor agudo são a infecção, o trauma, os corpos estranhos, as queimaduras da via aérea, a lesão neurológica e os tumores em crescimento. A acalásia esofágica é raramente equacionada no diagnóstico diferencial de estridor agudo. Os autores descrevem um desafiante caso de uma doente idosa que se apresentou no serviço de urgência com estridor agudo como apresentação inicial de uma acalásia esofágica.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, de 87 anos, autónoma, sem diagnósticos prévios relevantes, admitida no serviço de urgência por quadro clínico, após a alimentação, de dificuldade respiratória com estridor e cianose. Foi tentada entubação orotraqueal com saída de alimentos e entubação nasogástrica com aspiração de abundante e espesso conteúdo alimentar. A laringoscopia excluiu obstrução alta por corpo estranho ou neoformação e edema das cordas vocais. A broncofibroscopia evidenciou traqueia e árvore brônquica com vestígios alimentares. A radiografia torácica revelou alargamento do mediastino superior. A doente foi internada com a hipótese de pneumonia de aspiração. A primeira tentativa de alimentação desencadeou novo episódio de estridor, com necessidade de entubação nasogástrica que não foi efectuada com sucesso. Repetiu broncofibroscopia com normal mobilidade da laringe e patência do reflexo de defesa da via aérea, com extenso envolvimento inflamatório da árvore traqueobrônquica. Realizou tomografia computadorizada (TC) crânio-encefálica que não evidenciou alterações. A TC do pescoço e tórax descartou divertículo de Zenker, massas ou coleções cervicais, mostrando marcada distensão do esófago em toda a sua extensão. A endoscopia digestiva alta objectivou um esófago muito dilatado com abundantes resíduos alimentares. Após discussão multidisciplinar, a doente foi transferida para o Serviço de Gastroenterologia com o diagnóstico final de acalásia esofágica.

Discussão: A acalásia é uma doença rara que afecta aproximadamente 1 em cada 100.000 pessoas. A acalásia é um distúrbio primário da motilidade esofágica caracterizado pela ausência de peristalse esofágica e incapacidade de relaxamento do esfíncter esofágico inferior como resposta à deglutição. A doença manifesta-se comumente entre os 30 e 60 anos, sendo a disfagia o principal sintoma. A precordialgia, a regurgitação e a perda ponderal ocorrem igualmente com frequência. A sintomatologia pode ser insidiosa, pelo que a doença pode evoluir ao longo de anos antes de o doente procurar ajuda médica especializada. Pensa-se que a dificuldade respiratória e o estridor que ocorrem na acalásia são o resultado de uma distensão esofágica extrema com compressão da traqueia contra o esterno. Há escassos casos relatados de acalásia com dificuldade respiratória e estridor como apresentação inicial, dos quais a maior parte ocorreu após a ingestão alimentar e curiosamente mais na população idosa feminina. Ainda que esta seja uma apresentação incomum, impõe risco de vida, pelo que a abordagem do compromisso da via aérea é fundamental, juntamente com a descompressão atempada do megaesófago. Em conclusão, a gestão deste caso clínico demonstra a verdadeira importância de uma abordagem multidisciplinar.

Palavras chave: *Acalásia esofágica. Esfíncter esofágico. Obstrução da via aérea. Estridor.*

PRCC-045. ERA UM EVENTO INESPERADO?

V. Tosatto, S. Silva, D. Silva, C. Cruz, P. Nascimento, A. Almeida, M. Boattini, N. Marques, R. Barata Moura

Centro Hospitalar Lisboa Central, Hospital Santa Marta.

Caso clínico: Homem de 71 anos, com história de carcinoma de pequenas células do pulmão, T4N2M0, submetido a quimioterapia, radioterapia da lesão e radioterapia holocraneana profilática, sob quimioterapia de segunda linha com topotecano por progressão da doença. Com factores de risco cardiovascular, cardiopatia hipertensiva, flutter auricular, tabagismo activo (75 UMA). O doente, em estado de pancitopenia pós-QT é internado através da consulta por quadro de pneumonia hipoxemiante com derrame pleural direito e sinais de sobrecarga hídrica, concomitantes com taquidistritmia. No decurso do internamento, apesar de controlada a descompensação cardíaca sofre agravamento clínico associado à aumento dimensional do derrame pleural direito. É, nesse contexto, submetido a toracentese com intuito diagnóstico e terapêutico, vindo o estudo etiológico demonstrar infecção ativa a *M. tuberculosis*. Apesar de não ser a causa primariamente contemplada neste doente, este caso reflecte a importância da investigação invasiva pela expressiva prevalência da tuberculose.

Discussão: O caso representa um interessante exemplo de interligação entre tuberculose e neoplasia do pulmão. Dum lado está demonstrado como a tuberculose, enquanto doença inflamatória e inductora da produção de TNF alfa, favorece o stress oxidativo e o aparecimento de neoplasias do pulmão, nomeadamente de adenocarcinoma. Do outro lado a neoplasia em si e o próprio tratamento, pelos efeitos locais e sistémicos induzidos e pela imunodepressão associada, podem favorecer o aparecimento de tuberculose, tratando-se mais frequente de reactivação.

Palavras chave: *Neoplasia pulmão. Tuberculose.*