



## COMUNICAÇÕES

### 3º Congresso de Pneumologia do Centro

Luso, Grande Hotel de Luso, 28-29 de Junho de 2012

#### P1. SEQUESTRO PULMONAR: CASO CLÍNICO E BREVE REVISÃO DA LITERATURA

R. Gomes, F. Luís, S. Correia, M. Reis, L. Ferreira

*Serviço de Pneumologia do Hospital Sousa Martins, Unidade Local de Saúde da Guarda.*

**Introdução:** O sequestro pulmonar é uma malformação congénita rara, representando 0,15 a 6,4% das malformações pulmonares. O sequestro intralobar corresponde a 75 a 90% de todos os sequestros, consistindo numa massa de tecido pulmonar não funcionante que se insere no parênquima pulmonar normal, não tendo pleura visceral própria. É irrigado por uma artéria sistémica anómala derivando maioritariamente da aorta. Localiza-se em 60% dos casos no segmento basal posterior do lobo inferior esquerdo, permanecendo a dúvida quanto à origem. Apresenta-se na adolescência e em adultos jovens com sintomatologia de infecção recorrente, em alguns casos com hemoptises e 15% são assintomáticos. O diagnóstico é sugerido pela identificação da vascularização arterial anómala em estudos imagiológicos. Contudo, descrevem-se em várias séries dificuldades diagnósticas pré-cirúrgicas. A angiografia foi considerada o exame de eleição no diagnóstico, mas tem sido substituída por métodos não-invasivos. O tratamento de eleição é a ressecção cirúrgica. Estão descritos casos de mesotelioma e neoplasia pulmonar decorrentes de sequestro intralobar.

**Objectivos:** Alertar para a importância dos métodos de imagem, nomeadamente a TC com contraste, no diagnóstico de sequestro pulmonar.

**Métodos:** Apresenta-se um caso clínico de uma doente com sequestro intralobar do lobo inferior do pulmão esquerdo, enviada à consulta de Pneumologia por alterações imagiológicas na TC torácica: derrame pleural esquerdo septado e enquistado.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino, raça caucasiana, 64 anos, sem hábitos tabágicos ou alcoólicos, doméstica. Referenciada à consulta de Pneumologia em 10/11/2011 por alterações imagiológicas na TC toraco-abdomino-pélvica de 25/7/2011: áreas de fibrose, bronquiectasias de tracção, adenopatias axilares bilaterais superiores a 1cm, e derrame pleural esquerdo septado e enquistado. Referia astenia e adinamia com 1 ano de evolução associada a perda ponderal (13 Kg em 6 meses). O estudo na médica assistente revelou anemia (com necessidade de transfusão), e pólipos na EDA.

Nega queixas respiratórias. Antecedentes pessoais: polipectomia, osteoporose, e há 1 ano teve episódio de infecção respiratória arrastada. Medicação habitual: raloxifeno. Efectuada TC torácica com contraste: imagem vascularizada no segmento basal interno do lobo inferior esquerdo, estendendo-se ao basal posterior, de 47 mm × 47 mm, com pelo menos 2 artérias de grande calibre com origem na aorta torácica inferior, que poderá corresponder a sequestro pulmonar. Áreas de fibrose, bronquiectasias e adenopatias axilares bilaterais. A RM torácica nada acrescentou em termos da formação suspeita de sequestro, e excluiu alterações no restante parênquima, espaços pleurais e mediastino. Efectuada a 10/1/2012 lobectomia inferior esquerda e laqueação das artérias anómalas. Diagnóstico anatomopatológico: sequestro intralobar do lobo inferior do pulmão esquerdo com comunicação com a árvore brônquica e condensação pulmonar do parênquima envolvente.

**Conclusões:** O sequestro intralobar apresenta-se raramente em adultos com mais de 40 anos. A TC convencional não tem demonstrado de forma consistente a irrigação arterial anómala. A TC com contraste tem emergido como exame de imagem de eleição na avaliação pré-operatória. O diagnóstico precoce é essencial para prevenir infecções respiratórias de repetição, compromisso funcional respiratório e hemoptises. Habitualmente não há comunicação com a árvore traqueobrônquica, mas quando ocorre geralmente está associada a infecção do tecido pulmonar sequestrado.

**Palavras chave:** Sequestro pulmonar. Sequestro intralobar.

#### P1. PULMONARY SEQUESTRATION: CLINICAL CASE AND SHORT REVISION OF THE LITERATURE

R. Gomes, F. Luís, S. Correia, M. Reis, L. Ferreira

*Pulmonology Service at the Sousa Martins Hospital, Local Health Unit of Guarda.*

**Introduction:** The pulmonary sequestration is a rare congenital malformation, representing 0.15-6.4% of the pulmonary malformations. The intralobar sequestration corresponds 75-90% of all the sequestrations, consisting of a mass of non-functioning lung tissue inserted in the normal lung parenchyma, without proper visceral pleura. It's irrigated by an abnormal systemic artery

deriving mainly from the aorta. It's located in 60% of the cases in the posterior basal segment of the left inferior lobe, remaining the doubt about its origin. It happens in the adolescence and in young adults with symptomatology of recurrent infection, sometimes with hemoptysis and 15% are asymptomatic. The diagnosis is suggested by the identification of the abnormal arterial vascularization in imagiologic studies. However, there're reports of pre-surgical diagnostic difficulties. The angiography was considered the main examination in the diagnosis, but it's been replaced by non-invasive methods. The election treatment is the surgical resection. There're reported of cases of pulmonary mesothelioma and neoplasia occurring from the intralobar sequestration.

**Objectives:** To alert for the importance of the methods of image, namely the CT with contrast, in the diagnosis of pulmonary sequestration.

**Methods:** It's reported a clinical case of a patient with intralobar sequestration of the inferior lobe left lung, sent to Pulmonology's consultation by imagiologic alterations in the thoracic CT: left septate and encysted pleural effusion.

**Case report:** Female patient, Caucasian, 64 years old, without tobaccoism or alcoholism habits, housewife. Referenced to Pulmonology's consultation on 10/11/2011 for imagiologic alterations in the thoraco-abdominal-pelvic CT of 25/7/2011: fibrosis areas, bronchiectasis of traction, bilateral axillary adenopathies superior to 1cm, left septate and encysted pleural effusion. It referred asthenia and adynamia with one year of evolution associated to the ponderal loss (13 Kg in 6 months). The study in the medical assistant showed anemia (needing transfusion), and polyps in UGE. There aren't respiratory complaints. Personal antecedents: polypectomy, osteoporosis, episode of prolonged respiratory infection last year. Usual medication: raloxifene. Done the thoracic CT with contrast: vascularized image in the internal basal segment of the left inferior lobe, extending to posterior basal, 47 mm x 47 mm, with at least two arteries of great caliber with origin in the inferior thoracic aorta, that may correspond to pulmonary sequestration. Fibrosis areas, bronchiectasis and bilateral axillary adenopathies. The thoracic MR added nothing regarding to suspected formation of sequestration, and excluded the alterations in the remaining parenchyma, pleural spaces and mediastinum. Done on 10/1/2012 the left inferior lobectomy and the abnormal arteries ligation. Anatomopathology diagnosis: intralobar sequestration of the inferior lobe left lung communicating with the bronchial tree, pulmonary condensation of the involving parenchyma.

**Conclusions:** The intralobar sequestration rarely occurs in adults with more than 40 years old. The conventional CT hasn't demonstrated consistently the abnormal arterial irrigation. The CT with contrast has emerged as the main examination in the pre-operative evaluation. Early diagnosis is essential to prevent repeated respiratory infections, functional respiratory compromise and hemoptysis. Usually there isn't communication with the tracheobronchial tree, but when it happens it's usually associated to the infection of the sequestered pulmonary tissue.

**Keywords:** *Pulmonary sequestration. Intralobar sequestration.*

## P2. SEQUESTRO PULMONAR - DOIS CASOS DE DIAGNÓSTICO NA IDADE ADULTA

P.S. Santos, C. Cruz, T.M. Alfaro, F. Fradinho

*Serviço de Pneumologia dos HUC (Director: M.C. Loureiro).*

**Introdução:** O sequestro pulmonar é uma malformação congénita que se caracteriza por tecido pulmonar normal e não funcionante, sem contacto directo com a árvore brônquica e irrigado a partir da circulação sistémica. Os sequestros classificam-se em intralobares e extralobares consoante a presença de revestimento pleural, estando os últimos recobertos por pleura própria e por isso

também denominados "pulmão acessório". Estão geralmente localizados a nível do lobo inferior do pulmão esquerdo, embora esta predominância seja observada sobretudo nos sequestros extralobares. O espectro clínico pode variar desde ausência de sintomatologia a infecções graves ou hemoptises maciças. O tratamento de eleição é a ressecção cirúrgica logo que se estabeleça o diagnóstico com o objectivo de prevenir infecções respiratórias de repetição e conseqüente compromisso funcional respiratório ou outras complicações associadas. Os autores apresentam dois casos clínicos de sequestro pulmonar que se manifestaram na idade adulta por hemoptises.

**Casos clínicos:** Caso 1: doente do sexo masculino de 20 anos que recorreu ao serviço de urgência em Junho de 2008 por quadro de tosse e hemoptises de início súbito durante actividade desportiva algumas horas antes. Sem antecedentes patológicos conhecidos. Não apresentava alterações ao exame objectivo nem a nível do estudo analítico e radiológico efectuado. A broncofibroscopia revelou sangue a nível da árvore brônquica direita, aparentemente proveniente do segmento apical do lobo inferior direito. Realizou posteriormente TC que revelou zona de densificação parenquimatosa localizada no segmento póstero-basal do lobo inferior direito, irrigada por artéria proveniente de ramificação com origem na aorta abdominal, sugestiva de sequestro pulmonar. Neste contexto, foi submetido a lobectomia inferior direita, sem complicações, sendo o exame histológico da peça operatória compatível com sequestro pulmonar intralobar. Caso 2: doente de 36 anos, ex-fumador, que recorreu ao serviço de urgência em Fevereiro de 2010 por hemoptises. Apresentava-se hipertensão e com ligeira diminuição do murmúrio vesicular na base pulmonar direita à auscultação pulmonar. Radiologicamente era evidente hipotransparência no terço inferior do campo pulmonar direito, não tendo sido objectivadas alterações endoscópicas. No aspirado brônquico foi isolado *Haemophilus parainfluenza*. A TC torácica evidenciava área de enfisema nos segmentos posterior e paracardíaco do lobo inferior direito associada a bronquiectasias e com vascularização anómala emergindo da porção mais distal da aorta torácica descendente, acima do hemidiafragma direito, compatível com sequestro intralobar. Foi submetido a lobectomia inferior direita em Outubro de 2010, tendo a histologia da peça operatória confirmado o diagnóstico de sequestro pulmonar intralobar.

**Conclusões:** O sequestro pulmonar é uma anomalia congénita de difícil diagnóstico devido à sua raridade (corresponde a cerca de 0.15 a 6.5% de todas as malformações pulmonares) e muitas vezes é reconhecida somente na idade adulta. A imagiologia torácica é fundamental para o diagnóstico permitindo excluir outras patologias e demonstrar o tecido pulmonar sequestrado e sua vascularização. O planeamento cirúrgico será, assim, mais seguro até porque no caso de sequestro intralobar nem sempre é possível delimitar o tecido sequestrado dentro do lobo afectado sendo necessária ressecção cirúrgica mais alargada, nomeadamente lobectomia.

**Palavras chave:** *Sequestro intralobar. Hemoptises.*

## P2. PULMONARY SEQUESTRATION - TWO PATIENTS DIAGNOSED IN ADULTHOOD

P.S. Santos, C. Cruz, T.M. Alfaro, F. Fradinho

*Department of Pulmonology of HUC (Director: M.C. Loureiro).*

**Introduction:** Pulmonary sequestration is a congenital malformation characterized by normal, nonfunctioning lung tissue, which has no connection with the tracheobronchial tree and receives its blood supply via a systemic artery. Pulmonary sequestration is classified as either intralobar or extralobar depending on the presence of pleural lining, the latter being covered by the pleura itself and therefore also called "accessory lung". It is usually located in the lower lobe of the left lung, although this is particularly in the case

of extralobar sequestration. The clinical spectrum can range from no symptoms to serious infections or massive hemoptysis. The treatment of choice is surgical resection as soon as diagnosed in order to prevent recurrent respiratory infections and consequent functional impairment or other respiratory complications. The authors present two cases of pulmonary sequestration occurring in adults with hemoptysis.

**Case reports:** Case 1: A 20 year- old male was admitted to the Emergency Department in June 2008 with cough and hemoptysis of sudden onset during sporting activity a few hours earlier. Without pathological history. Physical examination, analytical and radiological study showed no change. Bronchoscopy revealed blood in the right bronchial tree, which appeared to be from the apical segment of the right lower lobe. A chest CT was subsequently performed which revealed a parenchymal densification located in the posterior basal segment of the right lower lobe, irrigated by the artery branch originating from the abdominal aorta, suggestive of pulmonary sequestration. A right lower lobectomy was performed, without complications, and histological examination was consistent with intralobar pulmonary sequestration. Case 2: A 36 year-old man hypertensive, former smoker, was admitted in February 2010 with hemoptysis. The examination of the lung revealed diminished breath sounds in the lower region of the right hemithorax. There was a radiological opacity in the right lower lobe but there were no endoscopic alterations. In the bronchial aspirate *Haemophilus parainfluenzae* was isolated. Chest CT showed emphysema in the posterior segments of the right lower lobe associated with bronchiectasis and abnormal vascularity coming from the distal descending thoracic aorta above the right hemidiaphragm, consistent with intralobar sequestration. A right lower lobectomy was performed in October 2010, without complications, and histological assessment was consistent with intralobar pulmonary sequestration.

**Conclusions:** Pulmonary sequestration is a rare congenital anomaly and accounts for 0.15-6.40% of all congenital pulmonary malformations and is often recognized only in adults. Thoracic imaging is critical for diagnosis in order to exclude other pathologies and to show sequestered lung tissue and its vasculature. This will make surgical planning safer as even in the case of intralobar sequestration it may not always be possible to detect the tissue sequestered within the affected lobe requiring wider resection, including lobectomy.

**Keywords:** *Intralobar sequestration. Hemoptysis.*

### P3. SÍNDROME DO LOBO MÉDIO REVISITADA

C. Cruz, P.S. Santos, F. Fradinho, C. Alcobia

*Serviço de Pneumologia, HUC.*

**Introdução:** A síndrome do lobo médio (SLM), entidade clínica e radiológica subdiagnosticada, caracteriza-se por atelectasia crónica do lobo médio com episódios de pneumonia e sintomas respiratórios recorrentes, podendo, no entanto, ser apenas um achado radiológico com manifestações clínicas pouco expressivas. Pode ser de causa obstrutiva, geralmente em relação com lesões endobrônquicas ou compressão extrínseca, ou não obstrutiva. Pensa-se que, nos casos de causa não obstrutiva, a patogenia envolve principalmente factores anatómicos, nomeadamente a angulação, o calibre e o comprimento do brônquio envolvido, condições que contribuem para a retenção crónica de secreções brônquicas e episódios recorrentes de infecção que induzem fibrose e estreitamento do brônquio com posterior atelectasia e bronquiectasias crónicas.

**Caso clínico:** Os autores apresentam o caso clínico de um homem de 54 anos com antecedentes de diabetes mellitus não insulino tratada e asma brônquica não controlada que foi internado em Novembro de 2011 com o diagnóstico de pneumonia adquirida na comunidade. Imagiologicamente eram evidentes sinais compatíveis

com atelectasia do lobo médio. Foi instituída antibioterapia com cefalosporina e macrólide, com melhoria clínica e imagiológica. Por manter queixas constitucionais e toracalgia de características pleuríticas à data da consulta de reavaliação, efectuou TAC Tórax que evidenciou colapso completo do lobo médio. Neste contexto, realizou broncofibroscopia onde era visível brônquio lobar médio em fenda, com irregularidade e inflamação da mucosa e secreções no seu lúmen. Efectuou novo ciclo de antibioterapia com quinolona com persistência da sintomatologia e das alterações imagiológicas. Foi submetido a lobectomia média em Março de 2012, tendo a peça operatória demonstrado a presença de bronquiectasias inflamatórias e pneumonia lobar; o exame microbiológico identificou *Fusobacterium nucleatum* e *Peptostreptococcus micros*. No pós-operatório tardio verificou-se agravamento clínico e imagiológico pelo que iniciou terapêutica com clindamicina e amoxicilina + ácido clavulânico em regime de internamento com posterior resolução quase total das alterações radiológicas.

**Conclusões:** A SLM é uma doença frequentemente subvalorizada mas que interfere com a qualidade de vida, razão pela qual o tratamento preconizado é a ressecção precoce do lobo médio quando se verificar atelectasia crónica ou recorrente, com a finalidade de evitar o envolvimento de outros lobos pulmonares e melhorar a qualidade de vida do doente.

**Palavras chave:** *Síndrome do lobo médio. Atelectasia.*

### P3. MIDDLE LOBE SYNDROME REVISITED

C. Cruz, P.S. Santos, F. Fradinho, C. Alcobia

*Serviço de Pneumologia, HUC.*

**Introduction:** The middle lobe syndrome (MLS) is clinically and radiologically underdiagnosed, which is characterized by chronic middle lobe atelectasia with episodes of pneumonia and recurrent respiratory symptoms. It may, however, only be a radiographic finding with discrete clinical manifestations. MLS can be caused by obstructive lesions, usually in relation to endobronchial or extrinsic compression, or non obstructive lesions. It is believed that, when the cause is non obstructive, pathogenesis involves mainly anatomical factors, including the angle, size and length of the involved bronchus, which causes the chronic retention of bronchial secretions and recurrent infection. This induces fibrosis and narrowing of the bronchus with subsequent atelectasis and chronic bronchiectasis.

**Case report:** The authors report the case of a 54-year old man years old with a history of non-insulin treated diabetes mellitus and uncontrolled bronchial asthma who was hospitalized in November 2011 with community-acquired pneumonia. The chest X-ray revealed signs compatible with middle lobe atelectasis. The patient was put on antibiotherapy with a cephalosporin and a macrolide. There was clinical and imaging improvement but he continued to have constitutional symptoms and pleuritic chest pain. Chest CT was performed which showed a complete collapse of the middle lobe. Therefore, the patient underwent bronchoscopy; there was a visible gap in the middle lobe bronchus, with mucosal inflammation and irregularity and secretions in the lumen. Another antibiotherapy treatment was started with a quinolone but the symptoms persistent as did radiological changes. He underwent a middle lobectomy in March 2012. Histological assessment of the resected lobe showed the presence of inflammatory bronchiectasis and lobar pneumonia. Microbiological examination identified *Fusobacterium nucleatum* and *Peptostreptococcus micros*. In the later postoperative period there was clinical and imaging deterioration and treatment with clindamycin and amoxicillin + clavulanic acid was started. Subsequently almost all radiological abnormalities were resolved.

**Conclusions:** MLS is an undervalued disorder that interferes with the quality of life, so it is desirable that when there is chronic or recurrent atelectasis, there should be early resection of the middle

lobe. This should prevent the other lung lobes being involved and improve the quality of life of patients.

**Keywords:** *Middle lobe syndrome. Atelectasis.*

#### P4. ESPLENOSE TORÁCICA

H.L. Martins, G. Teixeira, L. Andrade, A. Saraiva

*Centro Hospitalar do baixo Vouga, Hospital Infante D. Pedro, Aveiro.*

A Esplenose define-se como a auto-transplantação heterotópica de fragmentos de tecido esplênico, após laceração do baço com rotura da sua cápsula, provocada por trauma ou cirurgia. Os implantes de tecido esplênico, em forma de nódulos encapsulados, são mais frequentes na cavidade peritoneal. As localizações extra-peritoneais são muito raras, mas também podem surgir implantes na cavidade pleural, no pericárdio, no pulmão, na parede abdominal, no tecido subcutâneo e no cérebro. Estima-se que a incidência desta doença possa atingir os 18% em doentes com antecedentes de traumatismo toraco-abdominal com rotura simultânea do baço e diafragma. Os autores encontraram 42 casos de esplenose torácica publicados na literatura científica. O tempo decorrido desde o evento traumático inicial e o diagnóstico da doença é frequentemente prolongado, cerca de 20 a 30 anos. Os autores apresentam o caso clínico de um homem, de 45 anos de raça caucasiana, assintomático enviado à consulta de Pneumologia por alterações radiológicas em exames de rotina compatíveis com nódulos pleurais no hemitórax esquerdo. Como antecedentes pessoais de relevo, o doente tinha sido vítima de acidente de viação aos 18 anos, com fratura de cinco costelas à esquerda. Ao exame objetivo, apresentava adenopatias axilares bilaterais palpáveis. O paciente era portador de Tomografia computadorizada torácica de ambulatório que identificava pequenas estruturas ganglionares paratraqueais e axilares, assim como várias formações nodulares sólidas da pleura, a maior das quais com 30 mm de maior diâmetro. Realizou-se punção aspirativa da massa pleural cuja citologia revelou a presença de “linfócitos”. O paciente foi orientado para biópsia cirúrgica da massa pleural por videotoroscopia, para diagnóstico de eventual Linfoma não Hodgkin, mas o estudo imunohistoquímico revelou “tecido esplênico”. A Esplenose é uma doença benigna, que deve ser considerada no diagnóstico diferencial de patologia maligna secundária da pleura. Os autores salientam a importância de se considerar esta hipótese diagnóstica, sempre que exista uma história pregressa de traumatismo esplênico, associada à existência de nódulos no tórax ou abdómen. A suspeita clínica poderá então ser confirmada por cintigrafia pulmonar com Tc sulfato (99m), evitando exames mais invasivos como broncoscopia, biópsia, toracoscopia ou toracotomia.

**Palavras chave:** *Esplenose torácica. Traumatismo esplênico. Tomografia computadorizada. Videotoroscopia.*

#### P4. THORACIC SPLENOSIS

H.L. Martins, G. Teixeira, L. Andrade, A. Saraiva

*Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Hospital Infante D. Pedro, Aveiro.*

Thoracic Splenosis is defined as heterotopic autotransplantation of splenic tissue fragments into the chest resulting from concomitant traumatic or surgical spleen and left hemidiaphragm rupture. These spleen tissue implants, present in the form of encapsulated nodules are more frequent in the peritoneum, but may also arise in the pleural cavity, pericardium, lung, abdominal wall, subcutaneous tissue or the brain. The extra-peritoneal locations are very rare. The incidence of this disease may reach

18% in patients with a history of thoraco-abdominal trauma with simultaneous spleen and left hemi-diaphragm rupture. There are to our knowledge, about 42 clinical thoracic splenosis cases published in scientific literature. Time lapse between traumatic event and the disease diagnosis is often long, ranging between 20 and 30 years. The authors report a clinical case of a 45 years old asymptomatic Caucasian male, with incidentally discovered radiological alterations suggesting left-sided pleural nodules in routine exams. The patient had a medical history of thoracic trauma with five fractured left ribs in a car accident at 18 years of age. He had axillary adenopathies on physical examination and a Chest Computed Tomography that identified small paratracheal and axillary lymph node structures, as well as several solid pleural nodules, the largest of them with 30 mm diameter. Cytology analysis of an axillary punctured ganglion revealed the presence of “lymphocytes”. A surgical pleural biopsy was done by video-assisted thoracoscopy considering the hypothesis of a Non-Hodgkin’s lymphoma, but the immunohistochemical study revealed only “splenic tissue”. Splenosis is a benign disease, that should be considered in the differential diagnosis of secondary malignant pleural or peritoneal disease. The authors stress the importance of considering this diagnosis whenever there is a history of splenic trauma associated with chest or abdomen nodules existence. The clinical diagnosis can then be confirmed with a (99m)Tc sulfato colloid radionuclide scan, avoiding more invasive investigations, such as bronchoscopy, biopsy, thoracoscopy, and thoracotomy.

**Keywords:** *Thoracic Splenosis. Splenic rupture. Chest Computed Tomography. Video-assisted Thoracoscopy.*

#### P5. TUBERCULOSE MULTIRRESISTENTES: FÁRMACOS INJECTÁVEIS E EFEITOS ADVERSOS

I. Sanches<sup>1</sup>, S. Boavida<sup>2</sup>, S. Campinha<sup>3</sup>, A. Antunes<sup>3</sup>, A. Horta<sup>2</sup>, A.M. Correia<sup>5</sup>, A. Silva<sup>6</sup>, R. Duarte<sup>3,4,7,8</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral. <sup>2</sup>Centro Hospitalar do Porto, Hospital Joaquim Urbano. <sup>3</sup>Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE. <sup>4</sup>Centro de Diagnóstico Pneumológico de Vila Nova de Gaia. <sup>5</sup>Departamento de Saúde Pública ARS Norte. <sup>6</sup>Laboratório de Micobacteriologia do INSA. <sup>7</sup>Centro de Referência Regional para a Tuberculose Multirresistente da Região de Saúde do Norte. <sup>8</sup>Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preventiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introdução:** O tratamento da tuberculose multi-resistente (MDR-TB) e da tuberculose extensamente resistente (XDR-TB) são frequentemente complicadas por reacções adversas. As recomendações da OMS update 2011 preconizam tratamento com injectável por um período superior a 8 meses.

**Objectivos:** Avaliar os efeitos adversos decorrentes da medicação injectável, tempo de manifestação, atitudes e factores de risco em doentes com MDR/XDR-TB.

**Métodos:** Estudo retrospectivo dos doentes com MDR/XDR-TB referenciados para o Centro de Referência Regional para a Tuberculose Multirresistente da Região de Saúde do Norte em Portugal entre o período de Junho de 2009 e Fevereiro de 2012.

**Resultados:** Avaliaram-se 24 doentes, dos quais 66,7 % eram do sexo masculino e apresentavam uma idade média de 48,5 ± 16,5 anos; 16,7% eram imigrantes. As co-morbilidades mais frequentes no passado foram TB (41,7%), alcoolismo (25,0%) e a infecção HIV (20,8%). Ocorreram efeitos adversos associados aos fármacos injectáveis em 62,5%, e em 41,7% houve necessidade de suspender esta medicação. A ototoxicidade foi o mais frequente (37,5%); os doentes apresentavam uma idade média de 44,1 ± 10,7 anos e surgiu ao fim de 154,4 ± 60,7 dias de início de terapêutica, havendo necessidade de suspender injectável em 25,0%. A toxicidade renal ocorreu em 20,8%, os doentes apresentavam uma idade média

60,2 ± 26,2 anos e surgiu ao fim de 108,8 ± 41,9 dias, havendo necessidade de suspensão do injectável em 16,7% dos doentes com nefrotoxicidade. Na análise multivariada não se conseguiu identificar nenhum factor de risco independente para a ocorrência de efeitos adversos associados aos injectáveis.

**Conclusões:** Os efeitos secundários associados aos fármacos injectáveis são frequentes e constituem um importante motivo para a suspensão da terapêutica injectável. A ototoxicidade foi o efeito secundário mais frequente, ocorreu em idades mais jovens e surgiu mais tardiamente que a toxicidade renal. Estes efeitos secundários poderão comprometer o período de tratamento com injectável recomendado pelas novas recomendações da OMS para tratamento de MDR-TB.

**Palavras chave:** Tuberculose multirresistente. Injectáveis. Efeitos adversos.

## P5. MULTIDRUG-RESISTANT TUBERCULOSIS: INJECTABLE DRUGS AND ADVERSE EVENTS

I. Sanches<sup>1</sup>, S. Boavida<sup>2</sup>, S. Campinha<sup>3</sup>, A. Antunes<sup>3</sup>, A. Horta<sup>2</sup>, A.M. Correia<sup>5</sup>, A. Silva<sup>6</sup>, R. Duarte<sup>3,4,7,8</sup>

<sup>1</sup>Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral. <sup>2</sup>Centro Hospitalar do Porto, Hospital Joaquim Urbano. <sup>3</sup>Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE. <sup>4</sup>Centro de Diagnóstico Pneumológico de Vila Nova de Gaia. <sup>5</sup>Departamento de Saúde Pública ARS Norte. <sup>6</sup>Laboratório de Micobacteriologia do INSA. <sup>7</sup>Centro de Referência Regional para a Tuberculose Multirresistente da Região de Saúde do Norte. <sup>8</sup>Departamento de Epidemiologia Clínica, Medicina Preventiva e Saúde Pública da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

**Introduction:** Treatment of multidrug-resistant tuberculosis (MDR-TB) and extensively resistant tuberculosis (XDR-TB) is often complicated by adverse reactions. WHO guidelines 2011 update recommend treatment with an injectable for a period longer than 8 months.

**Objectives:** To describe the adverse reactions to injectable medication, time of occurrence, attitudes and risk factors among MDR/XDR-TB patients.

**Methods:** Retrospective cohort of all patients with MDR/XDR-TB evaluated at the Regional Referral Center for MDR/XDR-TB in northern Portugal from June 2009 until February 2012.

**Results:** We analyzed 24 patients, 66.7% male, mean age 48.5 ± 16.5 years; 16.7% were immigrants. Co-morbidities more frequent were TB in the past (41.7%), alcoholism (25.0%) and HIV infection (20.8%). There were 66.7% patients with adverse effects associated with injectable drugs and 41.7% had to suspend the drug involved. Ototoxicity was the most frequent (37.5%); patients had a mean age 44.1 ± 10.7 years and median time to occur the adverse event was 154.4 ± 60.7 days after initiate therapy, requiring the suspension of injectable in 25.0% of them. Renal toxicity occurred in 20.8% of patients; mean age 60.2 ± 26.2 years and median time to occur the adverse event was 108.8 ± 41.9 days, requiring the suspension of injectable in 16.7% patients with the nephrotoxicity. In multivariate analysis we could not identify any independent risk factor for the occurrence of adverse events associated with injectable drugs.

**Conclusions:** The occurrence of adverse reactions associated with injectable drugs is frequent and it is an important reason for suspension of these medication. Ototoxicity was the most frequent adverse event, occurred at a younger ages and appeared later than renal toxicity. These adverse reactions may compromise the treatment time with injectable recommended by the new WHO guidelines for treating MDR-TB.

**Keywords:** Multidrug-resistant tuberculosis. Injectable. Adverse reactions.

## P6. POLIMORFISMOS DO NAT2, GSTS, CYP2E1 E ABCB11 E HEPATOTOXICIDADE INDUZIDA PELA ISONIAZIDA

M.T. Carvalho<sup>1</sup>, C. Alcobia<sup>3</sup>, L. Mesquita<sup>2,3</sup>, M. Villar<sup>4</sup>, C.R. Cordeiro<sup>3</sup>, C. Fontes Ribeiro<sup>5</sup>, H.C. Silva<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Aluna do Mestrado em Biologia Celular e Molecular da FCTUC.

<sup>2</sup>Instituto de Genética Médica da FMUC.

<sup>3</sup>Centro de Pneumologia da FMUC. <sup>4</sup>CDP Venda Nova.

<sup>5</sup>FMUC.

**Introdução:** A isoniazida (INH) é essencial ao tratamento da tuberculose mas é, igualmente, um dos fármacos mais frequentemente associados a episódios de hepatotoxicidade graves, por vezes fatais. A suscetibilidade individual a este efeito secundário é um fenótipo multifatorial na dependência de fatores genéticos e não genéticos. A identificação dos fatores genéticos envolvidos pode contribuir para a individualização e otimização da terapêutica. A variabilidade individual dos níveis séricos da INH é determinada essencialmente por polimorfismos da N-acetiltransferase, codificada pelo gene *NAT2*. A genotipagem do *NAT2* permite a classificação dos indivíduos em acetiladores lentos, de elevado risco para hepatotoxicidade, acetiladores intermédios e rápidos. Outras enzimas polimórficas intervenientes são o citocromo P-450 2E1 (*CYP2E1*), que converte a INH em metabolitos tóxicos, e as glutationas S-transferases (*GST*), que para além de contribuírem para o metabolismo da INH também podem explicar a resposta do hepatócito à agressão. A homozigotia para os alelos wild-type, de elevada atividade funcional, para o gene *CYP2E1* (*CYP2E1* \*1A/\*1A), e variantes genéticas com perda de função correspondentes a deleção em homozigotia para os genes *GSTT1* e *GSTM1* poderão constituir genótipos de risco. Fatores genéticos que afetem os sistemas de transporte biliar, como a variante missense V444A que confere diminuição da atividade da proteína de transporte de sais biliares (*BSEP*), codificada pelo gene *ABCB11*, têm sido associados a lesão hepática medicamentosa colestativa pelo que também podem estar envolvidos.

**Objectivos:** Avaliar a frequência dos genótipos de risco de hepatotoxicidade à INH associados a polimorfismos funcionais dos genes *NAT2*, *GSTM1*, *GSTT1*, *CYP2E1* e *ABCB11*, numa população portuguesa de doentes com tuberculose.

**Métodos:** Genotiparam-se 139 doentes do SLAT de Coimbra e Vendas-Novas. A extração de DNA foi efetuada pelo método da ureia em 5ml de sangue periférico. Onze polimorfismos do gene *NAT2*, permitindo a identificação dos vários haplótipos correspondentes a acetiladores lentos, intermédios e rápidos, foram analisados por sequenciação direta (método de Sanger). Os polimorfismos dos genes *CYP2E1*, (rs6413432 e rs2031920) e do *ABCB11* (V444A; rs2287622) foram analisados por PCR-RFLP. As deleções em homozigotia dos genes *GSTT1* (*GSTT1*\*0\*/0) e *GSTM1* (*GSTM1*\*0\*/0) foram identificadas por PCR-multiplex.

**Resultados:** As frequências genotípicas para as variantes genéticas encontradas neste estudo foram semelhantes às anteriormente descritas para populações caucasianas. A frequência de genótipos de risco foram as seguintes: 53,3% para os genótipos do gene *NAT2* correspondentes aos acetiladores lentos; 87,69% para o *CYP2E1* c1/c1 e de 78,05% para *CYP2E1* D/D; 8,82% e 52,2% para as deleções em homozigotia para os genes *GSTT1* e *GSTM1*, respetivamente; e 30% de homozigotos para a variante A444 do gene *ABCB11*. Verificouse que a população estava em equilíbrio de Hardy-Weinberg para todos os alelos.

**Conclusões:** Na nossa população, com a exceção do gene *GSTT1*, os genótipos de suscetibilidade à hepatotoxicidade induzida pela INH são frequentes, impondo a necessidade de estudos prospetivos que avaliem a utilidade da genotipagem para a individualização da dosagem deste fármaco.

**Palavras chave:** Isoniazida. Hepatotoxicidade. Polimorfismos.

## P6. NAT2, GSTS, CYP2E1 AND ABCB11 POLYMORPHISMS AND SUSCEPTIBILITY TO ISONIAZID-INDUCED HEPATITIS

M.T. Carvalho<sup>1</sup>, C. Alcobia<sup>3</sup>, L. Mesquita<sup>2,3</sup>, M. Villar<sup>4</sup>, C.R. Cordeiro<sup>3</sup>, C. Fontes Ribeiro<sup>5</sup>, H.C. Silva<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Master student in Cellular and Molecular Biology, FCTUC.

<sup>2</sup>Medical Genetics Unit, FMUC. <sup>3</sup>Center of Pneumology, FMUC.

<sup>4</sup>CDP, Venda Nova. <sup>5</sup>FMUC.

**Introduction:** Isoniazide (INH) is a pivotal agent in the treatment of tuberculosis, but it is also the most prevalent cause of drug-induced hepatotoxicity. Individual susceptibility to drug-induced hepatitis behaves as a multifactorial trait, associated with genetic and non genetic risk factors. The identification of risk genotypes offers the possibility of individualization of INH therapy. Genetic variants associated with INH metabolism and hepatocyte injury may be implicated. INH plasma concentrations are highly dependent on metabolism via acetylation by the polymorphic enzyme N-acetyltransferase 2, encoded by NAT2 gene. NAT2 genotyping, allows the classification of individuals as “fast acetylators” (FA), intermediate acetylators (IA) or “slow acetylators” (SA), the latter with high risk for hepatotoxicity. Polymorphisms in genes encoding other enzymes, like CYP 450 2E1 (CYP2E1) or glutathione S-transferases, like GSTM1 or GSTT1 are also involved in INH metabolism, and in the case of GSTs, a role in the hepatocyte response to chemical-induced stress cannot be ignored. Homozygotes for wild-type allele of CYP2E1 gene (\*1A/\*1A), responsible of high functional activity, and homozygotes for deletions of GSTT1 and GSTM1 genes are relevant genetic risk factors for INH-induced hepatotoxicity. Genetic variants decreasing proteins involved in bile salt transport may also be implicated, as is the case of V444A missense polymorphism in ABCB11 gene.

**Objectives:** The aim of this study was to evaluate the frequency of risk genotypes for NAT2, CYP2E1, GSTM1, GSTT1 and ABCB11, associated with INH-induced hepatitis, in a Portuguese population.

**Methods:** A total of 139 treated tuberculosis patients from SLAT of Coimbra and Vendas-Novas were genotyped. NAT2 was genotyped by sequencing; polymorphisms in CYP2E1 (rs6413432 e rs2031920) and ABCB11 (V444A; rs; rs2287622) were analyzed by PCR-RFLP assay and homozygous for GSTM1 and GSTT1 deletions (GSTM1\*0/\*0 and GSTT1\*0\*0) were identified using a PCR multiplex assay.

**Results:** Genotypic frequencies found in the present study was similar to those described in Caucasian populations. Risk genotypes frequencies were as follows: 53.3% for genotypes of NAT2 gene corresponding to slow acetylators; 87.69% for CYP2E1 c1/c1 and 78.05% for CYP2E1 D/D.; 8.82% and 52.2% for homozygous deletions of GSTT1 and GSTM1 genes, respectively; and 30% for homozygotes for A444 variant of ABCB11 gene. Population was in Hardy-Weinberg equilibrium.

**Conclusions:** In this population, except GSTT1 gene, risk genotypes for INH-induced hepatotoxicity are frequent and therefore prospective studies are needed to evaluate the usefulness of genotyping in individualization of INH dosage.

**Keywords:** Isoniazide. Hepatotoxicity. Polymorphisms.

## P7. ASPERGILOSE COMO COMPLICAÇÃO DE TUBERCULOSE TRAQUEOBRÔNQUICA E PULMONAR EM DOENTE IMUNOCOMPETENTE. CASO CLÍNICO

N. Teixeira<sup>1</sup>, M. Vaz<sup>1</sup>, S. Xerinda<sup>2</sup>, A.R. Santos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar de São João, Porto.

**Introdução:** A forma traqueobrônquica de tuberculose (TB) é rara, com poucas descrições na literatura. Por sua vez, as infecções pelas espécies de *Aspergillus* causam um largo espectro

de doenças nos humanos, dependendo do estado imunológico do hospedeiro, podendo estar associadas à TB, mas são raras em doentes imunocompetentes e sem lesões pulmonares estruturais significativas.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino, 62 anos de idade, não fumadora, sem antecedentes patológicos relevantes. Previamente assintomática, foi encaminhada para consulta de Pneumologia por tosse escassamente produtiva e cansaço para grandes esforços com cerca de 6 meses de evolução. Negava febre ou sintomas constitucionais. Desconhecia contacto com doente com TB. A TC tórax revelava consolidação a nível do lobo médio, micronódulos dispersos e discretas lesões cicatríciais a nível apical, bilateralmente. Feito o diagnóstico de TB pulmonar, em exame directo e cultural de expectoração, iniciou terapêutica antibacilar quádrupla, com boa tolerância e aderência. O antibiograma mostrou sensibilidade aos fármacos de primeira linha. Apesar disso, a doente manteve agravamento progressivo das queixas respiratórias, com desenvolvimento gradual de insuficiência respiratória tipo II, motivando múltiplas idas ao Serviço de Urgência. Por quadro de agudização de dispneia com acidemia respiratória, foi admitida na Unidade de Cuidados Intensivos, tendo tido evolução favorável. Realizou, então, broncofibroscopia, que revelou placas esbranquiçadas sugestivas de *caseum* em toda a extensão da traqueia, embocadura do brônquio principal direito (com redução de 50% do calibre) e no brônquio lobar médio. O estudo anatomopatológico das lesões revelou hifas compatíveis com *Aspergillus*, confirmando no exame microbiológico a existência de *Aspergillus fumigatus* associado à presença de bacilos álcool-ácido resistentes. Iniciou terapêutica com voriconazol, com boa tolerância, mantendo terapêutica antibacilar em curso. Teve evolução clínica favorável, com melhoria dos sintomas respiratórios, negativação microbiológica (quer da expectoração emitida quer do lavado brônquico) e regressão das alterações radiológicas em TC tórax de reavaliação realizada após 4 meses de tratamento. O estudo imunológico não revelou alterações, nomeadamente imunodeficiências. A reavaliação por broncofibroscopia, após 7 meses de tratamento, revelou resolução das lesões referidas anteriormente, mostrando diminuição em cerca de 30% do calibre da traqueia (principalmente a nível dos 2/3 inferiores) e da entrada do brônquio principal direito, associado a rotação antihorária da árvore brônquica direita.

**Conclusões:** Este caso descreve uma forma pouco frequente de TB, complicada por aspergilose traqueal invasiva, rara em doentes imunocompetentes. Apesar da TB ser um fator de risco para o desenvolvimento de aspergilose, esta ocorre, habitualmente, em forma subaguda ou crónica, no contexto de sequelas estruturais pulmonares e em doentes com algum grau de imunodeficiência, o que não se verificava nesta doente. Os autores pretendem realçar a singularidade deste caso e alertar para a necessária acuidade diagnóstica e atempada terapêutica, de modo a evitar complicações e minimizar as sequelas.

**Palavras chave:** Tuberculose. Aspergilose invasiva. Imunocompetência.

## P7. ASPERGILLOSIS AS A COMPLICATION OF TRACHEOBRONCHIAL AND PULMONARY TUBERCULOSIS IN IMMUNOCOMPETENT PATIENT. CASE REPORT

N. Teixeira<sup>1</sup>, M. Vaz<sup>1</sup>, S. Xerinda<sup>2</sup>, A.R. Santos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar de São João, Porto.

**Introduction:** The tracheobronchial form of tuberculosis (TB) is rare, with few descriptions in the literature. Besides, infections by *Aspergillus* species cause a broad spectrum of diseases in humans,

depending on the host immune status, and may be associated to TB, but are rare in immunocompetent patients and in those without significant structural lung lesions.

**Case report:** Female patient, 62 years old, non smoker, no relevant pathological history. Previously asymptomatic, she was referred to Pulmonology outpatient clinic because of sparsely productive cough and fatigue to great lengths with about 6 months of evolution. She denied fever or constitutional symptoms. She was unaware of contact with TB patients. A chest CT scan showed consolidation at the right middle lobe, scattered micronodules and discrete scarring at the apical level, bilaterally. Pulmonary TB was diagnosed in smear and culture of sputum, and she started quadruple antituberculous therapy, with good tolerance and compliance. The antibiogram showed sensitivity to first-line drugs. Nevertheless, the patient showed progressive worsening of respiratory symptoms, with gradual development of type II respiratory failure, causing multiple visits to the ER. Motivated by acute dyspnea with respiratory academia, she was admitted to the intensive care unit, having a favorable outcome. It was then performed a bronchoscopy, which showed signs suggestive of whitish *caseum* located in the entire length of the trachea, in the opening of the right main bronchus (with reduction of 50% of the lumen) and in the middle lobe bronchus. Pathological examination of the lesions revealed *hyphae* consistent with *Aspergillus*, and microbiological examination confirmed the presence of *Aspergillus fumigatus*, associated with the presence of acid-fast bacilli. She began therapy with voriconazole, with good tolerance, maintaining antituberculous therapy. She had favorable outcome, with improvement of respiratory symptoms, negative microbiological exams (both sputum and bronchial lavage fluid) and regression of radiological abnormalities on chest CT reevaluation conducted after 4 months of treatment. Immunologic studies showed no abnormalities, including immunodeficiencies. The reevaluation by bronchoscopy, after 7 months of treatment, revealed resolution of the lesions listed above, showing a decrease by about 30% of the diameter of the trachea (especially at its lower 2/3 portion) and the entrance of the right main bronchus, associated with anti-clockwise rotation of the right bronchial tree.

**Conclusions:** This case describes an uncommon presentation of tuberculosis complicated by invasive tracheal aspergillosis, rare in immunocompetent patients. Although TB is a risk factor for development of aspergillosis, it occurs, usually, either subacutely or chronically, in the context of lung structure sequelae and in patients with some degree of immunodeficiency, what was not observed in this patient. The authors propose to highlight the singularity of this case and warn to the necessary diagnostic accuracy and timely treatment, in order to avoid complications and minimize sequelae.

**Keywords:** Tuberculosis. Invasive aspergillosis. Immunocompetence.

## P8. SCHWANNOMA E INFECÇÃO POR MYCOBACTERIUM INTRACELLULARE - UMA FELIZ ASSOCIAÇÃO

H. Dabó<sup>1</sup>, J. Magalhães<sup>2</sup>, P. Pereira<sup>2</sup>, M. Sucena<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João, EPE.

O Schwannoma é um tumor benigno das bainhas nervosas localizado habitualmente no mediastino, retroperitônio e pelvis. A localização na parede torácica é rara. Normalmente é assintomático, sendo detetado habitualmente em exames radiológicos de rotina. Embora seja um tumor benigno, existe risco de transformação maligna em aproximadamente 3-10% dos casos. A cirurgia é o tratamento de escolha. Os autores descrevem o caso de um doente de sexo masculino, 50 anos, ex-fumador, orientado para consulta de Pneumologia para investigação de um quadro de

expetoração hemoptoica, hipersudorese noturna e anorexia com várias semanas de evolução. Negava tosse, perda ponderal ou febre. O exame físico revelou presença de adenopatias cervicais e axilares. A ecografia de partes moles revelou adenopatias axilares bilaterais com coleção abcedada na axila esquerda. A Tomografia Computorizada do tórax mostrou formação nodular subpleural no lobo superior esquerdo. A biópsia aspirativa de adenopatia axilar revelou um processo granulomatoso epitelióide com necrose. Efetuou broncofibroscopia que não mostrou alterações relevantes. O exame citológico e microbiológico do lavado brônquico foi negativo. Foi submetido a toracotomia postero-lateral esquerda para ressecção da lesão torácica, e o exame anatomopatológico foi compatível com Schwannoma da parede lateral do segundo espaço intercostal esquerdo. Posteriormente, o exame micobacteriológico cultural de secreções brônquicas foi positivo para *Mycobacterium intracellulare*, tendo iniciado o tratamento com rifampicina, etambutol e claritromicina. Atualmente o doente encontra-se assintomático, e houve regressão das adenopatias axilares e cervicais. A relevância do caso clínico prende-se com o facto de a apresentação clínica apontar para possibilidade de uma neoplasia pulmonar disseminada. No entanto, foram identificadas duas entidades clínicas distintas, sendo o schwannoma da parede torácica um diagnóstico raro.

**Palavras chave:** Adenopatias. *Mycobacterium intracellulare*. Schwannoma.

## P8. SCHWANNOMA AND MYCOBACTERIUM INTRACELLULARE INFECTION - A HAPPY ASSOCIATION

H. Dabó<sup>1</sup>, J. Magalhães<sup>2</sup>, P. Pereira<sup>2</sup>, M. Sucena<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de São João, EPE.

Schwannoma is a benign tumor of the nerve sheath, which is usually located in the mediastinum, retroperitoneum and pelvis. The location on the chest wall is rare. It is usually asymptomatic and detected in routine radiological examinations. Despite of being a benign tumor, there is a risk of malignant transformation in approximately 3-10% of cases. Surgery is the major treatment. The authors describe the case of a 50 years old male patient, ex-smoker, sent to Pneumology consultation to investigate bloody sputum, night sweating and anorexia with several weeks of evolution. The patient had no cough, weight loss or fever. Physical examination disclosed cervical and axillary adenopathies. The ultrasound of soft tissue revealed bilateral axillary adenopathies with abscess in the left axilla. The computed tomography scan of the chest showed subpleural nodular formation in the left upper lobe. The aspiration biopsy of an axillary adenopathy revealed epithelioid granulomatous process with necrosis. The performed bronchoscopy showed no significant changes. Cytological and microbiological examination of bronchial lavage was negative. Postero-lateral thoracotomy at the left side was performed for resection of thoracic injury, and pathological examination was consistent with schwannoma of the lateral wall of the second left intercostal space. Subsequently, the mycobacteriological culture of bronchial secretions was positive for *Mycobacterium intracellulare*, and began treatment with rifampicin, ethambutol and clarithromycin. Currently, the patient is asymptomatic, and there was a regression of cervical and axillary adenopathies. The clinical relevance of the case relates to the fact that the clinical presentation points to the possibility of a disseminated lung cancer. Conversely two distinct clinical entities were identified, the chest wall schwannoma being a rare diagnosis.

**Keywords:** Adenopathies. *Mycobacterium intracellulare*. Schwannoma.

### P9. HEMOPTISES RECORRENTES E INFECÇÃO PULMONAR POR MYCOBACTERIUM ABSCESSUS

H. Dabó, C. Damas

*Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar São João, EPE.*

*Mycobacterium abscessus* (*M. abscessus*) pertence ao complexo *Mycobacterium chelonae-abscessus*. É uma micobactéria atípica de crescimento rápido, com elevada patogenicidade e resistência aos antibióticos. A infecção pulmonar é indolente e progressiva, considerada habitualmente crónica pela dificuldade na erradicação desse agente. A cirurgia quando indicado é potencialmente curativa. O objectivo na maioria dos casos é o controlo sintomático. Os autores descrevem o caso de um doente de sexo masculino, 63 anos, ex-fumador, com antecedentes de tuberculose pulmonar, observado no serviço de urgência por hemoptises de pequeno volume. Negava dispneia, toracalgia, febre, hipersudorese noturna, anorexia e perda ponderal. Sem instabilidade hemodinâmica. Sem alterações gasométricas ou analíticas. As baciloscopias das secreções brônquicas foram negativas. A Tomografia Computadorizada de Alta Resolução (TCAR) do tórax que mostrou espessamento das paredes brônquicas, sobretudo na língula e lobo médio com várias bronquiectasias cilíndricas. A broncofibroscopia mostrou vestígios de sangue no segmento apical do lobo inferior esquerdo. O exame direto do lavado brônquico mostrou múltiplos bacilos álcool-ácido resistentes pelo que iniciou terapêutica para tuberculose pulmonar. Posteriormente foi isolado no exame cultural do lavado brônquico uma estirpe de *M. abscessus*. Os anticorpos anti-VIH 1 e 2 foram negativos. Foi proposta cirurgia, que recusou. O doente mantém episódios esporádicos de hemoptises de pequeno volume e isolamentos recorrentes de *M. abscessus* nas secreções brônquicas, sem outros sintomas. As TCAR do tórax para reavaliação mostram persistência e estabilidade das alterações. O estudo funcional respiratório é normal. O caso clínico refere-se a uma infecção por um agente atípico num doente imunocompetente que condiciona hemoptises recorrentes. Regimes intermitentes com combinação de macrólido, carbapenémico e aminoglicosídeo durante 2 a 4 meses, seguidos ou não de tratamento de manutenção com um macrólido seriam uma das opções terapêuticas. No entanto, podem associar-se a efeitos adversos importantes. Para além disso, nenhum regime garante sucesso de tratamento. Neste paciente, tendo em conta a presença apenas de episódios esporádicos de hemoptises de pequeno volume, sem outros sintomas, decidiu-se não iniciar nenhum tratamento, mantendo-se vigilância. Esta decisão não é consensual motivo porque os autores gostariam de a colocar em discussão.

**Palavras chave:** Hemoptise. *Mycobacterium abscessus*. Bronquiectasias.

### P9. RECURRENT HEMOPTYSIS AND LUNG INFECTION BY MYCOBACTERIUM ABSCESSUS

H. Dabó, C. Damas

*Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar São João, EPE.*

*Mycobacterium abscessus* belongs to the *Mycobacterium chelonae-abscessus* complex. It is a fast growing atypical mycobacteria with high pathogenicity and antibiotic resistance. The pulmonary infection is indolent and progressive and it is usually regarded as chronic due to the difficulty in eradicating this agent. The surgery when indicated, is potentially curative. The objective in the majority of cases is symptomatic control. The authors describe the case of a 63 years old male patient, ex-smoker, with a history of pulmonary tuberculosis, was observed in the emergency department due to a small volume hemoptysis. He denied dyspnea, chest pain, fever, night sweating, anorexia and weight loss. There was no hemodynamic instability, changes in arterial blood gases or analytical. The acid-fast bacilli smears were negative. The high

resolution computed tomography (HRCT) of the chest showed bronchial wall thickening, namely in the lingual and middle lobe with multiple cylindrical bronchiectasis. Bronchoscopy showed traces of blood in the apical segment of the left lower lobe. The direct examination of bronchial lavage showed multiple acid-fast bacilli. The patient began treatment for pulmonary tuberculosis. Later it was isolated on cultural examination of the bronchial lavage a strain of *M. abscessus*. The anti-HIV 1 and 2 were negative. Surgery was proposed, which he rejected. The patient has sporadic small volume hemoptysis and frequent isolation of *M. abscessus* in sputum, with no further symptoms. Follow-up HRCTs show persistence and stability of the changes. The respiratory functional is normal. The case refers to an infection by an atypical agent in a immunocompetent patient conditioning recurrent hemoptysis. Schemes with intermittent combination of macrolide, aminoglycoside and carbapenem for 2 a 4 months, followed or not by maintenance treatment with a macrolide would be one of the therapeutic options. However, they may be associated with significant adverse effects. In addition, no regime ensures a successful treatment. In this patient, having in mind the presence of only sporadic small volume hemoptysis, without other symptoms, it was decided not to initiate any treatment and maintain surveillance. This decision is not consensual and the authors would like to bring this issue for discussion.

**Keywords:** Hemoptysis. *Mycobacterium abscessus*. Bronchiectasis.

### P10. BRONCOFIBROSCOPIA EM DOENTES IMUNODEPRIMIDOS - IMPORTÂNCIA DO ASPIRADO/LAVADO BRÔNQUICOS NO DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

D. Madama, A. Marques

*Serviço de Pneumologia, HUC.*

**Introdução:** A broncofibroscopia é um método de diagnóstico utilizado na identificação de agentes infecciosos em doentes imunodeprimidos, particularmente quando existe suspeita de infecção broncopulmonar. Adquire extrema importância nos doentes transplantados, HIV positivos, neoplásicos em terapêutica agressiva ou doentes sob corticoterapia prolongada, bem como noutras situações imunodepressoras, em que a antibioterapia dirigida é essencial no prognóstico do doente.

**Objectivos:** O presente estudo tem por finalidade avaliar a rentabilidade diagnóstica do aspirado e lavado brônquico em doentes imunodeprimidos com suspeita de pneumonia, bem como as espécies de microorganismos mais frequentemente encontradas, tentando estabelecer uma relação entre a causa de imunodepressão e o microorganismo identificado.

**Métodos:** Para a realização deste trabalho, foram consultados os exames endoscópicos efectuados no Serviço de Pneumologia dos CHUC-HUC, nos últimos 2 anos. Foram seleccionados apenas os doentes que apresentavam critérios de imunodepressão e suspeita clínica de Pneumonia. Posteriormente foram analisados os resultados microbiológicos do aspirado brônquico e lavado bronco-alveolar, recorrendo ao teste do Chi-quadrado de Pearson para análise da significância estatística dos resultados obtidos.

**Resultados:** Durante o período referido, foram realizadas 195 broncofibroscopias em imunodeprimidos, tendo sido colhido aspirado brônquico em todos os doentes. Realizou-se ainda lavagem bronco-alveolar dirigida em 125 (64%) dos procedimentos realizados. Recorrendo a estas técnicas, foi possível obter pelo menos um diagnóstico microbiológico em 80 (41%) doentes. O aspirado brônquico permitiu identificação microbiológica em 63 doentes, tendo assim uma taxa de positividade de 32,2%, taxa esta um pouco superior à obtida com a lavagem bronco-alveolar dirigida, que possibilitou o diagnóstico microbiológico em 34 doentes (27,2%). Contudo, a diferença de sensibilidade para

a identificação microbiológica por aspirado ou lavado bronco-alveolar, não apresentou diferenças estatisticamente significativas ( $p = 0,332$ ). Após análise dos resultados microbiológicos, obteve-se a identificação de 96 microorganismos em 80 doentes, com uma média de 1,2 microorganismos/doente, com desvio padrão de 0,403. Destes, 59% corresponderam a bactérias, sendo as mais frequentemente identificadas o *Staphylococcus aureus* metilino-resistente (27,6%), o *Acinetobacter baumannii* (15,5%) e a *Pseudomonas aeruginosa* (13,8%). Nos 28% de fungos identificados, de referir a predominância de *Pneumocystis jiroveci* (36%) e *Aspergillus fumigatus* (25%). O único vírus encontrado foi o CMV em 3% dos casos. Apenas foi estabelecida relação entre a patologia de base e o microorganismo identificado, nos indivíduos HIV positivos, com predominância da infecção por *Pneumocystis jiroveci* e CMV. De referir ainda que 86% dos casos detectados de infecção por *Aspergillus fumigatus*, correspondiam a doentes transplantados (renais e hepáticos). Analisando o papel individual das duas técnicas no grupo de doentes transplantados, obteve-se uma positividade em 28 dos 60 doentes submetidos a broncofibroscopia. A sensibilidade do aspirado e do lavado bronco-alveolar para identificação microbiológica revelou-se semelhante nos dois grupos ( $p = 0,251$ ). O mesmo se verificou no grupo dos HIV positivos, com sensibilidade igual para as duas técnicas (37,5% com  $p = 1,0$ ).

**Conclusões:** Este estudo permite reforçar o papel da broncofibroscopia no diagnóstico etiológico, em pacientes imunodeprimidos com suspeita de infecção broncopulmonar. A rentabilidade desta técnica acaba, contudo, por ser influenciada pela antibioterapia empírica precoce que é muitas vezes iniciada antes da colheita do aspirado e lavado brônquicos

**Palavras chave:** Broncofibroscopia. Imunodeprimidos. Aspirado brônquico. Lavado bronco-alveolar.

### P11. PNEUMONIA COM MÁ EVOLUÇÃO

L.M. Nascimento, R. Reis, B. Conde, A. Fernandes, A. Afonso

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

**Caso clínico:** Apresentamos o caso de um doente internado no nosso serviço por pneumonia no ano 2011. Trata-se de um doente do sexo masculino, 77 anos, sem hábitos tabágicos e reformado da indústria madeireira. O doente apresentava um quadro clínico caracterizado por dispneia, tosse não produtiva de predomínio nocturno, anorexia e perda ponderal marcada com 3 semanas de evolução. Por esse motivo foi internado no hospital de Amarante, durante 2 semanas, onde lhe foram administrados dois cursos distintos de antibióticos. Por agravamento progressivo das queixas é transferido para o nosso serviço onde iniciou antibioterapia com meropenem e corticoterapia (1 mg/kg/dia). Do estudo efectuado salienta-se: microbiologias negativas, broncofibroscopia sem alterações endoscópicas, PCR para micobactérias no lavado brônquico negativa, radiografia torácica com infiltrados interstício-alveolares visíveis nos campos pulmonares inferiores, proteínas de fase aguda elevadas, TC torácica com infiltrados bilaterais de predomínio basal e periférico, gasimetricamente com hipoxemia progressivamente agravada. Por agravamento da insuficiência respiratória é transferido para a unidade de cuidados intensivos onde houve necessidade de iniciar ventilação mecânica invasiva. Após estabilização é submetido a biópsia pulmonar cirúrgica cuja anatomia patológica era compatível com pneumonia organizativa criptogénica. Seguiu-se uma lenta, mas favorável, evolução com recuperação respiratória, motora e ponderal. A pneumonia organizativa é um síndrome clinicopatológico específico que muitas vezes se associa a fármacos, doenças do tecido conjuntivo, pós-transplante pulmonar e após infecções pulmonares. A pneumonia organizativa criptogénica corresponde à sua forma idiopática. O quadro clínico, de instalação subaguda, semelhante a um síndrome gripal caracterizado dispneia, tosse, febre, astenia e

perda ponderal. Analiticamente não há alterações específicas. Nos exames de imagem é frequente encontrar infiltrados unilaterais ou bilaterais na radiografia torácica e opacidades subpleurais com predomínio cefalo-caudal na TC torácica que frequentemente são migratórias. O prognóstico é óptimo com resolução completa em cerca de 2/3 dos doentes após tratamento com corticoterapia.

**Conclusões:** A pneumonia organizativa criptogénica apresenta-se frequentemente como uma pneumonia com má evolução que se caracteriza por um quadro gripal, subagudo, e com agravamento progressivo apesar da optimização terapêutica. Para o diagnóstico é necessário existir uma elevada suspeita clínica. O prognóstico é óptimo após introdução de corticoterapia.

**Palavras chave:** Pneumonia organizativa criptogénica.

### P12. TUBERCULOSE MULTIRRESISTENTE E EXTENSIVAMENTE RESISTENTE: 10 ANOS DE EXPERIÊNCIA

S. Correia<sup>1</sup>, L. Andrade<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, ULS-Guarda. <sup>2</sup>Centro de Diagnóstico Pneumológico de Viseu.

**Introdução:** Na viragem para o século XXI surgiu uma ameaça importante ao controlo da tuberculose (TB): a Tuberculose Multirresistente (TBMR). Na TBMR há resistência pelo menos aos dois antibacilares mais potentes: a isoniazida (INH) e a rifampicina (RMP). Em 2006, surge uma situação ainda mais preocupante, a TB extensivamente resistente (TBXDR), esta última definida como TBMR com resistências adicionais às fluoroquinolonas e, pelo menos, a um dos antibacilares de segunda linha injectáveis (capreomicina, canamicina ou ampicacina).

**Objectivos:** Caracterizar os doentes seguidos no Centro de Diagnóstico Pneumológico (CDP) de Viseu com diagnóstico de TBMR e TBXDR.

**Métodos:** Análise retrospectiva incluindo todos os doentes com diagnóstico de TBMR e TBXDR durante um período de 10 anos no CDP de Viseu (2002-2011). Foram avaliados os dados demográficos, clínicos, perfil de resistência e sobrevida.

**Resultados:** No CDP de Viseu, entre janeiro de 2002 a Dezembro de 2011 foram notificados 616 casos de Tuberculose, sendo 5 casos de TBMR (o que equivale a 1,1% da população notificada com TB no CDP de Viseu) e 2 TBXDR. Todos os doentes eram indivíduos portugueses do sexo masculino com idade média de  $46,9 \pm 15,5$  anos. Todos os doentes eram provenientes do Hospital. Nos casos de TBMR, 1 doente apresentava resistência a todos os antibacilares de 1ª linha. Em relação aos fatores de risco para TB, um doente (14,3%) vivia numa residência comunitária, 2 doentes (28,6%) apresentava alcoolismo crónico. Todos os doentes apresentavam TB pulmonar. A resistência foi considerada inicial em 57,1% dos doentes sendo adquirida em 42,9%. Nos doentes com TBMR, 3 doentes completaram o tratamento (60%), 1 doente abandonou as consultas e não completou o tratamento e 1 doente não aderiu à terapêutica (estes 2 doentes vieram ambos a falecer). No grupo da TBXDR, 1 doente terminou o tratamento e encontra-se em vigilância, o outro encontra-se ainda em tratamento. A sobrevivência mediana foi de  $72 \pm 35,3$  meses.

**Conclusões:** No CDP de Viseu, a incidência de TB multirresistente é sobreponível à da população nacional (1,5% em 2009). Nenhum dos doentes pertencia a um grupo de risco de infecção por TB o que indicia um elevado potencial de transmissão na comunidade. Nos doentes que abandonaram a consulta ou não aderiram ao tratamento, a mortalidade foi de 100%. A TB multirresistente é um indicador da qualidade do controlo da TB na comunidade e é fundamental o seu diagnóstico precoce para que se possam tomar medidas de controlo de infeção e tratamento adequado.

**Palavras chave:** Tuberculose multirresistente. Tuberculose extensivamente resistente.

### P13. ASPERGILOMA PULMONAR: CASUÍSTICA

S. Correia<sup>1</sup>, C. Pinto<sup>2</sup>, J. Bernardo<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, ULS-Guarda, EPE. <sup>2</sup>Centro de Cirurgia Cardiorrástica, Hospitais da Universidade de Coimbra.

**Introdução:** O aspergiloma ou micetoma é resultado da colonização saprofítica de uma cavidade pulmonar pelo *Aspergillus*. Embora a cirurgia de ressecção seja o único tratamento curativo a longo prazo, as indicações para a sua realização têm sido controversas.

**Objectivos:** Análise da experiência de um Centro de Cirurgia Cardiorrástica nos doentes com aspergiloma pulmonar. Avaliação dos fatores que influenciaram o prognóstico destes doentes após a terapêutica cirúrgica.

**Métodos:** Análise retrospectiva incluindo todos os doentes com diagnóstico de aspergiloma pulmonar sujeitos a cirurgia de ressecção durante um período de 10 anos numa instituição (Grupo 2: Junho 2001-Junho 2011). Os resultados foram comparados com os obtidos por estudo retrospectivo relativo ao período entre 1989-2001 (Grupo 1).

**Resultados:** No grupo 2 (Junho 2001 a Junho 2011) foram incluídos 22 doentes (18 homens), com idade média de 51,0 ± 17,4 anos (Grupo 1 - 23 doentes). Destes, 45,5% dos doentes apresentavam hábitos tabágicos, 40,9% hábitos alcoólicos e 50% história pessoal de tuberculose (grupo 1 - 87%). A maioria dos doentes apresentava um aspergiloma complexo (72,7%) e 17,3% um aspergiloma simples. A apresentação clínica mais frequente foi a hemoptise (50%). O procedimento cirúrgico consistiu em ressecção segmentar em 54,5%, lobectomia em 27,2% e pneumectomia em 18,2%. A mortalidade operatória foi de 4,5% (1 doente) tratando-se de um doente com transplante renal sob terapêutica imunossupressora (No grupo 1 não houve mortalidade operatória). Em 36,4% dos doentes houve complicações no pós-operatório (Grupo 1- 30%) sendo as mais frequentes o pneumotórax (18,2%) e o empiema (18,2%). No grupo 2, 75% dos doentes tinham antecedentes de tuberculose. O follow-up médio foi de 52 meses (3-116 meses). A mortalidade aos 5 anos foi de 35% (Grupo 1- 13%). Destes, 4 doentes faleceram por causas não relacionadas e 3 eram doentes imunodeprimidos. A mortalidade nos aspergilomas simples foi de 40% e 33% nos aspergilomas complexos. A sobrevida aos 5 anos foi de 65%, 67% nos complexos e 60% nos simples.

**Conclusões:** Os fatores relacionados com pior prognóstico foram a presença de imunossupressão e antecedentes de tuberculose. O tratamento cirúrgico do aspergiloma pulmonar é um procedimento de risco pela presença de co-morbilidades na maioria dos doentes. No entanto, como podemos observar nas duas séries, apresenta uma baixa morbilidade e mortalidade pelo que, quando indicado, permanece o tratamento de eleição.

**Palavras chave:** *Aspergiloma pulmonar. Cirurgia.*

### P14. HEMOSSIDEROSE PULMONAR IDIOPÁTICA - UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA

M. Saldanha Mendes<sup>1</sup>, V. Pinto Ferreira<sup>2</sup>, M.J. Valente<sup>1</sup>, S. Valente<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviços de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço Medicina Interna, Centro Hospitalar Cova da Beira.

A Hemossiderose Pulmonar Idiopática é uma causa excepcionalmente rara de hemorragia alveolar difusa, que ocorre primariamente em crianças. Uma vez que o envolvimento extra-pulmonar e os testes serológicos para doenças auto-imunes estão ausentes na Hemossiderose Pulmonar Idiopática, o diagnóstico é baseado na exclusão de outras causas de hemorragia alveolar difusa, na presença de achados patológicos típicos. Reportamos o caso de uma mulher de 51 anos, que apresentou um quadro com vários meses de evolução, caracterizado por tosse seca persistente, perda ponderal progressiva, e um padrão nodular difuso bilateral na telerradiografia

de tórax. Hemoptise e anemia, duas manifestações características da Hemossiderose Pulmonar Idiopática, estavam ausentes. Apesar da apresentação atípica, o diagnóstico foi obtido atempadamente através da realização de biópsia pulmonar. Foi iniciada corticoterapia, com boa resposta clínica e radiológica, prevenindo-se a progressão da doença e um desfecho eventualmente fatal, tal como hemoptise e insuficiência respiratória aguda.

**Palavras chave:** *Hemorragia alveolar. Doenças auto-imunes.*

### P14. IDIOPATHIC PULMONARY HEMOSIDEROSIS - AN ATYPICAL PRESENTATION

M. Saldanha Mendes<sup>1</sup>, V. Pinto Ferreira<sup>2</sup>, M.J. Valente<sup>1</sup>, S. Valente<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Respiratory Unit; <sup>2</sup>Internal Medicine Unit, Cova da Beira Hospital Center.

Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis (IPH) is an exceptionally rare cause of diffuse alveolar hemorrhage (DAH) that occurs primarily in infants and children. Since extrapulmonary involvement and serum tests for autoimmune diseases are absent in IPH, the diagnosis is based on exclusion of other specific causes of DAH, in the presence of typical pathological findings. We report a case of a 51-year old woman who presented with a several month history of persistent dry cough, progressive weight loss, and a bilateral diffuse pattern of nodules on chest X-ray. Hemoptysis and anaemia, two characteristic manifestations, were absent. Despite the atypical presentation, a timely diagnosis was obtained through lung biopsy. High-dose corticosteroid therapy was initiated, with a good clinical and radiological response, preventing further progression of the disease and an eventually fatal outcome, such as hemoptysis and sudden respiratory failure.

**Keywords:** *Alveolar hemorrhage. Autoimmune diseases.*

### P15. AMILOIDOSE PULMONAR: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

A. Silva, D. Madama, S. Freitas, F. Gamboa

Hospitais da Universidade de Coimbra, EPE.

**Introdução:** A amiloidose compreende um grupo de entidades que se caracterizam pela deposição extracelular da substância amiloide em diferentes órgãos e tecidos. Pode classificar-se em primária, secundária ou hereditária e em localizada ou sistémica. O atingimento pulmonar, manifestação rara da doença, pode acontecer de forma isolada ou como parte da amiloidose sistémica. **Caso clínico:** Os autores apresentam um caso clínico de uma doente, de 71 anos, com antecedentes de bronquiectasias e Síndrome de Sjögren, que, na sequência de queixas de anorexia, emagrecimento e tosse produtiva com expectoração mucopurulenta, efectuou TC torácica. Este exame evidenciou, além de múltiplas bronquiectasias e bolhas enfisematosas bilaterais, vários nódulos e massas sólidas bilaterais e adenomegalias no mediastino, não podendo excluir-se a hipótese de doença linfoproliferativa. A broncofibroscopia evidenciou sinais inflamatórios pronunciados, tendo o exame bacteriológico do aspirado brônquico identificado *Pseudomonas aeruginosa* e *Staphylococcus aureus* metilicilinosensível, pelo que cumpriu antibioterapia dirigida. Realizou biópsia transtorácica, cujo estudo histológico foi compatível com “provável tuberculose pulmonar”. A PET demonstrou alterações compatíveis com metastização pulmonar bilateral de tumor primitivo não identificado. Foi proposta biópsia pulmonar cirúrgica tendo o estudo anatomo-patológico da peça operatória permitido estabelecer o diagnóstico de amiloidose pulmonar.

**Conclusões:** Os autores apresentam este caso não só pela sua raridade bem como pela coexistência de diversas condições que poderão estar associadas a amiloidose, nomeadamente bronquiectasias e Síndrome de Sjögren. O diagnóstico diferencial

mais importante é com a patologia neoplásica, sendo essencial estabelecer um diagnóstico definitivo, já que esta é uma entidade na maioria dos casos benigna e indolente.

**Palavras chave:** Amiloidose. Síndrome de Sjögren.

### P15. PULMONARY AMYLOIDOSIS: A DIAGNOSTIC CHALLENGE

A. Silva, D. Madama, S. Freitas, F. Gamboa

*Hospitais da Universidade de Coimbra, EPE.*

**Introduction:** Amyloidosis contains a group of entities that are characterized by the extracellular deposition of amyloid in different organs and tissues. It can be classified into primary, secondary or hereditary and localized or systemic. A pulmonary localization, a rare manifestation of the disease, can occur in isolation or as part of systemic amyloidosis.

**Case report:** We report a case of a patient, female, age 71, with a history of bronchiectasis, Sjogren's Syndrome, which, following complaints of anorexia, weight loss and productive cough with mucopurulent expectoration, performed a chest CT scan. This exam showed, besides multiple bilateral bronchiectasis and emphysematous bubbles, several bilateral nodules and solid masses and enlarged lymph nodes in the mediastinum, which does not exclude the hypothesis of lymphoproliferative disease. Bronchoscopy showed pronounced signs of inflammation, and bacteriological examination of bronchial aspirates identified *Pseudomonas aeruginosa* and methicillin-sensitive *Staphylococcus aureus*, completing directed antibiotherapy. It was, then, performed transthoracic biopsy, whose histology was compatible with "probable pulmonary tuberculosis". The PET showed changes consistent with bilateral pulmonary metastasis of non-identified primary tumor. Surgical lung biopsy was proposed and the anatomopathological study allowed to diagnose pulmonary amyloidosis.

**Conclusions:** The authors present this case, not only for its rarity, as well for the coexistence of several conditions that may be associated with amyloidosis, including Sjogren's Syndrome and bronchiectasis. The most important differential diagnosis is with neoplastic disease, therefore, it is essential to establish a definitive diagnosis, since this is an entity in most cases benign and indolent.

**Keywords:** Amyloidosis. Sjögren's syndrome.

### P16. SÍNDROME ANTI-SINTETASE, UMA ENTIDADE RARA

D. Madama, A. Silva, S. Freitas

*Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, CHUC.*

**Introdução:** A síndrome anti-sintetase é uma patologia auto-imune rara, de etiologia desconhecida, cuja principal característica é a produção de auto-anticorpos que reconhecem uma enzima intracitoplasmática, a aminoacil-RNA sintetase. Traduz-se clinicamente pela presença de miosite, associada a envolvimento intersticial pulmonar e articular crónico. A gravidade da doença é determinada essencialmente pelo envolvimento pulmonar. O tratamento consiste normalmente na administração de prednisona associada a fármacos poupadores de corticosteróides, como a azatioprina ou o metotrexato. No caso de envolvimento pulmonar grave, está recomendado o uso de ciclofosfamida.

**Caso clínico:** Os autores descrevem o caso de um homem de 47 anos de idade com queixas arrastadas de mialgias e artralguas, associadas a quadro de astenia e cansaço fácil para pequenos esforços. Analiticamente, apresentava elevação das transaminases e creatinafosfocinase. A TC torácica revelou reticulação intralobular com predominância nos lobos inferiores e bronquiectasias de tracção na base pulmonar direita. Realizou estudo funcional

ventilatório que demonstrou um padrão restritivo grave e DLCO gravemente diminuída. A lavagem broncoalveolar evidenciou uma linfocitose relativa, com relação CD4/CD8 de 3,93, e o estudo de auto-imunidade positividade para Ac antiSSA/Ro e anti-JO1. Estabeleceu-se, assim, o diagnóstico de síndrome anti-sintetase, tendo sido iniciada terapêutica com prednisolona e ciclofosfamida. Descreve-se ainda o caso de uma mulher de 49 anos de idade, com diagnóstico prévio de polimiosite e sintomatologia mais recente de dispneia, cansaço fácil e tosse emetizante. Analiticamente, não apresentava alterações de relevo. Radiologicamente, era visível um padrão reticulo-nodular bilateral de predomínio nas regiões perihilares e andares inferiores. Realizou estudo funcional ventilatório que revelou padrão restritivo grave e DLCO gravemente diminuída. A TC torácica apresentava reticulação intra-lobular difusa, com áreas de vidro despolido, de predomínio nos lobos inferiores, associadas a bronquiectasias de tracção. A lavagem broncoalveolar demonstrou linfocitose relativa, com relação CD4/CD8 de 0,4, e o estudo da auto-imunidade positividade para Ac antiSSA/Ro e anti-JO1. Foi submetida a biópsia cirúrgica que evidenciou um padrão histológico de envolvimento intersticial com proliferação fibroblástica e infiltrado inflamatório linfo-plasmocitário, com alguma fibrose intersticial associada. Com o diagnóstico de síndrome anti-sintetase, iniciou terapêutica com prednisolona 1 mg/kg/dia, com melhoria clínica, radiológica e funcional. Posteriormente, houve recidiva da sintomatologia respiratória e agravamento funcional pelo que iniciou novo esquema terapêutico com prednisolona e azatioprina.

**Conclusões:** O diagnóstico de Síndrome anti-sintetase é complexo, devendo ter em conta critérios clínicos de miopatia e poliartralgias, bem como envolvimento intersticial pulmonar. O estudo do perfil de auto-imunidade torna-se essencial, com particular relevância para o Ac anti-JO1. Os dois casos apresentados são um bom exemplo da complexidade associada ao diagnóstico e tratamento desta síndrome, cujo envolvimento pulmonar mimetiza com frequência outras entidades intersticiais pulmonares mas que, neste cenário, é preditor do prognóstico, o que obriga a um diagnóstico apurado e célere.

**Palavras chave:** Síndrome anti-sintetase. Miosite. Envolvimento pulmonar intersticial.

### P16. ANTI-SYNTETASE SYNDROME - A RARE PATHOLOGY

D. Madama, A. Silva, S. Freitas

*Department of Pulmonology of the University Hospital of Coimbra.*

**Introduction:** The anti-synthetase syndrome is a rare autoimmune disease of unknown etiology, whose main characteristic is the production of auto antibodies that recognize an intracytoplasmic enzyme, the aminoacyl-RNA synthetase. It is characterized clinically by the presence of myositis associated with interstitial lung involvement, and chronic osteoarticular disease. Its severity is determined mainly by pulmonary involvement. Treatment usually consists on the administration of prednisone and other drugs, such as azathioprine or methotrexate. In the presence of severe pulmonary involvement, it is recommended the use of cyclophosphamide.

**Case report:** The authors describe the case of a 47-year-old man with complaints of myalgia and arthralgia, associated with asthenia and dyspnea on minimal exertion. Blood tests revealed elevated transaminases and creatine phosphokinase. The chest CT showed predominantly intralobular reticulation in the lower lobes and traction bronchiectasis in the lower right lobe. Ventilatory function studies showed a severe restrictive pattern and severely reduced DLCO. Bronchoalveolar lavage contained relative lymphocytosis, with a CD4/CD8 ratio of 3.93. The study of autoimmunity was positive for Anti-SSA/RO and Anti-Jo1 antibodies. It was established the diagnosis of anti-synthetase

syndrome and therapy with prednisolone and cyclophosphamide was initiated. It is also described the case of a 49-year-old woman with the diagnosis of polymyositis and symptoms of latest dyspnea, tiredness and cough. Analytical studies showed no significant alterations. The chest x-ray had a visible interstitial pattern predominantly in perihilar regions and lower floors. Ventilatory function studies revealed a severe restrictive pattern and severely reduced DLCO. The chest CT showed diffuse lobular interstitial pattern, with areas of ground glass, predominantly in the lower lobes, associated with traction bronchiectasis. The bronchoalveolar lavage showed relative lymphocytosis, with CD4/CD8 ratio of 0.4, and the study of autoimmunity was positive for Anti-SSA/RO and Anti-Jo1 antibodies. The patient was subjected to a surgical biopsy which showed a histological pattern of involvement with interstitial fibroblast proliferation and lymphoplasmacytic inflammatory infiltrate, with associated interstitial fibrosis. With the diagnosis of anti-synthetase syndrome, therapy with prednisolone 1 mg / kg / day was started with clinical, radiological and functional improvement. Subsequently there was recurrence of respiratory symptoms and functional deterioration, so a new therapeutic regimen with prednisolone and azathioprine was initiated.

**Conclusions:** The diagnosis of anti-synthetase syndrome is complex and must take into account clinical criteria of myositis, polyarthralgia and interstitial lung involvement. The study of the autoimmunity profile is essential, with particular relevance to the anti-Jo1 antibodies. The two cases presented are a good example of the complexity associated with the diagnosis and treatment of this syndrome, which often mimics other entities with pulmonary interstitial involvement. However, in this scenario the pulmonary involvement is a predictor of prognosis, so it requires an accurate and rapid diagnosis.

**Keywords:** *Anti-synthetase syndrome. Myositis. Interstitial lung disease.*

### P17. ESTUDO FUNCIONAL VENTILATÓRIO NA SARCOIDOSE - EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA

P. Matos, T.M. Alfaro, P. Ferreira, S. Freitas, M.J. Matos

*Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.*

**Introdução:** A sarcoidose é uma doença granulomatosa sistémica de etiologia desconhecida, que atinge o sistema respiratório em cerca de 90% dos casos. A avaliação destes doentes inclui para além de outros, o estudo imagiológico, o estudo funcional ventilatório e a cintigrafia com gálio. O estudo funcional ventilatório destes doentes apresenta resultados variáveis, podendo correlacionar-se com o estadio imagiológico. A maioria dos estudos refere o padrão restritivo como a anomalia mais comum, existindo no entanto estudos com resultados diferentes.

**Objectivos:** Pretendeu-se avaliar as características funcionais ventilatórias de uma população com sarcoidose e a sua correlação com variáveis clínicas, radiológicas e cintigráficas.

**Métodos:** Estudo retrospectivo, incluindo doentes com sarcoidose, seguidos na consulta externa de Pneumologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. Os dados foram obtidos através da consulta do processo clínico. A análise estatística foi realizada utilizando o software SPSS v19.

**Resultados:** Foram incluídos 125 doentes, 58 do sexo masculino (46,4%) e 67 do sexo feminino (53,6%). A média da idade foi de 48,9 anos (47,4 nos homens e 50,2 nas mulheres). Todos os doentes apresentaram envolvimento torácico. Relativamente aos hábitos tabágicos, 71,8% eram não fumadores, 11,5% fumadores e 16,5% ex-fumadores. À data de inclusão apresentavam o seguinte estadiamento imagiológico: 3,7% no estadio 0, 24,8% - I, 53,2% - II, 11,9% - III e 6,4% - IV. Relativamente à espirometria, 74 doentes

(70,5%) apresentaram um estudo normal, 13 (12,4%) um padrão obstrutivo, 13 (12,4%) um padrão restritivo e 5 (4,8%) alterações mistas. Não foram observadas diferenças entre os sexos. A proporção de doentes com alterações espirométricas foi significativamente maior nos estádios mais elevados, o mesmo se observando no estudo da difusão alvéolo-capilar. Não se observou relação entre o estudo funcional e os hábitos tabágicos. A presença de alterações restritivas associou-se com maior frequência a uma diminuição na DLCO. Os doentes com alterações funcionais apresentaram maior frequência de alterações inflamatórias no cintigrama com gálio 67. **Conclusões:** A nossa população de doentes com sarcoidose, apresentou preferencialmente um estudo funcional normal, embora sem preferência de padrão ventilatório, obstrutivo ou restritivo, e não influenciados pelo sexo, idade ou hábitos tabágicos. Houve uma correlação positiva entre o estadio imagiológico e as alterações funcionais.

**Palavras chave:** *Estudo Funcional Ventilatório. Sarcoidose.*

### P18. ADENOCARCINOMAS PULMONARES TTF1 POSITIVOS COMO ALVO DE INIBIDORES DO ALK

V. Sousa<sup>1,2,3,4</sup>, A. Alarcão<sup>1,2,3</sup>, A.F. Ladeirinha<sup>1</sup>, M.R. Silva<sup>1,2,3</sup>, M.J. d'Aguiar<sup>1</sup>, T. Ferreira<sup>1</sup>, L. Carvalho<sup>1,2,3,4</sup>

<sup>1</sup>Instituto de Anatomia Patológica; <sup>2</sup>CIMAGO - Centro de Investigação em Meio-Ambiente, Genética e Oncobiologia; <sup>3</sup>Centro de Pneumologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. <sup>4</sup>Serviço de Patologia, Hospital da Universidade de Coimbra.

**Introdução:** O rearranjo EML4-ALK do gene ALK é o alvo do crizotinib e os Patologistas têm de decidir qual a melhor técnica para validar a terapia, de forma rápida e a baixo custo.

**Objectivos:** A Técnica de Imunohistoquímica como orientação da decisão terapêutica.

**Métodos:** Baseando-se na classificação histológica WHO 2004 e na classificação imunohistoquímica com CK7, TTF1, CK5.6, CD56/ chromogranina, vimentina, aplicou-se o anticorpo ALK (clone 5A4, Novocastra Laboratories Ltd, Newcastle, United Kingdom) a cortes de parafina de 35 carcinomas bronco pulmonares: 20 adenocarcinomas, 6 carcinomas epidermóides, 4 carcinomas pleomórficos (adenocarcinomas mistos com células grandes/gigantes/fusiformes), 4 carcinomas neuroendócrinos (NEC) (1 combinado com células grandes NEC com adenocarcinoma e 2 com carcinomas epidermóides; 1 SCLC cromogranina positivo combinado com adenocarcinoma) e 1 carcinoma adenoescamoso.

**Resultados:** Os anticorpos aplicados foram específicos de forma inequívoca para caracterizar os carcinomas bronco-pulmonares. Apenas 3 dos adenocarcinomas mistos de mulheres não-fumadoras com mais de 60 anos de idade apresentaram expressão do ALK em mais de 50% de células, compreendendo os padrões acinar, sólido, micropapilar e microacinar; um caso tinha padrão glandular mucinoso (padrão BA mucinoso) e um, padrão BA, todos expressando TTF-1.

**Conclusões:** Dos adenocarcinomas ALK positivos (3/20) de mulheres mais velhas pela aplicação do anticorpo reconhecido para os carcinomas bronco-pulmonar, apenas um tinha padrão mucinoso. Como a positividade para a proteína ocorre num número baixo, em biópsias, a FISH descrita por S. Lantuejoul parece ser o método mais apropriado. Será necessário decidir se as mutações do KRAS têm de ser determinadas em conjunto com a mutação do EGFR e alterações do ALK, e / ou seleccionar adenocarcinomas TTF-1 positivos, que representam a unidade respiratória terminal que, como se mostrou através desta abordagem, parece ser relevante.

**Palavras chave:** *ALK. Imunohistoquímica. Adenocarcinomas pulmonares.*

### P18. TTF1 POSITIVE PULMONARY ADENOCARCINOMA AS THE TARGET OF ALK INHIBITORS

V. Sousa<sup>1,2,3,4</sup>, A. Alarcão<sup>1,2,3</sup>, A.F. Ladeirinha<sup>1</sup>, M.R. Silva<sup>1,2,3</sup>, M.J. d'Aguiar<sup>1</sup>, T. Ferreira<sup>1</sup>, L. Carvalho<sup>1,2,3,4</sup>

<sup>1</sup>Institute of Pathology; <sup>2</sup>CIMAGO - Research Center for Environment, Genetics and Oncobiology; <sup>3</sup>Centre of Pulmonology, Faculty of Medicine of the University of Coimbra. <sup>4</sup>Service of Pathology, University Hospital of Coimbra.

**Introduction:** ALK Gene rearrangement EML4-ALK is the target of crizotinib and Pathologists have to decide which technique is prone to validate therapy at lower cost and rapid answer to clinician.

**Objectives:** Immunohistochemistry technique as therapeutic decision.

**Methods:** WHO 2004 histological and CK7, TTF1, CK5.6, CD56/ chromogranin and vimentin immunohistochemical classifications and ALK antibody (clone 5A4, Novocastra Laboratories Ltd, Newcastle, United Kingdom) were applied to paraffin sections of 35 bronchial-pulmonary carcinomas: 20 adenocarcinomas, 6 epidermoid carcinomas, 4 pleomorphic carcinomas (mixed type adenocarcinomas with large/giant/fusiform cells), 4 neuroendocrine carcinomas (NEC) (1 combined large cell NEC with adenocarcinoma and 2 with epidermoid carcinomas; 1 SCLC chromogranin positive combined with adenocarcinoma) and 1 adenosquamous carcinoma.

**Results:** The applied antibodies specified bronchial-pulmonary carcinomas subtypes clearly. Only 3 over 60 years old non-smoking females mixed type adenocarcinomas had ALK expression over 50% in cell counting concerning acinar, solid, micropapillary and microacinar patterns; one case had glandular mucinous pattern (mucinous BA pattern) and one BA pattern, all expressing TTF-1.

**Conclusions:** In the 3/20 positive adenocarcinomas of older women with ALK antibody accepted for routine in lung carcinomas only one had mucinous pattern. As protein positivity cases will comprise a lower number in biopsies, FISH described by S. Lantuejoul seems instead to be the most appropriate method. It is now necessary to decide whether KRAS mutations have to be determined together with EGFR and ALK alterations, and/or select TTF-1 positive adenocarcinomas that represent the terminal respiratory unit as it showed up in by this approach, where the latter seem to be relevant.

**Keywords:** ALK. Immunohistochemical. Pulmonary adenocarcinomas.

### P19. SUB-CLASSIFICAÇÃO DOS CARCINOMAS BRONCO-PULMONARES E ADENOCARCINOMAS POR PET

A. Alarcão<sup>1,2,3</sup>, J.A. de Castro e Dias<sup>1</sup>, A.F. Ladeirinha<sup>1</sup>, V. Sousa<sup>1,2,3,4</sup>, M.J. d'Aguiar<sup>1</sup>, T. Ferreira<sup>1</sup>, M.R. Silva<sup>1,2,3</sup>, L. Carvalho<sup>1,2,3,4</sup>

<sup>1</sup>Instituto de Anatomia Patológica; <sup>2</sup>CIMAGO - Centro de Investigação em Meio-Ambiente, Genética e Oncobiologia; <sup>3</sup>Centro de Pneumologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. <sup>4</sup>Serviço de Patologia, Hospital da Universidade de Coimbra.

**Introdução:** Apesar dos grandes progressos feitos no tratamento dos Carcinomas Bronco-Pulmonares, nas últimas décadas, a sobrevivência aos 5 anos continua a ser baixa, entre 6% a 14% em homens e 7% a 18% em mulheres. Em 70% dos casos, o tratamento depende do estadiamento clínico e da classificação morfológica feita em biopsias/citologia.

**Objectivos:** Neste estudo comparamos a expressão imunohistoquímica dos diferentes tipos histológicos com a captação de Max 18F-Fluordesoxiglucose, como um parâmetro clínico baseado na PET, para prever o diagnóstico e o prognóstico. O painel de imunohistoquímica aplicada foi: CK7, TTF1, Vimentina, CK5.6.18/p63, CD56, Cromogranina e Ki67.

**Métodos:** O estudo imunohistoquímico foi efectuado em 41 peças cirúrgicas: Adenocarcinomas (18), Carcinomas Epidermóides (12) e o grupo heterogéneo de Carcinomas Neuroendócrinos de Células Grandes (3), Carcinoma de Células Pequenas (1), Carcinoma de Células Grandes (2), Carcinoma Adenoescamoso (2) e Carcinoma Pleomórfico (3), e a captação de Max 18F-Fluordesoxiglucose (FDG) foi interpretada como parâmetro clínico para validar a o subtipo histológico.

**Resultados:** As diferenças significativas ( $p = 0,028$ ) entre Adenocarcinomas TTF1 positivo e negativo traduziram-se pela menor captação de 18F-FDG nos casos TTF-1 positivos, indicando menor actividade metabólica. Carcinomas epidermóides e Adenocarcinomas TTF-1 negativos mostraram actividade metabólica superior e semelhante entre si. Os outros tipos histológicos revelaram captação semelhante de FDG situada entre os dois grupos definidos.

**Conclusões:** A caracterização dos Adenocarcinomas com a expressão do TTF1 e comparação com os Carcinomas Epidermóides, realçam o valor interpretativo da captação de 18F-FDG nos Adenocarcinomas TTF1 negativos que são assim biologicamente semelhantes aos Carcinomas Epidermóides, necessitando de abordagem médica diferente bem como caracterização particular pela patologia molecular. Estes resultados salientam a necessidade de classificar os Adenocarcinomas brônquicos TTF1 negativos, uma vez que são diferentes dos Adenocarcinomas TTF1 positivos que têm origem na unidade respiratória terminal.

**Palavras chave:** Carcinoma Bronco-Pulmonar. Imunohistoquímica. Max 18F-Fluordesoxiglucose.

### P19. BRONCHIAL-PULMONARY CARCINOMAS AND ADENOCARCINOMAS SUBTYPING BY PET SCANNING

A. Alarcão<sup>1,2,3</sup>, J.A. de Castro e Dias<sup>1</sup>, A.F. Ladeirinha<sup>1</sup>, V. Sousa<sup>1,2,3,4</sup>, M.J. d'Aguiar<sup>1</sup>, T. Ferreira<sup>1</sup>, M.R. Silva<sup>1,2,3</sup>, L. Carvalho<sup>1,2,3,4</sup>

<sup>1</sup>Institute of Pathology; <sup>2</sup>CIMAGO - Research Center for Environment, Genetics and Oncobiology; <sup>3</sup>Centre of Pulmonology, Faculty of Medicine of the University of Coimbra. <sup>4</sup>Service of Pathology, University Hospital of Coimbra.

**Introduction:** Despite the great progress made in the treatment of bronchial-pulmonary carcinomas in recent decades, the 5 year survival remains poor, between 6% and 14% in men and 7% to 18% in women. Treatment depends on clinical staging and morphological classification made in biopsies concerning 70% of the cases.

**Objectives:** In this study we compared immunohistochemistry in between different histological types with Max 18F-Fluordesoxiglucose, as a clinical parameter based in PET to preview diagnosis and prognosis.

**Methods:** The immunohistochemistry study was performed in 41 surgical specimens including Adenocarcinomas (18), Epidermoid Carcinomas (12) and the heterogeneous groups of Large Cell Neuroendocrine Carcinoma (3), Small Cell Lung Cancer (1), Large Cell Carcinoma (2), Adenosquamous Carcinoma (2) and Pleomorphic Carcinomas (3) Max 18F-Fluordesoxiglucose (FDG) was the clinical parameter applied to validate the Pathological Subtyping.

**Results:** Significant differences ( $p = 0.028$ ) between TTF-1 positive and negative Adenocarcinomas where translated as 18F-FDG capture was lower in TTF-1 positive cases, indicating lower metabolic activity. Epidermoid Carcinomas and TTF-1 negative Adenocarcinomas have similar and higher metabolic activity. The other histological types have FDG capture similar and in between the two defined groups.

**Conclusions:** The clinical differences between Adenocarcinomas and Epidermoid Carcinomas related with immunohistochemical

expression of TTF1 and 18F-FDG capture TTF-1 negative Adenocarcinomas showed that are biologically similar to Epidermoid Carcinomas needing a different medical approach as well as molecular pathology particular interpretation. These results force the classification of bronchial TTF-1 negative Adenocarcinomas because they are different from the terminal respiratory unit TTF-1 positive Adenocarcinomas.

**Keywords:** *Bronchial-pulmonary carcinoma. Immunohistochemistry. Max 18F-Fluorodesoxyglucose.*

## P20. SINOVISSARCOMA: UM TUMOR RARO DO PULMÃO

M.D. Sousa, V.C. Melo, E. Silva, J. Vale, B. Rodrigues, A.S. Torres  
*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introdução:** O sinoviossarcoma primário do pulmão é um tumor raro, correspondendo a menos de 0.5% das neoplasias pulmonares. Ocorre maioritariamente em adultos jovens ou de meia idade e não apresenta sintomas, sinais ou características radiológicas específicas. O diagnóstico definitivo é geralmente obtido por biópsia cirúrgica, e o tratamento com melhores resultados é a ressecção cirúrgica completa, a qual combinada com o grau histológico, constitui o principal fator preditivo de recorrência e de sobrevivência. O papel da quimioterapia e da radioterapia continua indefinido.

**Casos clínicos:** Caso 1: homem de 46 anos, fumador (20 UMA), ex-consumidor de drogas endovenosas e com antecedentes de hepatite C, encaminhado para consulta de Pneumologia por lesão nodular detetada incidentalmente em radiografia do tórax. A TC torácica revelou nódulo sólido de 33 mm de limites regulares no lobo inferior esquerdo (LIE), com realce homogêneo após contraste e adenopatia de 1 cm na loca de Baretty. Realizou PET-CT, que mostrou hiperfixação da lesão no LIE e adenopatia parahilar com SUV baixo sugestivo de patologia inflamatória. Dada a inacessibilidade da lesão por biópsia transtorácica, foi submetido a biópsia cirúrgica e posterior ressecção, com lobectomia inferior esquerda. Histologicamente confirmou-se a presença de um sinoviossarcoma pulmonar. Foi referenciado para Unidade de Tumores Ósseos, onde manteve seguimento. Onze meses após a cirurgia foi admitido no Serviço de Urgência (SU), apresentando metástases pulmonares e peritoneais. Faleceu três meses depois. Caso 2: homem de 74 anos, ex-fumador (30 UMA), recorre ao SU por toracalgia direita pleurítica com 3 meses de evolução e perda ponderal não quantificável. A radiografia do tórax mostrou uma massa ocupando a metade inferior do hemitórax direito e a TC torácica evidenciou uma massa sólida heterogênea com 13,2 × 8,8 × 11 cm no lobo médio, outra com 5,6 × 3,35 cm no lobo inferior direito e uma adenopatia de 1,8 cm da loca de Baretty. Na broncofibroscopia observou-se abaulamento da parede lateral do brônquio lobar médio, que foi biopsado e cujo resultado foi inconclusivo. A biópsia transtorácica foi também inconclusiva. O diagnóstico foi estabelecido por biópsia cirúrgica, que relevou um sinoviossarcoma. Realizou posteriormente PET-CT, compatível com massa neoplásica maligna do lobo médio, envolvendo a pleura e os 6º e 7º arcos costais, e com discreta captação da lesão do lobo inferior. Foi encaminhado para Oncologia, para apresentação do caso em reunião de decisão terapêutica.

**Conclusões:** Até 2011, existiam apenas cerca de 75 relatos publicados de sinoviossarcomas primários do pulmão. Dada a raridade dos casos, os autores consideram importante a sua documentação, de modo a contribuir para uma compreensão mais sustentada das características e evolução destes tumores. Salienta-se ainda a dificuldade em estabelecer um diagnóstico pré-cirúrgico e o mau prognóstico associado, com taxas de sobrevivência aos 5 anos de 30-40%.

**Palavras chave:** *Sinoviossarcoma. Tumor raro. Prognóstico.*

## P20. SYNOVIAL SARCOMA: A RARE TUMOUR OF THE LUNG

M.D. Sousa, V.C. Melo, E. Silva, J. Vale, B. Rodrigues, A.S. Torres  
*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introduction:** The primary synovial sarcoma of the lung is a rare tumour, representing less than 0.5% of lung cancers. It occurs mostly in young or middle-aged adults and presents no specific symptoms, signs or radiological features. The definitive diagnosis is usually obtained by surgical biopsy, and the treatment with best results is a complete surgical resection which, combined with the histological grade, is the main predictor of recurrence and survival. The role of chemotherapy and radiation therapy remains undefined.

**Case reports:** Case 1: 46 year-old male, smoker (20 pack years), former intravenous drug user with a history of hepatitis C, referred to the Pulmonology Unit due to a nodular lesion detected incidentally on a chest x-ray. A chest CT scan revealed a solid nodule of regular limits measuring 33 mm on the left lower lobe (LLL), with homogeneous enhancement after contrast and localized adenopathy in Baretty's space measuring 1 cm. A PET-CT was performed, revealing hyper-fixation of the lesion in the LLL and parahilar adenopathy with low Standardized Uptake Value (SUV) suggestive of inflammatory disease. Given the inaccessibility of the lesion by transthoracic biopsy, the patient underwent surgical biopsy and subsequent resection with left lower lobectomy. The presence of a lung synovial sarcoma was confirmed histologically. The patient was referred to the Bone Tumours Unit for clinical surveillance. Eleven months after surgery, he was admitted to the Emergency Room (ER) with lung and peritoneal metastases. He died three months later. Case 2: 74 year-old male, former smoker (30 pack years), enters the ER with right pleuritic chest pain for the last three months and non-quantifiable weight loss. The chest x-ray showed a mass occupying the lower half of the right hemithorax and chest CT showed a heterogeneous solid mass measuring 13.2 × 8.8 × 11 cm in the middle lobe, another with 5.6 × 3.5 cm in the right lower lobe and an adenopathy of 1.8 cm localized in Baretty's space. The bronchofibroscopic exam revealed a bulging of the lateral wall of the middle lobe bronchus, which was biopsied and the result was inconclusive. The transthoracic biopsy was also inconclusive. The diagnosis was established by surgical biopsy, which revealed a synovial sarcoma. A PET-CT was later performed, the lesion being compatible with a malignant neoplastic mass of the middle lobe, involving the pleura and the 6th and 7th ribs, with a slight contrast enhancement of the lower lobe lesion. The patient was referred to Oncology where the case was presented to the therapeutic decision committee.

**Conclusions:** Until 2011, there were only about 75 published reports of primary lung synovial sarcomas. Given the rarity of cases, the authors consider their documentation important in order to contribute to a more sustained understanding of the characteristics and evolution of these tumours. The difficulty in establishing a preoperative diagnosis and the associated poor prognosis is also noted, with 5-year survival rates of 30-40%.

**Keywords:** *Synovial sarcoma. Rare tumour. Prognosis.*

## P21. TRÊS NEOPLASIAS PULMONARES: SEMELHANTES NA RARIDADE, DISTINTAS NA EVOLUÇÃO

M.D. Sousa, V.C. Melo, E. Silva, J. Vale, B. Rodrigues, A.S. Torres  
*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela, Viseu.*

**Introdução:** Os tumores raros do pulmão apresentam uma prevalência <1% de todas as neoplasias pulmonares. Este grupo inclui quase 70 tipos histológicos distintos, cujo conhecimento se baseia num número reduzido de casos publicados.

**Casos clínicos:** Caso 1: mulher de 47 anos, ex-fumadora (5 UMA), com antecedentes de trombocitopenia em estudo, assintomática e com

massa no lobo superior esquerdo (LSE) detetada incidentalmente em radiografia do tórax. A TC torácica evidenciou massa no LSE medindo 4 × 3,5 cm, de contornos bem definidos, com calcificações e realce heterogêneo, sugestiva de hamartoma. Realizou PET-CT que mostrou uma massa para-hilar esquerda hipercaptante. Com intuito terapêutico e diagnóstico, foi encaminhada para Cirurgia Torácica e submetida a lobectomia superior esquerda. O exame histopatológico identificou um hemangioma esclerosante pulmonar. Manteve seguimento em Pneumologia e 8 meses após a cirurgia encontrava-se assintomática e sem sinais de recidiva. Caso 2: homem de 20 anos, com história de pneumonias de repetição na base direita no ano anterior, recorre ao Serviço de Urgência por quadro de tosse seca e febre (4 °C), com 5 dias de evolução. A radiografia do tórax mostrou hipotransparência na base direita e a TC torácica identificou imagem arredondada de 7 cm no lobo inferior direito, hipodensa, multisseptada, com realce periférico. Realizou broncofibroscopia, que revelou lesão polipóide hipervascularizada no segmento laterobasal do brônquio lobar inferior direito e cuja biópsia foi inconclusiva. Nas secreções brônquicas isolou-se *Staphylococcus aureus* e *Candida albicans*, tendo-se admitido o diagnóstico de pneumonia com áreas de necrose secundária a lesão endobrônquica. Cumpriu antibioterapia, com boa resposta clínica, e foi posteriormente submetido a lobectomia inferior direita terapêutica e diagnóstica. O exame histopatológico revelou um carcinoma adenóide quístico. Realizou quimioterapia adjuvante, mantendo seguimento em Oncologia. Caso 3: mulher de 68 anos, com quadro de tosse, expectoração hemoptóica, toracalgia direita e sintomas constitucionais, com 7 meses de evolução. Na radiografia do tórax observou-se uma hipotransparência para-hilar direita e a TC torácica evidenciou massa sólida, heterogênea e captante de contraste, com 5,5 cm no lobo superior direito, que se estendia da superfície pleural até ao hilo pulmonar. Realizou biópsias por broncofibroscopia (lesão endobrônquica com necrose a ocupar todo o brônquio lobar superior direito) e transtorácicas, as quais foram inconclusivas. Foi submetida a broncoscopia rígida para biópsia e laserterapia, tendo sido identificado um leiomiossarcoma do pulmão. Iniciou quimioterapia com ifosfamida e doxorubicina, com progressão da doença, tendo falecido 18 meses após o diagnóstico. **Conclusões:** Com os casos apresentados, os autores pretendem descrever o comportamento distinto de 3 tipos de tumores raros: o hemangioma esclerosante, com evolução benigna, o carcinoma adenóide quístico, com baixo grau de malignidade e sobrevivência aos 5 anos >90% e o leiomiossarcoma, com comportamento mais agressivo e taxas de sobrevivência aos 5 anos < 50%. Destaca-se ainda a dificuldade em estabelecer o diagnóstico e a importância de considerar estes tipos histológicos raros perante uma massa pulmonar.

**Palavras chave:** Tumores raros. Massa pulmonar.

### P21. THREE LUNG NEOPLASMS: SIMILAR IN THEIR RARITY, DISTINCT IN THEIR EVOLUTION

M.D. Sousa, V.C. Melo, E. Silva, J. Vale, B. Rodrigues, A.S. Torres

*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela, Viseu.*

**Introduction:** Rare tumours of the lung represent a prevalence of <1% of all lung neoplasms. This group includes almost 70 different histological types, whose knowledge is based on a small number of published cases.

**Case reports:** Case 1: 47 year-old female, former smoker (5 pack years), with a history of thrombocytopenia currently in study, asymptomatic, with a mass in the left upper lobe (LUL) detected incidentally on chest x-ray. The chest CT revealed a mass in the LUL measuring 4 × 3.5 cm, well-defined, with calcifications and heterogeneous enhancement, suggestive of hamartoma. The PET-CT showed a left para-hilar mass which intensely captured the contrast dye. For therapeutic and diagnostic purposes, the patient was

referred for Thoracic Surgery and underwent a left upper lobectomy. The histopathologic examination identified a pulmonary sclerosing haemangioma. Follow up in Pulmonology and 8 months after surgery she was asymptomatic and without signs of recurrence. Case 2: 20-year old male, with a history of recurrent right sided pneumonia in the previous year, entered the Emergency Room complaining of a dry cough and fever (40 °C), for the last 5 days. The chest x-ray showed opacity in the right lung base and chest CT identified a rounded image measuring 7 cm in the right lower lobe, hypo-dense, multiloculated with peripheral enhancement. A bronchoscopy was performed which showed a hyper-vascular polypoid lesion in the laterobasal segment of the right lower lobe bronchus and whose biopsy was inconclusive. In bronchial secretions *Staphylococcus aureus* and *Candida albicans* were isolated, allowing for a diagnosis of pneumonia with focal necrosis due to endobronchial injury. The patient underwent antibiotic therapy, with good clinical response, and was subsequently subjected to a therapeutic and diagnostic right lower lobectomy. Histopathologic examination revealed an adenoid cystic carcinoma. Adjuvant chemotherapy was performed while maintaining follow-up in oncology. Case 3: 68 year-old female presenting with cough, blood-streaked sputum, right-sided chest pain and constitutional symptoms, for the last 7 months. The chest x-ray revealed a right hilar hypotransparency and a CT scan showed a solid heterogeneous mass with contrast enhancement, measuring 5.5 cm in the right upper lobe, extending from the pleural surface to the pulmonary hilum. Biopsies were then performed by bronchofibroscopia (endobronchial lesion with necrosis occupying the entire right upper lobe bronchus) and by transthoracic approach, all of which were inconclusive. The patient underwent rigid bronchoscopy for biopsy and laser therapy, and a leiomyosarcoma of the lung was identified. Chemotherapy was performed with ifosfamida and doxorubicin, with progression of the disease, having the patient died 18 months after diagnosis.

**Conclusions:** In the cases presented, the authors intend to describe the behaviour of three different types of rare tumours: sclerosing haemangioma, with benign evolution, adenoid cystic carcinoma, with a low grade of malignancy and 5-year survival rate of > 90% and leiomyosarcoma, with more aggressive behaviour and 5-year survival rate of < 50%. Note also the difficulty in establishing the diagnosis and the importance of considering these rare histological types when faced with a lung mass.

**Keywords:** Rare tumours. Lung mass.

### P22. LINFOMA MALT PULMONAR - UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

D. Apolinário<sup>1</sup>, A.I. Loureiro<sup>1</sup>, M. Guerra<sup>2</sup>, A. Afonso<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.

**Introdução:** Entre as lesões neoplásicas pulmonares encontram-se os linfomas. O linfoma pulmonar primário é extremamente raro, correspondendo a 0,5 a 1% das neoplasias pulmonares primárias. É definido como uma proliferação linfóide monoclonal no parênquima pulmonar e/ou tecido brônquico, unilateral ou bilateral, sem evidência de envolvimento extra-pulmonar na altura do diagnóstico ou nos 3 meses posteriores. A forma mais comum é o linfoma B não-Hodgkin de baixo grau com origem no tecido linfóide associado a mucosa (Mucosa Associated Lymphoid Tissue- MALT).

**Objectivo:** Descrição de um caso raro de neoplasia pulmonar, salientando a sua dificuldade diagnóstica.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino, 68 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, que recorreu ao SU do nosso hospital em Outubro de 2011 por quadro com 15 dias de evolução de tosse produtiva, toracalgia, febre e cefaleias. Ao exame físico salientava-se diminuição do murmúrio vesicular nos 2/3 inferiores do hemitórax direito com crepitações. Analiticamente, PCR 8,4 mg/

dl e LDH 290 U/L, gasimetricamente sem insuficiência respiratória. Na radiografia do tórax infiltrado reticulo-nodular no lobo médio (LM) e inferior direito (LID). Assumido o diagnóstico de pneumonia adquirida na comunidade, foi medicada para ambulatório com amoxicilina+ácido clavulânico e azitromicina. Foi posteriormente reavaliada passado 15 dias, 1 e de 2 meses, tendo tido melhoria sintomática, mas por persistência das alterações auscultatórias e imagiológicas, foi pedida TC tórax, broncofibroscopia (BF) e estudo complementar. A BF não mostrou alterações, tendo sido o exame bacteriológico e micobacteriológico do aspirado brônquico negativos. O lavado bronco-alveolar foi normal. A TC do tórax demonstrou consolidação no LM e LID com pseudonodularidades, sem adenomegalias. O estudo imunológico e serologias víricas foram negativos. Electroforese das proteínas normal, velocidade de sedimentação de 35 mm e  $\beta$ 2-microglobulina 3,3. Pela ausência de melhoria radiológica, foi submetida a biopsia pulmonar transtorácica, cujo resultado revelou “infiltrado linfóide polimorfo, com áreas de predomínio de células linfóides pequenas e outras com mistura de células volumosas de morfologia centroblastica”. Os aspectos morfológicos e imunofenotípicos sugerem o diagnóstico de linfoma não Hodgkin extra-ganglionar da zonal marginal do tipo MALT, com aspectos que sugerem evolução para linfoma de alto grau. Para estadiamento efectuou mielograma, que foi normal e TC toraco-abdomino-pélvica que mostrou consolidação no LID e nódulos dispersos bilateralmente, sem alterações de relevo a nível abdominal ou pélvico. A doente foi então referenciada à Consulta de Hematologia e iniciou quimioterapia.

**Conclusões:** O linfoma pulmonar primário MALT é um tipo raro de neoplasia pulmonar, podendo apresentar-se de forma indolente e com sintomas inespecíficos, o que coloca problemas diagnósticos. Geralmente é um linfoma de baixo grau mas pode haver evolução para linfoma de alto grau.

**Palavras chave:** *Linfoma pulmonar primário. MALT.*

### P23. BRONCOFIBROSCOPIA NO DIAGNÓSTICO DO CANCRO DO PULMÃO

J. Vale, E. Silva, V.C. Melo, M.D. Sousa, S. Figueiredo, I. Gil, A.S. Torres

*Serviço de Pneumologia. Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introdução:** A broncofibroscopia (BF) é uma técnica bastante útil no diagnóstico do cancro do pulmão. Constitui a primeira abordagem diagnóstica nos casos de suspeita de lesões endobrônquicas.

**Objectivos:** Analisar o contributo da broncofibroscopia para o diagnóstico de neoplasia do pulmão.

**Métodos:** Foi realizada uma análise retrospectiva dos doentes referidos para BF por suspeita de neoplasia durante um período de 12 meses (1 de Janeiro de 2011 a 31 de dezembro de 2011). Foram seleccionados os doentes, cujo estudo, incluindo a BF ou outras técnicas, confirmaram o diagnóstico de neoplasia. Foi efectuada a análise da rentabilidade de cada uma das técnicas para a obtenção do diagnóstico histológico.

**Resultados:** Foram realizadas neste período 365 broncofibroscopias, 139 das quais por suspeita de neoplasia pulmonar. O diagnóstico confirmou-se em 62 doentes. Os subtipos histológicos foram: adenocarcinoma (24 doentes), carcinoma epidermoide (17 doentes), carcinoma de células pequenas (11 doentes), carcinoma de grandes células (5 doentes), carcinoma adenoescamoso (3 doentes) e tumor carcinoide (2 doentes). A BF contribuiu para o diagnóstico histológico em 36 doentes, sendo responsável pela histologia definitiva em 32 doentes (51,6%). Nos restantes, o diagnóstico definitivo foi obtido por biopsia transtorácica (25 doentes; 40,3%), cirurgia torácica (4 doentes; 6,5%) e biopsia óssea (1 doente; 1,6%). A BF permitiu estabelecer o diagnóstico em 88% dos doentes com carcinoma epidermoide, em 73% dos doentes com carcinoma de células

pequenas e em 21% dos doentes com adenocarcinoma do pulmão. A citologia do aspirado brônquico contribuiu para o diagnóstico histológico em 9 casos. O escovado brônquico foi realizado em 36 doentes confirmando a presença de malignidade em 17 casos. A biopsia brônquica constituiu o procedimento endoscópico responsável pelo diagnóstico histológico definitivo em 30 dos 32 doentes (94%). Os restantes diagnósticos foram estabelecidos por biopsia pulmonar transbrônquica (1 doente) e por biopsia aspirativa transbrônquica por agulha (1 doente).

**Conclusões:** A BF demonstrou tratar-se de uma técnica muito útil no diagnóstico da neoplasia do pulmão. De acordo com a literatura, a sua rentabilidade foi superior nos subtipos histológicos associados a localização torácica central. A biopsia brônquica constituiu o principal meio de diagnóstico; a citologia do aspirado brônquico e o escovado brônquico apresentaram uma menor rentabilidade.

**Palavras chave:** *Neoplasia do pulmão. Broncofibroscopia. Biopsia brônquica.*

### P23. BRONCHOSCOPY FOR THE DIAGNOSIS OF LUNG CANCER

J. Vale, E. Silva, V.C. Melo, M.D. Sousa, S. Figueiredo, I. Gil, A.S. Torres

*Serviço de Pneumologia. Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introduction:** Flexible bronchoscopy (FB) is a very useful technique for the diagnosis of lung cancer. It constitutes the first diagnostic approach in the case of suspicion of endobronchial lesion.

**Objectives:** To analyze the role of FB for the diagnosis of lung cancer.

**Methods:** A retrospective analysis of the patients referred to FB for suspicion of lung cancer during a period of 12 months (1 of January of 2011 to the 31 of December of 2011) was performed. We selected the patients with a proven lung cancer diagnosis by FB or others procedures. The diagnostic yield of each procedure for the achievement of a histological diagnosis was analyzed.

**Results:** A total of 365 FB were performed during this period, of which 139 were due to suspicion of lung cancer. The diagnosis was confirmed in 62 patients. The histological subtypes were: adenocarcinoma (24 patients), squamous cell carcinoma (17 patients), small cell carcinoma (11 patients), large cell carcinoma (5 patients), adeno-squamous cell carcinoma (3 patients) and carcinoid (2 patients). The FB contributed for the histological diagnosis in 36 patients, being responsible for the definitive histological diagnosis in 32 patients (51.6%). In the remaining patients, the definitive diagnosis was performed by trans-thoracic biopsy (25 patients; 40.3%), thoracic surgery (4 patients; 6.5%) and bone biopsy (1 patient; 1.6%). The BF allowed establishing the diagnosis in 88% of the patients with squamous cell carcinoma, in 73% of the patients with small cell carcinoma and in 21% of the patients with adenocarcinoma. The bronchial washing cytology contributed for the histological diagnosis in 9 cases. The bronchial brushing was carried out in 36 patients; the presence of malignance was confirmed in 17 cases. The bronchial biopsy was the endoscopic procedure responsible for the definitive histological diagnosis in 30 of the 32 patients (94%). In the remaining patients the diagnosis was established by trans-bronchial pulmonary biopsy (1 patient) and by trans-bronchial needle aspiration (1 patient).

**Conclusions:** The BF demonstrated to be a useful procedure for the diagnosis of lung cancer. In accordance with literature, it had a superior diagnostic yield in the histological subtypes associated with central lesions. The bronchial biopsy was the main endoscopic sampling procedure; the bronchial washing cytology and the bronchial brushing presented a minor diagnostic yield.

**Keywords:** *Lung cancer. Flexible bronchoscopy. Bronchial biopsy.*

## P24. ANÁLISE DE PROGNÓSTICO NOS TUMORES CARCINÓIDES PULMONARES

S. Correia<sup>1</sup>, C. Pinto<sup>2</sup>, J. Bernardo

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia, ULS-Guarda, EPE. <sup>2</sup>Centro de Cirurgia Cardiotorácica, Hospitais da Universidade de Coimbra.

**Introdução:** Os tumores carcinóides pulmonares têm origem nas células neuro-endócrinas do pulmão representando cerca de 10% dos tumores carcinóides. A classificação histológica de acordo com os critérios da OMS de 2004 separa os carcinóides típicos (< 2 mitoses/2 mm<sup>2</sup>) dos atípicos (2 a 10 mitoses, necrose ou distorção da arquitectura).

**Objectivos:** Caracterização dos doentes com diagnóstico de tumor carcinóide numa instituição. Determinação dos fatores que influenciaram o prognóstico nestes doentes.

**Métodos:** Análise retrospectiva incluindo todos os doentes com diagnóstico de tumor carcinóide pulmonar durante um período de onze anos numa instituição (1999-2010). A classificação histológica foi realizada de acordo com os critérios da OMS (2004).

**Resultados:** A amostra incluiu 59 doentes (33M/26F), com idade média de 54,5 ± 14,5 anos (16-79). Em relação às queixas, 71,2% dos doentes apresentavam-se sintomáticos sendo os sintomas mais frequentes a tosse, toracalgie e dispneia. Foram submetidos a cirurgia 89,8% dos doentes. As causas mais frequentes para o tratamento não cirúrgico foram a presença de doença avançada (T4) (1 doente) e de metástases (3). O procedimento cirúrgico consistiu em lobectomia em 62,2%, ressecção segmentar em 26,4%, pneumectomia em 7,5% e bilobectomia em 3,8%. A mortalidade operatória foi de 1,9% (1 doente) tratando-se de cirurgia paliativa para um doente em estágio IV. Na amostra foram identificados 53 carcinóides típicos (CT) e 6 carcinóides atípicos (CA). O estadiamento ganglionar classificou 47 doentes N0, 1 N1, 8 N2, 1 N3. Houve complicações no pós-operatório em 24,5% dos doentes: derrame pleural (6 doentes), pneumotórax (5), empiema (1) e hemorragia (1). O follow-up médio foi de 57 meses (0-144). A mortalidade aos 5 anos foi de 19%, 33% nos CA e 8% nos CT. A sobrevivência global aos 5 anos foi de 81% (92% CT; 67% nos CA). Nos doentes N0 a sobrevivência aos 5 anos de 64,4% sendo para os N2 de 52,7%. Dos 11 doentes que necessitaram de quimioterapia adjuvante, 83,3% eram CA.

**Conclusões:** Os tumores carcinóides pulmonares são na maioria tumores ressecáveis. Na nossa série, a maioria dos doentes tinha idade inferior 55 anos e apresentava um CT sem envolvimento ganglionar. Os factores relacionados com um pior prognóstico na nossa série foram o achado de mitoses na análise patológica da peça cirúrgica e o envolvimento ganglionar pela neoplasia.

**Palavras chave:** Tumores carcinóides pulmonares. Cirurgia.

## P25. ADENOCARCINOMA DO PULMÃO - MUTAÇÃO EPIDERMAL GROWTH FACTOR RECEPTOR: POSITIVA... E NEGATIVA

F. Carneiro<sup>1</sup>, M. Almeida<sup>4</sup>, A. Rosinha<sup>1</sup>, D. Marques<sup>1</sup>, J. Oliveira<sup>1</sup>, A. Rodrigues<sup>1</sup>, I. Azevedo<sup>1</sup>, M. Teixeira<sup>2</sup>, R. Henrique<sup>3</sup>, M. Soares<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Oncologia Médica; <sup>2</sup>Serviço de Genética; <sup>3</sup>Serviço de Anatomia Patológica, IPOFG. <sup>4</sup>Serviço de Oncologia Médica, Hospital de Braga.

**Introdução:** Nos doentes com adenocarcinoma do pulmão a pesquisa de mutação no gene *Epidermal Growth Factor Receptor* (EGFR) é positiva em cerca de 15%. Nestes doentes, com doença avançada, verificou-se benefício clínico com o uso de inibidores da tirosina cinase (TKI) em tratamento de primeira linha. Nos casos em que há negatividade para a mutação no gene EGFR há vantagem no uso de quimioterapia como primeiro tratamento. Os autores pretendem descrever o caso de um doente com um tumor com duas mutações no gene EGFR.

**Caso clínico:** Mulher, de 65 anos, com antecedentes de DPOC, FA, HTA e Adenocarcinoma do cólon sigmoide (estádio III) 4 anos antes. Ex-fumadora. Durante o período de vigilância após o diagnóstico de cancro do cólon foi detetada uma lesão pulmonar para-hilar direita. A biopsia revelou células de adenocarcinoma primário pulmonar (CK 7+, CK20-, TTF1-). Trava-se de um adenocarcinoma do pulmão direito estadiado como IB - cT2N0M0. As provas de função respiratória não eram compatíveis com a cirurgia pelo que foi proposta para radioterapia torácica (RT) radical. Fez RT radical (dose de 70 Gy em 35 fracções, em 47 dias, com fotões 6 Mv). Dois meses depois do tratamento a TC revelou aumento da lesão hilar direita e derrame pleural homolateral de pequeno volume - evolução para doença avançada. A doente apresentava ECOG performance status de 1. A pesquisa de mutação no gene EGFR revelou 2 mutações: a mutação p.Leu858Arg preditiva de resposta e a mutação p.Thr790Met preditiva de resistência à terapia dirigida ao EGFR no cancro do pulmão. Iniciou terapêutica com Erlotinib, apresentando toxicidade ligeira (na escala de avaliação Common Terminology Criteria for Adverse Events v3.0). Apresenta benefício clínico e está a aguardar a avaliação imagiológica de resposta após 3 meses de tratamento.

**Discussão:** O caso clínico apresentado representa a raridade de casos de adenocarcinoma do pulmão que têm várias mutações no gene EGFR que condicionam diferentes respostas às terapêuticas com TKI. Está descrito na literatura que doentes que apresentam a co-existência deste tipo de mutações no tumor, antes do tratamento dirigido ao EGFR, podem responder a essa classe de fármacos, embora com uma sobrevivência livre de progressão significativamente inferior.

**Palavras chave:** Adenocarcinoma pulmão. Mutações EGFR. Inibidores da tirosina cinase.

## P26. SCHWANNOMA INTERCOSTAL SIMULANDO NEOPLASIA PULMONAR. CASO CLÍNICO

M. Vaz<sup>1</sup>, A. Magalhães<sup>1</sup>, C.S. Moura<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Anatomia-patológica, Hospital de São João, Porto.

Os autores descrevem o caso de um doente, do sexo masculino, 60 anos, reformado (fundidor durante 14 anos e auxiliar de educação durante 25 anos), não fumador. Antecedentes de fibrilação auricular e hipocoagulado. Em Novembro de 2011, inicia quadro de cansaço, recorreu ao médico assistente tendo realizado um radiografia torácica que evidenciou uma opacidade no LSE. Efetuou uma tomografia axial computadorizada (TAC) torácica na qual se visualizava no espaço extra-pleural esquerdo, anteriormente ao 8º arco costal posterior, uma lesão alongada, que acompanhava a face interna da costela, multinodular, atingindo uma espessura máxima de cerca 1,5 cm e uma extensão aproximada de pelo menos 10 cm. Foi orientado para a consulta de Pneumologia do Hospital S. João para investigação etiológica e orientação. Na consulta foi referido apenas além do cansaço, dor no local da lesão, tipo "fisgada". Realizou duas "Core-Biopsy" guiadas por TAC que foram insuficientes para diagnóstico. Por haver suspeita de neoplasia Pulmonar o caso foi discutido em reunião de grupo de Oncologia e decidiu efetuar exérese da lesão para diagnóstico histológico. O doente foi submetido a toracotomia esquerda diagnóstica com ressecção da massa. No exame anatomopatológico convencional observou-se neoplasia fusocelular com áreas densamente celulares esboçando paliçada nuclear que alternava com outras menos celulares. O índice mitótico era baixo e não se observava necrose. Na periferia identificou-se estrutura semelhante a nervo, compatível com schwannoma. Neste caso em que a lesão se apresenta como uma massa, impunha-se o diagnóstico diferencial com neoplasia do pulmão, sarcoma de partes moles ou mesotelioma pleural, realçando o valor da exérese para diagnóstico histológico.

O schwannoma intercostal é um tumor raro e benigno na maioria dos casos. O diagnóstico deve ser sempre suspeitado perante uma massa intratorácica posterior, postero-lateral ou lateral que forme corpo com a coluna vertebral e/ou com a parede costal, sobretudo, quando essa massa é volumosa, cursa com pouca sintomatologia e ausência de manifestações gerais. O tratamento cirúrgico, com exérese completa do tumor, é curativo na quase totalidade dos doentes.

**Palavras chave:** Schwannoma. Neoplasia.

## P27. AVALIAÇÃO DO RISCO DE TROMBOEMBOLISMO VENOSO NO CANCRO DO PULMÃO - UTILIDADE DO MODELO DE KHORANA

C. Gaspar, D. Ferreira, S. Simões, P. Alves, A. Costa

*Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte.*

**Introdução:** O tromboembolismo venoso (TEV) é uma complicação comum em doentes com cancro do pulmão e que está associada a custos elevados. Tem havido interesse crescente em identificar os doentes de alto risco para TEV, que poderão beneficiar de profilaxia primária. Com esse fim, Khorana validou um modelo preditivo de TEV em doentes com cancro sob quimioterapia em ambulatório, que incluiu 5 factores de risco independentes: local da neoplasia primária, plaquetas pré-quimioterapia, nível de hemoglobina ou uso de factores de crescimento eritrocitário, contagem de leucócitos e índice de massa corporal.

**Objectivos:** Avaliar a utilidade do modelo de Khorana para prever TEV em doentes com cancro do pulmão sob quimioterapia.

**Métodos:** Conduzimos um estudo retrospectivo que incluiu todos os doentes diagnosticados com cancro do pulmão entre Janeiro e Julho de 2011, que receberam quimioterapia no Hospital de Dia do Hospital Pulido Valente. O modelo de Khorana foi utilizado para calcular o risco de TEV nos doentes com e sem TEV diagnosticado.

**Resultados:** Identificámos 241 doentes, dos quais 6 tiveram tromboembolismo pulmonar (2,5%), 12 trombose venosa profunda (5,0%) e 2 tiveram ambos (0,8%), o que correspondeu a uma incidência global de TEV de 8,3%. Adenocarcinoma, doença metastática e história de doença cerebrovascular foram significativamente ( $p < 0,05$ ) mais comuns no grupo com TEV. Utilizando o modelo de Khorana, 35,0% dos doentes foram estratificados como de alto risco para TEV no grupo de doentes que sofreu TEV, comparando com 14,3% no grupo que não sofreu TEV ( $p = 0,016$ ).

**Conclusões:** Na nossa experiência o modelo de Khorana provou ser útil na avaliação do risco para TEV num grupo de doentes com cancro do pulmão tratados com quimioterapia. É no entanto necessário promover o desenvolvimento de modelos de risco para TEV no cancro do pulmão, que incluam outros factores de risco específicos deste tipo de neoplasia.

**Palavras chave:** Cancro do pulmão. Tromboembolismo venoso.

## P27. RISK ASSESSMENT OF VENOUS THROMBOEMBOLISM IN LUNG CANCER - UTILITY OF KHORANA MODEL

C. Gaspar, D. Ferreira, S. Simões, P. Alves, A. Costa

*Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte.*

**Introduction:** Venous thromboembolism (VTE) is a common and costly complication in patients with lung cancer. Research is focusing on identifying high-risk patients who might benefit from primary thromboprophylaxis. For this purpose, Khorana built a predictive model of VTE in cancer patients receiving chemotherapy as outpatients, including 5 independent risk factors: site of cancer, pre-chemotherapy platelet count, hemoglobin level or use of red cell growth factors, leukocyte count and body mass index.

**Objectives:** To evaluate the utility of the Khorana model to predict VTE in Lung cancer patients undergoing chemotherapy.

**Methods:** We conducted a retrospective study including all patients diagnosed with lung cancer between January and July/2011 who underwent chemotherapy as outpatients in Pulido Valente Hospital, in Lisbon. Risk for TVE according to Khorana model was calculated in patients with and without TVE.

**Results:** From 241 patients, 6 developed pulmonary embolism (2.5%), 12 deep venous thromboembolism (5.0%) and 2 had both (0.8%), for an overall rate of VTE of 8.3%. Adenocarcinoma, metastatic disease and history of cerebrovascular disease were significantly ( $p < 0.05$ ) more common in the group of patients with TVE. Using Khorana model, 35.0% of patients were at high risk for VTE in the group of patients with TVE, compared to 14.3% in the group without ( $p = 0.016$ ).

**Conclusions:** In our experience the Khorana model proved to be useful in predicting TVE in a cohort of lung patients receiving chemotherapy. The development of risk-assessment models of TVE for lung cancer that integrate other risk factors specific for this type of cancer should although be encouraged.

**Keywords:** Lung cancer. Venous thromboembolism.

## P28. PNEUMOTÓRAX - CASUÍSTICA DE UM SERVIÇO

V.C. Melo, M.D. Sousa, E. Silva, J. Vale, A. Campos, S. Torres

*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu.*

**Introdução:** O pneumotórax é a presença de ar no espaço pleural. Pode ser classificado em espontâneo (primário ou secundário), traumático ou iatrogénico.

**Objectivos:** Caracterizar doentes com pneumotórax internados num Serviço de Pneumologia entre os anos de 2008 e 2011.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos processos clínicos de todos os doentes internados com o diagnóstico de pneumotórax entre os anos de 2008 e 2011 no Serviço de Pneumologia.

**Resultados:** Identificaram-se 58 casos de pneumotórax nos anos em avaliação. A maioria em doentes do género masculino (78%), com idade média de 43,7 anos (18 - 92 anos), 57% fumadores ou ex-fumadores, com um tempo médio de internamento de 8,2 dias. A sintomatologia maioritariamente referida no início do quadro clínico é toracalgia de características pleuríticas. Dispneia é o segundo sintoma mais referido. Em 45 casos o tratamento foi a colocação de dreno torácico, 1 punção aspirativa e em 12 tratamento conservador. 12 doentes foram referenciados para cirurgia e pleurodese. Identificaram-se 37 casos de pneumotórax espontâneo primário (64%), com idade média de 43,7 anos. 89% dos doentes tinham idade inferior a 40 anos. 78% do sexo masculino; 62% fumadores. A 86% dos doentes efetuou-se drenagem torácica e a 14% tratamento conservador. Foi necessário referenciar 7 casos para cirurgia torácica. Houve recidiva em 2 casos (drenagem torácica) em que se realizou pleurodese sem registo de novos episódios. Identificaram-se 7 casos de pneumotórax espontâneo secundário, com idade média de 48,5 anos (38-92); 86% dos doentes eram do sexo masculino. Em 3 casos era secundário a DPOC, 2 a Pneumonia, 1 a deficiência de  $\alpha 1$  anti-tripsina e 1 a linfoma de Hodgkin. De salientar que num dos casos a primeira abordagem terapêutica foi a punção aspirativa mas sendo necessário a colocação de dreno posteriormente. Em todos os outros casos realizou-se drenagem torácica como abordagem inicial. 50% desses casos foram referenciados para cirurgia torácica. Identificaram-se 14 doentes com pneumotórax iatrogénico, sendo a realização de biopsia trans-torácica a causa mais frequente (86%). Registou-se 1 caso no decurso de ventilação não invasiva num doente com patologia neuromuscular e outro após colocação de dreno torácico para drenagem de derrame pleural neoplásico. 50% dos doentes foi submetido a drenagem torácica e os restantes a tratamento conservador.

**Conclusões:** Os resultados obtidos são na generalidade coincidentes com a bibliografia internacional. O pneumotórax espontâneo primário

é mais frequente no adulto jovem, fumador e do sexo masculino. O tratamento é eficaz e a evolução é favorável. O pneumotórax espontâneo secundário é mais frequente em idade avançada; o tratamento e evolução dependem das doenças coexistentes. O pneumotórax iatrogênico é uma complicação rara, resultante de procedimentos invasivos diagnósticos e/ou terapêuticos. Destaca-se a baixa prevalência da realização de punções aspirativas.

**Palavras chave:** *Pneumotórax.*

## P29. QUILOTÓRAX NÃO TRAUMÁTICO - ANÁLISE RETROSPECTIVA

H. Dabó<sup>1</sup>, I. Neves<sup>1</sup>, F. Coelho<sup>1</sup>, M. Teles<sup>2</sup>, A. Marinho<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Serviço de Pneumologia;* <sup>2</sup>*Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar de São João, EPE.*

**Introdução:** O quilotórax consiste na acumulação de linfa no espaço pleural. O diagnóstico baseia-se no perfil de lipoproteínas do líquido pleural. A sua etiologia é variável.

**Objectivos:** Identificar e caracterizar uma série de casos de quilotórax não traumáticos/não cirúrgicos.

**Métodos:** Análise retrospectiva dos pacientes adultos com quilotórax (triglicéridos  $\geq 110$  mg/dl) hospitalizados num hospital central, de Jan/04 a Jun/11. A identificação fez-se por pesquisa informática e revisão dos processos clínicos. Procedeu-se a caracterização clínica, laboratorial, imagiológica, etiológica, tratamento e evolução.

**Resultados:** Identificaram-se 62 pacientes: 35 (56,5%) traumáticos e 27 (43,5%) não traumáticos. Foram analisados os não traumáticos: 19 (70,4%) mulheres e 8 (29,6%) homens; idade mediana de 62 anos (33-96 anos). Os sintomas de apresentação foram: dispneia em 22 (81,5%) pacientes, tosse em 7 (25,9%) e dor torácica em 6 (22,2%). O derrame foi unilateral em 22 (81,5%) pacientes. O aspeto era leitoso em 16 (59,3%) pacientes. O líquido pleural era exsudativo em 26 (96,3%) pacientes e transudativo em 1 (3,7%). A média  $\pm$  desvio padrão dos triglicéridos foi de 477,4  $\pm$  456,7 mg/dl (127,0-2.331,0). Quanto à etiologia: linfoma foi a causa em 14 (51,8%) pacientes, cancro metastático em 4 (14,8%), tuberculose em 2 (7,4%), cirrose hepática em 2 (7,4%), Linfangiomatose em 2 (7,4%) e inconclusiva em 3 (11,1%). Foi colocado dreno torácico em 11 (40,7%) pacientes. A pleurodese por talco foi realizada em 3 (11,1%) pacientes. As complicações infecciosas foram observadas em 13 pacientes (48,1%). A evolução do quilotórax no internamento foi considerada: resolvido em 6 (22,2%) pacientes, persistente em 16 (59,3%) e 5 (18,5%) pacientes faleceram. Após a alta: 6 (22,2%) pacientes permaneceram sem recidiva, 1 (6,3%) resolveu-se, 12 (75,0%) continuaram persistentes e desconhece-se evolução em 3 (18,7%) pacientes. Tempo mediano de seguimento, excluindo os falecidos e os com evolução desconhecida até a data da realização deste trabalho, foi de 2,4 anos (1,2-7,4 anos).

**Conclusões:** Os nossos achados vão de encontro aos descritos na literatura. O quilotórax pode apresentar-se sem o aspecto leitoso clássico. O quilotórax pode ser transudativo. A etiologia mais frequente foi o linfoma. As complicações infecciosas foram comuns, contribuindo para aumentar a morbidade destes pacientes.

**Palavras chave:** *Quilotórax não traumático. Triglicéridos. Linfoma.*

## P29. NON-TRAUMATIC CHYLOTHORAX - RETROSPECTIVE ANALYSIS

H. Dabó<sup>1</sup>, I. Neves<sup>1</sup>, F. Coelho<sup>1</sup>, M. Teles<sup>2</sup>, A. Marinho<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Serviço de Pneumologia;* <sup>2</sup>*Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar de São João, EPE.*

**Introduction:** Chylothorax is the accumulation of lymph in the pleural space. The diagnosis is based on lipoprotein profile of the pleural fluid. The etiology is variable.

**Objectives:** To identify and to characterize several cases of non-traumatic/non surgical chylothorax.

**Methods:** Retrospective analysis of adult patients with chylothorax (triglycerides  $\geq 110$  mg/dl) hospitalized in a central hospital, between Jan/04 to Jun/11. The identification was made by computer search and review of clinical files. Clinical, laboratory, imaging, treatment and outcome characterization was performed.

**Results:** We identified 62 pts: 35 (56.5%) traumatic and 27 (43.5%) non-traumatic. We analyzed the non-traumatic: 19 (70.4%) women and 8 (29.6%) men with median age of 62 years old (33-96 years old). Presenting symptoms were: dyspnea in 22 (81.5%), cough in 7 (25.9%) and chest pain in 6 (22.2%). The effusion was unilateral in 22 (81.5%). The appearance was milky in 16 (59.3%). Pleural fluid were exudative in 26 (96.3%) and transudative in 1 (3.7%). The mean  $\pm$  standard deviation of the triglycerides were 477.4  $\pm$  456.7 mg/dl (127.0-2331.0). Regarding etiologies: lymphoma was the cause in 14 (51.8%), metastatic cancer in 4 (14.8%), tuberculosis in 2 (7.4%), liver cirrhosis in 2 (7.4%), lymphomangiomyomatosis in 2 (7.4%) and inconclusive in 3 (11.1%). Chest tube was placed in 11 (40.7%) pts. Talc pleurodesis was performed in 3 (11.1%). Infectious complications were seen in 13 (48.1%). Evolution of chylothorax in hospital was considered: solved in 6 (22.2%), persistent in 16 (59.3%) and 5 (18.5%) patients died. After discharge: 6 (22.2%) patients remained without recurrence, 1 (6.3%) was resolved, 12 (75%) remained persistent and the evolution is unknown in 3 (18.7%). Median follow up was 2.4 years (1.2-7.4 years).

**Conclusions:** Our study is according to the literature. Chylothorax may have no classic milky appearance. Chylothorax can be transudative. The most frequent cause was lymphoma. Infectious complications were common, contributing to the increased morbidity in these patients.

**Keywords:** *Non-traumatic chylothorax. Triglycerides. Lymphoma.*

## P30. TORACOSCOPIA MÉDICA - 2 CASOS CLÍNICOS

G. Teixeira, L. Andrade, A. Saraiva

*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Hospital de Aveiro.*

**Introdução:** A toracoscopia médica esta indicada na avaliação dos derrames pleurais cuja etiologia se mantém desconhecida após a análises do líquido pleural e de biópsia fechada com agulha. É um procedimento seguro que tem uma rentabilidade elevada e que permite a visualização directa da cavidade pleural. Os autores apresentam dois casos clínicos de derrames pleurais de etiologia desconhecida em que a toracoscopia foi profícua para o diagnóstico definitivo.

**Casos clínicos:** 1º caso - Homem de 73 anos de idade, com um quadro de dispneia em repouso, cansaço para mínimos esforços e toracalgia direita com características pleuríticas, com cerca de um mês e meio de evolução. Tinha antecedentes de tabagismo (ex-fumador com 40 UMA de carga tabágica), de HTA e de neoplasia da próstata diagnosticada há 12 anos, tratado com prostatectomia radical, quimioterapia e radioterapia, sem recidivas aparentes. História profissional de exposição e manuseamento de Amianto em pó durante 15 anos. O exame objectivo torácico revelava, ausência do murmúrio vesicular e diminuição das vibrações vocais à auscultação associado a maciez à percussão na metade inferior do hemitórax direito. Realizou telerradiografia do tórax que revelou derrame pleural direito, foi internado para esclarecimento etiológico mas o estudo inicial efectuado foi inconclusivo. Re-internado posteriormente, por recidiva do derrame pleural, foi submetido a toracoscopia médica que evidenciou a presença de lesões nodulares dispersas de forma difusa na pleura parietal, com cerca de 10 mm de maior diâmetro, translúcidos, de cor clara amarelada, superfície

lisa, sésseis, por vezes assemelhando-se a “bagos de uva”, que foram biopsados. A biópsia revelou um mesotelioma maligno. 2º caso - Homem de 81 anos de idade, com um quadro de toracalgia esquerda com 2 meses de evolução, sem febre, dispnéia, tosse ou outra sintomatologia associada. Tinha antecedentes de HTA e não era fumador. Trabalhou na agricultura. Ao exame objectivo, apresentava-se, eupneico, normotenso e apirético. O exame objectivo torácico revelava abolição do murmúrio vesicular e diminuição da transmissão das vibrações vocais à auscultação pulmonar e macidez à percussão na metade inferior do hemitórax esquerdo. A toracocentese revelou a presença de líquido sero-hemático com ADA aumentado (79.5 U/L), CEA normal e predomínio de mononucleares; exame bacteriológico e micobacteriológico negativos, com pesquisa de BK por PCR negativo, e citologia negativa para células malignas. Biópsia pleural com exame bacteriológico para pesquisa de BK negativo e cultura em Lowenstein negativa. A toracoscopia evidenciou lesões nodulares sésseis de superfície lisa, eritematosas, com 10-20 mm, cujas biópsias revelaram um Linfoma Não-Hodgkin Difuso de Grandes Células B.

**Conclusões:** A Toracoscopia médica foi fundamental para o diagnóstico e orientação terapêutica destes casos clínicos, evitando deslocações dos pacientes a hospitais centrais e biópsias cirúrgicas, traduzindo-se em economia de tempo e de meios, quer para os pacientes quer para o hospital.

**Palavras chave:** *Derrames pleurais. Toracoscopia médica. Biópsia pleural.*

### P30. MEDICAL THORACOSCOPY - TWO CLINICAL CASES

G. Teixeira, L. Andrade, A. Saraiva

*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Hospital de Aveiro.*

**Introduction:** The medical thoracoscopy is indicated in the evaluation of pleural effusions and etiology remain unknown after the analysis of pleural fluid and closed needle biopsy. It is a safe procedure that has a high profitability and allows direct visualization of the pleural cavity.

**Case report:** The authors present two cases of pleural effusion of unknown etiology in which thoracoscopy was useful for definitive diagnosis. Case 1 - Male 73 years old, with a picture of dyspnea at rest, exertion and fatigue to the right with features pleuritic chest pain, with about a month and a half of evolution. He had a history of smoking (ex-smoker with 40 A load of smoking), HTA and prostate cancer diagnosed 12 years ago, treated with radical prostatectomy, chemotherapy and radiotherapy, without apparent recurrences. Occupational history of exposure and handling of asbestos powder for 15 years. The physical examination revealed chest, absence of breath sounds and decreased vocal vibrations associated with the hearing shall percussion dullness in the lower half of the right hemithorax. Performed chest radiograph revealed right pleural effusion, was hospitalized for etiologic but the initial study performed was inconclusive. Re-admitted later by recurrence of pleural effusion, underwent medical thoracoscopy revealed the presence of nodular lesions scattered diffusely in the parietal pleura, with about 10 mm in greatest diameter, translucent, pale yellow, smooth, sessile, sometimes resembling “bunches of grapes,” which were biopsados. Biopsy revealed a malignant mesothelioma. 2nd case - Man 81 years old, with a picture of chest pain left with two months of evolution, without fever, dyspnea, cough or other symptoms associated. He had a history of hypertension and was not smoking. Worked in agriculture. On examination, the patient was, eupneic, afebrile and normotensive. The physical examination revealed thoracic abolition of breath sounds and reduced transmission of vocal vibrations to the pulmonary auscultation and dullness to percussion

in the lower half of the left hemithorax. Thoracentesis revealed the presence of sero-hematic fluid ADA increased (79.5 U / L), normal CEA and predominance of mononuclear cells; mycobacteriological bacteriological examination and negative, with research of BK PCR negative and cytology negative for malignant cells. Pleural biopsy with bacteriology research BK negative and culture in Lowenstein negative. Thoracoscopy revealed nodular sessile smooth, erythematous, 10-20 mm, whose biopsies revealed a non-Hodgkin's Lymphoma Diffuse Large B Cell.

**Conclusions:** The medical thoracoscopy was essential for diagnosis and therapy of clinical cases, preventing movement of patients to central hospitals and surgical biopsies, translating into savings of time and resources, either for patients or to hospital.

**Keywords:** *Pleural effusion. Medical thoracoscopy. Pleural biopsy.*

### P31. PNEUMOMEDIASTINO: ANÁLISE DE TRÊS CASOS CLÍNICOS

L.M. Nascimento, C. Pinto, A. Loureiro, A. Fernandes, A. Afonso

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

**Introdução:** O pneumomediastino, ou enfisema mediastínico, define-se como a presença de ar no mediastino. É raro em adultos ocorrendo, principalmente, em homens durante a 2ª e a 3ª décadas de vida. Os sinais e sintomas dependem da quantidade de ar no mediastino. Em 80-90% dos casos há referência a dor retroesternal com irradiação cervical ou escapular e dispnéia. Ao exame objectivo o sinal mais característico é o “sinal de Hamman”. As fontes do ar mediastínico, dividem-se, genericamente, em pulmonares, mediastínicas, traumáticas e iatrogénicas. O pneumomediastino espontâneo “verdadeiro”, ou *Síndrome de Hamman*, em que nenhuma causa é identificada, é raro já que na maior dos casos algum factor ou doença é identificado como potencial causa do pneumomediastino. Neste estudo descrevemos três casos de pneumomediastino que motivaram o internamento no nosso serviço em 2011.

**Casos clínicos:** Caso 1: doente do sexo feminino, com 23 anos, grávida de 15 semanas e com antecedentes de asma, sem seguimento em consulta ou inaloterapia. Recorreu ao serviço de urgência por dispnéia e toracalgia de características pleuríticas de início súbito havendo referência a tosse persistente, não produtiva, com uma semana de evolução. Efectuou-se angio-TC para excluir tromboembolismo pulmonar que revelou a presença de pneumomediastino. Caso 2: doente do sexo masculino, 78 anos de idade, ex-fumador, com antecedentes de doença valvular aórtica. Levado ao serviço de urgências por dispnéia e edema cervical com um dia de evolução. Realizada radiografia torácica que evidenciava exuberante enfisema subcutâneo e TC torácica que demonstrava pneumomediastino e alterações compatíveis com fibrose pulmonar, desconhecida até à data do internamento. Caso 3: doente do sexo feminino, 47 anos, seguida em consulta de pneumologia para estudo de lesão pulmonar ao nível do lobo inferior esquerdo e internada para realização de biópsia pulmonar. No pós-operatório imediato constatado pneumomediastino e enfisema subcutâneo. Dos três doentes apresentados, o 1º e 3º casos, tiveram um evolução favorável com alta ao 7º dia de internamento. No 2º caso, e devido à pneumopatia de base, verificou-se um agravamento progressivo vindo o doente a falecer ao 5º dia de internamento.

**Conclusões:** O pneumomediastino é, no geral, uma condição benigna cuja incidência é bastante baixa. O prognóstico depende da patologia subjacente e das possíveis complicações que se desenvolvam apresentando, comumente, uma evolução favorável com resolução entre 3-7 dias.

**Palavras chave:** *Pneumomediastino. Causas. Prognóstico.*

### P32. APNEIA DO SONO QUE NÃO MELHORA COM VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA

I. Sanches, L. Fernandes, V. Martins, A. Bernardino, J. Eloi, J.M. dos Santos

*Serviço de Pneumologia, Serviço de Anestesiologia, Serviço de ORL, Centro de Medicina do Sono. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral.*

**Introdução:** A Drug Induced Sleep Endoscopy (DISE) é uma técnica usada para avaliar o local de obstrução da via aérea nos doentes com síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) de forma a programar a abordagem cirúrgica correctiva do doente.

**Caso clínico:** Apresentamos o caso clínico de um doente com clínica sugestiva de SAOS, obeso, que realizou estudo cardiorespiratório do sono que confirmou SAOS com IAH 38,2/h. Iniciou tratamento com Auto-CPAP mas mantinha IAH residual elevado pelo que realizou uma polissonografia que mostrou eventos obstructivos respiratórios com dessaturação que não corrigiam com ventilação não invasiva modo CPAP nem modo BiPAP. O doente foi submetido a DISE com monitorização polissonográfica portátil. Com anestesia local da orofaringe verificou-se uma obstrução de 50% da via aérea pelo palato mole. Com a manobra de Muller agravou a obstrução para 75% do palato mole e 75% das aritnóides. Durante a sedação com propofol (sedação nível 5 da escala de Ramsay) em ventilação espontânea observou-se obstrução de 75% pelo palato mole e sob ventilação não invasiva observou-se obstrução da região supraglótica em mais de 75% pela epiglote durante a IPAP. Com o aumento da IPAP para 22 cmH<sub>2</sub>O ocorreu oclusão completa da via aérea. O doente reiniciou ventilação não invasiva modo CPAP com pressão fixa 13 cmH<sub>2</sub>O. Irá ser proposto para uvulopalatofaringoplastia e eventualmente para epiglotoplastia parcial se medidas conservadoras não resultarem.

**Discussão:** A Drug induced sleep endoscopy deve ser realizada em ventilação espontânea e em ventilação não invasiva em doentes refractários ao tratamento uma vez que há factores fisiopatológicos inerentes à mecânica da ventilação não invasiva que poderão agravar os eventos obstructivos. As raras complicações e contra-indicações desta técnica mostram-na como uma técnica segura e uma mais valia para estudo dos doentes com SAOS.

**Palavras chave:** Apneia do sono refratária. DISE.

### P32. OBSTRUCTIVE SLEEP APNEA SYNDROME REFRACTORY TO TREATMENT

I. Sanches, L. Fernandes, V. Martins, A. Bernardino, J. Eloi, J.M. dos Santos

*Departments of Pulmonology, Anesthesiology and Otolaryngology, Center of Sleep Medicine. University Hospital Center of Coimbra, General Hospital.*

**Introduction:** Drug Induced Sleep Endoscopy (DISE) is a technique used to evaluate the point of airway obstruction in patients with obstructive sleep apnea syndrome (OSAS) in order to plan corrective surgery.

**Case report:** We present the case of an obese patient with symptoms OSAS. A cardiorespiratory sleep study confirmed OSAS with an apnea/hypopnea index (AHI) of 38.2/h. Patient started treatment with auto titrated continuous positive airway pressure (ACPAP) but maintained high residual AHI. A laboratory polysomnography showed obstructive respiratory events, with desaturation, not corrected with either CPAP or Bi-level airway pressure (BiPAP). Patient underwent DISE with portable polysomnography monitoring. With local oropharyngeal anesthesia we observed a 50% airway obstruction caused by the soft palate. Muller's maneuver aggravated the obstruction to 75% by the soft palate and 75% by the arytenoids. During sedation with propofol (score 5 level sedation in Ramsay Scale) and spontaneous breathing revealed a 75% obstruction by

the soft palate; with noninvasive ventilation we observed a 75% obstruction of the supraglottic region caused by epiglottis pushing by inspiratory pressure (IPAP). With increase in IPAP complete occlusion of the airway occurred. Patient restarted CPAP mode with fixed pressure at 13 cmH<sub>2</sub>O. Patient will be proposed for uvulopalatopharyngoplasty and eventually to parcial epiglotoplasty if conservative measures prove ineffective.

**Discussion:** Drug induced sleep endoscopy should be performed with spontaneous ventilation and noninvasive ventilation in OSAS refractory treatment. There are inherent pathophysiological factors to noninvasive ventilation mechanics which may exacerbate the obstructive events. The rare complications and contraindications of this technique show that it a safe technique and an asset to the study of OSAS patients.

**Keywords:** OSAS refractory treatment. DISE.

### P33. GASTROSTOMIA ENDOSCÓPICA PERCUTÂNEA NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: 12 ANOS DE EXPERIÊNCIA

C. Lares dos Santos<sup>1</sup>, J. Carvalheiro<sup>2</sup>, C. Rodrigues<sup>1</sup>, S. Mendes<sup>2</sup>, J. Moita<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Serviço de Pneumologia;* <sup>2</sup>*Serviço de Gastroenterologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral.*

**Introdução:** A gastrostomia endoscópica percutânea (PEG) é uma técnica simples que permite a colocação de sonda para alimentação e constitui o procedimento *standard* de alimentação enteral na esclerose lateral amiotrófica (ELA), prevenindo os engasgamentos e a desnutrição decorrentes da perturbação da deglutição. Apesar dos reconhecidos benefícios, aconselha-se a sua colocação enquanto a Capacidade Vital Forçada (CVF) é superior 50% para minimizar o risco de complicações.

**Objectivos:** Descrever aspectos demográficos, clínicos, funcionais e terapêuticos (ventilação mecânica não invasiva - VMNI) dos doentes com ELA submetidos a colocação de PEG; Avaliar a receptividade do doente ao procedimento, o apoio da pneumologia durante o procedimento, as complicações a curto e a longo prazo e a sobrevivência após o procedimento.

**Métodos:** O estudo decorreu num período de 12 anos (2000-2011). Os doentes com ELA seguidos na Consulta de Apoio a Doentes Neuromusculares que evidenciavam envolvimento bulbar com disfagia/engasgamentos foram submetidos à colocação de PEG. O procedimento foi realizado com monitorização da oximetria e frequências cardíacas, sob sedação consciente e após o consentimento informado. O pneumologista deu apoio durante o procedimento sempre que o doente realizava VMNI.

**Resultados:** Foram introduzidas 52 PEGs, 69,1% em mulheres, com média etária de 64,4 ± 11,0 anos de idade. A PEG foi introduzida em média 13 semanas após o diagnóstico (mín: 6 dias; máx: 74 meses e 18 dias) perante a evidência envolvimento bulbar com disfagia/engasgamento. O IMC médio era 26 Kg/m<sup>2</sup> (mín: 14 Kg/m<sup>2</sup>; máx: 33 Kg/m<sup>2</sup>). Gasometricamente apresentavam (média, mín, máx): PaO<sub>2</sub> 79,2; 56,9; 107,0 mmHg; PaCO<sub>2</sub>: 44,8; 32,6; 62,0 mmHg. Os doentes capazes de colaboram na espirometria (59,6%), apresentavam capacidade vital forçada (CVF) média de 63,1% (mín: 12,0; máx: 111,0%). Em 71% dos casos o doente já realizava VMNI, 8,4% em suporte vital. Em 85% dos casos o procedimento foi aceite logo quando proposto. O pneumologista deu apoio durante o procedimento em 71% dos casos. Ocorreram complicações imediatas em 13,5% dos doentes, sobretudo pequeno sangramento/laceração. Em 2 doentes verificou-se dificuldade respiratória durante o procedimento (1 dos quais com CVF < 50%). Em 11,5% dos doentes verificaram-se complicações a longo prazo, maioritariamente recusa da utilização da PEG. Dos doentes que rejeitaram a sua utilização, apenas 1 tinha recusado inicialmente a colocação da sonda. Em 1 caso verificou-se infecção da ostomia. Os doentes

apresentaram uma sobrevivência mediana após o procedimento de 12 meses, tendo sido submetidos a substituições periódicas da sonda de alimentação.

**Conclusões:** A PEG afigura-se como uma técnica segura mesmo em doentes com CVF muito reduzida, insuficiência respiratória estabelecida ou dependentes de VMNI. O baixo número de complicações poderá dever-se à participação do pneumologista durante o procedimento com apoio de VMNI sempre que necessário e à experiência dos gastroenterologistas na realização do procedimento. Em muitos doentes verificaram-se sobrevivências, após colocação de PEG, superiores a um ano. Sendo reconhecido o seu benefício, a PEG deverá ser proposta mesmo em caso de significativa limitação funcional respiratória, uma vez que é reconhecido que aumenta a sobrevivência e previne as complicações associadas à disfagia bulbar.

**Palavras chave:** Esclerose lateral amiotrófica. Gastrostomia endoscópica percutânea. Ventilação mecânica não invasiva. Disfagia bulbar.

### P33. PERCUTANEOUS ENDOSCOPIC GASTROSTOMY ON AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: 12 YEARS OF EXPERIENCE

C. Lares dos Santos<sup>1</sup>, J. Carvalheiro<sup>2</sup>, C. Rodrigues<sup>1</sup>, S. Mendes<sup>2</sup>, J. Moita<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pulmonology Department; <sup>2</sup>Gastroenterology Department, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral.

**Introduction:** Percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) is a simple technique that allows the placement of feeding tube and is the standard procedure of enteral nutrition in amyotrophic lateral sclerosis (ALS), preventing choking and malnutrition resulting from the disturbance of swallowing. Despite the recognized benefits, it is recommended to be placed while the forced vital capacity (FVC) is higher than 50% to minimize the risk of complications.

**Objectives:** Describe the demographic, clinical, functional and therapeutic (non-invasive mechanical ventilation - NIV) features of patients with ALS who underwent PEG placement; Assess the patient's acceptance of the procedure, the support of pulmonology with NIV during the procedure, short-and long-term complications and survival after the procedure.

**Methods:** The study was conducted over 12 years (2000-2011). Patients with ALS followed in Neuromuscular Patients' Support Consultation with evidence of bulbar involvement (with dysphagia/choking) underwent PEG placement. The procedure was performed with monitoring of pulse oximetry and heart rate, under conscious sedation and after informed consent. The pulmonologist assisted the procedure when the patient performed NIV.

**Results:** In this period 52 PEGs were introduced, 69.1% in women with a mean age of 64.4 ± 11.0 years. The PEG was introduced on average 13 weeks after diagnosis (min: 6 days, max: 74 months and 18 days) given the evidence of bulbar involvement with dysphagia/choking. The mean BMI was 26 Kg/m<sup>2</sup> (min: 14 kg/m<sup>2</sup>; max: 33 kg/m<sup>2</sup>). Arterial blood gases (mean, min, max): PaO<sub>2</sub> 79.2, 56.9, 107.0 mmHg, PaCO<sub>2</sub>: 44.8, 32.6, 62.0 mmHg. Patients who cooperated on spirometry (59.6%) had an average forced vital capacity (FVC) of 63.1% (min: 12.0, max: 111.0%). We found 71% of patients under NIV, 8.4% of which in life support. In 85% of cases the procedure was soon accepted as proposed. The pulmonologist gave support with NIV in 71% of cases. Immediate complications occurred in 13.5% of patients, especially minor bleeding/laceration. Respiratory distress occurred in two patients during the procedure (one of them with FVC < 50%). We recorded long-term complications in 11.5% of patients, mainly refusal of use of PEG. Of patients who rejected to use it, only one had refused initially the placement. In one case there was a local infection. Patients had a median survival of 12 months after the procedure and were subjected to periodic replacement of the feeding tube.

**Conclusions:** PEG seems to be a safe technique even in patients with very low FVC, established respiratory failure or dependents of NIV. The low number of complications may be associated with participation of a pulmonologist during the procedure, with NIV support whenever necessary and with experience of gastroenterologists. Survival after PEG was higher than one year in many patients. In view of its recognized benefits, PEG should be offered even in case of significant respiratory functional limitations, as it improves survival and prevents complications associated with bulbar dysphagia.

**Keywords:** Amyotrophic lateral sclerosis. Percutaneous endoscopic gastrostomy. Noninvasive mechanical ventilation. Bulbar dysphagia.

### P34. O PANORAMA DA APNEIA DO SONO COMPLEXA NUM SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA DE UM HOSPITAL CENTRAL

P. Ferreira, P. Matos, A. Ferreira, P. Lopes, A. Catarino, F. Fradinho, M. Matos

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

**Introdução:** A Apneia do Sono Complexa (ASC) é uma forma de apneia central especificamente identificada pela emergência/persistência de eventos respiratórios nocturnos centrais, após exposição a pressão positiva e correcção do componente de eventos obstrutivos. Apesar de em 50% dos doentes sob CPAP o IAH tender a melhorar, quase metade mantém IAH residuais persistentes, sintomatologia e alterações na oximetria.

**Objectivos:** Estudar este grupo particular de doentes e a sua orientação.

**Métodos:** Estudo retrospectivo envolvendo os doentes rotuladas com ASC durante os últimos 10 anos, focando características socio-demográficas, comorbilidades, diagnóstico, estratificação de gravidade, e estratégia terapêutica e respectiva efectividade.

**Resultados:** Foram inicialmente encontrados 13 doentes. Destes, após análise rigorosa de acordo com os critérios diagnósticos internacionalmente aceites, apenas 7 foram confirmados como ASC. Apresentavam uma idade média de 60,7 anos (DP = 13,64), 85,7% eram homens, sendo o IMC médio de 31,5 Kg/m<sup>2</sup> (DP = 4,78). Cerca de 28,6% apresentavam insuficiência cardíaca e 85,7% diabetes. O score médio de Epworth foi de 12,3. O estudo polissonográfico em *split-night* mostrou um RDI e IAH iniciais de 42,2 (DP = 14,4) e 34,2 (DP = 18,78), respectivamente, com um índice de apneias centrais (IAC) de 5,3 (DP 5,88), índice de apneias mistas (IAM) de 5,8 (DP = 10,24), índice obstrutivo (IAO) de 7,2 (DP = 7,81) e índice de hipopneia (IH) de 10,9 (DP 9,02). O índice de dessaturação de oxigénio (IDO) foi de 34,54 (DP = 17,56), com uma média de 87,7 minutos com SaO<sub>2</sub> < 90%. A aplicação de pressão positiva resultou em: RDI médio de 28,8 (DP = 13,53) com IAH de 24,61 (DP = 9,85); IAC médio aumentou para 18,98 (DP = 10,46) (p < 0,038), ao passo que o IAM e o IAO diminuíram para 0,33 (DP = 0,45) e 2,1 (DP = 2,2), respectivamente, tendo o IDO médio passado a 26,93 (SD = 8,11). Relativamente à modalidade ventilatória, após um ano de seguimento, cerca de 57,1% (4) dos doentes estavam sob ventilação servo-adaptativa (VSA), 28,6% (2) sob CPAP e 14,3% (1) sob ventilação binível, com um cumprimento terapêutico aceitável em 77,83% (DP = 13,52). Todas as estratégias resultaram em melhoria sustida e significativa da hipersonolência subjectiva (p < 0,034). Objectivamente, a VSA alcançou uma correcção de 71,0 do IAH residual, a binível alcançou 86,2% e o CPAP cerca de 59,4%.

**Conclusões:** O grupo de doentes com ASC confirmou a existência de um padrão obstrutivo ou misto inicial com emergência de eventos centrais e correcção de eventos obstrutivos. Como esperado, verificou-se mal-classificação de parte do grupo inicial, explicável pelo paradigma inclusivo/*gestaltista* relativo à concepção da ASC durante o início da última década. Uma associação particular com a diabetes mellitus foi notada. Todas as modalidades de ventiloterapia

traduziram-se por correcção satisfatória do IAH residual e dos sintomas de hipersonolência. Contudo, a pequena dimensão da amostra obstou ao achado de diferenças estatisticamente significativas entre as diferentes modalidades. Estudos futuros de carácter prospectivo devem ser realizados no nosso centro.

**Palavras chave:** SAOS Complexa. Ventiloterapia.

### P35. VENTILAÇÃO MECÂNICA PARA TRATAMENTO DE COLAPSO DINÂMICO EXCESSIVO DAS VIAS AÉREAS. CASO CLÍNICO

N. Teixeira, M. Redondo, H. Dabó, M. van Zeller, N. Melo, M. Gonçalves, M. Sucena

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

**Introdução:** O colapso dinâmico excessivo das vias aéreas (*Excessive Dynamic Airway Collapse* -EDAC) consiste numa estenose funcional das vias aéreas centrais, caracterizada por invaginação da parede posterior da traqueia e árvore brônquica provocando uma diminuição do lúmen igual ou superior a 50%. O EDAC encontra-se frequentemente associado a doenças obstrutivas (doença pulmonar obstrutiva crónica, asma), mas também pode ser causado por irritação crónica das vias aéreas ou atrofia das fibras elásticas.

**Caso clínico:** Doente do sexo feminino, 54 anos de idade, não fumadora, com antecedentes de asma intrínseca desde há 20 anos, corticodépendente, hipertensão arterial, esclerodermia, epilepsia temporal e doença de refluxo gastroesofágica. Apresentou desde 2007 episódios recorrentes de insuficiência respiratória aguda (n = 4), com necessidade de ventilação mecânica invasiva (VMI). Foi encaminhada para Consulta de Pneumologia, tendo realizado TC tórax, que não revelou alterações significativas. Efetuou igualmente broncofibroscopia, que mostrou laringe, traqueia e árvore brônquica bilateralmente com colapso expiratório acentuado, superior a 50%, estabelecendo o diagnóstico de EDAC. Iniciou *continuous positive airway pressure* (CPAP) noturno em 2010, após internamento com necessidade de VMI. Foi substituído CPAP por ventilação não-invasiva (VNI) modo bi-nível, em Julho de 2011, após novo internamento em cuidados intensivos com desmame ventilatório invasivo difícil. Ocorreu dependência progressivamente maior da VNI em ambulatório, com aumento dos seus parâmetros. Em Novembro de 2011, após mais um episódio de agravamento da insuficiência respiratória com necessidade de ventilação mecânica, com processo de extubação difícil, verificou-se a necessidade de VNI contínua, através de máscara facial total. Foi então decidida a realização de ventilação através de traqueostomia, com melhoria das trocas gasosas, diminuição da necessidade de oxigenoterapia e permitindo períodos sem ventilação, possibilitando alimentação entérica e interação com os conviventes. Apresentou infecções respiratórias de repetição e aumento do volume das secreções brônquicas com muita dificuldade no seu manejo, após a realização de traqueostomia, inclusive com necessidade de internamento. Além disso, a traqueostomia não possibilitou melhoria do grau de dependência da doente, associado à dificuldade de comunicação, apesar de já se encontrar em terapia da fala.

**Conclusões:** Este caso descreve uma forma grave de EDAC, com múltiplos episódios de insuficiência respiratória e necessidade de assistência ventilatória mecânica. Perante a dependência contínua de VNI, optou-se por colocação de traqueostomia, permitindo à doente manter alimentação entérica e capacidade de interação com os conviventes. Apesar de se tratar de uma patologia descrita com uma frequência crescente na literatura, a sua abordagem diagnóstica e terapêutica ainda não está claramente estabelecida, constituindo um desafio permanente.

**Palavras chave:** Estenose funcional da traqueia e brônquios. Ventilação mecânica. Traqueostomia.

### P35. MECHANICAL VENTILATION FOR TREATMENT OF EXCESSIVE DYNAMIC AIRWAY COLLAPSE. CLINICAL CASE

N. Teixeira, M. Redondo, H. Dabó, M. van Zeller, N. Melo, M. Gonçalves, M. Sucena

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

**Introduction:** Excessive dynamic airway collapse (EDAC) is a functional stenosis of central airways, characterized by invagination of the posterior wall of the trachea and bronchi causing a decrease of 50% or more of the lumen. EDAC is often associated with obstructive diseases (chronic obstructive pulmonary disease, asthma) but can also be caused by chronic airway irritation or atrophy of elastic fibers.

**Case report:** Female patient, 54 years old, non smoker, with a history of corticoid-dependent intrinsic asthma for 20 years, hypertension, scleroderma, temporal lobe epilepsy and gastroesophageal reflux disease. Since 2007 she presented recurrent episodes of acute respiratory failure (n = 4), requiring invasive mechanical ventilation (IMV). She was referred for consultation of Pulmonology, having performed chest CT scan that revealed no significant changes. She also made a bronchoscopy, which showed larynx, trachea and bilaterally bronchial tree with accentuated expiratory collapse, of more than 50%, establishing the diagnosis of EDAC. She began nocturnal continuous positive airway pressure (CPAP) in 2010, after a hospitalization requiring IMV. In July 2011, CPAP was substituted for noninvasive ventilation (NIV) bi-level mode, after another hospitalization in intensive care unit with difficult weaning. There was progressively greater dependence of NIV in ambulatory, with an increase of its parameters. In November 2011, after another episode of acute respiratory failure requiring mechanical ventilation with difficult weaning, it became necessary continuous NIV through total facemask. It was then decided to perform ventilation through a tracheostomy, with improved gas exchange, decreased oxygen requirement and allowing periods without ventilation, enabling enteral feeding and allowing interaction with cohabitants. She presented recurrent respiratory infections and increase of bronchial secretions volume with difficult management, after performing tracheostomy, even requiring hospitalization. In addition, the tracheostomy didn't allow improving the degree of dependence of the patient, associated with difficulty of communication, in spite of speech therapy.

**Conclusions:** This case describes a severe case of EDAC, with multiple episodes of respiratory failure and requiring mechanical ventilation. Given the continued dependence on NIV, we opted for installation of a tracheostomy, allowing the patient to maintain enteral feeding and ability to interact with cohabitants. Although it is a condition described with increasing frequency in the literature, its diagnostic and therapeutic approach has not been clearly established, constituting a permanent challenge.

**Keywords:** Functional stenosis of the trachea and bronchi. Mechanical ventilation. Tracheostomy.

### P36. VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NO TRATAMENTO DA INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA AGUDA - INDICAÇÕES NÃO FORMAIS

M. Saldanha Mendes<sup>1</sup>, C. Dias<sup>2</sup>, C. Ferreira<sup>2</sup>, C. Rodrigues<sup>2</sup>, J. Moita<sup>2</sup>

<sup>1</sup>*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar da Cova da Beira.*

<sup>2</sup>*Serviço de Pneumologia, Hospital Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.*

**Introdução:** Nos últimos 20 anos a Ventilação Não Invasiva (VNI) tem tido um papel crescente no tratamento da insuficiência respiratória aguda (IRA), sendo hoje reconhecidamente um tratamento de primeira linha nas exacerbações de doença pulmonar obstrutiva

crónica (DPOC), no edema agudo do pulmão (EAP), no desmame de doentes intubados por exacerbação de DPOC e na IRA em doentes neuromusculares. A magnitude destes benefícios, leva a que frequentemente seja tentada noutras patologias.

**Objectivos:** Avaliar os resultados da VNI no tratamento de IRA secundária a patologias que não constituem indicações formais daquela modalidade terapêutica.

**Métodos:** Foram revistos os processos dos doentes submetidos a VNI entre Outubro de 2011 e Abril de 2012, no Hospital Geral do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC-HG). Foram excluídos os doentes com diagnósticos de DPOC, EAP, insuficiência cardíaca congestiva, desmame de ventilação mecânica invasiva (VMI), patologia respiratória do sono e doenças neuromusculares. Para cada caso, apuraram-se as características do doente (idade, sexo e comorbilidades), os diagnósticos principais, o motivo de VNI, a duração de VNI e o resultado (morte, necessidade de VMI, transferência para outro hospital e alta para o domicílio).

**Resultados:** De um total de 192 doentes com IRA tratados com VNI durante este período com Ventilador *Respironics V60*, 24 apresentavam IRA secundária a patologias não formalmente aceites com indicações para aquela modalidade ventilatória: 41,6% homens, idade média de 78,1 anos ( $\sigma \pm 12,3$ ), com duração média de VNI de 7,0 dias ( $\sigma \pm 7,6$ ). Assinalamos 17 casos de pneumonia em indivíduos imunocompetentes e sem patologia pulmonar prévia [dos quais 9 (52,9%) faleceram, 1 foi transferido para outro hospital, e 7 tiveram alta para o domicílio], 2 casos de IRA em doentes com patologia pulmonar intersticial (1 transferido para outro hospital e outro com alta para o domicílio). Foi ainda constituído um terceiro grupo heterogéneo de doentes com IRA em diversos outros contextos: 2 casos de falência multiorgânica (1 falecido, e 1 transferido para outro hospital), 1 caso de derrame pleural metastático (transferência para outro hospital), 1 caso de intoxicação por metadona (com necessidade de transferência para VMI) e 1 caso de AVC maciço (falecido). Globalmente, 50,0% dos doentes vieram a falecer ou a necessitar de VMI.

**Conclusões:** A experiência no CHUC-HG é consistente com o resultado de diversos trabalhos publicados, que mostraram apenas fracas evidências ou mesmo ausência de benefício com a utilização de VNI no tratamento de IRA no contexto de pneumonia em doentes imunocompetentes sem patologia pulmonar prévia, bem como em diversas outras etiologias não consideradas atualmente indicações formais para VNI.

**Palavras chave:** Ventilação não invasiva. Insuficiência respiratória aguda.

### P37. VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NO DOENTE COM PATOLOGIA CARDÍACA AGUDA

C. Ferreira<sup>1</sup>, M. Mendes<sup>1</sup>, C. Dias<sup>1</sup>, C. Rodrigues<sup>1</sup>, P. Mota<sup>2</sup>, J. Moita<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Pneumologia; <sup>2</sup>Serviço de Cardiologia, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC).

**Introdução:** A Ventilação Não-Invasiva (VNI) tem sido utilizada como técnica adjuvante à terapêutica farmacológica no tratamento da doença cardíaca aguda. Os efeitos cardiovasculares da VNI incluem a redução do retorno venoso (com redução da pré-carga do VD) e da pós-carga do VE, diminuição do trabalho respiratório e consumo de O<sub>2</sub> e melhoria das trocas gasosas.

**Objectivos:** Avaliar a eficácia da VNI em doentes com doença cardíaca aguda.

**Métodos:** Análise dos processos clínicos de doentes com doença cardíaca aguda submetidos a VNI com ventilador Philips Respironics V60<sup>®</sup>, entre Novembro de 2011 e Março de 2012. Foram analisados dados demográficos e avaliados os seguintes parâmetros: frequência cardíaca, tensão arterial (TA) sistólica, pressão arterial de CO<sub>2</sub> (PaCO<sub>2</sub>) e pH antes e 2 horas após o início de VNI.

**Resultados:** Incluídos 76 doentes que realizaram VNI em contexto de patologia cardíaca aguda ou crónica agudizada, com idade média de 78,8  $\pm$  8,2 anos, sendo 51% do sexo feminino. Quanto ao motivo de instituição de VNI, 53% dos doentes encontrava-se em edema agudo do pulmão, 41% em insuficiência cardíaca aguda ou crónica agudizada, 5% em desmame de ventilação invasiva iniciada por patologia cardíaca aguda e 1% em choque cardiogénico pós-EAM. Todos os doentes realizaram terapêutica farmacológica padronizada combinada com ventilação com pressão positiva bi-nível (BiPAP) em modo S/T por máscara facial ResMed Quattro<sup>™</sup> FX NV. As pressões médias iniciais foram: IPAP de 17,5  $\pm$  2,5 cmH<sub>2</sub>O e EPAP de 7,1  $\pm$  1,3 cmH<sub>2</sub>O. Antes do início da VNI, a maioria dos doentes (82%) apresentava insuficiência respiratória hipercápnica, com PaCO<sub>2</sub> média de 63 mmHg e máxima de 125 mmHg; acidose respiratória descompensada (pH < 7,35) em 73% dos doentes, com pH mínimo de 6,96; frequência cardíaca de 102  $\pm$  25 bpm; TA sistólica de 142  $\pm$  36 mmHg (máxima de 220 mmHg). Duas horas após o início da VNI, 84% dos doentes apresentava PaCO<sub>2</sub> > 45 mmHg, mas com diminuição da PaCO<sub>2</sub> média (56 mmHg) e máxima (77 mmHg); metade dos doentes com pH < 7,35 (pH mínimo de 7,04); frequência cardíaca de 87  $\pm$  18 bpm; TA sistólica de 122  $\pm$  26 mmHg. A duração média de VNI foi de 3,9 dias. Não houve registo de complicações maior relacionadas com a VNI. Oitenta por cento dos doentes melhorou após instituição da VNI. A duração média de internamento foi de 11,9 dias. Faleceram 28% dos doentes (idade média de 80,8 anos).

**Conclusões:** Verificou-se evolução favorável dos sinais vitais (FC e TA sistólica) e parâmetros gasométricos (pH e PaCO<sub>2</sub>) com a instituição de VNI em associação à terapêutica farmacológica no tratamento da patologia cardíaca aguda, acelerando a sua resolução, com redução do tempo de internamento e da mortalidade.

**Palavras chave:** Ventilação não-invasiva. Doença cardíaca.

### P37. NON-INVASIVE VENTILATION IN ACUTE HEART DISEASE

C. Ferreira<sup>1</sup>, M. Mendes<sup>1</sup>, C. Dias<sup>1</sup>, C. Rodrigues<sup>1</sup>, P. Mota<sup>2</sup>, J. Moita<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pulmonology Department; <sup>2</sup>Cardiology Department, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

**Introduction:** Non-Invasive Ventilation (NIV) has been used as an adjunct to pharmacological therapy in the treatment of acute heart disease. The cardiovascular effects of NIV include reduced in venous return (decreasing right ventricular preload) and left ventricular afterload, decreased respiratory effort and O<sub>2</sub> consumption and improving gas exchange.

**Objectives:** Evaluate the efficacy of NIV in patients with acute heart disease.

**Methods:** Analysis of medical files of patients with acute heart disease undergoing NIV with Philips Respironics<sup>®</sup> V60, from November 2011 to March 2012. Demographic data and the following parameters were evaluated: heart rate, systolic blood pressure (BP), PaCO<sub>2</sub> and arterial pH before and after 2 hours of NIV.

**Results:** The study includes 76 patients who underwent NIV in context of acute or chronic decompensated heart disease, mean age 78.8 ( $\pm$  8.2) yrs, 51% female. NIV indications were: acute cardiogenic pulmonary edema (53%), acute or chronic decompensated heart failure (41%), post extubation (5%) and cardiogenic shock (1%). All patients were given standard pharmacological therapy combined with bi-level positive airway pressure (BiPAP) S/T by ResMed Quattro<sup>™</sup> FX NV facial mask. The initial pressure settings used were 17.5  $\pm$  2.5 cmH<sub>2</sub>O for IPAP and 7.1  $\pm$  1.3 cmH<sub>2</sub>O for EPAP. Before NIV, 82% had hypercapnic respiratory failure, average PaCO<sub>2</sub> 63 mmHg, the maximum being 125 mmHg; decompensated respiratory acidosis (pH < 7.35) in 73%, minimum pH 6.96; heart rate 102  $\pm$  25 bpm; systolic BP 142  $\pm$  36 mmHg (220 mmHg maximum). Two hours after NIV, 84% had PaCO<sub>2</sub> > 45 mmHg, but decreasing average

PaCO<sub>2</sub> (56 mmHg) and maximum PaCO<sub>2</sub> (77 mmHg); 50% with pH < 7.35 (minimum pH 7.04); heart rate 87 ± 8 bpm; systolic BP 122 ± 26 mmHg. The mean duration of NIV was 3.9 days. There were no reports of major complications related to NIV. Eighty percent of patients improved after NIV. The average hospital stay was 11.9 days. The mortality rate was 28% (mean age 80.8 years).

**Conclusions:** There was improvement in vital signs (HR and systolic BP) and blood gas parameters (pH and PaCO<sub>2</sub>) with NIV in combination drug therapy in the treatment of acute heart disease, speeding their resolution and reducing hospital stay and mortality.

**Keywords:** *Non-invasive ventilation. Heart disease.*

### P38. VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA EXACERBAÇÃO AGUDA DA DOENÇA PULMONAR OBSTRUTIVA CRÔNICA

C. Ferreira, C. Dias, M. Mendes, C. Rodrigues, J. Moita

*Serviço de Pneumologia, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC).*

**Introdução:** A evidência científica mostra que a aplicação de VNI na exacerbação aguda da doença pulmonar obstrutiva crônica (EADPOC) com insuficiência respiratória aguda é indiscutível. Persistem controvérsias quanto ao modo e parâmetros de ventilação. O “*timing*” clínico e gasométrico para iniciar e manter VNI é igualmente objecto de polémica. O presente trabalho pretende contribuir para o esclarecimento destas questões.

**Métodos:** Análise dos processos clínicos de doentes com EADPOC submetidos a VNI com ventilador Philips Respironics V60®, entre Novembro de 2011 e Março de 2012. Analisados dados antropométricos e avaliados os seguintes parâmetros: pressão arterial de CO<sub>2</sub> (PaCO<sub>2</sub>), relação PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> e pH antes e 2 horas após o início de VNI.

**Resultados:** Incluídos 26 doentes (35 episódios de VNI), idade média de 73,8 ± 10,1 anos, 88% do sexo feminino. Quarenta e seis por cento com estadio 4 de GOLD, 15% estadio 3 e 12% estadio 2. BiPAP domiciliário prévio em 27% dos doentes. Verificou-se EADPOC de etiologia infecciosa em 80% dos casos. Todos os doentes realizaram terapêutica farmacológica combinada com ventilação com pressão positiva bi-nível (BiPAP) em modo S/T por máscara facial ResMed Quattro™ FX NV. Antes do início da VNI, a maioria dos doentes (97%) apresentava insuficiência respiratória hipercápnica, com PaCO<sub>2</sub> média de 78,4 ± 16,6 mmHg e máxima de 122 mmHg; acidose respiratória descompensada (pH < 7,35) em 80% dos doentes, com pH mínimo de 6,95; hipoxémia em 77%, com relação PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> de 215,6 ± 76,9. As pressões médias iniciais foram: IPAP 17,4 ± 2,1 cmH<sub>2</sub>O e EPAP 7,3 ± 1,1 cmH<sub>2</sub>O. A FiO<sub>2</sub> inicial média foi de 32,8 ± 6,9%. Duas horas após o início da VNI, 95% dos doentes apresentava PaCO<sub>2</sub> >45 mmHg, com diminuição da PaCO<sub>2</sub> média (72,3 ± 15,4 mmHg) e máxima (116 mmHg); 63% com pH < 7,35 (pH mínimo 7,12); relação PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> 215,3 ± 59,6. O tempo médio para correcção da acidémia (pH ≥ 7,35 mmHg) foi 15,3 ± 17,4 horas. A duração média de VNI foi de 5,75 dias. Não foram relatadas complicações major relacionadas com a VNI. Nenhum doente necessitou de entubação oro-traqueal e ventilação mecânica invasiva. Ocorreu melhoria após instituição da VNI em 83% dos casos, tendo-se verificado o óbito em 17%. A duração média de internamento foi de 10,5 dias. Dezanove por cento dos doentes iniciou BiPAP domiciliário após a EADPOC.

**Conclusões:** Verificou-se evolução favorável dos parâmetros gasométricos (pH e PaCO<sub>2</sub>) com a instituição de VNI em associação à terapêutica farmacológica no tratamento da EADPOC, acelerando a sua resolução, com redução do tempo de internamento e redução da mortalidade. A utilização da VNI evitou a necessidade de ventilação mecânica nos casos mais graves. Mais, a VNI foi aplicada com sucesso em doentes com valores críticos de hipercápnia que não preenchiam critérios para internamento em cuidados intensivos, nomeadamente pela presença de múltiplas comorbidades

**Palavras chave:** *Ventilação não-invasiva. DPOC.*

### P38. NONINVASIVE VENTILATION FOR ACUTE EXACERBATION OF CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE

C. Ferreira, C. Dias, M. Mendes, C. Rodrigues, J. Moita

*Pulmonology Department, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.*

**Introduction:** Scientific evidence shows that application of NIV in acute exacerbation of COPD with acute respiratory failure is indisputable. Controversy persists about ventilatory mode and ventilatory parameters. Clinical and blood gas analysis “*timing*” to initiate and maintain NIV is also subject of controversy. This paper aims to clarify these issues.

**Methods:** Analysis of medical files of patients undergoing NIV with Philips Respironics® V60, from November 2011 to March 2012. Anthropometric data and the following parameters were evaluated: PaCO<sub>2</sub>, PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> and arterial pH before and after 2 hours of NIV.

**Results:** The study includes 26 patients (35 NIV episodes NIV), mean age 73.8 ± 10.1 yrs, 88% female. Forty-six percent with GOLD stage 4, 15% stage 3 and 12% stage 2. Previous domiciliary BiPAP in 27%. The etiology of acute exacerbation of COPD was infectious disease in 80%. All patients were given pharmacological therapy combined with bi-level positive airway pressure (BiPAP) S/T by ResMed Quattro™ FX NV facial mask. Before NIV, most patients (97%) had hypercapnic respiratory failure with average PaCO<sub>2</sub> 78.4 ± 16.6 mmHg, the maximum being 122 mmHg; decompensated respiratory acidosis (pH < 7.35) in 80%, minimum pH 6.95; hypoxemia in 77%, with PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> of 215.6±76.9. The initial pressure settings used were 17.4±2.1 cmH<sub>2</sub>O for IPAP and 7.3 ± 1.1 cmH<sub>2</sub>O for EPAP. The initial FiO<sub>2</sub> was 32.8 ± 6.9%. Two hours after NIV, 95% had PaCO<sub>2</sub> > 45 mmHg, but decreasing in average PaCO<sub>2</sub> (72.3 ± 15.4 mmHg) and maximum PaCO<sub>2</sub> (116 mmHg), 63% with pH < 7.35 (minimum pH 7.12); PaO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> 215.3 ± 59.6. The average time to correction of acidemia (pH ≥ 7.35 mmHg) was 15.3 ± 17.4 hours. The mean duration of NIV was 5.75 days. No major complications related to NIV were reported. No patient required orotracheal intubation and invasive mechanical ventilation. Improvement after institution of NIV occurred in 83% of cases. The mortality rate was 17%. The average hospital stay was 10.5 days. Nineteen percent started domiciliary BiPAP after the episode of acute exacerbation of COPD.

**Conclusions:** There was improvement in blood gas parameters (pH and PaCO<sub>2</sub>) with NIV combined with pharmacological therapy in treatment of acute exacerbation of COPD, speeding their resolution and reducing hospital stay and mortality. The use of NIV prevented the need for mechanical ventilation in severe cases. Further, the NIV has been applied successfully in patients with critical values of hypercapnia that did not meet criteria for admission in intensive care unit particularly by the presence of multiple comorbidities.

**Keywords:** *Non-invasive ventilation. COPD.*

### P39. VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA NA INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA AGUDA

C. Ferreira<sup>1</sup>, M. Mendes<sup>1</sup>, C. Dias<sup>1</sup>, C. Rodrigues<sup>1</sup>, A. Marques<sup>2</sup>, I. Santos<sup>3</sup>, J. Moita<sup>1</sup>

<sup>1</sup>*Serviço de Pneumologia;* <sup>2</sup>*Serviço de Cuidados Intensivos;* <sup>3</sup>*Serviço de Urgência, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (HG-CHUC).*

**Introdução:** Os benefícios da Ventilação Não-Invasiva (VNI) são incontroversos. Constitui objecto de discussão a forma mais eficaz e rentável de a implementar no hospital. O HG-CHUC segue um modelo próprio, que apelidamos de “*o ventilador vai onde está o doente*”. Ou seja, é feita VNI em todo o hospital em camas com monitorização. Todos os médicos que fazem urgência médica têm formação e competência para iniciar e manter VNI. A coordenação

é assegurada pelo Serviço de Pneumologia em colaboração com a Medicina Intensiva. Este modelo foi implementado formalmente, sob a forma de Ordem de Serviço, em Novembro de 2011, em paralelo com a aquisição de novos ventiladores (Philips Respironics V60®).

**Objectivos:** Avaliar a eficácia do modelo de utilização da VNI.

**Métodos:** Análise dos processos clínicos de doentes com insuficiência respiratória aguda e crónica agudizada ventilados não invasivamente, entre Novembro/2011 e Março/2012. Foram analisados dados antropométricos e indicações para início de VNI.

**Resultados:** Incluídos 184 doentes, idade média de 75,8 anos (mín: 29; máx.: 94), 59% do sexo masculino. O tipo de interface doente-ventilador mais utilizada foi a máscara facial (99%). A maioria dos doentes (71%) iniciou VNI no Serviço de Urgência. Cento e cinquenta e quatro doentes (84%) cumpriam critérios incluídos nas recomendações baseadas em níveis de evidência para utilização de VNI na insuficiência respiratória aguda. Destes, 72 (46%) apresentava edema agudo do pulmão cardiogénico ou insuficiência cardíaca descompensada, 35 (22%) exacerbação aguda de DPOC, 20 (13%) patologia respiratória do sono agudizada, 10 (7%) em desmame de ventilação mecânica invasiva, 4 (3%) patologia restritiva (doenças neuromusculares e cifoescoliose), 4 (3%) bronquiectasias infectadas, 4 (3%) insuficiência respiratória aguda em imunocomprometido, 3 (2%) doentes com ordem de não-entubar e 2 (1%) em falência respiratória pós-operatória. Neste grupo, com idade média de 75,6 anos, o tempo médio de VNI foi de 5,0 dias, com duração média de internamento de 14,0 dias. Faleceram 32 (21%) doentes. A menor mortalidade verificou-se no desmame de ventilação mecânica (nenhum doente faleceu) e nos doentes com patologia respiratória do sono agudizada (5%). Nos restantes 30 doentes, a VNI foi utilizada maioritariamente em situações de pneumonia grave em imunocompetentes idosos (19 doentes) com múltiplas co-morbilidades. A duração média de VNI neste grupo foi também de 5,0 dias, tendo-se verificado uma mortalidade superior (n = 16, 53%).

**Conclusões:** A VNI deve ser instituída numa fase inicial da falência respiratória aguda, devendo seleccionar-se criteriosamente os doentes tendo em consideração as suas indicações. Nestes doentes a utilização de VNI acelera (comparação com abordagem convencional publicada) a resolução da situação aguda, com redução do tempo de internamento, da mortalidade e, consequentemente com uma relação custo-efectividade muito elevada. No nosso grupo, verificámos que o sucesso da utilização da VNI foi menor nos doentes que não cumpriam os critérios de eleição para esta técnica.

**Palavras chave:** Ventilação não-invasiva. Falência respiratória.

### P39. NON-INVASIVE VENTILATION IN ACUTE RESPIRATORY FAILURE

C. Ferreira<sup>1</sup>, M. Mendes<sup>1</sup>, C. Dias<sup>1</sup>, C. Rodrigues<sup>1</sup>, A. Marques<sup>2</sup>, I. Santos<sup>3</sup>, J. Moita<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Pulmonology Department; <sup>2</sup>Intensive Care Unit; <sup>3</sup>Emergency Department, Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (HG-CHUC).

**Introduction:** The benefits of Non-Invasive Ventilation (NIV) are uncontroversial. It is discussed the most successful and cost-effective model to implement in the hospital. The HG-CHUC follows its own model, which we call "the ventilator goes where is the patient". That is, NIV is made throughout the hospital beds with monitoring. All doctors who perform medical emergency have formation and are competent to initiate and maintain NIV. Coordination is ensured by the Pulmonology Department in collaboration with the Critical Care Medicine. This model was implemented formally in the form of Service Order in November 2011, in parallel with the acquisition of new ventilators (Philips Respironics® V60).

**Objectives:** Evaluate the efficacy of the model of use of NIV.

**Methods:** Analysis of medical files of patients with acute or chronic decompensated respiratory failure undergoing NIV with Philips Respironics® V60, from November 2011 to March 2012. Anthropometric data and indications for NIV were analysed.

**Results:** The study includes 184 patients, mean age 75.8 yrs (min: 29, max: 94 yrs), 59% male. The interface patient-ventilator consisted of a face mask in 99%. Most patients (68%) initiated NIV in the emergency department. One hundred and fifty four patients (79%) met criteria included in the recommendations based on levels of evidence for use of NIV in acute respiratory failure. Of these, 72 (46%) had cardiogenic pulmonary edema or congestive heart failure, 35 (22%) acute exacerbation of chronic obstructive pulmonary disease, 20 (13%) worsening of sleep respiratory disease, 10 (7%) post extubation from invasive mechanical ventilation, 4 (3%) restrictive condition (neuromuscular diseases and kyphoscoliosis), 4 (3%) infected bronchiectasis, 4 (3%) acute respiratory failure in immunocompromised, 3 (2%) patient in order not to intubate and 2 (1%) postoperative respiratory failure. In this group, mean age 75.6 years, the average duration of NIV was 5.0 days, with an average hospital stay of 14.0 days. The mortality rate was 21% (32 patients). The lowest mortality was found in post extubation from mechanical ventilation (no patients died) and worsening of respiratory sleep disorder (5%). In the remaining 30 patients, NIV was used predominantly in situations of severe pneumonia in immunocompetent elderly (19 patients) with multiple comorbidities. The average duration of NIV in this group was also 5.0 days, and it was found a higher mortality rate (n = 16, 53%).

**Conclusions:** In our group, we found that successful use of NIV was lower in patients who did not meet eligibility criteria for this technique. NIV should be instituted at an early stage of acute respiratory failure and patients should be carefully selected considering their indications. In these patients the use of NIV speeds (compared to the conventional approach published) resolution of the acute situation, reducing the hospital stay, mortality, and consequently with a high cost-effective relation. In our group, we found that successful use of NIV was lower in patients who did not meet eligibility criteria for this technique.

**Keywords:** Non-invasive ventilation. Respiratory failure.

### P40. PREVALÊNCIA DE COMORBILIDADES EM DOENTES COM PATOLOGIA RESPIRATÓRIA EM PROGRAMA DE REABILITAÇÃO

E. Silva<sup>1</sup>, P. Almeida<sup>2</sup>, P. Simão<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Serviço Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela Viseu. <sup>2</sup>Serviço Medicina Física e Reabilitação; <sup>3</sup>Serviço Pneumologia, Hospital Pedro Hispano, USLM.

**Introdução:** Os doentes com patologia respiratória crónica têm frequentemente comorbilidades que podem influenciar não só a sua qualidade de vida como também o percurso natural da doença respiratória e a eficácia das intervenções.

**Objectivos:** Avaliar a prevalência de comorbilidades em doentes com patologia respiratória crónica que frequentaram programa supervisionado de reabilitação respiratória (RR).

**Métodos:** Estudo retrospectivo através da consulta de processos clínicos de doentes que efectuaram programa supervisionado de RR entre Janeiro de 2011 e Abril 2012.

**Resultados:** Nos 16 meses analisados, 88 doentes frequentaram programa supervisionado de reabilitação respiratória: 69,3% do sexo masculino e 30,7% do sexo feminino, com idade média de 63,8 ± 11,2 anos. As patologias respiratórias mais comuns foram a doença pulmonar obstrutiva crónica [(DPOC) 48,9%], asma (13,6%) e patologia do interstício pulmonar (8%). As comorbilidades mais frequentes foram a obesidade/excesso ponderal (58,0%), hipertensão arterial [(HTA) 42,0%], dislipidemia (29,5%) e diabetes mellitus [DM (18,2%)]. As arritmias estavam presentes em 12,5% dos

doentes, a insuficiência cardíaca em 12,5% e a cardiopatia isquémica conhecida em 10,2%. Mais de 80% dos doentes apresentaram comorbilidades, sendo a média de  $2,3 \pm 1,6$  por doente.

**Conclusões:** Estes resultados reforçam a noção de que os doentes com patologia respiratória crónica têm um elevado número de comorbilidades. Neste grupo de doentes, onde a DPOC foi a patologia mais comum, as comorbilidades mais prevalentes foram a obesidade, HTA, dislipidemia e DM. O seu conhecimento é essencial para uma melhor abordagem e programação da reabilitação respiratória.

**Palavras chave:** Reabilitação respiratória. Comorbilidades. Prevalência.

#### P40. PREVALENCE OF COMORBIDITIES IN PATIENTS WITH RESPIRATORY DISEASE UNDERGOING PULMONARY REHABILITATION

E. Silva<sup>1</sup>, P. Almeida<sup>2</sup>, P. Simão<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Serviço Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela Viseu. <sup>2</sup>Serviço Medicina Física e Reabilitação; <sup>3</sup>Serviço Pneumologia, Hospital Pedro Hispano, USLM.

**Introduction:** Chronic respiratory disease is frequently associated with comorbidities that may not only influence quality of life as well as clinical outcomes.

**Objectives:** To determine comorbidities prevalence in patients with chronic respiratory disease participating in a pulmonary rehabilitation (PR) supervised program.

**Methods:** Retrospective study by review of clinical files of patients undergoing PR supervised program between January 2011 and April 2012.

**Results:** In the 16 months analyzed, 88 patients participated in PR program: 69.3% male and 30.7% female with a mean age of  $63.8 \pm 11.2$  years. The most common respiratory diseases were chronic obstructive pulmonary disease [(COPD) 48.9%], asthma (13.6%) and interstitial lung disease (8%). The main comorbidities were obesity/overweight (58.0%), arterial hypertension (42.0%), dyslipidaemia (29.5%) and diabetes (18.2%). Arrhythmias were present in 12.5% of patients, cardiac failure in 12.5% and known ischemic heart disease in 10.2%. More than 80% of patients had at least one comorbidity, with a mean of  $2.3 \pm 1.6$  comorbidities per patient.

**Conclusions:** These results confirm the high prevalence of comorbidities in patients with chronic respiratory disease. In this group, where COPD was the most prevalent disease, the most common were obesity, arterial hypertension, dyslipidaemia and diabetes. Their knowledge is essential for PR success for a better approach and pulmonary rehabilitation planning.

**Keywords:** Pulmonary rehabilitation. Comorbidities. Prevalence.

#### P41. DISTÚRBIOS RESPIRATÓRIOS DO SONO E ALTERAÇÕES METABÓLICAS

J.S. Jorge, C.E. Quintaneiro, M. Lopes, I. Pereira, R. Marinheiro, A.C. Antunes, A. Pereira

Valência de Pneumologia e Serviço de Medicina Interna. Hospital Distrital da Figueira da Foz.

**Introdução:** A Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono (SAS) caracteriza-se por períodos de apneia nocturna aumentando a actividade simpática e fragmentando o sono. O sono desempenha um importante papel na modulação da produção/sensibilidade à insulina e na regulação da produção de leptina. Questiona-se o aumento da incidência de Diabetes Mellitus tipo 2 (DM2) associado a patologias do sono.

**Objectivos:** Caracterizar e analisar uma população submetida a polissonografia nível 1 (PS1), tentando encontrar diferenças entre

as subpopulações diabética (pDM) e não diabética (pnDM), com dislipidemia (pD) e sem dislipidemia (pnD).

**Métodos:** Amostragem do tipo não probabilística, de conveniência e retrospectiva, dos doentes submetidos a PS1 de 1/1/2010 a 31/7/2011. Procedeu-se ao tratamento estatístico dos dados através de SPSS 19.0.

**Resultados:** Dos 202 doentes estudados, 68 (33,7%) são do sexo feminino (F) e 134 (66,3%) do sexo masculino (M) com idade média de 55 anos (STDV 12,7). Apenas 150 doentes efectuaram o questionário de Epworth (q\_Epworth), obtendo uma média de 11,84 pontos (STDV 6,13). No total de doentes 72% apresentam critérios de SAS, 41,9% ligeira, 33,8% moderada 24% grave. Das comorbilidades metabólicas analisadas 15,2% dos doentes apresenta DM2 e 28,6% Dislipidemia. Dos 30 indivíduos da pDM 9 (30%) são F e 21 (70%) M. A média do q\_Epworth é de 12,2 pontos (STDV 7,39). 86% sofrem de SAS, 33% ligeira, 33% moderada e 33% grave. Dos 57 indivíduos pD 16 (28%) F e 41 (72%) M. A média do q\_Epworth 10,63 (STDV 6,01). 78,9% sofrem de SAS, 42,2% ligeira, 28,8% moderada e 28,8% grave. As diferenças entre a pDM e pnDM apresentam significância estatística para a presença e gravidade de SAS, o mesmo acontecendo entre pD e pnD. Quanto ao q\_Epworth verifica-se a não independência da sua relação com a DM2 mas a independência para a pnDM.

**Conclusões:** A população é globalmente similar ao descrito noutras séries. A independência da DM e da dislipidemia para com a SAS não se pode afirmar. A SAS apresenta características mais graves e de maior prevalência quando DM2 ou dislipidemia estão presente.

**Palavras chave:** Apneia do sono. Diabetes mellitus. Dislipidemia.

#### P42. ASSOCIAÇÃO DE POLIMORFISMOS DOS GENES IL4R, IL13, IL17A E GSTP1 COM A RINOSSINUSITE E A ASMA

E. Resende<sup>1</sup>, L. Mesquita<sup>1</sup>, H.C. Silva<sup>1</sup>, C. Loureiro<sup>2</sup>, A. Mota Pinto<sup>3</sup>, A. Todo-Bom<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Instituto de Genética; <sup>2</sup>Serviço de Imunoalergologia; <sup>3</sup>Instituto de Patologia Geral, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra.

**Introdução:** A asma e a rinosinusite são doenças relacionadas, clinicamente heterogéneas e com etiologia genética complexa, que dependem de múltiplos fatores de risco genéticos e ambientais. Um número crescente de genes de suscetibilidade têm sido identificados, mas a maioria das associações descritas não foram consistentemente replicadas em populações de diferentes origens genéticas. Os genes que codificam proteínas envolvidas em respostas imunológicas, como a IL4R, a IL13 e a IL17A, e proteínas envolvidas no metabolismo de ROS e agentes ambientais, como a GSTP1, são naturalmente candidatos.

**Objectivos:** Avaliar se os SNPs (Single nucleotide polymorphisms) rs1805015 (IL4R), rs20541 (IL13), rs2275913 (IL17A) e rs1695 (GSTP1) estão associados com rinosinusite e / ou asma, em indivíduos adultos da população portuguesa.

**Métodos:** Foram estudados 192 indivíduos, saudáveis e não consanguíneos, e 210 doentes, 83 com rinosinusite e 149 com asma (com ou sem rinosinusite associada). Todos os polimorfismos foram detetados por Reação de polimerização em cadeia (PCR) em tempo real com sondas TaqMan (Applied Biosystems).

**Resultados:** Observou-se uma associação significativa entre o genótipo GSTP1 Ile / Ile e a asma (Odds Ratio (OR) - 1,83 e IC 95% de 1,17-2,85, p = 0,008). A associação manteve-se para a asma alérgica (OR - 2,02 com IC 95% de 1,26-3,24, p = 0,004). O alelo GSTP1 Ile105 foi mais frequente em pacientes asmáticos (p = 0,006) e o alelo GSTP1 Val105 foi mais frequente no grupo controlo (p = 0,006). O genótipo AA do SNP rs2275913 (IL17A) associou-se a maior suscetibilidade para a rinosinusite (OR - 2,31, IC 95% = 1,06-5,00, p = 0,024). Além disso, a frequência do alelo 197A da IL17A foi significativamente maior nos pacientes com rinosinusite (41,6%)

em comparação com os controlos (29,9%) (OR - 1,66, IC 95% 1,14-2,43,  $p = 0,01$ ). Não houve diferenças significativas na distribuição das frequências alélicas e genotípicas entre pacientes e controlos para os SNPs analisados dos genes *IL4R* e *IL13*.

**Conclusões:** Estes resultados confirmam a existência de uma associação significativa entre o polimorfismo *GSTP1 Ile105Val* e a suscetibilidade à asma. Na nossa população, não pudemos confirmar os resultados anteriormente descritos em estudos GWA (*Genome wide association*) que identificam os polimorfismos da *IL4R* e *IL13* como fatores de suscetibilidade à asma. Descrevemos, pela primeira vez, uma associação entre o genótipo AA do polimorfismo *IL17 rs2275913* e o risco de desenvolvimento de rinosinusite. Estes resultados também sugerem que os perfis genéticos de suscetibilidade para a asma e para a rinosinusite isoladas não são equivalentes. Novos estudos devem incluir um maior número de indivíduos e analisar as possíveis interações dos genes com fatores ambientais, prognóstico e resposta à terapêutica.

**Palavras chave:** Rinosinusite. Asma. Polimorfismos.

#### P42. ASSOCIATION OF IL4R, IL13, IL17A AND GSTP1 POLYMORPHISMS WITH RHINOSINUSITIS AND ASTHMA

E. Resende<sup>1</sup>, L. Mesquita<sup>1</sup>, H.C. Silva<sup>1</sup>, C. Loureiro<sup>2</sup>, A. Mota Pinto<sup>3</sup>, A. Todo-Bom<sup>2,3</sup>

<sup>1</sup>Genetics Institute; <sup>2</sup>Immunoallergology Department, <sup>3</sup>Physiopathology Institute, Faculty of Medicine, University of Coimbra.

**Introduction:** Asthma and rhinosinusitis are associated diseases, clinically heterogeneous and with a genetically complex etiology, depending on multiple genetic and environmental risk factors. An increasing number of susceptibility genes are currently being identified but the majority of reported associations have not been consistently replicated across populations of different genetic backgrounds. Genes encoding proteins involved in immunologic responses, like *IL4R*, *IL13* and *IL17A*, and proteins involved in the metabolism of ROS and environmental agents, like *GSTP1*, are natural gene candidates.

**Objectives:** To evaluate whether *IL4R* (rs1805015), *IL13* (rs20541), *IL17A* (rs2275913) and *GSTP1* (rs1695) polymorphisms are associated with rhinosinusitis and/or asthma in adults of Portuguese origin.

**Methods:** 192 unrelated healthy individuals and 210 patients, 83 with rhinosinusitis and 149 with asthma (with or without associated rhinosinusitis), were studied. All polymorphisms were detected by real time PCR (Polymerase chain reaction) using the TaqMan assay technique (Applied Biosystems).

**Results:** Statistically significant association with asthma was observed for *GSTP1 Ile/Ile* genotype (Odds Ratio (OR) - 1.83 with 95% CI of 1.17 to 2.85;  $p = 0.008$ ). The association sustains for allergic asthma (OR - 2.02 with 95% CI of 1.26 to 3.24;  $p = 0.004$ ). The *GSTP1 Ile105* allele was more frequent in asthmatic patients ( $p = 0.006$ ) and *GSTP1 Val105* allele was more frequent in the control group ( $p = 0.006$ ). The AA genotype of rs2275913 (*IL17A*) was associated with more than two-fold increase susceptibility to rhinosinusitis (OR - 2.31, 95% CI = 1.06 to 5.00,  $p = 0.024$ ). Furthermore, the frequency of *IL17A -197A* allele was significantly increased in patients with rhinosinusitis (41.6%) compared with controls (29.9%) (OR - 1.66, 95% CI 1.14 to 2.43,  $p = 0.01$ ). There were no significant differences in the distribution of allelic and genotypic frequencies between patients and controls for the *IL4R* and *IL13* polymorphisms analyzed.

**Conclusions:** These results support the existence of a significant association between *GSTP1 Ile105Val* polymorphism and susceptibility to asthma. In our population, we could not confirm the previously described GWA (Genome wide association) results that implicate *IL4R* and *IL13* polymorphisms in the susceptibility to asthma. We describe, for the first time, an association between AA

genotype of *IL17 rs2275913* polymorphism and risk of developing rhinosinusitis. These results also suggest that the genetic susceptibility profiles of asthma and isolated rhinosinusitis are not equivalent. Further studies should include a larger number of subjects and analyze the possible interactions of the genes with environmental factors, prognosis and therapy results.

**Keywords:** Asthma. Rhinosinusitis. Polymorphisms.

#### P43. INTERNAMENTO POR ASMA DE DIFÍCIL CONTROLO

C. Dias, C. Ferreira, A. Arrobas, F. Barata

Hospital Geral, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE.

**Introdução:** As agudizações frequentes e por vezes severas, inerentes à asma de difícil controlo, são responsáveis por um elevado número de recursos ao serviço de urgência e internamentos hospitalares. Neste estudo, considerou-se *Asma de difícil controlo*, de acordo com os critérios descritos no documento *Global Strategy for Asthma Management and Prevention 2011*, isto é, doentes que requerem uma terapêutica combinada e múltipla (de grau 4 e 5) para o controlo da doença.

**Objectivos:** Caracterização clínico-epidemiológica dos doentes com mais de um episódio de internamento por agudização de asma de difícil controlo, num período de dois anos.

**Métodos:** Revisão dos processos clínicos dos doentes internados no Centro Hospitalar de Coimbra entre Julho de 2009 e Junho de 2011, por agudização de asma de difícil controlo.

**Resultados:** O estudo incluiu 35 doentes, correspondendo a 52 internamentos. Os doentes apresentaram uma média de idades de 63,4 anos; sendo que 46% pertenciam ao grupo etário 40-65 anos e 54% tinham idade > 65 anos. Oitenta por cento do sexo feminino. A maioria (80%) era não fumadora. A rinite alérgica esteve presente em 34%. O motivo de internamento mais comum foi a infecção respiratória (82%), correspondendo o incumprimento terapêutico a 9% dos casos, assim como as bronquiectasias infectadas. A maioria dos internamentos ocorreu na primavera e no inverno. Relativamente ao grupo de doentes com vários internamentos ( $n = 11$ ), verificou-se uma média de 2,5 internamentos/doente; 55% com idade > 65 anos, sendo 18% fumadores. A infecção respiratória foi o principal motivo de internamento (71%), seguido do incumprimento terapêutico (22%), e das bronquiectasias infectadas (7%). Na maioria dos doentes (55%) a asma teve início na infância, de tipo extrínseco em 64% dos casos. Oitenta e nove por cento dos doentes apresentou co-morbilidades, sendo a existência de patologia respiratória concomitante (nomeadamente a Síndrome apneia obstrutiva do sono/Síndrome obesidade e hipoventilação, bronquiectasias) e o síndrome depressivo as mais frequentes (55%), a obesidade em 36,6%, e a doença gastro-esofágica em 18%. Verificou-se rinite alérgica em 18%. Todos os doentes estavam medicados com terapêutica de controlo, dos quais 27% com corticoterapia sistémica e 9% sob terapêutica Anti-IgE. Verificou-se que 44% dos doentes recorreu ao Serviço de Urgência por agudização da asma no ano anterior; 36% estiveram internados no último ano e 45% tinha história de internamentos anteriores por exacerbação de asma. O maior número de internamentos verificou-se nos meses de Inverno. Sem evidência de mortalidade no grupo estudado.

**Conclusões:** Ao contrário do descrito na literatura, no grupo de doentes com mais do que um internamento, verificou-se uma baixa prevalência de tabagismo assim como de rinite alérgica. O síndrome depressivo teve uma prevalência considerável. A infecção respiratória continua a ser a principal causa de internamento por agudização da asma, sendo fundamental a sua prevenção.

**Palavras chave:** Internamento. Agudização de asma de difícil controlo.