



POSTERS

26º Congresso de Pneumologia do Norte

Porto, 28 de Fevereiro e 1 de Março de 2019

METÁSTASES PULMONARES DE CONDIROSSARCOMA DO DEDO - CASO CLÍNICO

D. Organista, W. Videira, P. Barradas, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

O condrossarcoma é um tumor maligno ósseo primário com diferenciação em cartilagem hialina, o segundo mais frequente após o osteossarcoma, com uma incidência estimada de 1 em 200.000 indivíduos por ano. Pode surgir mais frequentemente na pélvis, fémur proximal, úmero proximal, fémur distal e costelas, mas raramente ocorre na mão, com uma frequência de apenas 1,5-3,2%. Histologicamente, o grau de anaplasia celular está associado a maior probabilidade de disseminação da doença, pelo que os graus II e III têm maior probabilidade de metastização, correspondendo a 5-10% dos casos. Os pulmões são o local mais frequente de metástases, no entanto os condrossarcomas da mão têm a taxa de metastização mais baixa. Apresentamos um caso incomum de um homem de 71 anos de idade com um condrossarcoma do dedo, submetido a amputação do mesmo. Dois anos depois, uma ressonância magnética da mão mostrou recidiva local no coto cirúrgico, na falange proximal do polegar e na falange distal do dedo médio. Realizou TAC que revelou duas grandes massas pulmonares, múltiplas lesões no fígado, baço e rim direito. Alguns dias depois, o doente foi hospitalizado com intensa dor torácica e lombar à direita, anorexia e perda de peso de 4 kg nos últimos 1-2 meses. Apresentava ainda lesões cutâneas papulosas de consistência dura, brancas e indolores na região esternal, flanco abdominal esquerdo, dorso e região frontal da face. A investigação incluiu marcadores tumorais (CEA, CA-1, CYFRA 21-1) que foram negativos, broncofibroscopia sem evidência de lesões, lavado broncoalveolar e exame citológico da expectoração, todos negativos para células neoplásicas. Foi realizada biópsia transtorácica da lesão pulmonar e biópsia das lesões cutâneas, ambas compatíveis com metástases de condrossarcoma. Trata-se de um exemplo incomum da progressão desta patologia. Enfatiza a importância do diagnóstico diferencial com neoplasia do pulmão.

Palavras-chave: Condrossarcoma. Mão. Metástase pulmonar.**EMPIEMA POR CO-INFECÇÃO DE MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS E ACTINOMYCES SPP.**

L. Carreto, A. Trindade, M. Silveira, R. Melo, F. Rodrigues

Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca.

Introdução: Actinomicose é uma infecção rara causada por *Actinomyces* spp., comensais do trato gastrointestinal e orofaríngeo. Apresenta-se um caso de empiema por co-infecção por *Actinomyces* spp. e *Mycobacterium tuberculosis*.

Caso clínico: JMPA, sexo masculino, 45 anos, antecedentes pessoais irrelevantes, iniciou quadro com 6 dias de evolução caracterizado por dor torácica pleurítica esquerda, dispneia de esforço, sudorese noturna e perda ponderal. Ao exame objectivo apresentava semiologia de derrame pleural esquerdo. Analiticamente: irrelevante à excepção de PCR 10 mg/dl. Na radiografia de tórax apresentava derrame pleural à esquerda, submetido a toracocentese que revelou um exsudado de predomínio linfocítico, ADA 51 U/l. Na biópsia pleural documentaram-se granulomas necrotizantes, sem BAAR mas com estruturas filamentosas com características compatíveis com *Actinomyces* spp. TAC tórax documentou bronquiectasias cilíndricas no lobo superior esquerdo e duas lesões nodulares com contacto pleural e micronodularidade satélite. Por manter as queixas iniciais e apresentar febre de novo, apesar de exame microbiológico do líquido pleural ser negativo nessa altura, e perante a suspeita de actinomicose pleuropulmonar, iniciou penicilina 18 MUI/dia. PCR DNA *Actinomyces* spp. na biópsia pleural confirmou o diagnóstico. Concomitantemente, isolou-se *M. tuberculosis* complex na cultura do líquido pleural. O doente completou 3 semanas de penicilina, 21 semanas de amoxicilina e 6 meses de antibióticos com melhoria clínica.

Discussão: A infecção por *Actinomyces* spp. é frequentemente polimicrobiana – neste caso, associada a *M. tuberculosis*. A apresentação clínica e imagiológica de actinomicose é inespecífica, pelo que o diagnóstico se baseia na análise anatomopatológica e microbiológica. O seu isolamento num local estéril confirma o diagnóstico. Existem poucos casos descritos na literatura, pelo que o tratamento é individualizado de acordo com o local e extensão da doença. Este caso retrata uma associação rara de infecção pleural por *Actinomyces* spp. e *M. tuberculosis* num doente imunocompetente.

Palavras-chave: *Actinomyces*. *Mycobacterium tuberculosis*. Empiema.

PNEUMONIA ORGANIZATIVA CRIPTOGÉNICA, UMA APRESENTAÇÃO RADIOLÓGICA ATÍPICA

A. Fabiano, L. Santos, A. Trindade, L. Carreto

Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca.

Introdução: A pneumonia organizativa criptogénica (POC) é um tipo de doença difusa do interstício pulmonar que afecta os bronquíolos distais, bronquíolos respiratórios, ductos alveolares e paredes alveolares. Pode apresentar-se radiologicamente de múltiplas formas. Apesar do padrão histopatológico da POC ser inespecífico, quando em associação com a clínica e achados imagiológicos, permite definir a POC, se nenhuma outra causa é encontrada. A rápida melhoria clínica e imagiológica é obtida com a corticoterapia, mas as recidivas são comuns quando se interrompe o tratamento.

Caso clínico: Sexo feminino, 66 anos de idade, ex-fumadora desde há 10 anos (20 UMA), com asma alérgica desde os 18 anos, actualmente reunindo critérios para asma grave, e SAHOS grave. A doente recorreu a consulta de pneumologia por dispneia agravada com os esforços, febre vespertina e expectoração purulenta com duas semanas de evolução. Apresentava diminuição do murmúrio vesicular e sibilos dispersos bilateralmente. A radiografia torácica pósterio-anterior demonstrava infiltrados intersticiais bilaterais e uma lesão nodular no terço superior do campo pulmonar direito. Analiticamente, apresentava leucocitose (19.300 células/ml) com neutrofilia (94,3%) e PCR de 8 mg/dl. Foi iniciada terapêutica antibiótica empírica (amoxicilina/ácido clavulânico), mas sem resolução dos sintomas. Não foi isolado qualquer agente microbiológico na expectoração e sangue. A TC tórax de alta resolução demonstrou a presença de duas lesões nodulares no lobo superior direito (uma no segmento anterior -40×25 mm— e outra no segmento posterior -14 mm—) e múltiplas adenopatias mediastínicas. Assumiu-se como diagnóstico mais provável, a neoplasia do pulmão com pneumonia obstrutiva associada. Foi feita biópsia aspirativa transtorácica da lesão parenquimatosa de maiores dimensões, cujos achados histopatológicos foram surpreendentemente compatíveis com pneumonia em organização. Os testes de rastreio da auto-imunidade e sorologias do HIV foram negativos e não existiam causas que pudessem explicar a pneumonia organizativa. Assumiu-se o diagnóstico de pneumonia organizativa criptogénica e iniciou-se prednisolona oral a 1 mg/kg/dia (60 mg/dia) durante quatro meses com desmame progressivo nos três meses seguintes. Constatou-se resolução radiológica completa e melhoria clínica significativa. Contudo, a melhoria clínica não foi sustentada no tempo após a suspensão da corticoterapia oral, com a necessidade da sua reintrodução a uma dose mais baixa (15 mg/dia).

Discussão: Este caso clínico exemplifica uma apresentação radiológica atípica de POC muito sugestiva de neoplasia do pulmão. A caracterização histológica e a excelente resposta radiológica à corticoterapia suportaram o diagnóstico. O prognóstico é bom, embora as recidivas sejam frequentes. As comorbilidades apresentadas pela doente adicionaram complexidade ao diagnóstico e abordagem clínica.

Palavras-chave: *Pneumonia organizativa criptogénica. Nódulo pulmonar. Neoplasia do pulmão.*

LESÃO NA BOCA - A METÁSTASE DE CARCINOMA NÃO PEQUENAS CÉLULAS DO PULMÃO, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

D. Pimenta, M.J. Araújo, F. Aguiar, R. Pereira, J. Lages, C. Lacerda, R. Rolo, J. Cunha

Hospital de Braga.

A maioria dos doentes com diagnóstico de carcinoma não pequenas células do pulmão (CNPCP) exibem doença metastática ao diagnóstico. Os locais preferenciais de disseminação extrapulmonar são o

figado, cérebro, glândulas supra-renais e ossos. A metástase na cavidade oral é rara. Homem de 68 anos, fumador de 180 UMA, antecedentes de DPOC. Recorre ao serviço de urgência por queixas de cialgia, desequilíbrio e cefaleias intensas com 15 dias de evolução e ainda dispneia progressiva e perda ponderal. Refere também aparecimento de lesão “escura” na cavidade oral, com cerca de 1 cm de diâmetro, previamente abordada pelo médico dentista. Ao exame objetivo apresentava lesão arredondada, pediculada, com ~1 cm, junto ao incisivo direito no maxilar superior. Realizou TAC cerebral que objetivou presença de lesão cerebral sugestiva de lesão secundária. Realizou TAC de tórax que identificou lesão neoformativa no lobo inferior esquerdo, vários nódulos em ambos os hemitórax e adenomegalia axilar esquerda. Foi internado para estudo. Em internamento realizou broncofibroscopia sendo visualizados sinais diretos de neoplasia no BLI esquerdo. Realizou biópsia trans-bronquica. A PET identificou lesão pulmonar no LIE suspeita de etiologia neoplásica maligna, lesões compatíveis com metastização pulmonar bilateral, intensa hiperatividade focal na região maxilar esquerda e na região alveolar da maxila direita, junto à linha média. O doente foi submetido a biópsia da lesão da arcada dentária que revelou tratar-se de metástase de carcinoma de não pequenas células do pulmão. Ao longo do internamento o doente apresentou agravamento rápido e progressivo da lesão da boca, atingindo dimensões de 6×4 cm, com consequente deformidade da face e aparecimento de lesão semelhante no maxilar inferior com 2×2 cm. Submetido a RT holocraniana e das lesões do maxilar e da mandíbula. O tratamento foi suspenso por degradação do estado geral e progressão tumoral. O doente faleceu 1 mês após o diagnóstico. O prognóstico dos doentes com CNPCP depende do estadiamento TNM ao diagnóstico. A sobrevida diminui progressivamente com a doença avançada. As metástases orais, apesar de raras, apresentam abordagem difícil e contribuem para o sofrimento do doente.

Palavras-chave: *Carcinoma não pequenas células do pulmão. Metástase. Cavidade oral.*

NOCARDIOSE PULMONAR, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

D. Pimenta, M.J. Araújo, F. Aguiar, R. Pereira, J. Lages, C. Lacerda, R. Rolo, J. Cunha

Hospital de Braga.

A nocardiose é uma infecção oportunista, que ocorre principalmente em indivíduos imunocomprometidos. A apresentação pulmonar é a mais frequente, no entanto pode disseminar para outros locais do organismo. Homem de 44 anos, ex-fumador, antecedentes de silicose pulmonar, sob tratamento com corticoterapia e internamento anterior por pneumonia adquirida na comunidade e pneumotorax espontâneo secundário (alta há dois dias). Recorreu ao Serviço de Urgência por queixas de dor torácica associada a tosse e dispneia para médios esforços. Analiticamente com parâmetros inflamatórios aumentados, insuficiência respiratória hipoxémica e radiografia do tórax com imagem compatível com hidropneumotórax para além de infiltrados à direita. Colocado dreno torácico, com saída de líquido purulento, com cheiro fétido de características compatíveis com empiema. Internado e medicado com piperacilina/tazobactam por provável pneumonia nosocomial. Associou-se clindamicina ao 5º dia de internamento por ausência de melhoria clínica e analítica. Ao 9º dia de internamento isolada *Nocardia asiatica* no líquido pleural. Alterada antibioterapia para meropenem 1 g 8/8 h associada a sulfametoxazol-trimetoprim (na dosagem de trimetoprim 15 mg/kg de 6/6 h). Ao 9º dia destes antibióticos o doente iniciou picos febris (T_{\max} 40,3 °C), enfisema subcutâneo do tórax, cervical e face. Mantinha dreno torácico funcionante. Por apresentar também eosinofilia periférica, levantada a hipótese de reação alérgica ao sulfametoxazol-trime-

toprim, pelo que foi suspenso e substituído por amicacina, com consequente melhoria clínica e analítica. Foi tentada a dessensibilização ao sulfametoxazol-trimetoprim com consequente reaparecimento da febre e da eosinofilia periférica. Apesar da melhoria clínica o doente manteve persistência do pneumotórax devido a fistula broncopulmonar, com necessidade de drenagem passiva prolongada. O presente caso pretende demonstrar as complicações inerentes à nocardiose pulmonar e a dificuldade inerente à gestão terapêutica. O tratamento antibiótico da nocardiose pulmonar é habitualmente prolongado. A maioria das recomendações enumeram o sulfametoxazol-trimetoprim como parte da terapia de primeira linha. Em caso de alergia às sulfonamidas, a dessensibilização deve ser realizada quando possível. Se intolerância às sulfonamidas, os agentes alternativos devem ser escolhidos com base nos estudos de suscetibilidade do isolado clínico, se disponível.

Palavras-chave: Nocardiose pulmonar. Imunossupressão. Sulfonamidas.

MEPOLIZUMAB FOR SEVERE EOSINOPHILIC ASTHMA - EXPERIENCE OF A REFERENCE CENTER

R. Pereira¹, I. Ladeira², R. Lima², A. Carvalho²

¹Hospital de Braga. ²Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia Espinho.

Introduction and objectives: To assess the efficacy, safety and tolerability of mepolizumab in patients with severe eosinophilic asthma under treatment for at least 4 months.

Methods: Retrospective analysis of the demographic, clinical analytical and functional characteristics of patients, treated with mepolizumab.

Results: Mepolizumab was administered to a total of 4 patients during this period, and all had been on treatment for at least 4 months. 50% were males, an average age of 65 years. All were non-smokers, diagnosed in adulthood, with no history of atopy and mean body mass index (BMI) of 29.85 kg/m². At the beginning of the treatment they had a mean eosinophil count in the peripheral blood of 1172 cells (12.63%). Significant clinical improvement was observed, with a reduction in the number of exacerbations (5 previous exacerbations /last 12 month vs. 0 exacerbations at 4 months of treatment, $p < 0.05$). In the studied patients, there was no reduction in the daily dose of inhaled corticosteroids and long-acting beta-agonists. 50% of the patients were daily taking CO, and a gradual decrease in dose was observed in T4, but not clinically significant (7.5 mg/day vs 5 mg/day, $p = 0.39$). There was a decrease in the number of exacerbations requiring CO during the 4 months (3.25 vs 0; $p < 0.05$). At 4 months of treatment, all patients reported a significant improvement in ACT (mean ACT before vs. after mepolizumab 10 vs. 22). There was a gradual increase in FEV1 over the first 4 months of treatment, but not statistically significant (53.35% vs. 72.75%, $p = 0.06$). No patient showed any side effects associated with the drug or needed to discontinue therapy.

Conclusions: There was a statistical difference in the reduction of the frequency of exacerbations, rescue medication, and a better disease control, in patient with severe eosinophilic asthma.

Key words: Mepolizumab. Severe eosinophilic asthma.

SÍNDROME DE ERASMUS - 3 CASOS CLÍNICOS

M. Barata¹, C. Lopes^{2,3}, T. Rocha⁴, P. Madureira⁴, M. Bernardes^{4,5}, H. Novais Bastos^{5,6}, P. Mota^{5,6}, N. Melo⁶, S. Guimarães^{5,7}, C. Souto Moura^{5,7}, J.M. Pereira^{5,8}, A. Morais^{5,6}

¹Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal. ²Serviço de Reumatologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal. ³CEDOC, NOVA

Medical School|Faculdade de Ciência Médicas, Universidade NOVA de Lisboa, Lisboa, Portugal. ⁴Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal. ⁵Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, Portugal. ⁶Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal. ⁷Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal. ⁸Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal.

Introdução: O risco de esclerose sistémica (SSc) após exposição à sílica está estabelecido. A associação entre SSc e silicose foi descrita em 1957, denominando-se síndrome de Erasmus.

Casos clínicos: *Caso 1:* Homem de 39 anos, ex-fumador, pedreiro há 25 anos, com diagnóstico de SSc com envolvimento cutâneo, articular e vascular (anti-Scl 70+), encaminhado à consulta por dispneia (mMRC I). Apresentava nas provas de função respiratória (PFR) alteração ventilatória obstrutiva moderada e na TC tórax observaram-se alterações apicais sugestivas de sequelas de TP e múltiplos micronódulos difusos, distribuídos irregularmente, e gânglios mediastínicos e hilares calcificados sugestivos de silicose. *Caso 2:* Homem de 54 anos, ex-fumador, trabalhador da construção civil há 38 anos. Diagnóstico de SSc com envolvimento cutâneo, articular e vascular (anti-Scl 70+). Referia dispneia (mMRC III). As PFR mostraram alteração ventilatória obstrutiva ligeira. Na TC tórax apresentava inúmeros micronódulos dispersos, com distribuição aleatória, a maioria centrilobulares, outros subpleurais. Para diagnóstico definitivo efetuou biópsia pulmonar transbrônquica que mostrou alterações compatíveis com silico-antracose. *Caso 3:* Homem de 42 anos, fumador, pedreiro há 11 anos. Diagnóstico de SSc com envolvimento cutâneo, articular e vascular grave com autoamputação das extremidades (anti-Scl 70+). Por dispneia (mMRC II) realizou PFR que evidenciaram alteração obstrutiva de grau moderado e TC tórax onde se destacavam micronódulos, alguns calcificados, dispersos por todo o parênquima pulmonar, associados a adenomegalias calcificadas sugestivas de silicose. Nos 3 casos o diagnóstico de SSc e silicose foram concomitantes assumindo-se o diagnóstico de síndrome de Erasmus.

Discussão: A SSc após exposição prolongada à sílica deve-se à interação entre as partículas de sílica e os macrófagos alveolares, levando à libertação de mediadores inflamatórios (IL-1 e TGF- β) que conduzem ao aumento da produção de elastina e deposição de colagéneo, resultando em fibrose intersticial. Estes casos evidenciam uma entidade rara, destacando a importância da exposição ocupacional em doentes com SSc.

Palavras-chave: Esclerose sistémica. Silicose.

A 12-MONTHS MULTI-CENTER, NON-INTERVENTIONAL PROSPECTIVE STUDY (WITH A RETROSPECTIVE COHORT) TO INVESTIGATE THE STEROID-SPARING EFFECT OF XOLAIR® (OMALIZUMAB) IN PATIENTS WITH SEVERE ASTHMA TREATED UNDER PORTUGUESE MEDICAL PRACTICE (XSPARE)

M. Drummond¹, E. Pedro²

¹Centro Hospitalar e Universitário São João, Porto. ²Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria, Lisboa.

Introduction: The use of oral corticosteroids (OCS) is recommended in patients with severe uncontrolled asthma despite the use of high dose inhaled corticosteroids (ICS) and long acting β -2 agonists. However, the use of these medications is limited by the risk of significant adverse events. Studies showed that omalizumab is associated with a statistically significant OCS reduction in patients with severe asthma. However, there is currently no information on the OCS-sparing effect of omalizumab in the Portuguese medical practice.

Objectives: To evaluate the OCS sparing effect of omalizumab treatment in patients with uncontrolled persistent asthma in the Portuguese real-life clinical setting after 12 months of treatment.

Methods: Fifty-seven patients aged ≥ 12 years with uncontrolled severe persistent allergic asthma followed in the study sites as outpatients were included in this study. Collected variables included OCS and ICS consumption; number of clinically significant asthma exacerbations; number of asthma-related medical resources utilization; asthma scores; quality of life. All variables were collected during the year prior to start of omalizumab treatment (V0) and after 12 months of treatment (V3).

Results: Omalizumab treatment for 12 months significantly decreased the number of OCS cycles (4,88 to 0,57, $p < 0.001$), maintenance OCS (MOCS) (4,14 to 1,65, $p = 0.001$), and mean daily dose of acute OCS (AOCS) (1,78 to 0,05, $p < 0.001$). There was also a significant decrease in mean daily ICS dose (1,00 to 0,50, $p < 0.001$). The number of exacerbations and medical resources utilization also decreased. Asthma scores and quality of life improved significantly after 12 months of omalizumab treatment. There were no safety concerns.

Conclusions: Omalizumab treatment for 12 months has an OCS and ICS sparing effect.

Key words: Severe asthma. Corticosteroids. Omalizumab.

DOENÇA IMUNOLÓGICA E PULMÃO: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

J. Pinto¹, C. Damas¹, A. Morais^{1,2}

¹Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar de São João.

²Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Introdução: A doença relacionada com IgG4 (DR-IgG4) é uma doença sistémica rara, caracterizada por lesões esclerosantes que podem afectar qualquer órgão. As diversas formas de apresentação pulmonar são usualmente precedidas ou acompanhadas de envolvimento multi-orgânico, embora raros casos de envolvimento pulmonar único estejam descritos. Neste trabalho, são expostos dois casos de DR-IgG4 com apresentação pulmonar única.

Casos clínicos: *Caso 1:* Homem de 64 anos avaliado na urgência por expectoração hemoptóica. Identificada uma massa espiculada no lobo superior direito em TC torácica. Realizou-se biópsia aspirativa transtorácica, cuja análise histológica documentou uma lesão fibrocolagenosa com infiltrado linfoplasmocítico, espessamento dos vasos venosos e mais de 20 plasmócitos IgG4+ por campo de grande ampliação. *Caso 2:* Homem de 71 anos com dispneia de esforço e toracalgia há dois anos. Detectada massa espiculada no lobo superior direito que foi biopsada. Histologicamente, descrita lesão com fibrose, infiltrado linfoplasmocitário e mais de 30 plasmócitos IgG4+ por campo de grande ampliação. Em ambos os casos, os achados histológicos permitiram o diagnóstico. Iniciada terapêutica com prednisolona 0,6 mg/kg/dia durante 4 semanas.

Discussão: O diagnóstico de DR-IgG4 requer a integração de dados clínicos, laboratoriais e histológicos que podem não ser confluentes. Segundo o consenso internacional mais recente, o diagnóstico definitivo carece de uma aparência histológica adequada e aumento de plasmócitos IgG4+ no tecido, retirando o ênfase da elevação da concentração sérica de IgG4. O tratamento recomendado é corticoterapia na doença activa e não tratada, de forma a prevenir os danos irreversíveis provocados pela fibrose. Na ausência de resposta, deve ser iniciada imunossupressão com rituximab. Nos raros casos de apresentação pulmonar única, é imperativo garantir um seguimento regular, rastrear o envolvimento de outros sistemas e excluir outros diagnósticos diferenciais.

Palavras-chave: IgG4. doença relacionada com IgG4. Pulmão.

DECLÍNIO FUNCIONAL E INFEÇÃO: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

C. Sousa, C. Damas

Centro Hospitalar de São João.

Introdução: As infeções fúngicas ocorrem em 15-35% dos doentes após transplante pulmonar, sendo uma causa importante de morbimortalidade. A infeção por *Aspergillus* spp. é a infeção fúngica mais frequente, com manifestações diversas, complexas e com marcado impacto prognóstico.

Caso clínico: Homem, 54 anos, doença pulmonar obstrutiva crónica, submetido a transplante bipulmonar em outubro de 2017. Na reavaliação endoscópica de rotina no pós transplante foi identificada em biópsias brônquicas iterativas e no LBA uma estirpe de *Aspergillus niger* tratada com voriconazole e posteriormente com caspofungina por intolerância hepática ao azol. O tratamento teve duração de 3 meses aproximadamente. No 5º mês de pós transplante o doente apresentou agravamento clínico com dispneia em repouso, e funcional com queda do FEV1. A radiografia torácica revelou atelectasia direita e a broncofibroscopia (BFC) oclusão do BPD por placas esbranquiçadas. Realizou desobstrução e dilatação e iniciou terapêutica com anfotericina B e anidulafungina, com melhoria clínica e funcional. Novamente, no 8º mês após o transplante, apresentou deterioração funcional e agravamento clínico progressivo com necessidade de suporte ventilatório invasivo por insuficiência respiratória grave e atelectasia direita. A BFC revelou obstrução do BPD identificando-se hifas nas amostras histológicas para além do isolamento em lavado brônquico *Aspergillus fumigatus*. Realizou BR com desobstrução e dilatação. Cumpriu 8 dias de anfotericina ev, tendo iniciado posteriormente posaconazole. Esta estratégia, associada à reavaliação e desobstrução endoscópicas de acordo com evolução funcional, condicionou melhoria clínica, radiológica e funcional.

Discussão: A infeção por *Aspergillus* no transplante pulmonar pode constituir por vezes um desafio. O envolvimento da sutura é uma complicação a temer apesar da profilaxia. A broncoscopia desempenha um importante papel perante a suspeita clínica de envolvimento das vias aéreas por *Aspergillus*, não só como meio diagnóstico, mas também terapêutico.

Palavras-chave: Transplante pulmonar. Infeções fúngicas, *Aspergillus* spp.

PADRÃO MILIAR - QUANDO O DIAGNÓSTICO MENOS PROVÁVEL É O ACERTADO

M.I. Costa, T. Oliveira, E. Padrão, J. Gomes

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto.

Introdução: No estudo da patologia pulmonar os padrões imagiológicos representam uma das principais ferramentas ao dispor. No entanto, raros são os casos em que é possível sustentar um diagnóstico apenas em achados de exames de imagem.

Caso clínico: Homem, 56 anos, trabalhador na construção civil com exposição a poeiras e cimentos. Ex-fumador de 40 UMAs e antecedentes de consumo de drogas, abstinente há 10 anos. Clínica habitual de bronquite com agravamento de dispneia de esforço (mMRC0 para mMRC2) e aumento da tosse associada a emagrecimento de cerca de 7 kg no último mês. Recorre ao SU por quadro agravado com febre e broncorreia purulenta. Objetivamente com IR tipo 1, SIRS e radiografia torácica com padrão micronodular difuso e hipotransparência do lobo inferior esquerdo (LIE). Antigenúria positiva para pneumococo, tendo sido assumida PAC, medicada com amoxicilina-clavulanato. Regressa ao SU por dispneia exacerbada, após término de antibioterapia em ambulatório. Agravamento imagiológico com TC torácico com exuberante padrão miliar, levantando a hipótese de infeção bacilar, e área de

consolidação com broncograma aéreo no LIE. Baciloscopias negativas. Realizada broncofibroscopia (BFO) com identificação de granulações da mucosa do LSE e B6 esquerdo estenosado e com mucosa de aspecto inflamado (realizado escovado). Sem isolamentos micro ou micobacteriológicos. Sem alterações anatomo-patológicas nos produtos de BFO. Por agravamento clínico e imagiológico, na ausência de diagnóstico, decidida realização de biópsia transtorácica de um dos micronódulos. Estudo anatomopatológico de produto de biópsia compatível com adenocarcinoma pulmonar invasor de padrão acinar. Doente orientado para consulta de oncologia onde mantém tratamento.

Discussão: Expõem-se assim os desafios diagnósticos do estudo de um doente com padrão micronodular. Apesar de clínica e radiologicamente compatível com tuberculose, após a exclusão de causas infecciosas e dado a evolução clínica, atendendo à multiplicidade de hipóteses diagnósticas inerentes ao padrão miliar, o estudo anatomopatológico foi fundamental para alcançar o improvável diagnóstico.

Palavras-chave: Padrão miliar. Micronódulos pulmonares. Adenocarcinoma.

INFLUÊNCIA DE UM PROGRAMA EDUCACIONAL EM DOENTES COM DPOC NA ANSIEDADE, DEPRESSÃO, FUNCIONALIDADE E QUALIDADE DE VIDA EM CONTEXTO HOSPITALAR: RESULTADOS DO PRÉ-TESTE

B. Monteiro¹, C. Silva², A.P. Belo³

¹Centro Hospitalar Universitário da Cova da Beira, Hospital Pêro da Covilhã. ²Departamento de Psicologia e Educação, Faculdade de Ciências Sociais e Humanas, Universidade da Beira Interior. ³Instituto Politécnico de Castelo Branco, Escola Superior de Saúde Dr. Lopes Dias.

Introdução: A DPOC origina implicações na vida dos doentes.

Objectivos: Conhecer a ansiedade, depressão, funcionalidade, qualidade de vida e os conhecimentos dos doentes com DPOC, seguidos no CHUCB, que participaram no pré-teste.

Métodos: Estudo exploratório, descritivo e transversal, de características quantitativas, composto por uma amostra de 5 doentes seleccionados por conveniência. Foi aplicado um questionário sociodemográfico; clínico; de conhecimentos; CAT; MRCDQ; LCADL; HADS e SGRQ.

Resultados e conclusões: O nível de conhecimentos sobre a doença foi baixo, tendo 40% dos doentes apresentado níveis de conhecimentos insuficientes. A prevalência da ansiedade foi de 40% e da depressão de 60%. O impacto da DPOC foi muito alto (40%), assim como o grau de dispneia funcional (40% Grau V). Na LCADL os doentes apresentaram uma média no score total de $49,4 \pm 20,268$, revelando a presença de limitações na realização das AVD's. A qualidade de vida foi baixa, com uma média no score total de $63,95 \pm 19,774$ pontos.

Palavras-chave: DPOC. Educação. Ansiedade. Depressão. Funcionalidade. Qualidade de vida.

HEMOPTISE FULMINANTE

M. Serino¹, A. Amorim¹, A. Magalhães¹, M. Vaz², H. Moreira³, J. Paquete⁴, P. Morgado⁴, A.R. Santos¹

¹Serviço Pneumologia do Centro Hospitalar São João. ²Serviço Medicina Intensiva do Centro Hospitalar São João.

³Serviço Medicina Interna do Centro Hospitalar São João. ⁴Serviço Radiologia de Intervenção do Centro Hospitalar São João.

Introdução: Hemoptises são um sintoma comum. No entanto, apenas 5-10% dos casos são *life-threatening*, com uma mortalidade superior a 50%, na ausência de uma abordagem precoce e adequada.

Caso clínico: Mulher, 58 anos, fumadora. Diagnóstico de neoplasia da mama em 2000 com mastectomia parcial e radioterapia. Observada no SU do HSJ devido a tosse e expectoração raiada de sangue com um dia de evolução, alta no próprio dia. Regressou 5 horas depois por hemoptise de grande volume. Internada em Unidade Cuidados Intermédios para vigilância. Por dispneia intensa e dessaturação foi transportada para sala emergência, tendo sido entubada. Por insuficiência respiratória sustentada refractária, foi decidida canulação por ECMO-VV. Internada na UCI. Broncofibroscopia a revelar coágulo a obstruir o BPE, sem sinais de hemorragia activa. Angio-TC a demonstrar brônquio principal esquerdo com preenchimento total, a condicionar atelectasia completa do respectivo pulmão. Arteriografia brônquica revelou artéria brônquica esquerda proeminente com vascularização marcada do LSE; realizada embolização da mesma. Sem recorrência de hemoptises após procedimento. Aquando asseguradas estabilidade hemodinâmica e respiratória, transferida para enfermaria. Do estudo realizado a destacar, estudo imunológico e pro-trombótico sem alterações. EcoTT normal. Excluído TEP por angio-TC e cintigrafia V/Q. Alta hospitalar após 22 dias de internamento. Realizada arteriografia brônquica electiva posteriormente, onde foi observada hipervascularização do leito distal no LSD, admitindo-se diminuta comunicação arterio-arterial broncopulmonar, que se tentou embolizar, sem êxito. Até à data assintomática do foro respiratório e sem recorrência de hemoptises.

Discussão: A abordagem das hemoptises severas deve ser multidisciplinar. É imprescindível assegurar a estabilidade hemodinâmica e respiratória com reconhecimento precoce do local, mecanismo e causa da hemorragia. Neste caso, realça-se a importância de ECMO perante uma insuficiência respiratória aguda grave refractária, assim como o papel da arteriografia brônquica, que tem emergido como primeira linha na abordagem de hemoptises severas.

Palavras-chave: Hemoptise fulminante. ECMO. Arteriografia brônquica.

ESPONDILITE ANQUILOSANTE E DOENÇA FIBRO-BOLHOSA PULMONAR COMPLICADA POR ASPERGILOSE PULMONAR CRÓNICA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

M. Serino, M. Van Zeller

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João.

Introdução: A espondilite anquilosante é uma doença inflamatória crónica que cursa com envolvimento pulmonar em 5-30% casos. As lesões mais precoces são nódulos e infiltrados nos lobos superiores que podem evoluir para fibrose, cistos e bronquiectasias. A sobreinfecção dessas lesões por fungos e bactérias é frequente.

Caso clínico: Homem, 56 anos, ex-fumador (30 UMA), com espondilite anquilosante HLA27 diagnosticada aos 23 anos. Avaliado por pneumologia em 2012 por expectoração hemoptoica, dispneia e anorexia. Apresentava caquexia, à auscultação pulmonar com diminuição global dos sons respiratórios, predominantemente no hemitorax esquerdo. Realizou TC torácico: “enfisema parasseptal e centriacinar. Espessamento pleural apical direito e bronquiectasias difusas, de tracção no LSD e LIE. Redução de volume do pulmão esquerdo, atelectasia do LSE e área quística apical”. Dos restantes exames complementares, salienta-se: elevação dos parâmetros inflamatórios (VS 49, PCR 60), A1-AT normal, precipitinas para *Aspergillus fumigatus* positivas e IgG 2.535 mgA/l, IgE 0,11. Efetuado diagnóstico de aspergilose pulmonar crónica cavitária em doente com doença fibrobolhosa secundária a espondilite anquilosante. Iniciado tratamento com voriconazol. Verificada boa tolerância e melhoria clínica, funcional, analítica e estabilidade imagiológica. Após um ano de tratamento, *switch* para itraconazol. Em 2014 por reaparecimento de expectoração hemoptoica associada aos esforços, apesar

de manter boa resposta clínica e imunológica ao tratamento antifúngico, realizada arteriografia brônquica com embolização de artéria brônquica esquerda distal. Desde então sem recidiva das hemoptises. Atualmente, mantém tratamento com itraconazol com estabilidade clínica e imagiológica e melhoria analítica (IgG *Aspergillus fumigatus* de 2.535 para 94 mgA/l).

Discussão: A espondilite anquilosante pode cursar com envolvimento pulmonar, sendo a apresentação como doença fibro-bolhosa uma fase avançada. Nenhum tratamento tem mostrado alterar o curso natural da doença. Neste caso, salienta-se o diagnóstico e tratamento da infecção por *A. fumigatus*, uma vez que a abordagem desta doença recaí primariamente no tratamento das sobreinfecções.

Palavras-chave: Doença fibro-bolhosa. Espondilite anquilosante. *Aspergilose pulmonar*.

IMPACTO DE UM PROGRAMA DE REABILITAÇÃO RESPIRATÓRIA NAS ATIVIDADES DE VIDA DIÁRIA DE PESSOAS COM DOENÇA PULMONAR OBSTRUTIVA CRÔNICA

B. Rocha, S. Rocha

Centro Hospitalar Vila Nova Gaia/Espinho.

Introdução: A doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC) é uma patologia de evolução progressiva, com efeitos sistémicos e metabólicos consideráveis, sobretudo nos vários níveis de incapacidade funcional e deterioração da qualidade de vida das pessoas, cuja dispneia associada ao esforço é a manifestação mais comum. Neste sentido emerge a reabilitação respiratória (RR) como o tratamento não farmacológico recomendado visando maximizar a função, promover a independência no autocuidado e potenciar o desenvolvimento de competências de autogestão da doença.

Objectivos: Avaliar do impacto de um programa de RR na capacidade de realizar atividades de vida diária em pessoas com DPOC.

Métodos: Estudo quasi experimental em pessoas com DPOC referenciadas para programas de RR (PRR) na Unidade de Reabilitação Respiratória. O PRR teve a duração média de 7 semanas, 3 vezes por semana e incluiu programa educacional, reforço muscular dos grandes grupos musculares dos membros superiores e inferiores e treino de endurance em cicloergómetro. O tratamento estatístico foi efetuado usando teste de *t Student* para amostras emparelhadas

Resultados: No estudo participaram 60 pessoas, com o diagnóstico de DPOC, maioritariamente homens (83,3%), com idades entre os 32 e os 81 anos ($M = 63,98 + 10,3$). De acordo com a gravidade da doença mediante a classificação GOLD (2015) 50% foram incluídos no grupo GOLD B e os restantes pelo grupo D e C. Para a avaliação do impacto do programa na dispneia no desempenho das AVD foi aplicada a *London Chest Activity of Daily Living*. Os resultados revelaram que, relativamente à capacidade para realizar atividades de vida diária, verificou-se uma melhoria a nível de todas as dimensões e score final após o programa.

Conclusões: Os PRR realizados em contexto hospitalar apresentam benefícios para as pessoas com DPOC, uma vez que estas pessoas melhoram significativamente a capacidade para executar as AVD.

Palavras-chave: Reabilitação respiratória. Atividades de vida diária. Doença pulmonar obstrutiva crónica.

MASSA PULMONAR - UM DIAGNÓSTICO MENOS PROVÁVEL

A. Alfaiate¹, C. Braço-Forte¹, V. Durão¹, F. Freitas², M. Pereira², A. Neves¹, P. Duarte¹

¹Centro Hospitalar de Setúbal. ²Centro Hospitalar de Lisboa Norte.

Apresenta-se o caso de um doente, de 74 anos, não fumador, com hipertensão arterial e serologia VHB positiva. Recorreu ao Serviço

de Urgência por quadro, com dois meses, de tosse pouco produtiva, toracalгия esquerda e anorexia. A radiografia de tórax revelou hipotransparência homogénea na metade inferior do campo pulmonar esquerdo, compatível com derrame pleural. A TC torácica evidenciou estreitamento do brônquio principal esquerdo; volumoso derrame pleural à esquerda; lâmina de derrame pericárdico. Foi avaliado por Pneumologia e submetido a toracocentese e biópsias pleurais, com drenagem de líquido pleural sero-hemático, compatível com exsudado, com ADA normal. A citologia foi negativa para células neoplásicas e a microbiologia negativa. As biópsias pleurais não evidenciaram tecido de neoplasia. Após drenagem do derrame pleural, a TC torácica mostrou massa ($5,7 \times 5,5$ cm) envolvendo o brônquio lobar inferior esquerdo, condicionando atelectasia do lobo inferior esquerdo; nódulo com 29 mm no lobo inferior direito justa cardíaco; pequeno derrame pleural esquerdo; incipiente derrame pericárdico; pequenos gânglios mediastínicos inespecíficos. A broncofibroscopia evidenciou massa endobrônquica no brônquio principal esquerdo, facilmente sangrante ao toque. O lavado brônquico foi negativo para células neoplásicas. Por agravamento do derrame pleural, foi submetido a nova toracocentese e colocação de drenagem torácica. A citologia do líquido pleural foi, novamente, negativa para células neoplásicas. Verificou-se, igualmente, agravamento do derrame pericárdico, com necessidade de pericardiocentese. Foi submetido a broncoscopia rígida e as biópsias foram compatíveis com linfoma difuso de grandes células B, com imunohistoquímica de eventual "double-hit". Os exames efetuados posteriormente (biópsia óssea e TC toraco-abdomino-pélvica) não evidenciaram envolvimento extratorácico, concluindo-se por estadio 1E.

Iniciou protocolo R-CHOP em internamento que manteve em Hospital de Dia de Hemato-Oncologia. O linfoma pulmonar primário de grandes células B é extremamente raro, representando 0,5-1% das neoplasias pulmonares primárias. É essencial o diagnóstico diferencial com outras neoplasias pulmonares, pois implica tratamento e prognóstico diferentes.

Palavras-chave: Linfoma pulmonar primário de grandes células B.

A PLURIPATOLOGIA NO DOENTE RESPIRATÓRIO

M.I. De Sousa Moreira, A.R. Magalhães, C. Figueiredo, S. Alfarroba, J. Cardoso

Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central.

Introdução: As doenças intersticiais pulmonares constituem um grupo de doenças com características únicas que impõem dificuldades no seu diagnóstico e tratamento.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, com 70 anos, de raça negra, com hábitos tabágicos no passado, trabalhador da construção civil e com exposição profissional a pombos prévia. Doente previamente assintomático com quadro de tosse não produtiva, cansaço e dispneia associada ao esforço em agravamento progressivo ao longo de 3 meses. Acresce-se perda ponderal não seletiva de 4 kg no último mês. Aquando do recurso a consulta de Pneumologia, era portador de TAC torácico que revelava padrão sugestivo de NSIP fibrosante/UIP e PFR com restrição ligeira e redução de CO ligeira. Do estudo analítico, IgE muito aumentada (2.968 kU/l) e estudo de autoimunidade negativo. Foi internado eletivamente no Serviço de Pneumologia para estudo de doença intersticial pulmonar. À admissão apresentava-se com insuficiência respiratória parcial (pO_2 68 mmHg com 3 l/min por ON), febril e com elevação dos parâmetros inflamatórios, tendo iniciado empiricamente piperacilina-tazobactam após colheita de hemoculturas e cultura de expetoração que se vieram a revelar negativas. Foi isolado o vírus influenza A H1N1/2009 no painel de vírus respiratório, tendo concluído 5 dias de oseltamivir. Realizou broncofibroscopia, cujo LBA que revelou galactomanann positivo com exame cultural negativo, PCR de *Pneumocystis* negativo, citologia negativa para células neoplásicas, sem

linfocitose, BAAR negativo e TAAN positivo. O caso foi discutido em Reunião Multidisciplinar de Interstício, assumindo-se NSIP fibrosante; perante galactomanann e TAAN positivo e dado o agravamento clínico do doente, optou-se pela introdução de voriconazol mas protelou-se a decisão de iniciar antibacilares, aguardando o resultado do exame cultural. Iniciou pulso de metilprednisolona, com desmame progressivo, mas dependência crescente de ventilação não invasiva para melhoria do esforço respiratório, pelo que foi transferido para UCI para início de oxigenoterapia de alto fluxo. Foi escalada a antibioterapia para meropenem, linezolide e TMP-SMX. Houve isolamento de *Mycobacterium tuberculosis* complex no exame cultural micobacteriológico do LBA, com TSA sensível a todos os antibacilares de 1ª linha, pelo que iniciou tratamento HRZE. Verificou-se agravamento progressivo do quadro apesar de se encontrar sob corticoterapia por suspeita de NSIP fibrosante, HRZE por tuberculose pulmonar bacilífera, voriconazol por galactomann positivo no LBA, antibioterapia empírica com meropenem e linezolide, TMP-SMX profilático, oxigenoterapia de alto fluxo por insuficiência respiratória parcial grave. O doente acabou por falecer após 40 dias de internamento hospitalar, sendo que 18 deles foram em contexto de Unidade de Cuidados Intensivos.

Discussão: Pretende-se com este caso reportar a complexidade da pluripatologia no doente respiratório, particularmente nos casos das doenças do interstício que provocam um estado de imunossupressão, encontrando-se o doente mais susceptível a complicações infecciosas (como o caso da tuberculose pleuropulmonar), que contribuem para a rápida progressão da doença de base e na dificuldade da gestão da mesma.

Palavras-chave: Doença intersticial do pulmão. NSIP fibrosante/ UIP. Tuberculose pulmonar. Aspergilose. Oxigenoterapia de alto fluxo.

IMUNOTERAPIA E A SUA TOXICIDADE NO CANCRO DO PULMÃO

M.J. Araújo, R. Pereira, F. Aguiar, D. Pimenta, L. Ferreira, M.J. Cunha

Hospital de Braga.

Introdução: A imunoterapia é um tratamento promissor e com um impacto crescente na área da oncologia, nomeadamente no cancro do pulmão. No entanto, está associada a eventos adversos imuno-relacionados (EAir) que podem envolver diferentes órgãos.

Objectivos: Caracterização dos doentes com carcinoma pulmonar de não pequenas células (CPNPC) submetidos a imunoterapia e avaliação das toxicidades associadas ao tratamento.

Métodos: Estudo retrospectivo que incluiu os doentes com neoplasia pulmonar seguidos na consulta de Pneumologia Oncológica do Hospital de Braga, que receberam imunoterapia. Analisaram-se dados clínicos e demográficos e complicações associadas ao tratamento.

Resultados: Trinta doentes com CPNPC receberam tratamento com imunoterapia (20 pembrolizumab e 10 nivolumab). 83% dos doentes eram do sexo masculino e 70% tinham antecedentes de tabagismo. Em relação ao performance status (PS) dos doentes, 60% apresentavam PS 1, 37% PS 0 e 3% PS 2. O tipo histológico mais frequente foi o adenocarcinoma (73%). Verificou-se que 17 doentes (57%) apresentaram efeitos adversos (EA) da imunoterapia. Os EAir mais frequentes foram as endocrinopatias (40%), pneumonite imuno-mediada (10%), diarreia/colite (6,6%) e rash cutâneo (3,3%). Outras formas de toxicidade da imunoterapia encontradas foram a fadiga/astenia, pirexia e anemia. Houve necessidade de suspensão temporária da imunoterapia em 4 doentes e suspensão definitiva em 1 doente. Até à data de escrita, 53% dos doentes ainda estavam sob tratamento com imunoterapia. Dos restantes doentes, os motivos de descontinuação do tratamento foram a progressão da doença (n

= 10), agravamento do estado geral (n = 2), pneumonite (n = 1) e morte (n = 1). A média da sobrevivência livre de progressão foi de $8,9 \pm 1,1$ meses.

Conclusões: Os EA associados à imunoterapia são frequentes, no entanto, raramente surgem toxicidades graves que obrigam à suspensão do tratamento ou são potencialmente fatais. Nesta amostra, nenhum fator foi capaz de prever o aparecimento de EA.

Palavras-chave: Imunoterapia. Toxicidades. Cancro do pulmão.

FROM BENIGN TO MALIGNANT THYMIC LESIONS: COULD AN IMMUNE IMBALANCE BE IN DISGUISE?

J. Rei¹, S. Lareiro¹, P. Fernandes¹, J. Miranda¹, L. Vouga¹, M. Guerra^{1,2}

¹Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE. ²Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal.

Thymic neoplasms are frequently linked to the diagnosis of autoimmune diseases and other malignant disorders, suggesting an underlying immune system dysregulation without known cause. The primary goal of this study was to evaluate the association between thymic lesions and autoimmune imbalance in patients submitted to thymectomy at our center. We retrospectively reviewed all cases of thymectomy performed at our institution from April 2007 to August 2018. Demographic characteristics, comorbidities, definitive histological analysis and staging were assessed. Patients were subsequently divided in two groups according to histological diagnosis of thymic lesions: benign and malignant. The prevalence of immune imbalance, defined as either a history of auto-immune disease or the diagnosis of non-related malignancies, was assessed and compared between groups. A total of 102 thymectomies were performed during our study's timespan, 62 of which corresponded to confirmed thymic lesions and were included in our study. An equal male:female ratio was found, with age ranging from 18 to 89 years (m = 55.1, SD = 15.7). Twenty-six patients presented with benign lesions, while the remaining 36 were included in the malignancy group. Patients within the malignancy group seem to be older than those with benign lesions, although this association was not statistically significant ($p = 0.277$). The prevalence of auto-immune imbalance in our population was of 43.5%. Among patients with benign lesions, 41.7% presented auto-immune dysregulation, comparing with a similar rate of 46.2% within the malignancy group. There was an equal gender distribution between groups. No difference was found regarding staging. There is a high incidence of immune dysregulation in patients submitted to thymectomy, although this incidence does not seem to depend on the etiology of thymic lesions. Although the cause for this association remains unknown, age could play a role on the expression of this dysregulation.

Key words: Thymus. Thymoma. Surgery. Immune. Autoimmune.

PNEUMONIA INTERSTICIAL EM ESTUDANTE DE QUÍMICA

M. Baptista, J. Barata, R. Silva, S. Martins, A. Craveiro, M.J. Valente, E. Magalhães, I. Vicente, M. Salette Valente

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.

Introdução: A pneumonia organizativa (PO) é uma doença intersticial difusa que pode ser criptogénica ou secundária a infeções, tóxicos ou doenças pulmonares e sistémicas. Habitualmente responde bem à corticoterapia, mas as recidivas são comuns.

Caso clínico: Mulher, 22 anos, não fumadora, estudante de química com exposição frequente a ácido clorídrico, sulfúrico e benzóico. Recorre ao serviço de urgência por febre, dispneia de esforço, tosse e hemoptises recorrentes. Auscultação com ferveores crepitantes bilaterais. Analiticamente, insuficiência respiratória parcial, ligeira elevação dos parâmetros inflamatórios (PCR e VS), com estudo de coagulação e D-dímeros normais. Exame bacteriológico da expetoração negativo, incluindo BAAR. Radiografia torácica revelou opacidades bilaterais mal definidas, traduzidas na TC torácica por áreas de vidro despolido com broncograma aéreo. Videobroncoscopia com lavado broncoalveolar hemático, 300 células/UL, 22% linfócitos e relação CD4/CD8 diminuída (0,62), microbiologia e citologia do aspirado brônquico negativas. Perante ausência de resposta a antibioterapia, foi colocada hipótese de PO e iniciada corticoterapia com franca melhoria clínica e imagiológica. No entanto, após 4 meses verificou-se recorrência do quadro com área extensa de vidro despolido no lobo inferior direito e outras áreas dispersas mais pequenas na TC torácica. Para confirmação do diagnóstico foi realizada biópsia aspirativa transtorácica que revelou padrão morfológico do tipo pneumonia intersticial não específica (NSIP), com espessamento dos septos interalveolares e infiltrado inflamatório. Posteriormente foi reintroduzida corticoterapia oral com desmame mais lento para prevenir recidiva.

Discussão: Os achados imagiológicos observados, com opacidades e áreas de vidro despolido migratórias, são mais característicos de PO. Contudo, em alguns casos, devido a inflamação intersticial intensa, pode haver sobreposição dos padrões histológicos de PO e NSIP, dificultando a confirmação de um diagnóstico definitivo. Ambas as entidades podem ser idiopáticas ou secundárias a fatores agressores externos, sendo esta segunda hipótese mais provável neste caso devido à exposição ocupacional continuada a produtos químicos.

Palavras-chave: *Pneumonia organizativa. NSIP. Produtos químicos. Vidro despolido., Corticoterapia.*

DA ASMA AO DIAGNÓSTICO DE AGENESIA PULMONAR, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

D. Pimenta, M.J. Araújo, F. Aguiar, R. Pereira, J. Lages, B. Fernandes, R. Rolo, J. Cunha

Hospital de Braga.

A agenesia pulmonar é uma anomalia congénita muito rara, caracterizada pela ausência de parênquima pulmonar e da sua vasculatura. Doente de 54 anos, não fumadora, doméstica, sem antecedentes clínicos relevantes, enviada à consulta de Pneumologia por clínica de tosse, dispneia e pieira. Sem medicação habitual. Ao exame objetivo apresentava discreta assimetria auscultatória, com murmúrio vesicular diminuído em todo o hemitórax à direita e diminuição da expansibilidade torácica homolateral. Solicitada a realização de espirometria e radiografia de tórax. A espirometria revelou alteração ventilatória mista com valores de FVC, 1,49 (57%); FEV1, 1,05 (47%); índice de Tiffeneau, 70%, com prova de broncodilatação positiva. A radiografia de tórax revelou hipotransparência de todo o campo pulmonar à direita, diminuição dos espaços intercostais direitos, desvio da traqueia para a direita e sinais de hiperinsuflação à esquerda. Perante os resultados, realizou TAC de tórax que revelou: “muito provável agenesia pulmonar direita, ocupando o mediastino e o coração este hemitórax. Sinais de hiperinsuflação compensatória do pulmão esquerdo com herniação anterior contralateral, não evidenciando alterações pleuroparenquimatosas de carácter evolutivo”. A doente foi submetida a broncofibroscopia e visualizadas “vias aéreas superiores, cordas vocais sem alterações. Traqueia sem alterações. Após a traqueia, entrada imediata no brônquio principal esquerdo, constatando-se ausência de carena e do

brônquio principal direito. ABE-BP e carena secundária sem alterações. LI, Língua e LS com orifícios permeáveis. Esporões e mucosa normal. A doente realizou ainda cintigrafia de ventilação perfusão que comprovou a agenesia total do pulmão direito, dada a ausência de ventilação e perfusão nesse pulmão. Diagnosticada agenesia pulmonar direita na doente aos 54 anos. Por sua vez, dada a clínica compatível com diagnóstico de asma, foi iniciada terapêutica com budesonida e formoterol e consequente melhoria sintomática e espirométrica. Atualmente a doente apresenta FVC: 1,70 (78%), FEV1: 1,10 (60%), IT: 64%. A agenesia pulmonar é geralmente diagnosticada na infância. Este caso clínico pretende demonstrar que apesar das alterações apresentadas ao exame físico, apenas aos 54 anos a doente foi submetida a estudo e consequentemente objectivada a alteração congénita.

Palavras-chave: *Agnesia pulmonar. Asma. Anomalia congénita.*

BENEFÍCIOS DE UM PROJETO DE AUTOGESTÃO DA DOENÇA E EXERCÍCIO FÍSICO A PESSOAS COM DPOC

L. Silva

Núcleo de Enfermeiros de Reabilitação da Comunidade da ULS Matosinhos.

Introdução: A reabilitação respiratória (RR) é o tratamento não farmacológico indicado para pessoas com DPOC. Tendo o treino de exercício e a componente educacional, centrada no desenvolvimento de competências de autogestão da doença e na e alteração comportamental, como pedras basilares. Desenhados para melhorar a condição física e emocional de pessoas promovendo a adesão prolongada a comportamentos de saúde estes programas reduzem a dispneia e a fadiga muscular, aumentando a tolerância ao esforço, e desta forma a qualidade de vida, promovendo o autocuidado. O Projeto DPOC enquadra-se nesta perspectiva sendo desenvolvido por enfermeiros especialistas em reabilitação, médicos de família, pneumologistas e nutricionistas.

Objectivos: Capacitar a pessoa para a autogestão da doença diminuindo as exacerbações e aumentando a qualidade de vida.

Métodos: Estudo retrospectivo em pessoas com DPOC encaminhados para o projeto DPOC nos anos de 2015 e 2016. A intervenção consiste em sessões estruturadas, tendo por base o manual *Aprenda a Viver com a DPOC*, com componente educacional e sessões de treino de exercício. Divide-se em dois grupos: grupo 1 - dirigido a pessoas com DPOC GOLD B/C cuja limitação funcional reduzida a moderada; grupo 2 - acompanhamento domiciliário da pessoa/família com DPOC GOLD C/D com maior limitação funcional ou após internamento por agudização da DPOC. Avalia-se CCQ; mMRC; SGRQ e faz-se uma entrevista clínica para avaliar conhecimentos sobre autogestão da doença. O programa tem a duração de 4 semanas, bissemanal, no grupo 2 pode prolongar-se por cerca de 8 a 12 semanas. São critérios de exclusão doença psiquiátrica ou disfunção cognitiva grave; co-morbilidades instáveis e impossibilidade da prática de atividade física.

Resultados: Foram incluídos 40 pessoas (82,5% homens; idade mediana 68 anos). 60% da amostra integrou o grupo 1 verificou-se evolução favorável do estado de saúde segundo avaliação com CCQ em 58% da amostra. Pela escala da dispneia verificou-se que 41% da amostra reduziu o score (9% 4/3; 4% 4/2; 5% 3/2 e 23% 2/1), os restantes mantiveram. Da entrevista clínica aferiu-se que 78% da amostra adquiriu competências para autogerir a sua doença. O número de exacerbações reduziu 23% após 6 meses, sendo que a taxa de internamentos reduziu 9%. A aplicação do SGRQ revelou uma variação negativa de 20% no domínio do impacto da doença.

Conclusões: Este projeto aumentou a QV, diminuiu as exacerbações e aumentou as competências de autogestão da doença.

Palavras-chave: *DPOC. Reabilitação.*

DOENÇA ASSOCIADA A IGG4 EM DOENTE COM ARTRITE REUMATÓIDE

A.C. Pimenta¹, N. Melo²; P. Mota², H. Novais Bastos², S. Guimarães², C. Souto Moura², J.M. Pereira², M. Bernardes², A. Morais²

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.

²Centro Hospitalar de São João.

Introdução: A doença associada com IgG4 (IgG4RD) pode ocorrer no sistema respiratório, estando descritos vários tipos de lesões pulmonares.

Caso clínico: Mulher de 60 anos, autónoma, ex-fumadora, com antecedentes de tuberculose pleural aos 24 anos e artrite reumatóide (AR) diagnosticada aos 36 anos, previamente submetida a vários cursos de DMARDs clássicos e biológicos. À data de observação sob corticoterapia (15 mg de prednisolona/dia), salazopirina e abatacept. Foi referenciada a consulta de Pneumologia por sero-conversão de IGRA e emagrecimento de 10 kg, sem sintomas respiratórios. Na TC de tórax, observaram-se nódulos dispersos bilateralmente, o maior no LSD com 11 mm. Realizou broncofibroscopia que não mostrou alterações endoscópicas e os lavados brônquico e bronco-alveolar não mostraram células malignas nem isolamentos microbiológicos. A biópsia pulmonar transtorácica (BTT) não mostrou processo infeccioso específico, nem sinais de malignidade. A doente cumpriu tratamento para tuberculose latente e após 2 anos de seguimento verificou-se aumento dos nódulos pulmonares. Repetiu BTT que evidenciou lesão fibro-inflamatória com participação de plasmócitos e o estudo imunocitoquímico mostrou 30 plasmócitos IgG4 positivos por campo de grande ampliação. O doseamento de IgG4 sérico estava elevado, 224 mg/dl (normal 8-140 mg/dl). Foi diagnosticada IgG4RD. Realizou estudo adicional para avaliação de envolvimento multissistémico, tendo sido detetada hepatomegalia homogénea, ainda em avaliação. Previamente ao diagnóstico de IgG4RD, havia sido alterado tratamento biológico para rituximab, para controlo da AR. Como se utiliza este fármaco no tratamento desta doença, decidiu-se manter a estratégia terapêutica.

Discussão: O padrão imagiológico nodular está descrito na IgG4RD; contudo, até à data, desconhecemos relatos desta doença com envolvimento pulmonar na AR. Após o diagnóstico, deve ser efetuado estudo exaustivo para avaliação de envolvimento multiorgânico.

Palavras-chave: IgG4. Nódulos pulmonares. Artrite reumatóide.

PNEUMOTÓRAX: UM DIAGNÓSTICO OU UMA PISTA PARA O DIAGNÓSTICO?

R. Pereira, F. Aguiar, M.J. Araújo, D. Pimenta, J.F. Cruz

Hospital de Braga.

Introdução: A fibroelastose pleuroparenquimatosa (PPFE) é uma doença pulmonar intersticial rara caracterizada por fibrose parenquimatosa pleural e subpleural e elastose, principalmente nos lobos superiores.

Caso clínico: Senhor de 52 anos, caucasiano, fumador (37 UMA), sem antecedentes médicos relevantes. Recorre ao Serviço de Urgência com um quadro de início súbito de dor torácica de características pleuríticas à direita. Ao exame físico, auscultação pulmonar com murmúrio vesicular diminuído no hemitórax direito. A radiografia de tórax revelou um pneumotórax total direito, com desvio do mediastino. Encontrava-se com sinais vitais estáveis e sem sinais de dificuldade respiratória. Colocado dreno torácico (16F), mas com drenagem lenta e fuga de ar persistente, mesmo sob aspiração. Nesse sentido, realizou TAC tórax que mostrou múltiplas bolhas de enfise-ma nos lobos superiores. Realizada uma broncoscopia que não mostrou anormalidades perceptíveis nas vias aéreas, e nenhum microrganismo ou células malignas foram identificados. Por manter fuga de ar persistente, foi contactada Cirurgia Torácica do Centro Hospital São João (CHSJ), tendo-se decidido a intervenção cirúrgica. Foi sub-

metido a VATS, com excisão do complexo bolhoso apical, e durante a cirurgia foram observadas múltiplas vesículas e áreas consolidadas no lobo superior direito. As lesões foram biopsadas e realizada pleurodese mecânica com talcagem. Durante o internamento no CHSJ, manteve fuga-alveolo-pleural importante apesar de apresentar o pulmão expandido. Realizou “blood patch”, sem sucesso. Repetiu TAC tórax que mostrou enfise-ma parasseptal e centrilobular de domínio superior, e câmara gasosa apical direita, de pequenas dimensões. A avaliação histológica mostrou bolhas enfisematosas, fibrose parenquimatosa pleural e subpleural e elastose.

Discussão: A apresentação clínica e os achados patológicos são compatíveis com o PPFE. Dado a ausência de fatores precipitantes, concluímos que se trata de uma causa idiopática de PPFE (IPPF). Apesar de ser lentamente progressiva, tem um prognóstico reservado, sem terapias efetivas além do transplante pulmonar.

Palavras-chave: Pneumotórax. Fibroelastose pleuropulmonar.

BRONQUIECTASIAS - APRESENTAÇÃO ATÍPICA

S. Cabral, G. Gonçalves, D. Madama, C. Robalo Cordeiro

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: As lesões linfoides pulmonares abrangem alterações inflamatórias que são difíceis de diferenciar de entidades neoplásicas. Os nódulos linfáticos intrapulmonares, a hiperplasia do BALT, a pneumonia intersticial linfocítica e a hiperplasia nodular linfóide estão incluídas nas doenças linfoproliferativas benignas do pulmão. A hiperplasia do BALT pode ocorrer em condições inflamatórias como bronquiectasias, obstrução das vias aéreas e infeções.

Caso clínico: Doente de 44 anos, género feminino, que recorreu ao serviço de urgência por hemoptise e toracalgia posterior esquerda com 1 mês de evolução. Fumadora com carga tabágica 20 unidades maço ano. Exame objetivo sem alterações. Radiografia torácica revelou massa no lobo superior esquerdo (LSE). Analiticamente com elevação moderada dos parâmetros inflamatórios e gasometria arterial sem alterações. TC torácica mostrou “massa de contornos espiculados no LSE, do hilo à pleura costal e até à cisura com 6,1 × 5,1 × 6,7 cm; conglomerado com 2 cm no espaço aórtico-pulmonar e sub-carinal com 1,3 cm”. Broncofibroscopia mostrou ligeiro edema do esporão de divisão do brônquio lobar superior esquerdo, local que foi biopsado e não mostrou representação de neoplasia. Biópsia transtorácica indicou provável lesão inflamatória e PET-CT evidenciou massa hipermetabólica sugestiva de neoplasia maligna. Submetida a EBUS e a mediastinoscopia com negatividade dos gânglios para neoplasia, pelo que foi orientada para lobectomia superior esquerda. O estudo anatomopatológico da peça operatória mostrou bronquiectasias inflamatórias, hiperplasia do BALT e pleurite crónica colagenizante. Mantém seguimento na consulta de Pneumologia encontrando-se sem queixas e radiologicamente sem alterações de novo.

Discussão: O BALT não está habitualmente presente no adulto saudável. A sua formação está descrita em condições inflamatórias em que a estimulação crónica pode ocorrer, como nas bronquiectasias e na irritação do epitélio respiratório pelo fumo do tabaco, situações presentes neste caso clínico. A excisão total da massa pulmonar foi imprescindível para se estabelecer o diagnóstico.

Palavras-chave: Bronquiectasias. Hiperplasia do BALT.

PNEUMONIA MENINGOCOCCICA: CASO CLÍNICO DE SOBREENFECCÃO EM DOENTE COM TUBERCULOSE

K. Lopes, V. Firmino, H. Garcez Marques, M.E. Camacho

Centro Hospitalar Barreiro Montijo.

Introdução: A *Neisseria meningitidis* é frequentemente responsável por infeções graves como meningite e meningococcemia. Mais ra-

ramente, pode ser associada a conjuntivite, faringite, pneumonia, pericardite ou artrite séptica.

Caso clínico: Homem 40 anos, com hábitos toxicofílicos, hepatite C e tuberculose em 2017, não tendo concluído tratamento. Recorreu ao SU por quadro com 1 mês de evolução de perda ponderal, anorexia, dispneia e tosse com expectoração não hemoptóica. Ao exame objetivo apresentava febre 39,4°C, SpO₂ 94%, auscultação com murmúrio vesicular diminuído e broncospasma bilateral, sem outras alterações, nomeadamente sem sinais meníngeos. Analiticamente destacava-se leucocitose 11.000/UL e PCR 53 mg/l. O Rx tórax mostrava infiltrado bilateral, poupando as bases. A TC tórax revelava cavitações apicais bilaterais, com condensação adjacente à direita e infiltrado alveolar difuso, micronodular e em vidro despolido, sugerindo tuberculose pulmonar com sobreinfecção. O doente foi internado em isolamento, colheu exames culturais e iniciou antibióticos e amoxicilina/clavulanato + claritromicina, sem melhoria. Alterou-se a antibioticoterapia segundo isolamento em cultura de expectoração de *N. meningitidis*, sensível a ceftriaxone, com evolução favorável sob esta terapêutica. Hemoculturas negativas. Após baciloscopias negativas, teve alta orientado a consulta de referência.

Discussão: A pneumonia meningocócica é infrequente e subdiagnosticada. Sendo a sua apresentação inespecífica, a suspeita clínica e pesquisa microbiológica primam de especial relevância sobretudo nos quadros mais graves e grupos de risco, como crianças, idosos, imunocomprometidos, fumadores, neoplasias e patologia respiratória. O desafio diagnóstico é ainda maior pela especificidade e sensibilidade limitadas das culturas de expectoração e hemoculturas, respectivamente, dado a *N. meningitidis* colonizar frequentemente a nasofaringe e a bacteremia na pneumonia meningocócica ser rara. A mortalidade é elevada, mas um diagnóstico precoce e terapêutica adequada conferem um prognóstico favorável. A prevenção de casos secundários foca-se em medidas de isolamento. Este relato clínico pretende sensibilizar para esta patologia subdiagnosticada, alertando para a importância da suspeita clínica e exames culturais para o seu diagnóstico, e consequente impacto prognóstico e epidemiológico.

Palavras-chave: *Pneumonia meningocócica. Neisseria meningitidis. Sobreinfecção. Tuberculose.*

ABCESSO PULMONAR, UM DIAGNÓSTICO INESPERADO

K. Lopes, I. Carvalho, H. Garcez Marques, M.E. Camacho

Centro Hospitalar Barreiro Montijo.

Introdução: O abcesso pulmonar define-se como necrose do parênquima de causa infecciosa e caracteriza-se por uma cavidade purulenta com nível hidroaéreo.

Caso clínico: Homem 31 anos, moldavo, fumador 10 UMA, nefrectomizado à esquerda há 5 anos na Moldávia por hematoma renal pós-traumático. Apresenta-se com quadro com um mês de evolução de toracalgia, febre, vômitos e perda ponderal (7 kg). No exame objetivo destacava-se T 37,9 °C e auscultação com diminuição do murmúrio à esquerda. Analiticamente sem leucocitose, PCR 175,7mg/l, função renal bem. No Rx tórax, hipotransparência esquerda com cavitação e nível hidroaéreo. A TC torácica, complementada com TC abdomino-pélvica, mostrou extensa cavitação (18 × 9 cm) no lobo inferior esquerdo com nível hidro-aéreo; loca renal esquerda substituída por estrutura heterogênea, compatível com processo abcedado de conteúdo gasoso; aspectos sugerindo fistulização, com continuidade do processo infeccioso através do diafragma. Assumiu-se abcesso pulmonar com origem na loca renal e o doente cumpriu piperacilina-tazobactam + metronidazol durante internamento com melhoria progressiva, continuando a antibioticoterapia em ambulatório (metronidazol). Por manutenção de fistulização diafragmática, o doente foi proposto a avaliação por Cirurgia Torá-

cica, que recusou, bem como qualquer outra intervenção, pretendendo regressar ao seu país.

Discussão: Apesar da incidência e mortalidade decrescentes, fruto dos avanços terapêuticos, os abscessos pulmonares mantêm elevada morbi-mortalidade (15-20%). De etiologia variável, são classificados como primários –sem patologia subjacente, ou secundários– associados a comorbilidades. Os principais agentes patogénicos são anaeróbios, apesar da sua etiologia ser geralmente polimicrobiana, exigindo antibioticoterapia de largo-espectro. A exclusão de causas secundárias é especialmente importante pela maior mortalidade associada. O tratamento precoce e correção da causa subjacente, por vezes requerendo intervenção cirúrgica, melhoram significativamente o prognóstico. A particularidade deste caso, de abcesso pulmonar resultado de provável complicação cirúrgica tardia, realça a importância de considerar etiologias menos prováveis para lesões pulmonares, sobretudo quando a sua localização é atípica e próxima a outros sistemas de órgãos.

Palavras-chave: *Abcesso pulmonar.*

FÍSTULA BRONCOPLEURAL DE ALTO DÉBITO COMO APRESENTAÇÃO INAUGURAL DE FIBROELASTOSE PLEUROPARENQUIMATOSA: CASO CLÍNICO

T. Oliveira¹, M.I. Costa¹, C. Dias¹, M. Guerra², F. Guedes¹

¹*Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António.* ²*Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.*

Introdução: A fibroelastose pleuroparenquimatosa (FEPP) é uma doença pulmonar difusa fibrosante incomum, progressiva, cursando com fibrose pleural e do parênquima pulmonar subpleural, sobretudo nos lobos superiores. Apresentamos um caso de FEPP cuja única manifestação foi pneumotórax espontâneo com fístula bronco-pleural de alto débito.

Caso clínico: Mulher de 83 anos, autónoma. História de tuberculose pulmonar na juventude. Ex-fumadora 10 UMA, sem outra exposição inalatória relevante. Sem outros antecedentes médico-cirúrgicos, medicação habitual ou história familiar significativa de doenças respiratórias. Sem sintomas respiratórios crónicos. Admitida no Serviço de Urgência por toracalgia pleurítica esquerda intensa e dispneia em repouso, súbitas, sem desencadeantes externos ou outros sintomas associados. Radiografia de tórax evidenciou pneumotórax total à esquerda. Colocado dreno torácico; porém, expansão pulmonar apenas parcial –necessária aspiração pleural ativa, que resultou expansão pulmonar quase total. Por fuga aérea de alto débito persistente, foi realizada pleurodese com slurry-talc pelo dreno, sem sucesso, impedindo remoção do dreno. A TC torácica demonstrou, com predomínio nos andares pulmonares superiores: pequenas áreas dispersas de espessamento pleural, reticulação intersticial subpleural, espessamento da pleura visceral esquerda e bolhas parasseptais. Atendendo à ausência de resolução de fístula bronco-pleural, discutido o caso com Cirurgia Torácica, decidindo-se tratamento cirúrgico do pneumotórax (resseção pulmonar apical atípica, bolhectomia), que decorreu sem complicações; expansão pulmonar total, possibilitando alta hospitalar em cerca de 48 horas. Histologia de peça cirúrgica pulmonar com achados compatíveis com FEPP. A doente permanece assintomática do ponto de vista respiratório ou constitucional.

Discussão: A FEPP manifesta-se tipicamente por dispneia de esforço progressiva, tosse não produtiva e caquexia, podendo complicar com pneumotórax espontâneo recorrente *ab initio* ou na progressão da doença. Porém, nesta doente, pneumotórax com fístula bronco-pleural de alto débito foi a única manifestação de FEPP, não tendo existido suspeição clínica inicial de doença pulmonar difusa fibrosante dada a ausência de sintomas constitucionais ou respiratórios típicos.

Palavras-chave: *Fibroelastose pleuroparenquimatosa. Fístula bronco-pleural de alto débito. Pneumonia intersticial idiopática. Pneumotórax. Pleurodese.*

SÍNDROME DE CUSHING ASSOCIADO A TUMOR CARCINÓIDE MEDIASTÍNICO

C. Borges, J. Simões, J. Reis, I. Costa, M. Damasceno, D. Almeida
Centro Hospitalar Universitário de São João.

Introdução: Os tumores carcinóides secretores de hormona adrenocorticotrópica (ACTH) são considerados uma variante rara de tumores carcinóides, que pode culminar em manifestações clínicas/analíticas de Síndrome de Cushing (SC), ou seja, uma exposição crónica a elevados níveis de glucocorticóide. Os tumores carcinóides representam <1% dos casos de SC.

Objectivos: Descrever um caso de tumor carcinóide atípico do mediastínico com apresentação em SC.

Métodos: Descrição de caso clínico da instituição.

Resultados: Doente do sexo feminino de 46 anos com quadro de astenia, palpitações e hiperpigmentação cutânea com seis meses de evolução. Verificou-se agravamento das queixas com diminuição progressiva de força nos membros, aumento ponderal, polidipsia e poliúria. À observação, apresentava “fácies em lua cheia”, *acantose nigricans* cervical e axilar e equimoses dispersas pelos membros. Os valores laboratoriais eram compatíveis com diabetes melitus e hipotireoidismo tendo-se verificado uma elevação suspeita de cortisol livre urinário. A doente foi internada e realizou prova de frenação com baixa dose de dexametasona que revelou cortisol sérico aumentado (117 µg/dl, normal < 1,8 µg/dl) e ACTH matinal elevada (560 pg/ml, normal < 50 pg/ml), que confirmou o diagnóstico de SC dependente de ACTH. A investigação subsequente revelou uma massa mediastínica anterior com 68 mm de maior eixo, adjacente à artéria pulmonar, que evidenciou hiperfixação intensa de octreotido em cintigrafia. A doente foi submetida a excisão cirúrgica da massa mediastínica. O relatório anatomo-patológico diagnosticou um tumor carcinóide atípico do mediastínico, de tipo pigmentado, com índice de proliferação inferior a 1%. Realizou PET 68Ga-DOTANOC pós-operatório que não revelou focos de captação anómala. O caso foi discutido em reunião multidisciplinar e a doente foi proposta para vigilância. Após 3 meses da excisão, a doente apresentou resolução parcial das queixas e normalização de valores de cortisol e ACTH.

Conclusões: A deteção precoce de tumores carcinóides produtores de ACTH é desafiante. No entanto, o diagnóstico correto e atempado pode limitar os efeitos deletérios e de hipercortisolismo crónico e reduzir o risco de metástases. Cerca de 80% apresenta recetores de somatostatina e podem ser detetados em cintigrafia ou PET com análogos da somatostatina. A ressecção pulmonar de tumores carcinóides secretores de ACTH é frequentemente curativa e o prognóstico favorável.

Palavras-chave: Tumor carcinóide mediastínico. Tumor secretor de ACTH. Síndrome de Cushing ectópico.

GRANULOMA HIALINIZANTE DO PULMÃO - UM CASO RARO COM APRESENTAÇÃO ATÍPICA

A. Cunha¹, N. Melo², P. Mota², H. Bastos², S. Guimarães³, C. Souto Moura³, J.M. Pereira⁴, A. Morais²

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu. ²Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de São João. ³Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João. ⁴Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de São João.

Introdução: O granuloma hialinizante (GH) do pulmão é uma lesão benigna, mas rara, cuja etiopatogenia exata é desconhecida. Apresenta-se mais comumente como lesões nodulares únicas ou múltiplas, por vezes com cavitação e/ou calcificação, e o seu diagnóstico é histológico.

Caso clínico: Homem, 69 anos, ex-fumador (70 UMA), com antecedentes de HTA, EAM e gastrectomia parcial por úlcera péptica. História de exposição profissional a poeiras e fumos de fundição metalúrgica e

contacto com aves. Referenciado à consulta de Pneumologia por dispneia de esforço com agravamento progressivo com cerca de seis meses de evolução e sintomas constitucionais de aparecimento recente. A TC torácica evidenciava focos de consolidação periféricos bilaterais, mais exuberantes nas bases pulmonares, mas envolvendo também lobo médio e língula. Estudo analítico com anemia normocítica, normocrómica e elevação da PCR e VS, sem alterações na autoimunidade. Funcionalmente apresentava alteração ventilatória restritiva moderada e diminuição do valor da DLCO. Broncoscopia sem alterações endoscópicas. O lavado broncoalveolar revelou leucócitos linfocíticos (47%) e neutrofílicos (7,4%), sem isolamento de agentes patogénicos e citologia negativa para células neoplásicas. Posteriormente efetuou biópsia histológica transtorácica com achados histológicos compatíveis com o diagnóstico de GH. Durante o estudo realizado foi também diagnosticado um Linfoma não Hodgkin indolente, confirmado por estudo medular, embora sem tradução no hemograma, optando-se inicialmente por manter vigilância. Posteriormente, face ao agravamento clínico e hipótese do GH ser uma manifestação paraneoplásica secundária à doença hematológica decidiu-se iniciar quimioterapia (R-CVP), com melhoria clínica e funcional significativas. Atualmente, embora ainda mantenha alterações parenquimatosas, o doente encontra-se assintomático e sem doença residual na avaliação medular.

Discussão: O GH tem sido frequentemente associado a doenças infecciosas, autoimunes e/ou neoplásicas, pensando-se que poderá resultar de uma reação fibroinflamatória mediada imunologicamente. Os autores decidiram apresentar este caso clínico pela sua raridade e apresentação radiológica atípica.

Palavras-chave: Granuloma hialinizante do pulmão, Linfoma.

CANCRO DO PULMÃO DE NÃO PEQUENAS CÉLULAS OLIGOMETASTÁTICO - UMA EXCEÇÃO DA DOENÇA METASTÁTICA: A PROPÓSITO DE 3 CASOS CLÍNICOS

A. Alves, I. Sucena, M. Dias, S. Campinha, A. Barroso

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: O cancro do pulmão de não pequenas células (CPNPC) tem uma apresentação metastática numa proporção significativa de doentes. A terapêutica sistémica pode melhorar a sobrevida, mas na maioria dos casos a doença progride a breve prazo. Uma exceção a esta regra é o CPNPC oligometastático, no qual o tratamento agressivo da doença local/regional e das oligometástases tem demonstrado bons resultados em termos de controlo local da doença, sobrevivência livre de progressão e sobrevivência global.

Casos clínicos: São apresentados três casos de adenocarcinoma do pulmão (ADCP), com oligometástases metacrónicas (todos EGRF e ALK negativos). **Caso 1:** Homem, 52 anos, com ADCP pT2bN2M0, submetido a linguectomia seguida de quimioterapia (platino e vinorelbina) e radioterapia adjuvantes. Dois anos depois, apresentou recidiva da doença com uma única lesão cerebral submetida a exérese cirúrgica, radioterapia holocraniana e quatro ciclos de quimioterapia (platino e pemetrexedo), encontrando-se há três anos em vigilância e sem evidência de recidiva. Homem, 59 anos, com ADCP, pT1bN0M0, submetido a lobectomia. Um ano depois, recidiva com uma única lesão cerebral, submetida a exérese cirúrgica, radioterapia holocraniana e quatro ciclos de quimioterapia (platino e pemetrexedo), encontrando-se há dois anos sem evidência de recidiva. **Caso 2:** Homem, 63 anos, com ADCP, pT3N1M0 submetido a lobectomia e quimioterapia (platino e vinorelbina). Cinco anos depois, progressão com metastização bilateral das glândulas supra-renais, tendo sido submetido a adrenalectomia bilateral, início de terapêutica de substituição com hidrocortisona e quatro ciclos de quimioterapia (platino e pemetrexedo), encontrando-se desde há dois anos sem evidência de recidiva.

Discussão: Nos três casos apresentados, o tratamento das oligometástases através da ressecção cirúrgica completa e quimioterapia,

com ou sem radioterapia de consolidação, permitiu atingir excelentes resultados, o que está de acordo com a evidência publicada na literatura. Os autores pretendem alertar para a necessidade de investir, diagnosticando, reestadiando e tratando radicalmente os doentes com oligometástases metácrônicas.

Palavras-chave: Adenocarcinoma do pulmão. Oligometástases.

NEOPLASIA DO PULMÃO COM METASTIZAÇÃO GÁSTRICA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS RAROS

T. Sales Marques, P. Barros, D. Neves, U. Brito

Centro Hospitalar e Universitário do Algarve, Faro.

Casos clínicos: Doente sexo feminino, 57 anos, fumadora, com espondilite anquilosante. Apresentou-se no serviço de urgência (SU) por perda de consciência, traumatismo crânio encefálico (CE), perda de força dos membros inferiores e vômitos persistentes. À observação encontrava-se desorientada, com hemiplegia esquerda. A TC CE revelou lesão expansiva, com 37 mm, com efeito de massa. A TC toraco-abdomino-pélvica evidenciou uma massa sólida de 6 cm no lobo inferior direito e espessamento gástrico. A biopsia transtóracica não foi conclusiva. Por persistência de melenas a condicionar anemia realizou endoscopia digestiva alta (EDA). A biopsia da lesão gástrica apresentada revelou um adenocarcinoma de provável origem pulmonar. À altura do diagnóstico apresentava uma performance status (PS) de 4. Assumiu-se um adenocarcinoma do pulmão com metastização cerebral e gástrica. O segundo caso é referente a um doente de 52 anos, fumador, toxicodependente, HCV positivo. Foi encaminhado para o SU por cefaleias e prostração. A TC CE revelou uma lesão parietal direita com efeito de massa e uma segunda lesão temporal esquerda. Procedeu-se à exérese da lesão CE parietal e radioterapia (RT) holocraniana. O estudo anatomopatológico revelou tratar-se de uma metástase de carcinoma, compatível com tumor primitivo do pulmão, PD-L1 (70-80%). A TC toraco-abdomino-pélvica evidenciou volumosas bolhas de enfisema, com lesão nodular no lobo superior direito de 52 mm. À altura do diagnóstico a doente apresentava uma PS de 3. Por anemia aguda realizou EDA que revelou lesões sangrantes sugestivas de metástases pulmonares. Assumiu-se um carcinoma pulmonar com metastização cerebral e gástrica. Os doentes faleceram antes de realizar RT homeostática ou iniciar terapêutica dirigida.

Discussão: O diagnóstico de metástases gástricas derivadas de um foco primário pulmonar é considerado um evento muito raro. A presença de manifestações gastrointestinais parece traduzir um pior prognóstico relativamente à metastização de órgãos distantes não gastrointestinais.

Palavras-chave: Adenocarcinoma do pulmão. Metastização gástrica.

OMALIZUMAB NA ASMA GRAVE: REAL LIFE STUDY

M. Costa e Silva, I. Sucena, I. Franco, I. Ladeira, I. Pascoal, R. Lima, A. Carvalho

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: O omalizumab é um anticorpo monoclonal anti-IgE usado no tratamento da asma atópica grave não controlada, com efi-

cácia demonstrada em ensaios clínicos, contudo são necessários estudos de vida real.

Objetivos: Avaliação da eficácia terapêutica do omalizumab.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo de doentes com asma grave, sob tratamento *add-on* com Omalizumab, observados na consulta de Pneumologia de um hospital terciário. Foram avaliados, o número de exacerbações, o volume expiratório forçado no 1º segundo, os sintomas (Asthma Control Test), e a terapêutica (dose diária equivalente de budesonida) na *baseline* e um ano após início de tratamento. Excluíram-se 7 doentes por não terem completado um ano de tratamento.

Resultados: Foram incluídos no estudo 21 doentes com diagnóstico de asma grave. A idade média foi de 48 ± 10 anos e 76,2% dos doentes eram do género feminino. Oito doentes (38,1%) realizaram imunoterapia específica previamente. IgE total média no início da avaliação foi de $327,2 \pm 324,9$ UI/ml. Após 12 meses de terapêutica com Omalizumab, todos os doentes que realizavam corticoterapia oral na *baseline* ($n = 12$; 57,1%), suspenderam a mesma.

Conclusões: Após um ano de tratamento com omalizumab verificou-se uma melhoria sintomática, com redução no número de exacerbações e maior pontuação no ACT, melhoria na função pulmonar (FEV1), redução na dose média de corticoterapia inalada e suspensão da corticoterapia oral, comprovando a sua eficácia terapêutica.

Palavras-chave: Asma grave. Omalizumab.

DÉFICE DE ALFA-1 ANTITRIPSINA ASSOCIADO ÀS VARIANTES MMALTON/MPALERMO - CASUÍSTICA DE 2 CENTROS

C. Sousa¹, C. Sousa², M. Sucena², V. Teixeira¹, S. Seixas³

¹Hospital Central do Funchal. ²Centro Hospitalar Universitário de São João. ³Instituto de Patologia e Imunologia Molecular da Universidade do Porto.

Introdução: A deficiência de alfa-1 antitripsina (AAT) é uma doença genética hereditária, subdiagnosticada, que pode cursar com o desenvolvimento de doença pulmonar e hepática. Apesar das variantes deficitárias Z e S representarem a maioria dos casos, existem variantes mais raras associadas a baixos níveis de AAT. Em Portugal, duas dessas variantes (Mmalton e Mpalermo) têm vindo a ser detetadas com alguma frequência.

Objetivos: Caracterização dos indivíduos com deficiência de AAT portadores das variantes Mmalton (Mm) e Mpalermo (Mpa).

Métodos: Revisão retrospectiva dos processos clínicos dos indivíduos, portadores das variantes Mm ou Mpa, identificados no CHUSJ e no Hospital Central do Funchal, entre 2007 e 2018.

Resultados: Identificaram-se 47 portadores das variantes Mm ou Mpa (61,7% do sexo masculino). A média de idades foi de 43,9 anos. A maioria dos doentes era portadora do genótipo MMm ou MMpa ($n = 21$), seguidos pelos portadores do genótipo SMm ou SMPa ($n = 10$), ZMm ou ZMPa ($n = 9$) e MmMm ou MpaMpa ($n = 7$). Os portadores do genótipo MmMm ou MpaMpa apresentavam doseamento de AAT inferior (17,6 mg/dl) ao dos portadores dos genótipos ZMm ou ZMPa (20,6 mg/dl). O doseamento médio entre todos os genótipos era de 52,20 mg/dl. Em 55,3% destes indivíduos, o doseamento inicial foi motivado por rastreio familiar, em 23,4% por patologia pulmonar e em 8,5% por patologia hepática. Ao diagnóstico, 28 doentes (59,6%)

Tabela

	Baseline		12 meses-omalizumab	z value	p value
Exacerbações nos últimos 12 meses ($\mu \pm \sigma X$)	5,8 \pm 3,5	0,6 \pm 0,8	-4,029		< 0,001
FEV1 (% do previsto) ($\mu \pm \sigma X$)	56,9 \pm 10,1	69,2 \pm 12,5	-3,667		< 0,001
Asthma Control Test ($\mu \pm \sigma X$)	12,8 \pm 2,1	22,5 \pm 1,8	-4,036		< 0,001
Dose diária equivalente de Budesonida ($\mu \pm \sigma X$)	1.261,0 \pm 532,4	792,9 \pm 382,9	-3,199		0,001

apresentava acometimento pulmonar e 7 doentes (14,9%) atingimento hepático.

Conclusões: As variantes Mmalton ou Mpalermo podem estar implicadas em condições severas de deficiência. Nesta amostra, apesar da baixa média de idades, 59,6% dos doentes apresentava, ao diagnóstico, atingimento pulmonar e 14,9% patologia hepática. De salientar que os homozigóticos têm menor doseamento de AAT do que os ZMpa ou ZMm. Estes achados suportam a necessidade de os clínicos se encontrarem informados sobre a existência das variantes raras e do seu potencial patogénico, mesmo em heterozigotia.

Palavras-chave: Alfa-1 antitripsina. Mmalton. Mpalermo.

A DIMENSÃO DO PNEUMOTÓRAX COMO PREDITOR DO SUCESSO TERAPÊUTICO DE UMA DRENAGEM TORÁCICA

R. Rosa, I. Ribeiro, C. Matos, F. Nogueira

Hospital Egas Moniz.

Introdução: O pneumotórax espontâneo é definido como a presença de ar no espaço pleural, sem a presença de uma lesão traumática desencadeante. A drenagem torácica é recomendada nos casos de pneumotórax espontâneo sintomáticos ou de grandes dimensões. No entanto, em alguns destes casos verifica-se a persistência do pneumotórax.

Objectivos: Avaliar os doentes que se apresentaram com um pneumotórax espontâneo com necessidade de intervenção cirúrgica por persistência do pneumotórax e a sua relação com a dimensão do mesmo, segundo o Índice de Light.

Métodos: Foram analisadas as radiografias de tórax de todos doentes internados no Serviço de Pneumologia do Hospital Egas Moniz, de 2011 a 2018, com o diagnóstico de pneumotórax espontâneo. Foram excluídos os doentes sem radiografias de tórax disponíveis e os casos com derrame pleural associado.

Resultados: Foram analisados 91 doentes com pneumotórax espontâneo, dos quais 15 verificou-se a persistência do pneumotórax com necessidade de intervenção cirúrgica. Relativamente a estes doentes, em apenas 3 casos existia história de pneumotórax prévio, dois deles com história de um pneumotórax um ano antes, e o outro com antecedentes de um pneumotórax três meses antes. Verificou-se a presença de enfisema pulmonar em 50% destes casos e história de hábitos tabágicos (activos e no passado) em 80% destes doentes, com uma carga tabágica média de 30 UMA. A taxa de falência terapêutica foi de 10%, 7%, 27% e 24% nos doentes com pneumotórax quantificado, segundo o índice de Light, em menos de 25%, entre 25% e 50%, entre 50% e 75% e em mais de 75%, respectivamente.

Conclusões: Este trabalho vem alertar para a necessidade de considerar intervenção cirúrgica mais precoce nos doentes com pneumotórax de maiores dimensões.

Palavras-chave: Pneumotórax. Dimensão. Light. Persistência. Drenagem torácica. Intervenção cirúrgica.

A IMPORTÂNCIA DOS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS

A. Alfaiate¹, C. Braço-Forte¹, S. Carreira¹, V. Durão¹, O. Meleiro¹, P. Duarte¹, C. Rodrigues²

¹Centro Hospitalar de Setúbal. ²Centro Hospitalar de Lisboa Norte.

Apresenta-se o caso de um doente, de 71 anos, administrativo reformado, ex-fumador há 20 anos (carga tabágica de 80 UMA), com antecedentes de enfarte agudo do miocárdio, prostatectomia total por adenocarcinoma pT3a R0 N0 Mx, em 2007 (sem evidência de recidiva) e refluxo gastroesofágico. Observado em Consulta de Pneumologia por quadro de dispneia (mMRC2), tosse com expectoração mucosa e, ocasionalmente, hemoptóica com vários meses de

evolução. Negava febre, mas referia sudação noturna e emagrecimento de 14 kg num ano. Na radiografia torácica observou-se volumosa imagem de hipotransparência peri/intra-hilar esquerda de contornos mal definidos; imagem nodular à direita; pequenos esboços nodulares bilaterais. A TC torácica mostrou opacidade heterogénea com broncograma aéreo no lobo inferior esquerdo, com componente atelectásico; múltiplas opacidades grosseiramente nodulares bilaterais; nódulo no lobo inferior direito. Apesar de o doente se encontrar clinicamente estável, optou-se pelo internamento para prosseguir a investigação etiológica. A broncofibroscopia evidenciou sinais inflamatórios generalizados. O lavado brônquico dirigido foi negativo para células neoplásicas e a microbiologia negativa. A microbiologia da expectoração também foi consecutivamente negativa. Durante o internamento, registou-se agravamento clínico e imagiológico. A PET-TC revelou captação anormal de FDG em lesões pulmonares bilateralmente, merecendo caracterização histológica; captação ténue em adenopatias mediastínicas. Na ausência de diagnóstico com os exames realizados e no sentido de garantir maior rentabilidade diagnóstica, foi referenciado à Cirurgia Torácica e submetido a ressecção em cunha do lobo superior direito e lobo médio por cirurgia torácica vídeo-assistida. As biópsias foram compatíveis com adenocarcinoma do pulmão lepidico e mucinoso (CK7+, TTF1+, PSA-; CK20-) primitivo do pulmão, com invasão pleural. Foi referenciado à Consulta de Pneumologia Oncológica e iniciou quimioterapia com carboplatina e pemetrexedo. Este caso pretende enfatizar os aspectos imagiológicos do adenocarcinoma lepidico, que se pode manifestar por imagens de consolidação multifocais, fazendo diagnóstico diferencial com outras patologias, nomeadamente inflamatórias/infecciosas.

Palavras-chave: Adenocarcinoma lepidico. Diagnóstico diferencial.

BICITOPENIA EM DOENTE COM INFEÇÃO POR MICOBACTERIUM TUBERCULOSIS

V. Neto, F. Machado, A.R. Santos, M. Sucena, V. Hespanhol

Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto

Introdução: A tuberculose ainda constitui uma grande preocupação para a saúde pública, apesar da existência de fármacos de conhecida eficácia terapêutica. Existem várias formas de apresentação clínica, algumas particularmente desafiantes, pelo que é importante conhecê-las.

Caso clínico: Homem, 60 anos, exposição a sílica (trabalhou numa pedreira), fumador desde os 16 anos (44 UMA), com hábitos alcoólicos pesados. Apresentou um quadro de febre, astenia, perda ponderal, hipersudorese noturna e tosse com expectoração purulenta, com cerca um mês de evolução. Sem outras queixas associadas. Ao exame físico, destacam-se o aspeto emagrecido, mau-estado das peças dentárias, febril (37,7 °C), diminuição dos sons respiratórios no hemotórax esquerdo e edema dos membros inferiores. Dos exames complementares efetuados, a TC-tórax revelou numerosas adenomegalias calcificadas mediastínicas e hilares bilaterais, múltiplos nódulos bilaterais e áreas de cavitações apicais bilateral; as baciloscopias de expectoração foram positivas, e o exame cultural confirmou a presença de *Mycobacterium tuberculosis* complex multi-sensível; analiticamente, apresentava bicitopenia (anemia e leucopenia) e PCR de 103,8 mg/l. Pesquisa HIV1 e 2 foi negativa. Iniciou tratamento com antibióticos de primeira linha. Para esclarecimento da bicitopenia e febre persistente realizaram-se exames adicionais, nomeadamente a biópsia aspirativa da medula óssea, que mostrou lesões de sílico-antracose e alterações do tecido hematopoietico de muito provável natureza reativa, relacionado com o quadro sistémico. Apesar de não se terem observado granulomas "típicos" de tuberculose e da negatividade da pesquisa de bacilos, não é possível excluir em definitivo essa possibilidade. Verificou-se uma resposta clínica e analítica favorável na resolução da bicitope-

nia, assumindo-se, portanto, o diagnóstico de bicitopenia reativa à infecção por *M. tuberculosis* complex.

Discussão: A tuberculose pode envolver primariamente a medula óssea ou afetar secundariamente a produção e o tempo de vida das células hematopoéticas. É importante realizar uma investigação abrangente para se obterem diagnósticos diferenciais, sendo a biopsia aspirativa da medula óssea o procedimento-chave.

Palavras-chave: Tuberculose. Bicitopenia. Medula óssea.

O BRÔNQUIO DOURADO

F. Aguiar, B. Fernandes, R. Rolo, C. Lacerda, M.J. Araújo, R. Pereira, D. Pimenta, J. Cunha

Hospital de Braga.

Introdução: Aspiração de corpos estranhos é uma situação frequente, especialmente nos extremos etários. O diagnóstico de aspiração pode ser despercebido em doentes assintomáticos ou com sintomas ligeiros que não reportem história de aspiração. A aspiração de comprimidos de ferro provoca uma série de sintomas e danos estruturais pulmonares, fazendo deste um dos mais perigosos casos de aspiração.

Caso clínico: Um homem de 84 anos, com múltiplas comorbidades e polimedicação, recorreu à urgência com tosse e hemoptises. Este realizou uma tomografia computadorizada de tórax que mostrou material denso no lúmen do brônquio lobar inferior direito (BLID) com extensão para os seus segmentares e atenuação em vidro despolido no parênquima pulmonar adjacente. Realizou-se uma videobroncoscopia na qual foi possível observar um corpo estranho, com a forma de comprimido, obstruindo a totalidade do BLID juntamente com uma coloração dourada da mucosa e sinais pontuais de erosão da mesma. O comprimido foi retirado na totalidade e efetuaram-se lavagens broncoalveolares dirigidas. A broncofibroscopia de reavaliação, 2 meses após a inicial, mostrou ligeira estenose do BLID coloração acastanhada da mucosa com pontos de necrose sujeitos a biópsia. A histologia da biópsia revelou a presença abundante de pigmento férrico. Estes achados confirmaram a teoria inicial de aspiração de comprimido de ferro.

Discussão: A suplementação de ferro sob a forma de comprimidos é frequente, principalmente nos idosos. O comprimido de ferro desintegra-se na via aérea, provocando uma queimadura química na mucosa brônquica secundária à formação de radicais hidroxilo e peroxidação lipídica de íons ferrosos. Este caso, pelos sintomas, achados broncológicos agudos e subagudos e histologia, ilustra os traços clássicos do síndrome de aspiração de comprimido de ferro. Apesar de o doente não reportar o episódio de aspiração, foi realizada uma broncofibroscopia para estudo dos seus sintomas a tempo de minimizar as complicações a longo prazo.

Palavras-chave: Síndrome de aspiração de comprimido de ferro. Corpo estranho. Broncofibroscopia.

COMPARAÇÃO DO FEV6 COM A FVC E VC MÁXIMA NO DIAGNÓSTICO DE ALTERAÇÃO VENTILATÓRIA OBSTRUTIVA

C. Sousa¹, D. Barros Coelho², P. Viana², N. Martins³, M. Drummond²

¹Hospital Central do Funchal. ²Centro Hospitalar Universitário de São João. ³Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto.

Introdução: O diagnóstico de obstrução das vias aéreas pode ser feito com o *ratio* FEV1/FVC < 0,7 ou com o *ratio* FEV1/VC máxima < LIN (limite inferior da normalidade). Vários autores têm vindo a defender como alternativa o uso do *ratio* FEV1/FEV6. Batt et al, em 2014, definiu como *cut-off* ideal para esta razão, o valor de 0,73.

Objectivos: Avaliar a não-inferioridade do *ratio* FEV1/FEV6 < 0,73 em relação ao *ratio* FEV1/FVC < 0,7 e ao FEV1/VC máxima < LIN no diagnóstico de obstrução das vias aéreas.

Métodos: Revisão retrospectiva dos processos dos doentes que realizaram espirometrias ou pletismografias no laboratório do CHUSJ, durante o período de 1 de Junho a 15 de Outubro de 2018. Foram selecionados os processos cujos resultados de FEV1/FVC ou FEV1/VC máxima fossem compatíveis com obstrução e foi feita comparação com o *ratio* FEV1/FEV6.

Resultados: Foram identificados 307 casos com alteração ventilatória obstrutiva por um dos dois métodos descritos. Destes, 287 eram obstrutivos usando o *ratio* com a FVC, 275 usando a VC máxima < LIN, e 279 usando o FEV6. O valor preditivo positivo (VPP) do *ratio* com o FEV6 em relação ao com a FVC foi de 98,2% (p < 0,001) com um poder diagnóstico de 94,1%, enquanto que o VPP do *ratio* com o FEV6 em relação ao *ratio* com a VC máxima foi de 91,8% (p < 0,001) e o respetivo poder diagnóstico de 86,3%. A maioria dos falsos negativos, comparando o FEV6 com os outros dois testes, foi encontrada nos doentes com FEV1 > 70% (obstrução ligeira) e nos indivíduos com idade > 50 anos.

Conclusões: O *ratio* com o FEV6 aproxima-se da capacidade diagnóstica do *ratio* com o FVC, mas distancia-se da capacidade diagnóstica do *ratio* com a VC máxima, com mais potenciais falsos negativos.

Palavras-chave: Obstrução. Provas de função respiratória. FEV6.

CARACTERIZAÇÃO DOS DOENTES COM DPOC E DESSATURAÇÃO NA PROVA DE MARCHA DE 6 MINUTOS

D. Barros Coelho¹, M. Vanzeller^{1,2,3}, P.C. Mota¹, M. Drummond^{1,2,3}

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário de São João. ²Faculdade de Medicina, Universidade do Porto.

³IS Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto.

Introdução: A prova de marcha de 6 minutos (PM6M) é frequentemente utilizada na avaliação dos doentes com doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC). A utilização de oxigenoterapia de deambulação (OD) em doentes com DPOC, normoxémicos em repouso, pode estar indicada caso na PM6M apresentem saturação periférica de O₂ < 88% ou uma redução de 4% para valores inferiores a 90%.

Objectivos: Caracterização clínica e funcional dos doentes com DPOC e critérios pela PM6M para OD.

Métodos: Foram analisados retrospectivamente os dados clínicos dos doentes com DPOC que realizaram PM6M no ano de 2012 e que apresentaram critérios para OD (previamente descritos), normoxémia em repouso. Foram excluídos doentes sob Ventilação Mecânica Não Invasiva.

Resultados: Foram incluídos 41 doentes, com idade mediana de 67 anos, Borg inicial 0,64 ± 1,41, Borg final 3,69 ± 3,35, Dessaturação média 9,10 ± 3,41%. Funcionalmente com FEV1 43 ± 17%, FVC 78 ± 24%, IT 46,61 ± 17,22. A avaliação gasométrica em repouso com FiO₂ 21% revelou pH 7,43 ± 0,02, PaO₂ 71,65 ± 10,02, PaCO₂ 40,22 ± 5,09, HCO₃ 26,25 ± 2,85. O tempo médio até à primeira exacerbação foi de 29,64 meses ± 18,67 meses. Houve necessidade de instituir VNI em 5 anos de follow-up em 29,3% dos doentes, com um tempo médio até início do seu uso de 34 ± 20,66 meses. Este grupo não tinha maior dessaturação inicial na PM6M. Apresentavam FVC (%) inferior (20,1 vs 24,4, p = 0,013). O tempo até exacerbação tendeu para correlacionar-se com o Borg inicial (p = 0,05) e não teve correlação com o grau de dessaturação (R² 0,010, p = 0,96).

Conclusões: Este estudo permite caracterizar doentes com DPOC normoxémicos com dessaturação na PM6M. Verificou-se que nesta amostra, a dispneia inicial avaliada pela escala de Borg relacionou-se com o desenvolvimento de exacerbações, sendo que o nível de dessaturação não parece ter influência.

Palavras-chave: Prova da marcha. DPOC. Oxigenoterapia.

EVOLUÇÃO DO VEMS NUMA COORTE DE DOENTES COM BRONQUIECTASIAS

M. Redondo¹, D. Araújo¹, N. Martins², A. Amorim¹

¹Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto. ²Faculdade de Medicina, Universidade do Porto.

Introdução e objectivos: O conhecimento atual sobre a evolução da função pulmonar nos doentes com bronquiectasias (BQ) é muito escasso. O objetivo deste trabalho foi caracterizar a evolução do VEMS numa coorte de doentes com BQ.

Métodos: Estudo observacional, prospetivo de uma população de doentes seguidos em consulta especializada de BQ. O período de inclusão foi de Fevereiro 2011 até Abril 2017. Foram incluídos doentes com idade ≥ 18 anos, diagnosticados com BQ documentadas em TAC-AR e com um mínimo de 24 meses de seguimento. Foram excluídos doentes com diagnóstico de fibrose quística e doença pulmonar difusa. Analisaram-se dados demográficos e parâmetros espirométricos (VEMS, CVF e VEMS/CVF). A tendência de variação do VEMS aos 24 meses (2 avaliações em fase de estabilidade, com ± 3 meses de variação) foi analisada e correlacionada com o estado de infeção bacteriana crónica (IBC).

Resultados: Foram incluídos 165 doentes, com uma idade média de $57,0 \pm 15,7$ anos, 61,2% do sexo feminino. A maioria dos doentes (77,6%) eram não-fumadores. As principais causas etiológicas foram pós-infecciosas (31,7%) e imunodeficiências (11,8%), e em 29% eram idiopáticas. Na data de inclusão, foram constatados os seguintes valores para os parâmetros funcionais: VEMS = $64,8 \pm 21,9\%$; CVF = $82,0 \pm 20,9\%$; VEMS/CVF = $64,6 \pm 12,7$. Após 24 meses de seguimento, apenas 5,6% apresentaram um declínio $> 10\%$ do VEMS, 12,7% tiveram uma melhoria $> 10\%$ e 81,7% dos doentes não apresentaram variação significativa. Não foi encontrada correlação significativa entre o declínio do VEMS $> 10\%$ e a presença de IBC ou do número de exacerbações durante o período de seguimento. A maioria dos doentes (85,3%) com IBC apresentou um VEMS estável aos 24 meses. **Conclusões:** Esta amostra de doentes com BQ apresentou uma estabilidade do VEMS aos 24 meses. Para os doentes que apresentaram um declínio do VEMS não se verificou uma correlação com a existência de IBC.

Palavras-chave: Bronquiectasias. Função respiratória. Infeção bacteriana crónica.

RESPIRATORY BRONCHIOLITIS-INTERSTITIAL LUNG DISEASE (RB-ILD) OU ALGO MAIS?

C. Sousa, R. Branquinho Pinheiro, P. Mendes, R. Nascimento

Hospital Central do Funchal.

Introdução: A RB-ILD é uma doença pulmonar rara, caracterizada por inflamação ligeira, que ocorre predominantemente em doentes fumadores/ex-fumadores. Radiograficamente apresenta-se com um padrão de opacidades reticulo-nodulares e tomograficamente com espessamento dos brônquios, opacidades em vidro despolido e enfisema centrilobular.

Caso clínico: Homem, de 47 anos, fumador de 20 UMAs, sem comorbilidades ou medicação habitual, sem história de exposição ambiental, profissional ou recreativa, que inicia quadro de tosse irritativa e perda ponderal de 3 kg em 4 meses. Por apresentar, de novo, numa radiografia de tórax, padrão reticulo-nodular disperso bilateralmente, foi encaminhado à Pneumologia para estudo. Deste estudo resultou TAC torácica que relatava inúmeros pequenos nódulos dispersos bilateralmente, infra e peri-centimétricos, a maioria cavitados, de limites mal definidos e enfisema centrilobular difuso. Foi submetido a biópsia transbrônquica cujo resultado foi inconclusivo. A pesquisa de BAAR foi negativa, assim como a PCR do DNA de *Mycobacterium tuberculosis*. A análise do lavado bronco-alveolar também descartou as hipóteses de doença infecciosa, maligna ou

granulomatosa. Foi encaminhado à Cirurgia Torácica para biópsia cirúrgica, tendo a anatomia patológica da peça revelado a presença de macrófagos intra-alveolares com pigmento dourado e antracótico e ligeira fibrose, não se observando sinais de malignidade na amostra. O estudo de autoimunidade e serologia para HIV foram negativos. Enquanto decorria este processo, o doente deixou de fumar, e em TAC de reavaliação, três meses depois, os nódulos desapareceram, sem que tivesse feito qualquer terapêutica.

Discussão: Neste caso, a exuberância dos achados imagiológicos levaram a uma marcha diagnóstica invasiva, mas a resolução clínica e imagiológica com a cessação tabágica fundamentaram o diagnóstico de RB-ILD. Outra possibilidade de diagnóstico seria Histiocitose das células de Langerhans, mas ambas as biópsias falharam em detetar aumento deste tipo de células, o que associado à presença de nódulos bibasais levou a que esta hipótese fosse colocada de lado.

Palavras-chave: RB-ILD. Histiocitose. Nódulos cavitados. Tabagismo.

EPIDEMIOLOGIA MOLECULAR DA MUTAÇÃO DO EGFR NUMA COORTE PORTUGUESA COM ADENOCARCINOMA PULMONAR AVANÇADO

J. Pinto¹, S. Teixeira^{2,3}, A. Magalhães¹, G. Fernandes^{1,4,5}, V. Hespagnol^{1,4,5}, H. Queiroga^{1,4,5}, H. Novais e Bastos^{1,4,5}

¹Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar de São João.

²Escola de Medicina da Universidade do Minho. ³Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde da Universidade do Minho. ⁴Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

⁵IS-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde da Universidade do Porto.

Introdução: A presença de mutações do *epidermal growth factor receptor* (EGFR) no adenocarcinoma pulmonar torna elegível o tratamento com inibidores de tirosina-cinase (TKI). Contudo, a escolha do fármaco inicial pode ser um desafio terapêutico devido à presença ou eventual aquisição de mutações de resistência.

Objectivos: Avaliar a prevalência de mutações específicas do EGFR à data de diagnóstico numa amostra de doentes portugueses.

Métodos: Análise retrospectiva dos casos de doentes com adenocarcinoma pulmonar estádios III-IV, que realizaram estudo molecular por *next-generation sequencing* entre Janeiro de 2017 e Julho de 2018 no Centro Hospitalar de São João. Foram estudadas a frequência das diversas alterações genéticas detectadas e as correlações clínico-patológicas com a presença da mutação no EGFR.

Resultados: Foram analisados 165 doentes (62,4% género masculino, 64% fumadores, 83,1% estágio IV), dos quais 105 (63,6%) apresentavam uma alteração oncogénica, incluindo 30 (18,2%) com mutação do EGFR. Os casos EGFR+ associavam-se ao género feminino (73,3%, $p < 0,001$) e à ausência de hábitos tabágicos (69%, $p < 0,001$). A maioria apresentava mutações sensibilizadoras aos TKI, incluindo deleções no exão 19 (53,3%) e substituição p.Leu858Arg no exão 21 (16,7%). Em contrapartida, foram identificadas mutações associadas a resistência aos TKI de 1ª geração no exão 20 em 30% dos casos, dos quais 2 (6,7%) com a mutação T790M que confere resistência aos TKI de 2ª geração. Verificou-se uma maior sobrevida nos casos com mutação do EGFR, quando comparada com outras mutações ou estado mutacional negativo.

Conclusões: Nesta coorte foi observada uma elevada prevalência de mutações de resistência aos TKI à data de diagnóstico, nomeadamente a mutação T790M. Salienta-se a importância da determinação da mutação específica do EGFR em causa para a escolha do fármaco adequado no tratamento inicial do adenocarcinoma pulmonar, praticando assim medicina personalizada e de precisão.

Palavras-chave: Adenocarcinoma pulmonar. Mutações do EGFR. Next-generation sequencing.

LADO A LADO: TUBERCULOSE E NEOPLASIA PULMONAR

F. De Castro Lima, A.R. Gigante, M.E. Tinoco, D. Coutinho, C. Ribeiro, E. Silva, T. Shiang, M. Vanzeller

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: A neoplasia pulmonar e a tuberculose pulmonar são duas doenças de etiologias distintas, com apresentação por vezes semelhante, responsáveis por elevada morbimortalidade. Sendo as neoplasias factor de risco conhecido para TB, os seus diagnósticos concomitantes podem conduzir a desafios diagnósticos/terapêuticos.

Caso clínico: Homem, 55 anos, fumador (40 UMA), sem outros antecedentes conhecidos ou medicação crónica. Internado por outra especialidade para estudo de lesão expansiva da região occipital suspeita de lesão secundária, dor lombar incapacitante e quadro constitucional com 4 meses de evolução. Realizou TC da coluna lombar e toraco-abdomino-pélvico que revelaram massa pulmonar esquerda com 2 nódulos satélite ipsilaterais, metastização ganglionar e hepática, e massa a erodir a apófise espinhosa de L1. Realizou ainda videobroncoscopia cujos estudos micobacteriológicos de lavados bronco e broncoalveolar revelaram exame directo e TAAN positivos. O doente foi transferido para a Pneumologia - iniciou tratamento antibacilar e deu continuidade ao estudo de neoplasia pulmonar que confirmou o diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar estadio IVB (cT4N3M1c). Realizou descompressão medular e estabilização percutânea transpedicular toraco-lombar e posterior RT paliativa óssea. A dor foi de difícil controlo com necessidade de titulação de fármacos opióides e abordagem interespecialidades. Ao 25º dia de HRZE suspendeu antibacilares por toxicidade hepática, com posterior reintrodução faseada. Dado o não controlo da função hepática bem como a não recuperação de ECOG, não é de momento candidato a tratamento de doença neoplásica.

Discussão: Pretende-se com este caso alertar para a co-existência destas duas patologias e da necessidade de manter uma elevada suspeita de TB em doentes com cancro do pulmão. Insiste-se ainda na importância da suspeita clínica de tuberculose pulmonar, cujo diagnóstico poderia passar despercebido, lembrando que os doentes imunodeprimidos são um dos grupos alvo desta patologia.

Palavras-chave: Tuberculose pulmonar. Neoplasia pulmonar.

UM CASO RARO DE BLASTOMA PULMONAR

M. Pereira, F. Freitas, M. Alvoeiro, P. Monteiro, F. Félix, J.R. Gonçalves, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

O blastoma pulmonar é uma neoplasia rara correspondendo a < 1% dos tumores primários do pulmão que ocorre caracteristicamente em adultos jovens. Do ponto de vista anatomopatológico consiste num tumor bifásico composto por um componente de células epiteliais e mesenquimais. Esta característica confere-lhe uma grande resistência à quimioterapia sendo o seu prognóstico reservado. Os autores apresentam o caso de um doente do género masculino, com 19 anos de idade, não fumador, com antecedentes de rinite alérgica, com um quadro clínico com 2 semanas de evolução caracterizado por tosse seca e um episódio de hemoptises, o qual motivou a ida ao Serviço de Urgência. Realizou radiografia de tórax com evidência de alargamento da região hilar esquerda, motivo pelo qual se solicitou TC-Tórax que veio a revelar massa sólida de contornos irregulares com 5,5 cm de diâmetro com lesão endobrônquica do lobo inferior esquerdo. O doente foi internado para investigação diagnóstica e caracterização da lesão. Realizou broncofibroscopia, tendo sido efetuadas biopsias brônquicas cujo resultado da anatomia patológica foi compatível com blastoma pulmonar. A TC-crânio-encefálica de estadiamento não revelou lesões e a PET mostrou apenas a massa pulmonar do lobo inferior esquerdo com SUV máximo 7,6 atribuível a malignidade. Foi feita referência para Cirur-

gia Torácica e o doente foi submetido a lobectomia inferior esquerda. A anatomia patológica da peça cirúrgica revelou parênquima pulmonar com neoplasia maligna bifásica epitelial (adenocarcinoma fetal alto grau), mesenquimatosa (sarcoma) e primitivo do pulmão, compatível com o tipo histológico de blastoma de alto grau de diferenciação, com invasão da pleura visceral, sendo estadiado como pT3N0M0. Este caso revela uma entidade rara, mais frequente em doentes jovens, com uma terapêutica difícil face à sua quimiorresistência, o que lhe confere um prognóstico muito reservado.

Palavras-chave: blastoma. Pulmonar. Neoplasia.

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATÓRIO DO PULMÃO: DE UMA EVOLUÇÃO INSIDIOSA PARA UM CRESCIMENTO EXPLOSIVO

H. Rodrigues, L. Rodrigues, W. Videira, P. Barradas, C. Bárbara

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: Os tumores miofibroblásticos foram sendo inseridos, ao longo do tempo, numa vasta categoria de patologias de pseudotumores inflamatórios, caracterizadas sobretudo pelo seu infiltrado inflamatório crónico. O termo foi emergindo como entidade clínica ao longo dos últimos anos, sendo considerados actualmente como processos neoplásicos devido ao seu comportamento agressivo e evidência citogenética de alterações cromossómicas clonais adquiridas.

Caso clínico: Relata-se o caso de um doente do sexo masculino, de 55 anos, seguido em consulta de Pneumologia durante o ano anterior por enfisema pulmonar e massa torácica em estudo, com broncofibroscopias e biópsias transtorácicas inconclusivas. Internado no contexto de agravamento do estado geral, toracalgia esquerda e febre, verificou-se crescimento acentuado da massa pulmonar no lobo superior esquerdo e realizou-se lobectomia superior esquerda com esvaziamento ganglionar. Complicou-se duas semanas após a cirurgia com empiema pleural esquerdo e evidência de lesão abcedada hepática *de novo* em TC com crescimento explosivo, drenada com saída de conteúdo necrótico. A peça operatória, tal como a citologia da lesão hepática, foram compatíveis com tumor miofibroblástico inflamatório variante epitelióide ALK positivo de origem pulmonar, tendo iniciado terapêutica com Crizotinib. O doente faleceu ainda no internamento.

Discussão: Estes tumores atingem principalmente crianças e adolescentes, sendo o pulmão uma das localizações preferenciais, a par do retroperitoneu e região abdominopélvica. À apresentação os pacientes exibem normalmente sintomas inespecíficos como tosse, toracalgia ou uma massa torácica como achado. Ocasionalmente apresentam-se como uma síndrome constitucional com febre, perda de peso e mal-estar geral, podendo inclusive evidenciar fenómenos de anemia ferropénica, trombocitose ou hipergamaglobulinemia policlonal. Apesar da parca evidência científica existente não permitir tecer considerações definitivas acerca do prognóstico da doença, ela parece ter um carácter agressivo localmente, com tendência a recorrência local e baixo risco de doença metastática, contrastando com o caso apresentado.

Palavras-chave: Tumor miofibroblástico inflamatório. Variante ALK. Pseudotumor inflamatório. Metástase hepática necrótica.

TORACENTESE: OS RISCOS DE UMA TÉCNICA DO DIA A DIA

P. Barros, T. Marques, B. Santos, U. Brito

Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Hospital de Faro.

Introdução: A toracentese é um procedimento que, apesar de relativamente seguro, tem um risco de complicações associado, que pode variar segundo vários factores como o uso de ecografia torácica, e a experiência do profissional médico no procedimento.

Caso clínico: Doente de 54 anos, caucasiano, do sexo masculino. Antecedentes pessoais de DPOC Gold D e fumador, carga tabágica (60 UMA). Admitido no SU do Hospital de Faro por dispneia com acidemia respiratória (pH, 7,183) e hipercapnia (pCO₂, 93.9mmHg), tendo sido colocada ventilação não invasiva (VNI) com melhoria do quadro. Foi internado na unidade de cuidados intermédios por exacerbação de DPOC com insuficiência respiratória global e acidemia respiratória. Analiticamente destacava-se poliglobulia (hemoglobina, 18,3 g/l e hematócrito, 0,59 l/l) e PCR 14 mg/l. ECG mostrava flutter auricular com 150 bpm, tendo iniciado anticoagulação com enoxaparina em dose terapêutica. A TC-tórax identificou volumoso derrame pleural à direita, com completa atelectasia do lobo inferior ipsilateral. Foi realizada toracentese diagnóstica e evacuadora, com saída de 1.000 ml de líquido sero-fibrinoso, estudo bioquímico com características de transudado. Após suspender VNI e por estabilidade clínica, foi transferido para o serviço de Pneumologia. Objetivou-se agravamento clínico e um volumoso hematoma no local da toracentese. Após realizar nova toracentese com saída de sangue, optou-se por colocar um dreno torácico com saída de grande volume de líquido hemático, confirmando posteriormente tratar-se de um hemotórax. Realizado novo TC tórax, identificando uma pequena hemorragia localizada, com origem num pequeno vaso da pleura parietal direita. O doente foi posteriormente encaminhado para Cirurgia Torácica do Hospital Santa Maria para tratamento.

Discussão: Em todos os procedimentos médicos é importante ter presente as possíveis complicações para que possamos atuar rapidamente nas mesmas. Neste caso, o facto de o doente ter iniciado anticoagulação contribuiu para a expansão do volume do hemotórax.

Palavras-chave: Toracentese. Hemotórax. Derrame pleural. Dreno torácico.

TOSSE CRÓNICA - QUANDO O DIAGNÓSTICO NOS SURPREENDE

S. Costa Martins¹, R. Silva¹, J. Barata¹, M. Baptista¹, A. Craveiro¹, I. Vicente¹, E. Magalhães¹, M.J. Valente¹, M. Salette Valente¹, C. Vicente²

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira. ²Serviço de Gastroenterologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.

Introdução: A tosse crónica é um sintoma que motiva frequentemente a referência a consultas de Pneumologia, podendo estar presente em diferentes patologias, o que pode dificultar a identificação precoce de causas menos expectáveis.

Caso clínico: É apresentado o caso de uma mulher de 64 anos com antecedentes de asma em idade jovem, cardiopatia isquémica, SAOS grave e obesidade, submetida a cirurgia bariátrica com colocação de banda gástrica em 2007, que desenvolve um quadro de tosse persistente predominantemente seca, embora com alguns episódios de expectoração mucopurulenta, pieira e dor retrosternal com sete meses de evolução. Negadas queixas de refluxo gastroesofágico, disfagia ou de rinorreia posterior. Neste período recorreu várias vezes ao serviço de urgência e ao seu médico de família, tendo realizado diversas terapêuticas médicas, sem resposta favorável. Na investigação etiológica, não se destacaram alterações do ponto de vista analítico e funcional. Em exames realizados anteriormente, apresenta uma TC tórax de 2017, que descreve um espessamento parietal do esófago com dilatação associada, sem alterações do parênquima pulmonar. Posteriormente, no contexto de uma consulta de pneumologia de reavaliação, refere agravamento da sintomatologia e sensação de enfartamento com aperto retroesternal, pelo que repete radiografia torácica que mostra evidente alargamento do calibre do esófago no mediastino superior, correspondente a dilatação esofágica e estenose gástrica em relação com banda gástrica confirmadas por endoscopia digestiva alta.

Discussão: O estudo de tosse persistente representa muitas vezes um desafio pelas diferentes etiologias subjacentes, pelo que se realça a importância de uma anamnese cuidada e a valorização dos antecedentes pessoais, de forma a antecipar um diagnóstico mais precoce. Neste caso, num doente com história de gastroplastia com banda, a dilatação esofágica deverá ser um diagnóstico diferencial a considerar, uma vez que pode constituir uma complicação tardia pós-operatória.

Palavras-chave: Tosse crónica. Dilatação esofágica. Cirurgia bariátrica.

FEBRE MEDICAMENTOSA - UM DIAGNÓSTICO A CONSIDERAR

A.R. Gigante, E. Milheiro Tinoco, F. De Castro Lima, T. Shiang, E. Silva, C. Ribeiro, M. Vanzeller

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE.

Introdução: Embora comum, a febre induzida por fármacos é frequentemente subdiagnosticada. É um diagnóstico de exclusão, complementado por prova terapêutica com apirexia após suspensão do fármaco. Os mecanismos subjacentes incluem: alteração na termorregulação, ação farmacológica, reações idiossincráticas ou mecanismos de hipersensibilidade. Os antibióticos, nomeadamente β-lactâmicos, podem originar esta reação.

Caso clínico: Homem de 35 anos, com internamento recente na Cirurgia Cardiorádica por traumatismo torácico, com fratura de múltiplos arcos costais, pneumotórax, abscesso pulmonar e derrame pleural à direita; cumpriu amoxicilina/ac.clavulânico e clindamicina. Recorreu ao Serviço de Urgência por dispneia, tosse com expectoração hemoptóica e agravamento da toracalgia direita. À admissão, apresentava diminuição do murmúrio vesicular na metade inferior do hemitórax direito. Analiticamente: anemia, leucocitose com neutrofilia, trombocitose e elevação de proteína C reactiva. Radiografia torácica com agravamento radiológico por aumento da hipotransparência na metade inferior do campo pulmonar direito; TC torácico com evidência de fraturas do 1º ao 11º arcos costais direitos com desvio significativo do 9º e abscesso pulmonar secundário à laceração no lobo inferior direito com volumoso derrame pleural associado. A toracocentese revelou líquido pleural (LP) sero-hemático, exsudado, com pH 7,47 e glicose 84 mg/dl. Iniciou piperacilina/tazobactam. Por posterior isolamento em LP de *Staphylococcus haemolyticus* e *Streptococcus sanguinis* sensíveis à vancomicina, esta foi associada ao esquema durante 7 dias. Ao 17º dia de antibioterapia apenas com piperacilina/tazobactam, apresentou febre de novo. Sem sintomas ou agravamento radiológico associados. Analiticamente com neutropenia de novo e sem elevação dos parâmetros inflamatórios; sem isolamentos microbiológicos em hemoculturas, urocultura ou lavado brônquico. Apresentou apirexia sustentada 24h após a suspensão do antibiótico, sem outro tratamento dirigido.

Discussão: É importante considerar fármacos como causa de febre sem foco, principalmente perante uma terapêutica prolongada, de forma a evitar prolongamento de internamentos e sobreutilização de antibióticos, com risco acrescido de reações adversas ou de resistências a antimicrobianos.

Palavras-chave: Febre. Antibióticos.

AVALIAÇÃO DOS DOENTES AOS 6 MESES DE TRATAMENTO COM MEPOLIZUMAB - A EXPERIÊNCIA INICIAL DE UM SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA

I. Pereira¹, A.L. Fernandes², M. Costa Silva¹, I. Franco¹, I. Ladeira¹, I. Pascoal¹, A. Carvalho¹, R. Lima¹

¹Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho. ²Unidade Local e Saúde de Matosinhos.

Tabela
Diferenças observadas aos 6 meses de terapêutica

Parâmetros avaliados	Baseline (média ± DP)	6 meses de mepolizumab (média ± DP)	z value	p value
Dose prednisolona	9,17 ± 9,17	2,08 ± 2,46	-1,841	0,066
Ciclos de corticóide	2,67 ± 1,63	0,33 ± 0,52	-2,220	0,026
FEV1 (%)	68,50 ± 18,60	88,00 ± 14,32	-1,826	0,068
Eosinófilos	756,67 ± 425,99	77,5 ± 35,94	-1,841	0,066
ACT	10,00 ± 2,16	20,75 ± 2,22	-1,841	0,066

Introdução: O mepolizumab é um anticorpo monoclonal que inibe a bioatividade da IL-5 bloqueando a sua ligação aos eosinófilos, reduzindo a sobrevivência e função destes. Está atualmente indicada na asma grave eosinofílica.

Objectivos: Avaliar a resposta clínica ao Mepolizumab aos 6 meses de tratamento.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo dos doentes com asma grave seguidos na consulta de Pneumologia-Alergologia com 6 meses de tratamento com mepolizumab. Dos doentes em tratamento com mepolizumab, 6 foram excluídos por tempo de tratamento inferior a 6 meses. Foram avaliados: a dose de prednisolona crónica, os ciclos de corticóide nos 6 meses prévios e 6 meses após tratamento, o FEV1, os eosinófilos e o ACT, sendo comparados os valores antes e após terapêutica pelo teste de Wilcoxon através do SPSS.

Resultados: Foram incluídos 6 doentes. Destes doentes 66,7% (n = 4) eram mulheres, apresentavam uma média de idade de 62,3 (± 5) anos e um IMC médio de 26,7 (± 3,2) kg/m². Nos doentes em estudo não houve efeitos adversos relatados.

Conclusões: Aos 6 meses de tratamento com mepolizumab observou-se uma melhoria estatisticamente significativa da necessidade de ciclos de corticoterapia oral. Observou-se ainda uma melhoria clínica e funcional, com redução da corticoterapia crónica e diminuição dos eosinófilos, apesar de estes valores não apresentarem significado estatístico provavelmente pelo tamanho amostral. Estes resultados corroboram a eficácia e segurança do mepolizumab apresentados nos ensaios clínicos previamente publicados.

Palavras-chave: Asma. Mepolizumab.

INFEÇÃO POR NOCARDIA - UMA OPORTUNISTA RARA

E. Milheiro Tinoco, A.R. Gigante, F. De Castro Lima, C. Ribeiro, E. Silva, T. Shiang, M. Vanzeller

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho, EPE.

Introdução: A nocardiose é uma infecção rara, causada por bactérias Gram positivas do género *Nocardia* spp. Apesar de poder ocorrer em imunocompetentes é normalmente uma infecção oportunista e caracteriza-se pela capacidade de disseminação a qualquer órgão, com particular afinidade para o sistema nervoso central. O tratamento recomendado é prolongado (>6 meses) e caracteriza-se pela tendência de recidiva ou progressão apesar de terapêutica adequada.

Caso clínico: Homem, 62 anos, não fumador e técnico de próteses dentárias (exposição ocupacional a múltiplas partículas inorgânicas). Antecedentes pessoais de lúpus eritematoso sistémico sob corticoterapia sistémica, diabetes melitus tipo 2, adenopatias mediastínicas em estudo e internamento recente por AVC isquémico e PAC direita. O doente recorreu ao serviço de urgência por lipotímia, tosse produtiva e temperaturas sub-febris com 5 dias de evolução. A família referia maior apatia nas últimas semanas. Sem alterações relevantes ao exame objectivo. Analiticamente com leucocitose, neutrofilia e aumento da PCR (17,75 mg/dl). A radiografia do tórax apresentava uma hipotransparência homogénea, de limites bem definidos, oval, localizada ao terço superior do

hemitórax direito. Iniciou antibioterapia empírica com piperacilina/ tazobactam. A TC torácica realizada posteriormente revelou, no segmento posterior do LSD, uma lesão de contornos lobulados de 4,7 cm e com múltiplos nódulos satélites. A broncofibroscopia com recurso a EBUS evidenciou uma lesão hipocogénica num dos subsegmentos do B2 direito. Nas biopsias brônquicas identificaram-se raras células epiteliais e macrófagos de arranjo vagamente granulamatoso. Ao 7º dia de internamento foi identificada *Nocardia farcinica* nas hemoculturas, ajustando-se antibioterapia para cotrimaxazol e meropenem. Após este isolamento foi pedida RMN CE que revelou envolvimento cerebral por *Nocardia*. Atualmente o doente mantém tratamento e encontra-se a evoluir favoravelmente.

Discussão: Apesar de rara, a infecção por *Nocardia* deve ser considerada em indivíduos imunodeprimidos e pode estar associada a doença grave e disseminada. O seu diagnóstico e tratamento levantam diversos desafios.

Palavras-chave: *Nocardia*. Imunodeprimidos. *Nocardiose*. *Bacteriemia*.

DERRAME PLEURAL - UMA ENTIDADE MULTIFACTORIAL

A.R. Gigante, E. Milheiro Tinoco, F. De Castro Lima, T. Shiang, C. Nogueira, E. Silva, C. Ribeiro, M. Vanzeller

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho, EPE.

Introdução: Perante a presença de derrame pleural, atendendo à multiplicidade de diagnósticos diferenciais, é fundamental uma abordagem sistémica que inclui anamnese, exame físico, exames complementares e, se necessário, estudo das características do líquido pleural.

Caso clínico: Homem de 54 anos, fumador, ex-toxicodependente sob metadona, com tuberculose pleural à direita, diagnosticada quatro meses antes, em tratamento em fase de manutenção (isoniazida/rifabutina). Recorreu ao Serviço de Urgência por agravamento progressivo de dispneia, anorexia e astenia com dois meses de evolução; ortopneia e edema dos membros inferiores desde há duas semanas. À admissão, com insuficiência respiratória hipoxémica, hipotensão, diminuição do murmúrio vesicular na metade inferior de ambos os hemitoraces, ascite e edema pré-tibial bilateral. Analiticamente, elevação da proteína C reativa e de lactato desidrogenase, aumento marcado do NT-proBNP e hipalbuminemia. Na radiografia torácica, além do derrame pleural direito conhecido, apresentava derrame de moderado volume à esquerda de novo. Foi internado para continuação do estudo, destacando-se ecocardiograma evidenciando hipertrofia marcada das paredes do ventrículo esquerdo, com textura discretamente mosqueada, colocando-se em hipótese cardiopatia de causa infiltrativa; proteinúria de baixo grau e imunofixação urinária com gamapatia monoclonal tipo cadeias leves lambda, suspeita de amiloidose AL. A terapêutica foi ajustada com melhoria clínica e analítica, apesar de manter derrame bilateral. Teve alta a aguardar RMN cardíaca e orientado para Hematologia, para realização de biópsia de medula óssea e de gordura abdominal, e subsequente orientação terapêutica.

Discussão: Apresenta-se um doente com derrame pleural direito, com diagnóstico previamente estabelecido sob tratamento com boa resposta, que num curto espaço de tempo desenvolve novo derrame contralateral, cuja causa se revelou diferente. Portanto, perante derrame de novo, é importante repensar em diagnósticos diferenciais e proceder a nova investigação, dado a variedade de possíveis etiologias e a possibilidade de um derrame ter mais que uma causa subjacente.

Palavras-chave: Derrame pleural. Tuberculose. Amiloidose.

RECIDIVA OU INFEÇÃO, EIS A QUESTÃO!

A. Fernandes¹, S. Figueiredo², P. Matos³, A. Marques¹, A. Pego¹

¹Serviço de Pneumologia A, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE. ²Centro Hospitalar Tondela Viseu, EPE. ³Instituto Português de Oncologia de Coimbra, EPE.

Introdução: A aspergilose do coto brônquico constitui uma complicação rara da cirurgia de ressecção pulmonar e é decorrente da infeção por *Aspergillus* do tecido de granulação adjacente à sutura, manifestando-se, geralmente, em indivíduos imunocompetentes.

Caso clínico: Homem de 72 anos, ex-fumador, imunocompetente, foi submetido a lobectomia superior direita em outubro de 2016, por adenocarcinoma do pulmão, estágio IA (7ª edição TNM). O encerramento do coto brônquico foi realizado com fio de sutura monofilamento sintético (PDS®). Na TC do tórax de *follow-up* de agosto de 2018 foi visualizado preenchimento da loca cirúrgica por ar com comunicação direta com o coto do brônquio lobar superior direito, bem como aumento das dimensões das adenopatias mediastínicas, em topografia para-traqueal direita e pré-carinal. No sentido de excluir recidiva tumoral, realizou videobroncoscopia, na qual se visualizou deiscência da sutura do coto brônquico, comunicando com cavidade preenchida por abundante tecido necrótico. Foram realizadas biópsias, cujo estudo histopatológico demonstrou processo inflamatório crónico agudizado, com abundantes hifas e esporos, morfológicamente compatível com *Aspergillus*, sem evidência de neoplasia invasiva residual; a cultura micológica do aspirado brônquico foi positiva para *Aspergillus flavus*. A punção ganglionar por EBUS não evidenciou metastização tumoral. Dados os achados, optou-se por iniciar antifúngico sistémico oral.

Discussão: No caso apresentado, a aspergilose do coto brônquico foi um achado imagiológico, uma vez que o doente permaneceu sempre assintomático. Apesar desta complicação estar habitualmente associada ao uso de fio de sutura de seda, estão reportados casos com o uso de fio sintético, tal como aconteceu nesta situação. Neste caso, a deiscência do coto brônquico permitiu a comunicação com a loca cirúrgica e consequentemente, a infeção dessa mesma cavidade. Apesar da sua raridade, a aspergilose do coto brônquico deve ser considerada no diagnóstico diferencial de recidiva tumoral pós ressecção pulmonar, dado o prognóstico favorável com o tratamento atempado.

Palavras-chave: *Aspergillus*. Aspergilose. Lobectomia.

ACUPUNCTURA: UMA CAUSA DE PNEUMOTÓRAX BILATERAL?

M. Cabral, J. Cardoso, P. Cravo, B. Mendes, C. Figueiredo

Centro Hospitalar de Lisboa Central, Hospital de Santa Marta.

Introdução: A ocorrência de pneumotórax bilateral (PTB) é uma entidade rara; algumas das etiologias estão já bem definidas ao contrário de outras com poucos casos relatados.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 89 anos, com história médica conhecida de: Asma brônquica (actualmente medicada e con-

trolada), síndrome da apneia obstrutiva do sono sob terapia com CPAP, HTA e patologia osteoarticular degenerativa. Há cerca de 20 anos, pelas queixas osteoarticulares, iniciou acupuntura duas vezes por semana, com colocação de agulhas na região cervical e dorso-lombar. Recorreu ao Serviço de Urgência dois dias após a última sessão de acupuntura por quadro de dispneia com tosse e expectoração mucopurulenta. Dos exames complementares realizados, laboratorialmente sem evidência de infeção. A radiografia torácica revelou extenso pneumotórax à direita pelo que foi colocada drenagem torácica. Por não ser tão evidente à esquerda, fez TC-torácica que veio a confirmar essa hipótese diagnóstica pelo que foi também colocada drenagem à esquerda. A doente foi internada no Serviço de Pneumologia. O internamento decorreu sem intercorrências, confirmou-se expansão pulmonar bilateral e após dois dias, por drenagem não funcionante, foram retirados ambos os drenos. A doente teve alta, reencaminhada para consulta, sem evidência de recorrência de pneumotórax desde então.

Discussão: Este caso ilustra uma possível associação entre pneumotórax e acupuntura. Na literatura são já alguns os casos relatados, a maioria como pneumotórax unilateral e relacionado com a inserção de agulhas na zona superior do tórax ou na área paraespinhal. Com este caso pretende-se alertar para um possível efeito colateral da acupuntura que, apesar de raro, é considerável dada a procura crescente de medicinas alternativas.

Palavras-chave: *Pneumotórax bilateral*. Acupuntura.

VNI NA CIFOESCOLIOSE GRAVE - UM CASO CLÍNICO

I. Rodrigues, A.C. Pimenta, B. Conde, A. Fernandes

Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.

Introdução: A ventilação não invasiva (VNI) é amplamente utilizada no tratamento da insuficiência respiratória crónica secundária a diversas patologias respiratórias. É também o tratamento de escolha nos doentes com cifoescoliose grave que apresentam hipoventilação.

Caso clínico: Jovem de 22 anos, com antecedentes de cifoescoliose grave, submetido a cirurgia ortopédica aos 13 meses, não re-operável pelo risco cirúrgico. Um dos irmãos apresentava alterações morfológicas semelhantes. O estudo genético foi inconclusivo. Aos 15 anos, foi internado no serviço de Pediatria por suspeita de pneumonia. Foi observado por pneumologia, tendo realizado oximetria noturna que revelou uma SpO₂ média de 83,9%, pelo que iniciou BiPAP noturno com interface oronasal. Já em período estável realizou espirometria, com FVC: 25,6%, FEV₁: 25,6%, FEV₁/FVC: 98,9%. Aos 16 anos teve novo internamento por agravamento respiratório (gasometria em ar ambiente com pH: 7,33, pCO₂: 61, pO₂: 39, HCO₃: 33, SatO₂: 67%), tendo sido ajustados os parâmetros da VNI acoplado a O₂ noturno, que foi suspenso cerca de 24 meses após o início por melhoria da hipoxemia. Iniciou também cinesioterapia respiratória domiciliária. Manteve seguimento na consulta de Ventiloterapia, com ajustes progressivos dos parâmetros ventilatórios, tendo sido alterado para o modo iVAPS aos 18 anos, com boa adesão e adaptação. Desde então não teve novos internamentos, e apresentou melhoria progressiva das trocas gasosas (gasometria em ar ambiente com pH: 7,44, pO₂: 69, pCO₂: 43, HCO₃: 27), provas funcionais respiratórias (FEV₁: 34% e FVC: 37% aos 18 anos; FEV₁: 39,6% e FVC: 45,8% aos 21 anos), e recuperação parcial da morfologia da caixa torácica, com aumento da sua expansibilidade. Atualmente mantém VNI noturno, sem necessidade de oxigénio suplementar.

Discussão: Realça-se a importância do suporte ventilatório, com parâmetros de ventilação otimizados, na melhoria da morbimortalidade destes doentes, além do impacto positivo a nível de estrutura e função pulmonar em doentes não operáveis.

Palavras-chave: *Cifoescoliose grave*. VNI. *Hipoventilação*.

O LADO INDESEJADO DA TERAPÊUTICA

E. Brysch, C. Antunes, M. Pereira, L. Rodrigues, F. Paula, F. Froes

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A hidroxiureia é um agente citotóxico, usado em várias patologias malignas e não malignas e geralmente bem tolerado. A toxicidade pulmonar a hidroxiureia é um fenómeno raro e o diagnóstico é de exclusão. Os mecanismos de toxicidade ainda não estão bem esclarecidos, mas pode apresentar-se sob a forma de pneumonite intersticial ou lesão alveolar difusa.

Caso clínico: mulher de 73 anos com o diagnóstico leucemia mielomonocítica crónica com citorredução com hidroxiureia há cerca de um mês por progressão da doença. Recorreu ao serviço de urgência por quadro de dispneia, toracalgia de características pleuríticas e tosse seca com três dias de evolução. A radiografia do tórax na admissão demonstrava infiltrados difusos bilaterais, e a TC revelava densificação em vidro despolido, áreas de *crazy paving* com espessamento dos septos e derrame pleural direito moderado. A gasometria arterial apresentava hipoxemia e analiticamente destacava-se anemia, agravamento da leucocitose e trombocitopenia. A doente ficou internada por insuficiência respiratória aguda e para investigação, iniciando empiricamente antibioterapia e antifúngico. Realizou broncofibroscopia com colheita de lavado broncoalveolar (LBA) no qual se constatou um aspirado progressivamente mais hemorrágico, sugestivo de hemorragia alveolar. Após procedimento, verificou-se agravamento da insuficiência respiratória com necessidade de instituir ventilação não invasiva. Não foram isolados agentes infecciosos (LBA e hemoculturas). Assumiu-se o diagnóstico de hemorragia alveolar difusa secundária a hidroxiureia, com suspensão imediata do fármaco e iniciada terapêutica com corticoterapia sistémica. Verificou-se rápida resolução clínica e radiológica.

Discussão: Este caso demonstra uma apresentação rara de toxicidade pulmonar a fármacos, neste caso a hidroxiureia, que condicionou hemorragia alveolar difusa e compromisso ventilatório grave.

Palavras-chave: Hemorragia alveolar difusa. Toxicidade pulmonar. Hidroxiureia. Doença intersticial pulmonar.

PNEUMONIA EOSINOFÍLICA CRÓNICA OU FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA - HAVERÁ APENAS UMA RESPOSTA CORRETA?

M. Baptista, J. Barata, S. Martins, R. Silva, A. Craveiro, M.J. Valente, I. Vicente, E. Magalhães, M. Salette Valente

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.

Introdução: A pneumonia eosinofílica crónica (PEC) caracteriza-se pela acumulação anormal de eosinófilos no interstício e alvéolos. O diagnóstico baseia-se na apresentação clínica, imagiológica e no lavado broncoalveolar (LBA), mas pode ser necessária biópsia cirúrgica.

Caso clínico: Mulher, 53 anos, ex-fumadora de 60 UMA, com dispneia de esforço progressiva e tosse não produtiva com 2 anos de evolução. Antecedentes de enfarte agudo do miocárdio, hipertensão arterial e dislipidémia. Apresentava crepitações inspiratórias bibasais e insuficiência respiratória parcial. TC torácica com padrão reticular difuso e áreas de favo de mel de predomínio subpleural. Provas funcionais respiratórias com DLCO diminuída (59,2%). Analiticamente, linfocitose, sem eosinofilia, PCR, VS, IgE total, imunoglobulinas e precipitinas aviárias normais. LBA com alveolite linfocítica, 2,5% eosinófilos e relação CD4/CD8 de 0,6, citologia e exame microbiológico negativos. Por suspeita de fibrose pulmonar foi realizada biópsia cirúrgica que revelou diagnóstico histopatológico de PEC. Foram excluídas possíveis causas como drogas ou infeções parasitárias, sugerindo origem idiopática. Verificou-se ligeira melhoria clínica e funcional com

corticoterapia sistémica e inalada e dupla broncodilatação, mas manteve tosse. Posteriormente, por declínio da função pulmonar, iniciou azatioprina permitindo redução de dose de corticóide. Contudo verificou-se deterioração progressiva com alteração ventilatória restritiva (FVC 54,3%, FEV1 55,55%, TLC 59,3%), DLCO 41,8% e áreas extensas de favo de mel e enfisema na TC torácica. Aos 60 anos, doente com grande limitação por dispneia e dessaturação para mínimos esforços, necessidade de oxigenoterapia contínua e de deambulação e a aguardar transplante pulmonar.

Discussão: Neste caso clínico o diagnóstico de PEC foi obtido pelo estudo histopatológico, apesar da ausência de eosinofilia periférica ou alveolar, questionando o valor destes achados no diagnóstico. Apresentamos este caso pelo comportamento progressivo e agressivo de uma entidade habitualmente mais benigna, que poderá ser explicado pelo elevado grau de fibrose presente na TC e biópsia ao momento do diagnóstico.

Palavras-chave: *Pneumonia eosinofílica. Fibrose pulmonar. Biópsia cirúrgica.*

DOENÇA PULMONAR RELACIONADA COM IGG4

C. Parra, L. Nascimento, M. Conde, A. Fernandes

Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.

Introdução: A doença relacionada com IgG4 (DR-IgG4) é uma patologia sistémica fibroinflatória rara caracterizada por lesões tumoriformes, infiltração tecidual linfo-plasmocítica densa rica em plasmócitos IgG4 positivos, fibrose, flebite obliterante e, frequentemente, concentrações séricas elevadas de IgG4. Apesar de as primeiras descrições se focarem na apresentação pancreática (pancreatite autoimune), esta doença foi descrita em virtualmente todos os sistemas de órgãos.

Caso clínico: homem de 65 anos de idade, ex-fumador, antecedente de diabetes mellitus não insulinotratada. Enviado a consulta de pneumologia por achado incidental em TC torácica de massa pulmonar com 7 cm de maior diâmetro ao nível do lobo superior direito. Realizou o seguinte estudo: broncofibroscopia sem alterações endobrônquicas; escovado cego com citologia negativa para células malignas; aspirado brônquico sem isolamentos microbiológicos; PET CT evidenciando hipermetabolismo de 18F-FDG a nível da lesão pulmonar (SUV_{max} 8,5); biópsia transtorácica com histologia a identificar lesões inflamatórias compatíveis com bronquiolite obliterante com pneumonia em organização. Iniciada prednisolona na dose 0,75 mg/kg/dia, com redução das dimensões da massa, permitindo o desmame progressivo da corticoterapia. Posteriormente verificado novo aumento das dimensões da lesão pulmonar, apresentando de novo cavitações no seu interior. Efectuada re-biópsia da massa cuja histologia mostrou parênquima pulmonar com extensa substituição por tecido fibro-esclerótico, infiltrado linfo-histiocítico e múltiplos plasmócitos bem diferenciados, com múltiplos elementos celulares positivos para IgG4, a sugerir DR-IgG4. Doseamento sérico de IgG4 > 135 mg/dl. Sob corticoterapia verificou-se nova redução da lesão pulmonar mantendo actualmente dimensão residual sob prednisolona 5 mg/dia.

Discussão: Apresenta-se um caso raro de DR-IgG4 com manifestação pseudotumoral. Os corticóides são agentes de primeira linha no tratamento da DR-IgG4 activa, sem tratamento prévio. Apesar de a maioria apresentar resposta favorável, não existem ainda dados quanto ao follow-up a longo prazo e não se conhecem marcadores diagnósticos não invasivos, de resposta terapêutica ou prognóstica.

Palavras-chave: *Doença relacionada com IgG4. Massa pulmonar.*

NIVOLUMAB NO CANCRO DO PULMÃO NÃO PEQUENAS CÉLULAS (CPNPC): A EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA

D. Reis, A. Mendes, N. China, M. Dias, D. Coutinho, S. Campainha, E. Silva, T. Costa, S. Conde, A. Barroso

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: A imunoterapia constitui uma opção terapêutica no cancro do pulmão (CP) de estadió localmente avançado ou metastático em 1ª ou 2ª linha, dependendo do valor de PD-L1. O nivolumab, inibidor do checkpoint imunológico anti-PD1, pode ser utilizado no CP em 2ª linha ou linhas subsequentes, independentemente do valor de PDL1.

Objectivos: Analisar os doentes com CP tratados com com nivolumab.

Métodos: Análise retrospectiva dos doentes seguidos na Unidade Multidisciplinar de Tumores Torácicos do nosso hospital que realizaram terapêutica com nivolumab em linhas subsequentes entre Dezembro/2015 e Dezembro/2018.

Resultados: Foram incluídos 49 doentes com idade média, no início da imunoterapia, de $62,1 \pm 9,1$ anos. 38 doentes (77,6%) do sexo masculino. Relativamente ao tipo histológico, 30 (61,2%) eram adenocarcinomas, 16 (32,7%) carcinomas epidermoides e 3 (6,1%) correspondiam a outros tipos histológicos. Relativamente à expressão de PD-L1, 30 doentes (61,2%) não apresentavam expressão, 13 (26,5%) apresentavam $PDL1 \geq 1\%$, e em 6 doentes (12,2%) esse parâmetro era desconhecido. 27 doentes (55,1%) realizaram 1 linha terapêutica prévia, 12 doentes (24,5%) 2 linhas e 10 doentes (20,3%) > 2 linhas terapêuticas prévias. Com a imunoterapia, 7 (14,3%) tiveram resposta parcial, 22 (44,9%) doença estacionária e 12 (24,5%) doença progressiva. 28 (57,1%) faleceram até ao momento. A PFS mediana foi 5 meses (IC95%, 1,4-8,6) e a sobrevivência global (OS) mediana foi 10 meses (IC95%, 7,6-12,4), não existindo diferenças significativas entre os doentes com ou sem expressão de PD-L1.

Conclusões: A evidência suporta a superioridade do nivolumab em comparação com a quimioterapia no tratamento de CPNPC de estadió avançado em linhas subsequentes. O facto da OS dos nossos doentes sob nivolumab ser ligeiramente inferior à da literatura pode estar relacionado com o facto de se tratar de um estudo de vida real, com elevado número de linhas terapêuticas prévias.

Palavras-chave: CPNPC. Imunoterapia. Nivolumab.

IMUNOTERAPIA NO CANCRO DO PULMÃO: RESPOSTA VISÍVEL EM METÁSTASE FALÂNGICA

D. Reis, D. Coutinho, M. Dias, S. Campainha, A. Barroso

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: Os inibidores do checkpoint imunológico, anti-PD1/anti-PDL1, são atualmente uma opção terapêutica em doentes com ECOG 0/1 com cancro do pulmão (CP) localmente avançado ou metastático, seja em 1ª ou 2ª linha, de acordo com o valor de PDL1.

Caso clínico: Homem de 46 anos, fumador e sem antecedentes pessoais relevantes. É diagnosticado em janeiro de 2018 adenocarcinoma do pulmão cT4N3M1b (metástase única no cerebelo), NGS negativo e com PD-L1 < 1%. Foi submetido a radioterapia estereotáxica da lesão cerebelosa e realizou em 1ª linha quimioterapia (QT) com cisplatino e pemetrexedo com doença estacionária ao fim de 4 ciclos, iniciando subsequentemente pemetrexedo em manutenção. Em maio de 2018 refere dor e edema da articulação metacarpofalângica do 5º dedo da mão direita que associa a traumatismo em atividade laboral um ano antes. A investigação etiológica confirmou metástase falângica da neoplasia do pulmão. Para além disso, a avaliação imagiológica após 5 ciclos de pemetrexedo revelou aumento dimensional das lesões pulmonares. Decidiu-se controlar a dor com terapêutica analgésica (incluindo medicação opióide) e iniciar nivolumab em 2ª linha, após discussão multidisciplinar. Após

início de nivolumab apresentou melhoria progressiva significativa da dor e edema do dedo (documentado com fotografia e a avaliação imagiológica confirmou resposta parcial, não tendo sido documentados efeitos laterais do fármaco).

Discussão: A imunoterapia tem, em alguns casos, uma resposta rápida, contrariando a demora descrita habitualmente e que por vezes leva a escolher a QT em detrimento da imunoterapia. Neste caso, para além da excelente tolerância, o benefício foi rápido e visível para o doente e para os médicos, com diminuição da lesão do dedo e consequente melhoria da sua qualidade de vida, assim como uma resposta significativa a nível pulmonar.

Palavras-chave: Adenocarcinoma do pulmão. Imunoterapia. Metástase falângica.

TROMBOEMBOLISMO PULMONAR E HEMORRAGIA BRÔNQUICA COM HEMOPTISES MACIÇAS: UM ENIGMA TERAPÊUTICO!

A.M. Mestre¹, C. Guimarães², L. Bento², M. Raposo³, S. André³, F. Nogueira⁴

¹Interno de Formação Específica de Pneumologia do 2º Ano, Serviço de Pneumologia do Hospital Egas Moniz, CHLO. ²Assistente Hospitalar de Pneumologia, Serviço de Pneumologia do Hospital Egas Moniz, CHLO. ³Assistente Hospitalar Graduado de Pneumologia, Serviço de Pneumologia do Hospital Egas Moniz, CHLO. ⁴Diretor do Serviço de Pneumologia do Hospital Egas Moniz, CHLO.

Hemoptises maciças e tromboembolismo pulmonar são entidades potencialmente fatais que requerem, frequentemente, terapêutica antagónica. Os autores apresentam o caso de uma mulher, não fumadora com antecedentes de AVC, HTA e doença osteoarticular, medicada com anti-hipertensor e ticlopidina, que recorreu ao SU por 4 episódios de hemoptises nas últimas 24 h (< 1 colher de sopa), sem outra sintomatologia, repercussão hemodinâmica, alteração radiológica ou analítica. TC-torácica: “opacidades em vidro despolido peribroncovasculares no pulmão esquerdo e imagens *tree-in-bud* nos segmentos ântero-medial LIE e língula, traduzindo provável hemorragia brônquica/alveolar”. Ainda no SU tem 3 novos episódios de hemoptises em quantidade moderada, com repercussão hemodinâmica, agravamento clínico e analítico, tendo realizado ácido aminocapróico, ácido tranexâmico, codeína, pool de plaquetas e iniciada antibioterapia. Transferida para a UVNI (S. Pneumologia). Realizou arteriografia na Fundação Champalimaud que não mostrou hemorragia ativa. Por agravamento clínico, instabilidade hemodinâmica, atelectasia do LIE com desvio do mediastino foi transferida para uma UCI necessitando de EOT, suporte aminérgico, perfusão de ácido aminocapróico e transfusão de concentrado eritrocitário (Hb mín. 6,9 g/dl). TC-tórax: “TEP subsegmentar direito e atelectasia quase total do pulmão esquerdo por hemorragia ativa”. Decidido não anticoagular a doente dado hemorragia activa não controlada. Transferida para o Hospital CUF Infante Santo onde realizou broncoscopia rígida (“oclusão quase completa BPE por coágulo” não conseguindo hemostase) e três arteriografias com embolização de sucesso na última. Dois meses após a alta a doente apresentava-se, assintomática e sem alterações radiológicas. Os autores apresentam este caso clínico pela sua gravidade e pelo desafio terapêutico, dado a concomitância de hemorragia brônquica com hemoptises maciças e TEP. A utilização de procoagulantes é procedimento habitual no contexto de hemoptises, faltando estudos que comprovem a sua eficácia e podendo ter sido esse o fator desencadeante do TEP. A célere atuação e a excelente colaboração interinstituições permitiram a rápida abordagem e o sucesso terapêutico.

Palavras-chave: Hemoptise. Tromboembolismo pulmonar.

TRATAMENTO DE ASMA GRAVE COM MEPOLIZUMAB - A EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA

A.L. Fernandes, D. Rodrigues, S. Correia, I. Neves, A.P. Vaz, J. Ferreira

Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos.

Introdução: O mepolizumab é um anticorpo monoclonal anti-IL5 que surgiu como uma arma terapêutica para a asma Th2 eosinofílica refratária grave com benefícios no controlo sintomático, redução de exacerbações e necessidade de corticoterapia sistémica.

Objectivos: Avaliar o efeito do tratamento com mepolizumab nos doentes com asma grave eosinofílica.

Métodos: Estudo retrospectivo incluindo doentes com asma grave eosinofílica sob mepolizumab. Foram analisadas variáveis clínicas (questionários, exacerbações, terapêutica), laboratoriais e funcionais.

Resultados: Foram incluídos 11 doentes (9 mulheres) com asma grave eosinofílica, com idade média de $51,2 \pm 7,8$ anos. 18,2% (n = 2) eram ex-fumadores. 7 doentes apresentavam asma de início tardio e 3 doentes apresentavam atopia. As comorbilidades mais prevalentes foram: rinite/sinusite em 81,8% (n = 9), obesidade (IMC $32,6 \pm 5,5$ kg/m²) em 63,6% (n = 7), DRGE em 54,5% (n = 6), síndrome depressivo/ansioso em 27,2% (n = 3), bronquiectasias em 18,2% (n = 2). Todos estavam sob tratamento grau 4/5 (GINA) e 54,5% (n = 6) sob corticoterapia sistémica. Três doentes tinham efetuado terapêutica prévia com omalizumab. O tempo médio de tratamento com mepolizumab foi 11,9 (mínimo 3 meses; máximo 21 meses). Nos doentes com follow-up ≥ 6 meses foram avaliados os seguintes outcomes (valores médios pré vs pós): eosinofilia periférica (891 vs 90 cels/ μ l; p = 0,005); ACT (8,7 vs 18,6; p = 0,028); CARAT (9,6 vs 20,2; p > 0,05); FEV1 (72,5%/1,7 l vs 79,4%/2,1 l; p > 0,05); resistências (198,0% vs 153,1%; p > 0,05); número de exacerbações clinicamente significativas (5,5 vs 1,6; p=0,003); número de hospitalizações (0,8 vs 0). Três doentes suspenderam corticoterapia sistémica, nos restantes 3 verificou-se redução da dose diária (23,7 vs 6,3 mg; p = 0,043). Verificaram-se efeitos laterais ligeiros em apenas 2 doentes (cefaleia e reação no local de injeção). Dois doentes suspenderam o tratamento com mepolizumab um aos 6 meses e outro aos 12 meses por ausência de resposta clínica.

Conclusões: Nesta amostra de doentes, o uso do mepolizumab permitiu um melhor controlo da asma grave, nomeadamente dos sintomas, número de exacerbações e redução/suspensão da corticoterapia sistémica.

Palavras-chave: Asma grave. Mepolizumab. Exacerbações.

FORMAS RARAS DE TUBERCULOSE EXTRA-PULMONAR

E. Brysch¹, C. Antunes¹, S. Raimundo², J. Barata³, I. Franco⁴, A. Carvalho⁴

¹Centro Hospitalar Lisboa Norte. ²Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. ³Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE. ⁴Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: A tuberculose (TB) da parede torácica constitui 1 a 5% de todos os casos de TB músculo-esquelética. A baixa prevalência deve-se à dificuldade de sobrevivência dos bacilos neste tipo de tecidos. A infeção pode ocorrer por disseminação direta a partir de lesões pleuropulmonares, por disseminação hematogénea ou linfática ou, menos frequentemente, por inoculação direta através de lesões cutâneas ou ductos mamários lesionados.

Casos clínicos: Os autores apresentam dois casos de tuberculose da parede torácica seguidos num CDP. *Caso 1:* Mulher de 75 anos, com antecedentes de TB disseminada na infância, que recorreu ao serviço de urgência após uma queda da própria altura com aparecimento de uma tumefação torácica. Por não resolução da tumefação

após vários meses, realizou TC tórax que demonstrou coleção de conteúdo líquido, interpretado como hematoma não reabsorvido. Foi isolado *Mycobacterium tuberculosis* multissensível na punção aspirativa da lesão. *Caso 2:* Mulher de 85 anos que apresentou, como único sintoma, endurecimento de mama direita acompanhado de dor. Os exames de imagem torácicos revelaram lesão polilobulada, centrada nos quadrantes internos da mama direita, desde a superfície cutânea até a parede torácica anterior. Foi submetida a biópsia que revelou granulomas necrotizantes com células gigantes e isolamento de *M. tuberculosis* multissensível. Ambas as doentes iniciaram esquema antibacilar, com resolução imagiológica lenta, mas favorável. Em ambos os casos foi excluída TB pulmonar.

Discussão: Estes dois casos evidenciam o desafio diagnóstico das formas menos comuns de TB extra-pulmonar, assente na ausência de sintomas clássicos e contexto epidemiológico. É essencial a suspeição clínica e envio de amostras para exame micobacteriológico. A resposta ao tratamento é habitualmente lenta e variável, sendo que em alguns casos existe a necessidade de intervenção cirúrgica adicional.

Palavras-chave: Tuberculose. *Mycobacterium tuberculosis*.

METÁSTASES NO INTESTINO DELGADO DE ADENOCARCINOMA DO PULMÃO

N.C. Pereira, D. Reis, M. Dias, S. Campinha, A. Barroso

Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: Metástases gastrointestinais de cancro do pulmão têm uma incidência de 0,3-1,7%, sendo ainda menor no intestino delgado (ID). A maioria dos pacientes são assintomáticos mas a hemorragia ou perfuração podem ocorrer.

Casos clínicos: Apresentam-se dois casos de adenocarcinoma pulmonar com metástases no ID. *Caso 1:* Homem, 60 anos, ex-fumador, seguido por um adenocarcinoma pulmonar com mutação KRAS e PD-L1 20%. Em contexto de estadiamento, realizada PET que mostrou captação aumentada em lesão nodular no duodeno. A enteroscopia revelou lesão ulcerada na 4ª porção do duodeno, cuja histologia favorecia carcinoma sarcomatóide provavelmente metastático. Estadiado como cT4N0M1b. Dada hemorragia digestiva persistente com anemia severa, efectuou radioterapia paliativa à lesão duodenal e, posteriormente, iniciou carboplatino/pemetrexedo. Após 2 ciclos, progrediu com metastização cerebral e tireoideia, tendo realizado radioterapia cerebral e iniciou pembrolizumab. Acabou por progredir ao fim de 10 ciclos de imunoterapia, vindo a falecer. *Caso 2:* Homem, 61 anos, fumador com adenocarcinoma pulmonar EGFR/ALK negativo (T4N2M1b) oligometastático (suprarrenal direita). Efectuou carboplatino/vinorelbina e radioterapia radical sequencial, seguida de radioterapia estereotáxica a metástase suprarrenal. Por progressão de lesão pulmonar aos 6 meses, iniciou nivolumab. Após 12 meses de remissão parcial, detectadas lesões no jejuno ($6,2 \times 8,7 \times 10,2$ cm) e suprarrenal esquerda. Realizou enteroscopia (neoplasia ulcerada) e biópsia supra-renal esquerda com histologia compatível com adenocarcinoma pulmonar com PD-L1 70%. Iniciou, posteriormente, cisplatino/pemetrexedo. Por anemia grave, realizou enteroscopia e tratamento com árgon-plasma, sem eficácia. Foi então proposto para radioterapia paliativa do jejuno.

Discussão: A imunoterapia teve um papel importante nos 2 casos, sendo inesperada a progressão sob pembrolizumab numa metástase com PD-L1 70% (caso 2), reavivando a discussão sobre o papel dos biomarcadores disponíveis na escolha da imunoterapia. Os 2 casos apresentam um tipo de metastização rara para o ID, alertando para os sinais/sintomas de suspeição e terapêuticas dirigidas disponíveis.

Palavras-chave: Adenocarcinoma. Metastase intestino delgado. PD-L1.

APNEIA CENTRAL DO SONO ASSOCIADA A ACROMEGALIA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

A.L. Fernandes, S. Correia, M. Rodrigo, J.L. Ferreira, B. Cabrita, C. Coelho, D. Rodrigues, M.A. Galego, A.P. Marques, P. Simão, J. Ferreira

Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos.

Introdução: A acromegalia é uma doença rara, com uma incidência de 50 casos/ano em Portugal, resultando da produção excessiva de hormona de crescimento. A apneia do sono (AS) é a comorbilidade respiratória mais frequente (47-70%), sendo a apneia central do sono a forma menos comum.

Caso clínico: Homem, 74 anos, não-fumador, com diagnóstico de acromegalia desde 1997 por macroadenoma da hipófise, submetido a dois procedimentos cirúrgicos (via transesfenoidal e por craniotomia) e sem evidência de recidiva na RMN cerebral; HTA; enfarte agudo do miocárdio em 2009. Foi enviado à consulta de Pneumologia-Sono para despiste de patologia respiratória do sono. Negava roncopatia, pausas respiratórias, *gaspings*, hipersonolência diurna ou cefaleias matinais. Ao exame objetivo, tinha um IMC 28 kg/m², Mallampati III, macroglossia, alargamento do nariz, prognatismo e aumento dos tecidos moles das mãos e pés. Apresentava uma pontuação de 3 no STOP-BANG, 3 na escala de sonolência de Epworth e 7 na escala de depressão de Beck. Realizou polissonografia em laboratório que demonstrou uma apneia central do sono grave (IDR de 69,8/h), com períodos de respiração de *Cheyne-Stokes* e dessaturação significativa (SpO₂ mínima de 87%; índice de dessaturação de oxigénio de 20,9/h). Estudo analítico com função tiroideia normal. O ecocardiograma apresentava dilatação das câmaras esquerdas com compromisso ligeiro da função do ventrículo esquerdo (FEVE 48%). Realizada aferição em laboratório do sono- Servoventilação - EPAP 3-13, PS 9-11 e FR 16 cpm, após trial de CPAP. Após um follow-up de 1,5 ano, mantém adesão à terapêutica e sem registo de novos eventos cardiovasculares.

Discussão: Os autores descrevem este caso pela sua raridade e para ilustrar a importância do despiste dos distúrbios respiratórios do sono nos doentes com acromegalia, com vista à diminuição do risco cardiovascular. A sintomatologia pode ser escassa pelo que consideramos importante a realização sistemática de PSG nestes doentes.

Palavras-chave: *Acromegalia. Apneia do sono central. Diagnóstico.*

ADESÃO À VACINAÇÃO ANTIGRIPIAL ENTRE PROFISSIONAIS DE SAÚDE NUMA ENFERMARIA DE MEDICINA INTERNA DE UM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO

I. Spencer, S. Sarmento, T. Fonseca, A. Oliveira, G. Silva

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A gripe é uma das maiores causas de morbimortalidade. A vacina antigripal, principal forma de prevenção, é recomendada para profissionais de saúde (PS), um grupo de risco para aquisição da infeção e transmissão a outros PS e doentes, comportando um importante impacto epidemiológico.

Objetivos: Aferir a taxa de vacinação e os motivos da não adesão, bem como a incidência de síndrome gripal (SG) e absentismo resultante.

Métodos: Estudo descritivo, transversal, cujos dados foram recolhidos a partir de questionários anónimos a médicos, enfermeiros, auxiliares e alunos estagiários, a exercer funções entre Outubro de 2017 e Abril de 2018, num Serviço de Medicina Interna de um hospital terciário. Análise estatística dos dados feita através do IBM® SPSS® versão 23.

Resultados: Amostra constituída por 104 PS, maioritariamente do sexo feminino (76,9%), com média etária de 34 anos (20-60 anos);

incluindo 34 médicos (32,7%), 34 enfermeiros (32,7%), 23 auxiliares (22,1%) e 13 alunos (12,5%). Apenas cerca de metade dos PS (n = 51; 49,0%) foram vacinados. A maior adesão verificou-se entre médicos (n = 20; 58,8%), seguidos dos auxiliares. O principal motivo de adesão à vacinação foi: “proteção individual” (n = 36; 70,6%). Os não vacinados (n = 53; 51%), alegaram: “dúvidas relativamente à eficácia da vacina” (n = 13; 24,5%). Nos vacinados, o SG verificou-se em 16 PS (31,4%), nos não vacinados o SG ocorreu em 12 PS (22,6%). Nos PS não vacinados o absentismo superior a 3 dias foi maior (n = 6; 50%) vs vacinados (n = 3; 25%).

Conclusões: Confirma-se a baixa adesão à vacinação antigripal nos PS. Apesar de reportada uma maior incidência de SG na população vacinada, o tempo de absentismo foi maior nos não vacinados. Pela importância da vacinação dos PS no controlo de infeção da gripe sazonal torna-se pertinente o desenvolvimento de estudos mais abrangentes da adesão dos PS para elaboração de estratégias de sensibilização à vacinação mais eficazes.

Palavras-chave: *Gripe. Vacinação antigripal. Profissionais de saúde.*

TOXICIDADE PULMONAR INDUZIDA PELA AMIODARONA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

J. Borges, F. Fradinho, A. Catarino

Serviço de Pneumologia A, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A amiodarona tem como efeito adverso mais grave a toxicidade pulmonar (TPA), com uma incidência de 0,1-10% e maior dose e duração da terapêutica como fator de risco. O diagnóstico é de exclusão. Apresenta-se com sintomatologia respiratória após 6 a 24 meses de tratamento, alterações imagiológicas e histológicas variadas e ocasionalmente um declínio da DLCO ou da CPT. A TPA geralmente tem um prognóstico favorável, embora a mortalidade chegue aos 20-30%.

Caso clínico: Mulher de 59 anos, jardineira, não fumadora, recorreu ao SU por dor retroesternal e agravamento da dispneia. Antecedentes de insuficiência cardíaca e flutter auricular, sob amiodarona 200 mg/dia há 18 meses. Apresentava insuficiência respiratória parcial, neutrofilia, elevação da LDH e da PCR. A radiografia torácica evidenciava infiltrado intersticial reticulonodular bilateral e o ecocardiograma transtorácico mostrava FEVE preservada e insuficiência mitral e tricúspide moderadas. A videobroncofibroscopia apresentava edema generalizado da mucosa brônquica, lavado bronco-alveolar com alveolite linfocítica (63%) e relação CD4/CD8 0,6, com estudo citológico não representativo e bacteriológico e micobacteriológico negativos. As biópsias transbrônquicas mostraram metaplasia epidermoide do epitélio, colagenização intersticial e aumento das células macrofágicas, compatíveis com TPA. Duas semanas após suspensão da amiodarona, o estudo funcional ventilatório evidenciou alteração obstructiva das pequenas vias aéreas (DEM 25-75 49,4%). Tomografia computadorizada torácica apresentava extensas áreas de densificação em vidro despolido peribroncovasculares associadas a áreas de encarceramento aéreo. Apresentou melhoria clínica, analítica e radiológica após três semanas de prednisolona na dose de 0,75 mg/kg e de suspensão da amiodarona, tendo alta sob corticoterapia.

Discussão: Salienta-se neste caso que a TPA mantém importância, mesmo em doentes que cumpram baixas doses deste fármaco. O diagnóstico desta patologia torna-se desafiante pela apresentação clínica inespecífica e baseia-se na combinação de diversos dados. Destaca-se a necessidade de mais estudo em termos fisiopatológicos, de fatores de risco e preditores e de terapêutica.

Palavras-chave: *Amiodarona, Toxicidade pulmonar.*

TRATAMENTO DE PNEUMOTÓRAX HIPERTENSIVO: UMA COMPLICAÇÃO INESPERADA

R.E. Gomes, G. Fonseca Santos, M. Barata, C. Monge, T. Martin, M. Lopes

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introdução: O tratamento de um pneumotórax pode estar associado a complicações potencialmente fatais e difíceis de antecipar.

Caso clínico: Homem, 24 anos. Fumador (0,6 UMA), sem outros antecedentes de relevo. Recorreu ao serviço de urgência por quadro com 3 dias de evolução de dor torácica direita do tipo pleurítico, associado a intolerância ao esforço. À admissão apresentava-se taquicárdico, normoxémico e eupneico, e com murmúrio vesicular abolido à auscultação do hemitórax direito. A radiografia de tórax (RT) revelou a presença de pneumotórax hipertensivo à direita e moderado derrame pleural direito. A avaliação analítica não mostrou alterações. De acordo com os achados, foi colocada drenagem torácica à direita, dreno de calibre 16Fr, com saída de ar em grande quantidade e pequena quantidade de líquido hemático. O sistema ficou oscilante e borbulhante em aspiração passiva, e o doente foi internado. A RT de controlo mostrou expansão pulmonar completa. Duas horas após colocação do dreno, o doente iniciou quadro de dispneia, toracalgia e insuficiência respiratória de novo ($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ de 75 mmHg). Realizou TC de tórax que mostrou múltiplas condensações em vidro despolido em todos os segmentos do pulmão direito e no segmento superior do lobo inferior do pulmão esquerdo. Foi assumido edema pulmonar de reexpansão (EPR) bilateral e o doente ficou em vigilância e sob tratamento de suporte com oxigénio em unidade de cuidados intermédios. Por melhoria clínica e gasométrica suspendeu oxigenoterapia ao 2º dia de internamento. Ao 15º dia encontrava-se assintomático mas mantinha pneumotórax apical direito, pelo que foi transferido para o serviço de cirurgia torácica para tratamento cirúrgico.

Discussão: Este caso realça a importância do reconhecimento do EPR como possível complicação do tratamento de um pneumotórax e sustenta os principais fatores de risco identificados para o seu desenvolvimento: a presença de um pneumotórax hipertensivo, pneumotórax de longa evolução e a presença de derrame pleural associado.

Palavras-chave: *Pneumotórax. Edema pulmonar de reexpansão.*

A EXPERIÊNCIA DO PEMBROLIZUMAB EM PRIMEIRA LINHA: DADOS PRELIMINARES DE UM HOSPITAL CENTRAL

N.C. Pereira¹, D. Reis¹, A. Mendes¹, J. Pimenta², M. Dias¹, D. Coutinho¹, T. Costa¹, E. Silva¹, S. Conde¹, S. Campinha¹, A. Barroso¹

¹Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho. ²Centro Hospitalar Tras-os-Montes e Alto Douro.

Introdução: O pembrolizumab é um anticorpo monoclonal humanizado contra o PD-1 que tem actividade antitumoral no carcinoma do pulmão não pequenas células (CPNPC). Actualmente encontra-se aprovado pela EMA para tratamento em doentes com CPNPC avançado com expressão de PD-L1 \geq 50%.

Métodos: Realizado estudo retrospectivo em pacientes com CPNPC avançado propostos para tratamento em 1ª linha com pembrolizumab, em seguimento na nossa Unidade de Tumores Torácicos entre Junho de 2017 e Dezembro de 2018. Foi realizada uma caracterização epidemiológica dos doentes e analisada a sobrevivência livre de progressão (SLP) pelas curvas de Kaplan-Meier.

Resultados: Foram incluídos 24 doentes, tendo um sido excluído por presença de lesões tumorais síncronas. A maioria era do sexo mas-

culino (87%), com idade média 63 ± 14 anos e uma percentagem de 82,6% fumadores ou ex-fumadores. À data de início da imunoterapia 21,7% apresentavam *performance status* (PS) de 0 e 78,3% PS1. A histologia mais frequente foi adenocarcinoma (56,5%), seguida do carcinoma epidermóide (30,4%), e a maioria dos doentes encontravam-se em estadió IV (95,6%). A mediana da expressão de PD-L1 foi de 80% (AIQ 40). A remissão parcial da doença foi obtida em 34,8% dos doentes, doença estacionária em 34,8%, e 13,4% dos doentes progrediram; em 17,4% ainda não foi avaliada resposta. Ainda não foi atingida SLP (taxa de progressão actual de 26,1%). Dos doentes que progrediram, a progressão ocorreu em média ao fim de 4 meses. Foram documentados efeitos adversos em 17,4% dos doentes. **Conclusões:** Os dados preliminares ainda não permitem avaliar a eficácia do tratamento, porém a taxa de resposta objectiva é similar à descrita na literatura. Portanto, os dados preliminares apontam para um benefício do pembrolizumab e para seu perfil de segurança.

Palavras-chave: *Carcinoma do pulmão não pequenas células. Pembrolizumab. PD-L1.*

PEMBROLIZUMAB EM LINHAS SUBSEQUENTES NO CPNPC: A EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL CENTRAL

N.C. Pereira¹, D. Reis¹, A. Mendes¹, J. Pimenta², D. Coutinho¹, M. Dias¹, T. Costa¹, E. Silva¹, S. Conde¹, S. Campinha¹, A. Barroso¹

¹Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho. ²Centro Hospitalar Tras-os-Montes e Alto Douro.

Introdução: O pembrolizumab está actualmente aprovado para o tratamento de CPNPC metastizado, com expressão de PD-L1 \geq 1%, com doença progressiva durante ou após tratamento com quimioterapia.

Métodos: Foi realizado um estudo retrospectivo em pacientes com CPNPC metastizado com expressão de PD-L1 \geq 1% propostos para segundas linhas terapêuticas com pembrolizumab. Os doentes foram seguidos na nossa Unidade de Tumores Torácicos entre Junho de 2017 e Dezembro de 2018. Foi realizada uma caracterização epidemiológica dos pacientes e analisada a sobrevivência livre de progressão (SLP) pelas curvas de Kaplan-Meier.

Resultados: Foram incluídos 13 doentes, todos com uso de pembrolizumab em segunda linha terapêutica. A maioria era do sexo masculino (92,3%), com idade média de 64 ± 9 anos, sendo 84,6% fumadores ou ex-fumadores. Os PS observados à data de início da imunoterapia foram: PS0 em 7,7% e PS1 em 92,3%. As histologias mais prevalentes foram o adenocarcinoma (69,2%) e o carcinoma epidermóide (30,8%), encontrando-se a maioria dos doentes em estadió IV (76,9%) à data de início de pembrolizumab. A mediana da expressão de PD-L1 foi de 60% (AIQ 50). Em 38,5% dos doentes estavam presentes associadamente mutações/translocações (KRAS e BRAF). A remissão parcial da doença foi obtida em 30,8% dos doentes, doença estacionária em 30,8%, e 38,4% dos doentes progrediram. A mediana de SLP foi de 8 meses. Foram documentados efeitos adversos em 30,8% dos doentes.

Conclusões: A SLP obtida no nosso estudo foi o dobro da documentada na literatura (descrita de 3,9 meses), ainda que dada ao escasso número de doentes não tenha sido possível uma divisão por subgrupos de expressão de PD-L1. Contudo, a elevada mediana de expressão de PD-L1 no nosso estudo pode explicar em parte os resultados obtidos. Os autores pretendem mostrar, assim, que o pembrolizumab em 2ª linha é um fármaco eficaz e deve ser considerado em doentes com expressão elevada de PD-L1.

Palavras-chave: *Pembrolizumab. Carcinoma do pulmão não-pequenas células. PD-L1.*