



POSTERS

7º Congresso de Pneumologia do Centro

Coimbra, Hotel Dona Inês, 30 de Junho e 1 de Julho de 2016

P01. PNEUMONIA EOSINOFÍLICA CRÓNICA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

A.C. Ribeiro¹, S. Freitas², M.S. Mendes³, G. Salvado³

¹UCSP1, S. Tiago-ULS Castelo Branco. ²Serviço de Pneumologia, CHUC-HUC. ³Serviço de Pneumologia, HAL-ULS Castelo Branco.

Introdução: Pneumonia eosinofílica crónica (PEC) refere-se habitualmente a um conjunto de entidades caracterizadas por infiltração alveolar e intersticial eosinofílica e/ou eosinofilia periférica, é mais frequente no sexo feminino e com pico de incidência na quinta década de vida, a causa é desconhecida e a evolução insidiosa.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de uma mulher caucasiana de 54 anos, não fumadora, referenciada à Consulta de Pneumologia por sintomas respiratórios e sistémicos inespecíficos, quadro de tosse com expectoração mucosa, por vezes hemoptóica, dispneia, perda ponderal e crepitações pulmonares. Foi medicada inicialmente, em ambulatório, como pneumonia bacteriana, sem sucesso. Apresentava telerradiografia de tórax com áreas de infiltração multifocal de distribuição irregular em ambos os campos pulmonares. A avaliação funcional pulmonar evidenciava padrão restritivo ligeiro. Após nova avaliação, foi solicitada tomografia computadorizada (TC) de alta resolução, que demonstrou alterações do interstício pulmonar, com reticulação, bronquiolectasias de tracção e imagens quísticas em “favo de mel” em todos os lobos, de predomínio periférico, compatíveis com padrão UIP. A doente foi entretanto referenciada à Consulta de Interstício Pulmonar do CHUC para completar estudo. Analiticamente, apresentava Ac. Anti-Nucleares e Citoplasmáticos positivos. As culturas do aspirado brônquico foram negativas e o lavado broncoalveolar (LBA) revelou predomínio de macrófagos e relação CD4+/CD8+ 0,9. Foi realizada biópsia pulmonar cirúrgica, que demonstrou alteração da arquitetura lobular habitual (bronquiolite crónica, colagenização parietal com infiltrado linfocítico, colagenização peribronquiolar e perivascular com retenção de infiltrado inflamatório predominantemente linfopasmocitário também com eosinófilos) compatível com pneumonia eosinofílica crónica. Ocorreu melhoria clínica, radiológica e funcional significativa após início de corticoterapia.

Discussão: Os autores destacam o caso pela sua raridade, ainda que deva ser um diagnóstico a ter em linha de conta em quadros clínicos inespecíficos e com uma evolução arrastada. Embora o prognóstico na PEC seja excelente a curto e longo prazo, habitualmente é necessária a manutenção com baixas doses de corticoide para prevenir recidivas.

Palavras-chave: *Pneumonia eosinofílica crónica. Interstício. UIP.*

P02. ASPERGILOSE ENDOBRÔNQUICA NUM IMUNOCOMPETENTE

A.C. Ferreira, M. Braz, Y. Martins

Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra-Pólo Hospital Geral.

Introdução: O *Aspergillus spp.* é um fungo com grande espectro de apresentações, variando de acordo com o estado imunológico e/ou patologias subjacentes. O envolvimento pulmonar da Aspergilose é geralmente classificada em 4 classes, sendo a aspergilose endobrônquica uma forma pouco frequente e que se caracteriza pelo crescimento de espécies de *Aspergillus* no lúmen brônquico.

Caso clínico: Mulher, 80 anos, com referência a patologia pulmonar que desconhece o nome, apresenta-se com dispneia, tosse com expectoração mucosa, pieira e edema dos membros inferiores. Ao exame objetivo, destaca-se agitação psico-motora e na auscultação pulmonar murmúrio vesicular globalmente diminuído, com escassos sibilos dispersos e ferevres bibasais. A gasimetria arterial demonstra insuficiência respiratória tipo 1. Analiticamente, PCR 12,7 e valores de creatinina compatíveis com doença renal crónica agudizada. Na radiografia do tórax, há aparente padrão intersticial retículo-micronodular, com indefinição hilar bilateral. É internada com o diagnóstico de Infeção das Vias Aéreas Inferiores, tendo-se iniciado amoxicilina e ác. clavulânico. Por manter picos febris, altera-se antibioterapia, após rastreio séptico, sem melhoria. Decide-se realizar broncofibroscopia: “secreções mucopurulentas, em grande quantidade, espessas, na traqueia e árvore brônquica. Sinais inflamatórios exuberantes de toda a mucosa brônquica e placas esbranquiçadas dispersas ao longo da árvore brônquica”. Foi isolado *Aspergillus fumigatus*, em cultura de expectoração e no aspirado brônquico, tendo sido medicada com voriconazol. Realiza TC tórax: “múltiplas bronquiectasias, associado a extensa impactação brônquica. Nos segmentos posteriores dos lobos inferiores é visível espessamento das paredes brônquicas, bronquiectasias e extensa impactação endobrônquica indiciando infeção”. Repete broncofibroscopia: “placas brancas milimétricas nas cordas vocais. Melhoria franca das placas brancas visualizadas na broncofibroscopia anterior”. Por pneumologia nosocomial, apresenta falência multiorgânica, vindo a falecer em D44 de internamento.

Discussão: Realça-se uma forma rara de aspergilose pulmonar, num doente sem referência a patologia imunossupressora. A aspergilose tem vindo a ser reconhecida neste tipo de população, nomeadamente nos doentes críticos. O quadro clínico e imagiológico é

inespecífico, sendo a broncofibroscopia um importante exame de diagnóstico.

Palavras-chave: *Aspergilose endobrônquica. Broncofibroscopia.*

P03. RUTURA ESPLÉNICA COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE NEOPLASIA MALIGNA DO PULMÃO - CASO CLÍNICO

A.D. Cunha, J.B. Correia, T. Abrantes, J.P. Silva, M. Sousa, V. Melo, R.D. Nunes, A.S. Torres

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

Introdução: A rutura esplénica pode ser traumática, espontânea ou patológica. A denominação rutura esplénica patológica (REP) foi introduzida por Lange em 1928 para definir a rutura, não traumática, que ocorre num baço doente. Entre as etiologias mais comuns da REP encontram-se neoplasias hematológicas, doenças infecciosas, metabólicas e vasculares. São raros os relatos de casos de REP secundários a tumores sólidos, nomeadamente neoplasias do pâncreas, fígado e pulmão.

Caso clínico: Homem de 69 anos de idade, raça negra, ex-fumador, com antecedentes de hipertensão arterial e dislipidemia. Admitido a internamento por queixas de prostração, vômitos, tonturas e toracalgia difusa com três dias de evolução. Negava dor abdominal, história de queda, traumatismo ou perdas hemáticas recentes. À admissão: obnubilado e hipotenso; abdómen doloroso à palpação dos quadrantes inferiores, sem sinais de irritação peritoneal. Analiticamente com anemia normocítica normocrômica (hemoglobina 10,7 g/dL), leucocitose (12.700) e lesão renal aguda (creatinina 1,7 mg/dL). Em seis horas teve um decréscimo de hemoglobina de 4 g/dL sem perdas hemáticas visíveis, com necessidade de transfusão de várias unidades de concentrado eritrócitário. À reavaliação apresentava abdómen distendido e difusamente doloroso. Realizou ecografia abdominal: baço volumoso e heterogéneo, com áreas hipocogénicas, hemoperitoneu. Foi submetido a laparotomia exploradora que confirmou rutura esplénica, com necessidade de esplenectomia. Durante o procedimento foi identificada lesão hepática suspeita de localização secundária. No pós-operatório fez TC toraco-abdomino-pélvica que revelou nódulo pulmonar no lobo superior esquerdo do pulmão e confirmou nódulo no lobo direito do fígado. O exame anatomopatológico do baço foi compatível com linfoma T periférico, diagnóstico não confirmado em medulograma e biópsia óssea. Fez biópsia percutânea da lesão hepática, que diagnosticou metástase de carcinoma de pequenas células do pulmão. O diagnóstico foi confirmado por biópsia transtorácica do nódulo pulmonar. Por não reunir condições para iniciar tratamento, optou-se por medidas de conforto. O doente acabou por falecer três meses após admissão hospitalar.

Discussão: A rutura esplénica é uma emergência médica potencialmente fatal. Embora as neoplasias sólidas sejam menos comumente consideradas como causas de REP deverão sempre ser consideradas no seu estudo etiológico.

Palavras-chave: *Rutura esplénica. Cancro do pulmão.*

P04. TAQUICARDIA AURICULAR MULTIFOCAL - UMA COMORBILIDADE SUBESTIMADA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

A.P. Fernandes, C.P. Cabo, M.A. Marques

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

Introdução: A taquicardia auricular multifocal (TAM) é uma arritmia caracterizada por uma frequência cardíaca superior a 100 batimentos por minuto, actividade auricular organizada com, pelo menos, três morfologias diferentes de onda P e intervalos P-P, R-R

e duração P-R variáveis. Em cerca de 60% dos casos está presente em portadores de doença pulmonar significativa, sendo identificada em aproximadamente 20% dos doentes hospitalizados com insuficiência respiratória aguda. A DPOC é a doença pulmonar mais frequentemente associada a TAM, podendo ocorrer ainda, na pneumonia e na tromboembolia pulmonar. Os doentes apresentam normalmente sintomas relacionados com a doença precipitante e raramente têm palpitações, pré-síncope ou síncope atribuídos à arritmia.

Caso clínico: Mulher de 86 anos, com DPOC estágio D, sequelas de tuberculose pulmonar, bronquiectasias, pneumonite rídica consecutiva a neoplasia mamária esquerda, submetida a mastectomia esquerda, síndrome demencial, nunca fumadora, recorreu ao Serviço de Urgência por dispneia, febre, tosse produtiva com expectoração mucopurulenta, por vezes hemoptóica, com 3 dias de evolução. Ao exame objectivo, encontrava-se febril, hemodinamicamente estável, taquipneica sob O₂ a 6 L/min por cânula nasal, com saturação de O₂ de 87%. À auscultação pulmonar, eram audíveis crepitações inspiratórias grossas no 1/3 inferior de ambos os hemitóraces, com diminuição do murmúrio vesicular no 1/3 inferior do hemitórax esquerdo. À auscultação cardíaca, os batimentos eram irregulares, com uma frequência superior a 100 por minuto. Analiticamente apresentava leucocitose com neutrofilia, elevação da PCR e a gasometria arterial realizada em ar ambiente demonstrava insuficiência respiratória global compensada. A telerradiografia do tórax evidenciava redução do volume pulmonar esquerdo e foco de condensação, confirmando o diagnóstico de pneumonia. Por persistência de taquipneia e taquiarritmia, realizou ECG que revelou taquicardia auricular multifocal, com FC de 137 bpm. Iniciou antibioterapia dirigida, betabloqueante selectivo para controlo da frequência cardíaca e restante terapêutica de suporte, com boa evolução.

Discussão: A maioria dos episódios de TAM não provoca compromisso hemodinâmico, razão pela qual esta comorbilidade é frequentemente subestimada. Na presença de frequência ventricular rápida sustentada, com sintomas limitantes relacionados com a arritmia, está indicado o controlo de frequência com bloqueadores de canal de cálcio não diidropiridínicos ou betabloqueante.

Palavras-chave: *Taquicardia auricular multifocal. Arritmia. Insuficiência respiratória aguda.*

P05. QUANDO O MELANOMA SE “ESCONDE” NO PULMÃO

C. Simão, C. Sousa, M. Silveira, H. Liberato

Serviço de Pneumologia, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca.

Introdução: O melanoma é a forma de neoplasia cutânea mais agressiva e fatal podendo também surgir do epitélio das mucosas que revestem o sistema respiratório, digestivo e genito-urinário. A regressão parcial do melanoma é frequente (10-35%) contudo a regressão completa é rara (0,22-0,27%) parecendo estar envolvidos diferentes mecanismos imunitários. A capacidade de metastização à distância depende da capacidade de invasão linfática e vascular, sendo esta mais difícil avaliação nos casos de regressão espontânea.

Caso clínico: Homem, 72 anos de idade, caucasiano, não fumador, com antecedentes pessoais conhecidos de hipertensão essencial. Referenciado à consulta de Pneumologia por evidência de nódulo ao nível do terço superior do campo pulmonar esquerdo. Realizou tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica que mostrou lesão nodular única ao nível do lobo superior esquerdo sem outras alterações de relevo. Pela sua localização periférica optou-se por realizar biópsia pulmonar transtorácica cujo resultado anatomopatológico foi compatível com melanoma (Melan A e pS100 positivos). O doente foi enviado à consulta de dermatologia, sendo

identificado um nevus (histologia: basilioma). Foi observado por oftalmologia, otorrinolaringologia e gastroenterologia que excluíram a presença de lesões oftálmicas e da mucosa oral, nasal, gastro-intestinal. Realizou PET-CT que revelou a presença de um nódulo hipermetabólico (SUV máximo de 8,13) no lobo superior esquerdo (LSE) com características metabólicas de alta probabilidade de malignidade sem outras alterações de relevo (Estádio IA por PET). O doente foi submetido a excisão cirúrgica com recessão em cunha do LSE cujo resultado histológico foi compatível com metástase de melanoma sendo posteriormente referenciado a consulta de referência de melanomas.

Discussão: Este caso clínico pretende demonstrar a complexidade dos melanomas, nomeadamente pelo seu comportamento não totalmente esclarecido. A presença de um nódulo único cuja histologia foi compatível com melanoma envolve uma investigação clínica adicional com intuito de reconhecimento da lesão primitiva, a qual não foi possível identificar.

Palavras-chave: Melanoma. Nódulo pulmonar. Lesão primitiva.

PO6. METASTIZAÇÃO OCULAR, FORMA DE APRESENTAÇÃO DE ADENOCARCINOMA DO PULMÃO - UM CASO CLÍNICO

C. Matos Cabo, A. Fernandes, S. Freitas, A. Catarino, F. Fradinho

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

Introdução: A metastização ocular é a forma mais frequente de neoplasia ocular, sendo, na maioria dos casos, de localização corioideia e devida a neoplasias da mama e do pulmão. A metastização ocular na neoplasia pulmonar é, ainda assim, rara.

Caso clínico: Homem, 65 anos, fumador (44 unidades maço ano - UMA), com antecedentes de miocardiopatia alcoólica e dislipidemia, enviado a consulta de Oftalmologia por diminuição da acuidade visual bilateralmente com um ano de evolução. Referia igualmente fotopsias, tosse seca e toracalgia direita com um mês de evolução. Negava outras queixas. Ao exame objetivo, apresentava bom estado geral, xantelasmas na pálpebra superior bilateralmente, e na fundoscopia lesões peripapilares ao nível das pregas corioideias e no pigueamento macular, sem outras alterações. Realizou ecografia do olho esquerdo que detetou várias lesões elevadas em todo o globo ocular sugestivas de metástases corioideias. Foi pedida tomografia computadorizada (TC) toraco-abdomino-pélvica para investigação de neoplasia primária que revelou ao nível do mediastino múltiplas adenopatias, no lobo superior do pulmão direito nódulo subpleural com 1,9 cm e mais duas formações nodulares de menores dimensões. O doente foi internado para estudo complementar. Realizou TC craneo-encefálica e cintigrama osteo-articular, sem evidência de metastização cerebral ou óssea, e biópsia pulmonar transtorácica que revelou adenocarcinoma primitivo do pulmão. Iniciou quimioterapia com cisplatina e gemcitabina com resposta parcial, tendo realizado depois 2ª linha com docetaxel. Apresentou estabilidade clínica, analítica e imagiológica no *follow-up* aos 2 anos. Ao 3º ano de seguimento, teve internamento por derrame pleural direito, tendo sido realizadas toracocentese diagnóstica com citologia e biópsias pleurais, negativas para pesquisa de células neoplásicas, e posterior colocação de dreno torácico e realização de pleurodese, pela recorrência do derrame. O doente teve alta clinicamente melhorado mantendo o seguimento em regime de Hospital de Dia.

Discussão: Este caso reveste-se de particular interesse dada a raridade da metastização ocular na neoplasia do pulmão, ainda mais como primeira manifestação desta patologia. A sobrevida do doente também é um ponto a destacar uma vez que excede os prognósticos descritos na literatura.

Palavras-chave: Metastização. Ocular. Adenocarcinoma. Pulmão.

PO7. TOXICIDADE RARA NUM LONGO SOBREVIVENTE - CASO CLÍNICO

M. Felizardo¹, C. Matos¹, S. Tello Furtado¹, R. Madureira², J. Calha³, J. Passos Coelho⁴

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Anatomia Patológica; ³Serviço de Imagiologia; ⁴Serviço de Oncologia Médica, Hospital Beatriz Ângelo.

Introdução: Nos últimos anos temos assistido a uma mudança de paradigma no tratamento da neoplasia do pulmão em estágio avançado. Descreve-se o caso de um doente em estágio IV com sobrevida muito superior a 24 meses e uma toxicidade farmacológica rara que poderá ter influenciado o curso da sua doença.

Caso clínico: MC, género masculino, 63 anos, ex-fumador 96 UMA. Antecedentes pessoais DPOC estágio B e tuberculose pulmonar. Recorreu à consulta por dispneia/cansaço mMRC2 e tosse seca. TC tórax que mostrou derrame pleural (DP) direito loculado, atelectasia do lobo inferior homolateral, múltiplos nódulos subcentimétricos calcificados bilaterais e conglomerado adenopático calcificado no vértice direito de provável natureza residual. Submetido a toracocentese, o exame citológico do LP foi positivo para adenocarcinoma. BFC mostrou sinais inflamatórios generalizados. Para diagnóstico foi submetido a resseção atípica do lobo inferior direito e biópsias pleurais, o exame histológico revelou adenocarcinoma misto com áreas sólidas e acinares (TTF1+, CK7+), moderadamente diferenciado. Foi assumido estágio IV, iniciada QT com duplete de platina e assumida estabilização da doença aos 4 ciclos; manteve manutenção com pemetrexedo (PMT). Ao 19º ciclo constatou-se eritema e edema marcado dos membros inferiores, assumido como linfedema grau 3, motivou redução de dose do PMT e corticoterapia tópica. Houve regressão total dos edemas e melhoria franca do eritema após 1 mês de terapêutica. Reavaliação aos 22 ciclos evidenciou progressão clínica que foi confirmada pela citologia do DP contralateral. Trinta e dois meses após o diagnóstico houve agravamento do estado geral e o doente faleceu.

Discussão: O aparecimento de esquemas de manutenção contribui para que o subgrupo de longos sobreviventes se torne cada vez mais expressivo. A complicação rara descrita, cuja causa é desconhecida, pode apresentar-se quer após as primeiras administrações do fármaco, quer após meses de administração. A revisão da literatura mostra que os poucos casos descritos levaram à descontinuação ou à diminuição da dose. No nosso caso, persistirá a dúvida se esta situação estará relacionada com a progressão "clínica" da doença, se a progressão terá sido pela diminuição do fármaco, ou se não há qualquer ligação entre esta toxicidade, a redução e a progressão.

Palavras-chave: longos sobreviventes. Metástases. Sobrevida.

PO7. RARE TOXICITY IN A LONG SURVIVOR - A CLINICAL CASE

M. Felizardo¹, C. Matos¹, S. Tello Furtado¹, R. Madureira², J. Calha³, J. Passos Coelho⁴

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Anatomia Patológica; ³Serviço de Imagiologia; ⁴Serviço de Oncologia Médica, Hospital Beatriz Ângelo.

Introduction: In recent years we have witnessed a paradigm shift in the treatment of advanced stage lung cancer (LC). This clinical case describes a patient with stage IV LC with survival longer than 24 months and a rare drug toxicity that may have influenced the course of his illness.

Case report: MC, male gender, 63 years old, ex-smoker (96 packs per year), with history of COPD stage B and pulmonary tuberculosis. The patient presented with dyspnea mMRC2 and dry cough. A chest CT was performed and showed a right loculated pleural effusion (PE), atelectasis of the lower ipsilateral lobe, multiple bilateral calcified

nodules and calcified enlarged lymph nodes in the right apex. He was submitted to thoracentesis, the cytological examination of the PE was positive for adenocarcinoma. Bronchofibroscopy showed generalized inflammation. The patient underwent atypical resection of the right lower lobe and pleural biopsies, the histological examination revealed mixed adenocarcinoma with solid and acinar areas (TTF1 + CK7 +), moderately differentiated. A stage IV was assumed and chemotherapy with platinum-doublet was started with stable disease after 4 cycles; maintenance treatment with pemetrexed (PMT) was continued. Onset of erythema and edema of the lower extremities (lymphedema grade 3) after the 19th cycle, dose reduction of PMT and topical steroids were needed. There was total regression of edema and erythema after 1 month of therapy. Reassessment after 22 cycles showed clinical progression, confirmed by cytologic examination of the contralateral PE. Clinical deterioration was observed 32 months after diagnosis and the patient died.

Discussion: The onset of maintenance schemes have contributed to the increase of the long survivors subgroup. The rare complication described above, with unknown etiology, may present after the first administration of the drug or after months of administration. The literature review shows that the few reported cases led to discontinuation or dose reduction of the drug. In this case, the doubt if this situation is related with the "clinical" progression of the disease, if the progression was due to the reduction of the drug or if there is no connection between this toxicity, dose reduction and progression still remains.

Palavras-chave: Long survivors. Metastasis. Survival.

P08. UM CASO DE PNEUMONITE IMUNITÁRIA?

C. Matos¹, M. Felizardo¹, S. Tello Furtado¹, R. Madureira², J. Calha³, J. Passos Coelho⁴

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Anatomia Patológica; ³Serviço de Imagiologia; ⁴Serviço de Oncologia Médica, Hospital Beatriz Ângelo.

Introdução: A imunoterapia é uma estratégia efetiva no tratamento do cancro do pulmão não pequenas células avançado. As toxicidades associadas são variadas e por serem diferentes das da quimioterapia (QT) os doentes e os clínicos devem estar alerta para os primeiros sinais/sintomas.

Caso clínico: CAMR, género feminino, 72 anos, fumadora passiva. Antecedentes de HTA e patologia osteo-articular. Quadro com 4 meses de evolução de dispneia de esforço, tosse seca, anorexia e perda ponderal. Realizou TC tóraco-abdominal que revelou infiltrados pulmonares bilaterais, com múltiplos nódulos confluentes e consolidação do lobo superior esquerdo; BFC com sinais inflamatórios generalizados, exame citológico do lavado bronco-alveolar positivo para adenocarcinoma CK20-, CK7+, TTF1+. A pesquisa de mutação do EGFR foi positiva no exão 20. Pelas queixas osteo-articulares realizou cintigrafia óssea que confirmou metastização óssea múltipla. Iniciada 1ª linha com duplete de platino e por resposta parcial cumpriu mais 3 ciclos de manutenção. Por progressão foi proposta para ensaio clínico de QT versus imunoterapia em 2ª linha. O estudo da expressão do PDL1 foi positivo. A doente foi aleatorizada para o braço da QT e cumpriu 6 ciclos com resposta parcial. Aos 7 meses de follow-up verificou-se progressão de doença e iniciou 3ª linha com nivolumab. Após a segunda administração iniciou queixas inespecíficas de toracalgia, náuseas/vômitos, prostração e mal estar geral. Cerca de 48h após o internamento constatou-se febre, elevação dos parâmetros inflamatórios e hipotransparência de novo na base do campo pulmonar esquerdo. A TC mostrou múltiplas lesões nodulares sólidas e em vidro despolido bilaterais. Foi assumida infeção respiratória/pneumonia imunitária/progressão da doença e iniciada antibioterapia de largo espectro com corticoterapia. Verificou-se progressivo agravamento clínico e imagiológico, com insuficiência respiratória hipoxémica

grave e evolução para ARDS, com necessidade de doses elevadas de corticóides e ventilação mecânica invasiva. A doente faleceu 23 meses após o diagnóstico. Não foi realizada autópsia.

Discussão: O leque de toxicidades imunológicas é muito abrangente e pode incluir qualquer órgão ou sistema. A abordagem destas toxicidades deve ser multidisciplinar. A toxicidade pulmonar é uma das mais temidas e o seu diagnóstico deve ser atempado e a terapêutica adequada instituída o mais precocemente possível.

Palavras-chave: Imunoterapia. Toxicidade. Cancro.

P08. A CASE OF IMMUNE-MEDIATED PNEUMONITIS?

C. Matos¹, M. Felizardo¹, S. Tello Furtado¹, R. Madureira², J. Calha³, J. Passos Coelho⁴

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Anatomia Patológica; ³Serviço de Imagiologia; ⁴Serviço de Oncologia Médica, Hospital Beatriz Ângelo.

Introduction: Immunotherapy is an effective strategy in the treatment of advanced non-small cell lung cancer. Its associated toxicities are varied and different from those of chemotherapy, so patients and clinicians should be alert for early signs/symptoms.

Case report: CAMR, female gender, 72 years old, passive smoker. History of hypertension and osteoarticular disorder. The patient presented with a 4-month history of exertional dyspnea, dry cough, anorexia and weight loss. The thoracoabdominal TC showed bilateral pulmonary infiltrates with multiple confluent nodules and consolidation of the left upper lobe; bronchofibroscopy revealed generalized inflammatory signs, cytology of the bronchoalveolar lavage was positive for adenocarcinoma, CK20-, CK7 +, + TTF1, EGFR exon 20 mutation-positive. Due to osteoarticular pain a bone scan was performed and confirmed multiple bone metastasis. First line platinum-doublet chemotherapy was initiated with partial response and the patient completed 3 maintenance cycles. Disease progression was observed and she underwent a clinical trial of chemotherapy vs immunotherapy (PDL1 expression was positive). The patient was randomized to the chemotherapy arm and completed 6 cycles with partial response. Disease progression occurred after 7 months of follow-up and she started 3rd line of treatment with nivolumab. Onset of chest pain, nausea/vomiting, prostration and malaise after the second administration of nivolumab. Forty-eight hours after admission onset of fever, elevated inflammatory parameters and opacity of the base of the left lung field. CT showed bilateral multiple solid nodular and ground glass lesions. Respiratory infection/immune-mediated pneumonitis/disease progression was assumed and treatment with broad spectrum antibiotics and steroids was initiated. Progressive clinical and radiological deterioration occurred, with severe hypoxemic respiratory failure and progression to ARDS, requiring high doses of corticosteroids and invasive mechanical ventilation. The patient died 23 months after diagnosis. No autopsy was performed.

Discussion: The range of immunological toxicities is very broad and can include any organ or system. The approach of these toxicities should be multidisciplinary. Pulmonary toxicity is one of the most feared, the diagnosis should be promptly and appropriate medical treatment should be started as early as possible.

Palavras-chave: Immunotherapy. Toxicity. Cancer.

P09. PNEUMONIA AGUDA FIBRINOSA E ORGANIZANTE: UMA ENTIDADE RARA SIMULANDO UM DIAGNÓSTICO COMUM

D. Rodrigues, M. Matias, M.A. Galego, A. Costa, A.L. Fernandes, M. Honavar, C.S. Moura, J. Ferreira, A.P. Vaz

Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos.

Introdução: A Pneumonia aguda fibrinosa e organizante (AFOP) é uma entidade rara caracterizada pela deposição intra-alveolar de rolhões de fibrina. Alguns casos são idiopáticos e outros associam-se a infecções, conetivites, doenças hematológicas e fármacos. O padrão imagiológico, tipicamente consolidativo, cursa com sintomatologia respiratória aguda/subaguda, simulando infecção. Apresentamos um caso de pneumonia recorrente como manifestação de AFOP, com resolução sem recurso sistemático a corticoterapia.

Caso clínico: Mulher de 76 anos, ex-conserveira, com antecedentes de exposição a biomassa, HTA, depressão e asma, sob glicopirrónio+fluticasona/salmeterol, olmesartan + hidroclorotiazida, alprazolam, trazodona, sertralina, trimetazidina e omeprazol. Em julho de 2015 internada por expectoração hemoptóica com 2 dias de evolução, referindo toracalgie pleurítica direita, tosse produtiva, dispneia e febre nas duas semanas anteriores, sem melhoria após levofloxacina. À admissão apresentava PCR elevada e neutrofilia relativa; radiografia torácica evidenciando duas consolidações nos 2/3 inferiores do campo pulmonar direito; BFC sem alterações. Medicada com piperacilina + tazobactam e corticoterapia sistêmica com melhoria. Um mês depois regressou com sintomatologia, achados analíticos e imagiológicos semelhantes, assumindo-se pneumonia nosocomial. A TC mostrou consolidações no LSD e LM com áreas em vidro despolido associadas. Realizou BFC com LB sem isolamentos microbiológicos, cumprindo ciclo de meropenem com melhoria clínico-radiológica. Três meses depois reinternada por pneumonia, anemia normocítica e lesão renal aguda. Na TC novamente observadas consolidações no LSD e LM, com consolidação “de novo” no LIE, iniciando-se piperacilina + tazobactam. Nesta fase colocaram-se alternativamente os diagnósticos de pneumonia organizante e pneumonia eosinofílica aguda/crônica. Realizou LBA para imunologia com 24% células TCD8+, exame bacteriológico, micológico e baciloscopias negativas; ANAs, ANCA, FR e imunoglobulinas negativas. A biópsia mostrou agregados intra-alveolares de fibrina e discreto infiltrado inflamatório intersticial com raros eosinófilos, aspectos compatíveis com AFOP. Excluídas etiologias secundárias nomeadamente doenças hematológicas, auto-imunes, infecção VIH e associações farmacológicas conhecidas. Atendendo à melhoria clínica e resolução imagiológica manteve-se vigilância. Aos 5 meses de follow-up sem evidência de recidiva.

Discussão: Apesar da sua raridade, a AFOP cursa com manifestações clínico-radiológicas comuns na prática clínica. Assim, o diagnóstico diferencial impõe a exclusão da patologia infecciosa e de outras causas de dano pulmonar agudo. Os corticosteróides são a base do tratamento, contudo estão descritas raras formas com resolução espontânea.

Palavras-chave: *Pneumonia. Aguda. Fibrinosa. Organizante.*

P10. QUANDO AS PALAVRAS VALEM TANTO QUANTO A IMAGEM

E.M. Dias, C. Pereira, A.C. Lucas, F. Teixeira

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

Introdução: A hemorragia alveolar é uma manifestação clínica associada a alta taxa de mortalidade. Deve ser investigada, reconhecida e estabilizada.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 71 anos, com antecedentes de prótese mecânica da válvula mitral, DPOC e microangiopatia secundária à prótese cardíaca. Hipocoagulada com varfarina. Foi transferida de outra instituição para o Serviço de Urgência do Hospital Geral por quadro de dor abdominal difusa, náuseas e vômitos com cerca de 15 dias de evolução, sendo este quadro coincidente com o início da toma de claritromicina e metronidazol para erradicação de *Helicobacter pylori*. Refere também equimoses e algumas lesões petequiais dispersas pelo corpo, para além da emissão de pequena quantidade de expectoração raída de sangue nos 2

dias anteriores. Ao exame objectivo apresentava-se dispneia, com dificuldade em proferir frases completas. À auscultação pulmonar apresentava ferveres bibasais com diminuição do murmúrio vesicular bibasal. Apresentava radiografia do tórax com opacidades alveolares multifocais ápico-caudais bilaterais de predomínio central. Analiticamente apresentava parâmetros inflamatórios aumentados, anemia microcítica hipocrômica e sumária de urina com leucocitúria. Realizou ecografia renal que revelou: “lâmina de derrame peri-renal à direita”. O laboratório entrou em contato para informar que a doente apresentava INR elevado (> 12). Iniciou quadro de hipotensão e taquicardia, tendo-se colocado a hipótese diagnóstica de choque por diátese hemorrágica, com hemorragia alveolar e coleção hemática peri-renal. Inicia transfusão de concentrado de eritrócitos, com reserva de unidade de plasma. Ponderada também a hipótese de hemorragia alveolar associada ao Metronidazol. Durante o decorrer deste episódio, Medicina, Pneumologia e Hematologia articularam-se no sentido de garantir o melhor desfecho. A doente manteve-se monitorizada e em vigilância contínua durante as seguintes 12 horas, com uma melhoria gradual do quadro, apesar de alguns períodos de obnubilação, em que se excluiu imagiológicamente patologia cerebral hemorrágica.

Discussão: Com este caso pretende-se salientar a necessidade de equacionar o que pode despoletar uma hemorragia alveolar. Por outro lado, as complicações relacionadas com a anticoagulação oral com varfarina não devem ser descuidadas.

Palavras-chave: *Hemorragia alveolar. Varfarina.*

P10. WHEN WORDS WORTH AS MUCH AS IMAGE

E.M. Dias, C. Pereira, A.C. Lucas, F. Teixeira

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

Introduction: Alveolar hemorrhage is a clinical manifestation associated with high mortality rate. It should be investigated, recognized and stabilized.

Case report: Female patient, 71 years old, with mechanical prosthetic mitral valve history, COPD and microangiopathy secondary to cardiac prosthesis. Hipocoagulated with warfarin. It was transferred from another institution to the Emergency Department of the General Hospital in the context of diffuse abdominal pain, nausea and vomiting about 15 days of evolution, which is coincident frame with the start of taking clarithromycin and metronidazole for eradication of *Helicobacter pylori*. It also states some bruises and petechial lesions scattered throughout the body, beyond the issue of small amount of blood streaked sputum within the previous 2 days. On examination the patient was dyspneic with difficulty uttering complete sentences. Pulmonary auscultation showed rales bibasilar with decreased breath sounds bibasal. Chest X-ray showed bilateral apical-tailed multifocal alveolar opacities of central dominance. Laboratory tests showed increased inflammatory parameters, hypochromic microcytic anemia and summary of urine leukocyturia. Renal ultrasound was performed which revealed “blade perirenal stroke right”. The laboratory contacted to inform that the patient had INR high (> 12). Began framework of hypotension and tachycardia, having placed the shock diagnosis for hemorrhagic diathesis, with alveolar hemorrhage and perirenal hematic collection. Starts concentrated erythrocyte transfusion, plasma unit reservation. Also considered the possibility of alveolar hemorrhage associated with metronidazole. During the course of this episode, medicine, pulmonology and hematology were articulated to ensure the best outcome. The patient remained monitored and continuous monitoring during the following 12 hours, with a gradual improvement of the above, although some periods of clouding in that imagiológicamente exclude hemorrhagic brain disease.

Discussion: In this case it is intended to emphasize the need to equate what may trigger an alveolar hemorrhage. On the other

hand, complications related to oral anticoagulation with warfarin should not be neglected.

Key words: Alveolar hemorrhage. Warfarin.

P11. CLASSES DO GOLD: A IMPORTÂNCIA DE INTEGRAR NOVAS VARIÁVEIS

F. Carriço, F. Fernandes, R. Gomes, M. Reis, M.F. Luís

Serviço de Pneumologia, Hospital Sousa Martins (HSM)-ULS Guarda.

Introdução: A Iniciativa Global para a Doença Pulmonar Obstrutiva Crónica (GOLD) caracteriza esta doença como uma limitação irreversível e progressiva das vias aéreas associada a inflamação crónica das mesmas como resposta a gases ou partículas tóxicas. O diagnóstico é espirométrico ($FEV1/FVC < 0,70$ pós broncodilatação) na presença de sintomas respiratórios.

Objectivos: Caracterização epidemiológica, funcional e imagiológica dos grupos do GOLD 2016. Avaliação do potencial de outras variáveis em termos de diagnóstico e prognóstico.

Métodos: Estudo retrospectivo, comparativo e descritivo. Análise de variáveis epidemiológicas, funcionais, laboratoriais e imagiológicas de doentes com diagnóstico de DPOC, divididos em 4 grupos segundo o GOLD 2016. Variáveis avaliadas: Laboratorial: eosinofilia periférica. Imagiológica: TC tórax. Funcionais: DLCO e volume residual (VR). Hemodinâmica: hipertensão pulmonar (HTP). Biométrica: Índice de Massa Corporal (IMC).

Resultados: n-94 doentes. Grupo A: 23; Grupo B: 25; Grupo C: 21; Grupo D: 25. Predomínio do género masculino em todos os grupos. Média de idades inferior no Grupo A: $67,6 \pm 12,6$ anos, $p = 0,02$. IMC na Classe D: $24,1 \pm 3,9$ kg/m², $p < 0,05$ Restantes grupos IMC médio > 27 . Etiologia não tabágica: 33% no grupo A, 47% no grupo B, 20% grupo D, $p < 0,05$. DLCO/VA médio (%): C ($95,3 \pm 33,1$) vs D ($55 \pm 35,3$), $p < 0,05$ A ($83,4 \pm 25\%$) vs B ($79 \pm 23,2\%$), $p > 0,05$. VR médio%: A ($150 \pm 35,1\%$) vs B ($122 \pm 27,6\%$), $p < 0,05$ D ($191 \pm 45,4\%$). Grupo A- Bronquiectasias 53%. Grupo D: Enfisema centrilobular 64%. Eosinofilia periférica $> 2\%$ em 50% do grupo A e 30% do B. Classes C e D menos 6% apresentaram eosinofilia periférica. HTP: 40% dos doentes Grupo B vs 28% Grupo D.

Conclusões: O nosso estudo mostrou que doentes do grupo A são mais novos, com IMC superior, eosinofilia periférica marcada e predomínio de bronquiectasias. No grupo B destacaram-se a etiologia não tabágica e HTP. Esta última pode justificar a maior mortalidade no grupo B vs D, já descrita em vários estudos. Na classe C realçamos valores superiores de DLCO face aos restantes grupos. Enfisema, IMC inferior, DLCO reduzida e hiperinsuflação caracterizaram o grupo D. Assim, a abordagem da DPOC deve ter em conta a sua heterogeneidade biopatológica A imagiologia e a inclusão de novas variáveis poderão ter implicações na abordagem clínica, terapêutica e prognóstica.

Palavras-chave: Grupos. Classes. GOLD 2016. Variáveis.

P12. COMPORTAMENTO TABÁGICO E IDADE - DIFERENÇAS E CONSEQUÊNCIAS

F. Fernandes^{1,2}, F. Carriço¹, F. Luís^{1,2}, R. Gomes^{1,2}, M. Reis^{1,2}, J. Parreira¹, G. Samouco¹, M. Oliveira¹, A. Tavares^{1,2}, L. Ferreira^{1,2}

¹Unidade Local de Saúde da Guarda, EPE-Hospital Sousa Martins, Serviço de Pneumologia. ²Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior.

Introdução: O primeiro cigarro representa para a maioria dos fumadores uma vontade de “crescer”. Com a perpetuação do hábito, o estado de dependência torna-se dinâmico, sendo subtil a divisão entre uso abusivo de tabaco e o estado de dependência.

Objectivos: Avaliar o perfil tabágico em diferentes grupos etários, indagando a importância da idade na gravidade/consequências da doença tabágica.

Métodos: Estudo retrospectivo baseado na análise do protocolo da Consulta de Desabitação Tabágica - Abordagem Intensiva. Criados dois grupos: Grupo 1 (G1)- Jovens adultos; Grupo 2 (G2)- Adultos meia idade.

Resultados: N = 66: 54,5% G1 e 45,5% G2, com idade média respectivamente de 32,3 e 63,6 anos. Amostra maioritariamente do género masculino: 72,2% no G1 e 83,3% no G2. História tabágica: início de hábitos tabágicos (anos): 16,4 no G1 vs 17,6 no G2 ($p > 0,05$). Carga tabágica (UMA): 14,89 no G1 vs 52,73 no G2 ($p < 0,05$). Teste de Fagerström: 4,83 no G1 vs 5,80 no G2 ($p > 0,05$). Nº cigarros/dia: 16,44 no G1 vs 21,90 no G2 ($p < 0,05$). Biomarcadores de consumo: CO ar expirado ≥ 20 ppm: 83,4% no G1 vs 76,7% no G2 ($p > 0,05$). Cotinina (mg/dL): 3226 no G1 vs 2414 no G2 ($p < 0,05$). O grau de motivação para cessação foi 8,19 no G1 e 8,37 no G2 ($p > 0,05$), sendo a saúde o principal motivo evocado em ambos os grupos. Apresentaram sintomas 72,2% dos fumadores no G1 vs 80% no G2 ($p > 0,05$) e doença associada ao tabagismo 13,9% no G1 e 76,7% no G2 ($p < 0,05$). A ansiedade foi o principal receio evocado na desabitação: 58,3% no G1 vs 33% no G2.

Conclusões: A nossa amostra reflecte uma população maioritariamente masculina, sintomática, com doença tabágica grave, independentemente do grupo etário. Não há diferenças intergrupos em termos de motivação, receios na cessação e história tabágica (com excepção para a carga tabágica e nº cigarros/dia). A avaliação de biomarcadores de exposição é compatível com o nº cigarros/dia no que toca ao CO no ar expirado e contraditória no que toca à cotinina, podendo traduzir um diferente padrão de consumo relacionado com a idade, ampliando e antecipando num futuro próximo as consequências da epidemia.

Palavras-chave: Tabagismo. Comportamento tabágico. Idade.

P12. SMOKING BEHAVIOR AND AGE - DIFFERENCES AND CONSEQUENCES

F. Fernandes^{1,2}, F. Carriço¹, F. Luís^{1,2}, R. Gomes^{1,2}, M. Reis^{1,2}, J. Parreira¹, G. Samouco¹, M. Oliveira¹, A. Tavares^{1,2}, L. Ferreira^{1,2}

¹Unidade Local de Saúde da Guarda, EPE-Hospital Sousa Martins, Serviço de Pneumologia. ²Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior.

Introduction: The first cigarette is for most smokers a desire to “grow up”. With habit perpetuation, the dependence becomes dynamic, being subtle the division between tobacco abusive use and dependency status.

Objectives: To analyse the smoking profile in different age groups, assessing age importance in the severity/consequences of smoking disease.

Methods: Retrospective study based on the clinical process review of patients that attended Smoking Cessation Outpatient Clinic - Intensive Approach. Two groups were created: Group 1 (G1)- Young adults; Group 2 (G2)- Middle-age adults.

Results: N = 66; 54.5% G1 and 45.5% G2, with mean age of 32.3 and 63.6 respectively. Male gender was the most prevalent: 72.2% in G1 and 83.3% in G2. Smoking habits history: Onset of smoking habits (years): 16.4 in G1 vs 17.6 in G2 ($p > 0.05$). Smoking History (pack-year): 14.89 in G1 vs 52.73 in G2 ($p < 0.05$). Fagerström Test: 4.83 in G1 vs 5.80 in G2 ($p > 0.05$). No. cigarettes/day: 16.44 in G1 vs 21.90 in G2 ($p < 0.05$). Consumption biomarkers: exhaled air CO ≥ 20 ppm: 83.4% in G1 vs 76.7% in G2 ($p > 0.05$). Cotinine (mg/dL): 3226 in G1 vs 2414 in G2 ($p < 0.05$). The motivation for smoking cessation was 8.19 in G1 and 8.37 in G2 ($p > 0.05$), being health the main reason evoked in both groups. Smoking related symptoms were present in 72.2% of smokers in G1 vs 80% in G2 ($p > 0.05$) and

smoking related disease was found in 13.9% of subjects in G1 vs 76.7% in G2 ($p < 0.05$). Anxiety was the main fear evoked in the cession: 58.3% in G1 vs 33% in G2.

Conclusions: Our sample reflects a population with prevalence of male gender, symptomatic, with severe smoking disease, regardless of age group. No intergroup differences in motivation, cessation fears and smoking habits history (except for smoking history (pack-year) and no. cigarettes/day). The evaluation of biomarkers of exposure is compatible with no. cigarettes/day when it comes to CO in exhaled air and contradictory in relation to cotinine. It can translate a different pattern of consumption related to age, increasing and anticipating the epidemic consequences in the near future.

Key words: Smoking. Smoking behavior. Age.

P13. “THINK OUTSIDE THE BOX”: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

J. Branco¹, M.A. Santos¹, F. Todo Bom¹, C. Matos¹, R. Tavares², P. Rodrigues², S. Furtado¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Infecçiology, Hospital Beatriz Ângelo.

Introdução: A pneumonia reconhece-se pela combinação de uma síndrome típica, com a presença de uma hipotransparência radiológica de novo. A ausência de resposta ao tratamento justifica uma revisão da hipótese diagnóstica, por exemplo através de exames como a broncofibroscopia (BFO). O caso clínico apresentado demonstra a importância de uma investigação diagnóstica aprofundada perante uma pneumonia adquirida na comunidade (PAC) refratária à terapêutica empírica inicial.

Caso clínico: Mulher de 23 anos, melanodérmica, desempregada, sem história de tabagismo ou outros antecedentes relevantes. Recorreu ao serviço de urgência (SU) por quadro de otalgia esquerda e febre com 4 dias de evolução, tendo alta medicada com cefaclor, para otite média aguda. Por manutenção das queixas e aparecimento de tosse produtiva, pieira e dispneia, recorreu novamente ao SU 5 dias depois, sendo feito o diagnóstico de PAC, dada a clínica, a elevação de parâmetros inflamatórios e a existência de hipotransparência extensa na metade superior do hemitórax esquerdo na radiografia torácica. Ficou internada por necessidade de aporte suplementar de oxigénio e iniciou-se antibioterapia com ceftriaxone e azitromicina. O exame bacteriológico da expectoração foi negativo para bacilos ácido-álcool resistentes (BAAR). As antigenúrias e as hemoculturas não revelaram agente etiológico. Por manutenção do quadro clínico com agravamento analítico progressivo, escalou-se antibioterapia para piperacilina/tazobactam e realizou-se tomografia computadorizada torácica, que mostrou consolidação no lobo superior esquerdo com cavitação e áreas em vidro despolido. Foi submetida a BFO com colheita de secreções brônquicas e realização de lavado broncoalveolar, cujos exames diretos se revelaram positivos para BAAR. Assumiu-se o diagnóstico de tuberculose pulmonar (TP) e iniciou-se terapêutica com antibióticos. Documentou-se uma favorável resposta clínica e analítica e a doente teve alta ao 19º dia de internamento (9º dia de tratamento), encontrando-se à data de submissão deste resumo a realizar terapêutica antibacilar em ambulatório.

Discussão: Através deste caso de TP numa doente jovem cujo diagnóstico inicial aparentava não deixar dúvidas, pretende-se ilustrar a forma atípica sob a qual a TP se pode por vezes manifestar. É ainda de salientar a pertinência de determinados exames de diagnóstico normalmente dispensáveis na abordagem da PAC, como a BFO, em casos refratários ao tratamento.

Palavras-chave: Pneumonia. Broncofibroscopia. Tuberculose pulmonar.

P13. “THINK OUTSIDE THE BOX”: A DIAGNOSTIC CHALLENGE

J. Branco¹, M.A. Santos¹, F. Todo Bom¹, C. Matos¹, R. Tavares², P. Rodrigues², S. Furtado¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Infecçiology, Hospital Beatriz Ângelo.

Introduction: Pneumonia is an infection within the lung parenchyma, diagnosed by the presence of new lung shadowing on the chest radiograph and a compatible clinical syndrome. Failure to respond to therapy should justify a revision of the diagnosis, for example by bronchoscopy. This clinical case demonstrates the importance of further clinical investigation in the face of community acquired pneumonia (CAP) that does not respond to empirical therapy.

Case report: Our patient is a 23-year-old female, black race, unemployed, non-smoker and with no medical history of interest. She went to the emergency department (ED) with 4-day-long complaints of left otalgia and fever and was discharged with cefaclor, for an acute otitis. Due to symptoms persistence, she returned to the ED 5 days later, also complaining about productive cough, wheezing and dyspnea. Given inflammatory signs on blood tests and a new shadowing on the upper left lobe (ULL) on chest radiography, the diagnosis of CAP was made. She was admitted considering the need of oxygen supply and therapy with ceftriaxone and azithromycin was begun. Bacteriological sputum test was negative for acid-fast bacilli. Blood cultures and search for urine antigens were also negative. Due to symptoms persistence and progressively worse blood tests results, we switched therapy to piperacillin/tazobactam and thoracic computerized tomography was performed, showing ULL consolidation with cavitation and ground glass opacities. The patient underwent bronchoscopy with bronchial secretions and bronchoalveolar lavage collection, which tests turned out positive for acid-fast-bacilli. The diagnosis of pulmonary tuberculosis (PT) was made and therapy with anti-tuberculosis drugs started. The patient showed a satisfying response regarding symptoms and blood tests and was discharged after being hospitalized for 19 days (by the 9th day of treatment). By the time this abstract was submitted, she was still under therapy.

Discussion: By presenting this case in which the initial diagnosis was apparently clear, we intend to show the atypical way PT may sometimes present itself. Moreover, we think is of utmost importance to consider running certain exams like bronchoscopy, which normally would not be considered in a patient with CAP, everytime the disease is not responding to treatment.

Key words: Pneumonia. Bronchoscopy. Pulmonary tuberculosis.

P14. TOSSE SINCOPAL, QUANDO O PROBLEMA “ESTÁ NA CABEÇA”

J.S. Carvalho¹, L. Oliveira¹, F. Nogueira¹, L. Marques², A. Serafim², J. Cabral²

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Neurocirurgia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.

Introdução: A tosse sincopal constitui um desafio clínico, dada a multiplicidade de mecanismos fisiopatológicos e etiologias possíveis. Entre as causas incluem-se doenças do sistema nervoso central, respiratórias, cardiovasculares, bem como todas as causas de tosse aguda/subaguda/crónica.

Caso clínico: Homem de 62 anos, leucodérmico, autónomo, empregado de pastelaria reformado. Não fumador. Antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia e refluxo gastroesofágico. Referenciado à consulta de Pneumologia por suspeita de síndrome de apneia do sono e esclarecimento de queixas de tosse persistente acompanhada de dispneia e síncope. Tinha realizado estudo prévio de patologia cardiovascular que não revelou alterações (ECG,

HOLTER, ecocardiograma). Na anamnese apurou-se história de 3 episódios de tosse sincopal em contexto de acessos de tosse intensa durante infeções respiratórias com início aos 59, para além de queixas de roncopia e pausas respiratórias noturnas presenciadas, sem hipersonolência diurna. Apresentava ainda queixas esporádicas de cervicalgia e cefaleia occipital, que cediam a anti-inflamatórios não esteróides. Exame objetivo sem alterações de relevo. Da investigação complementar realizada salienta-se: radiografia e TC Torácicas sem alterações significativas; TC seios perinasais evidenciando sinais de rinosinusite crónica; TC da faringe com redução da distância glosso-faríngea e epigloto-faríngea, com achado incidental de posicionamento das amígdalas cerebelosas abaixo do buraco occipital. Para esclarecimento deste achado o doente realizou RMN crânio-encefálica, que confirmou malformação de Chiari tipo I: “descida das amígdalas cerebelosas 8 mm abaixo do buraco occipital, com conflito de espaço com o tronco cerebral associado”. Foi referenciado à consulta de Neurocirurgia e posteriormente submetido a correcção cirúrgica, com resolução das queixas clínicas. Admitiu-se síncope por aumento transitório da pressão intracraniana induzida pela tosse em doente com malformação de Chiari I.

Discussão: A malformação de Chiari tipo I (prevalência 1:1.000 a 1:5.000 indivíduos) consiste numa localização ectópica das amígdalas cerebelosas abaixo do buraco occipital, manifestando-se tipicamente por cefaleia/dor cervical agravada por manobras de Valsalva. Outras apresentações menos frequentes incluem nistagmo, vertigem, apneias centrais/obstrutivas, roncopia ou síncope. Apesar de ser uma causa rara, deve ser considerada no diagnóstico diferencial de tosse sincopal, uma vez que o tratamento é cirúrgico e eficaz, resolvendo as queixas clínicas associadas.

Palavras-chave: Tosse. Síncope. Malformação Chiari tipo I.

P15. SIBILÂNCIA E ASMA EM IDADE PRÉ-ESCOLAR - ARTIGO DE REVISÃO

J. Lopes¹, I. Carvalho²

¹Imunologia; ²Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho.

Introdução: A sibilância recorrente e asma são patologias comuns na idade pediátrica. A abordagem da sibilância em idade pré-escolar continua a ser um desafio uma vez que os mesmos sintomas podem traduzir diferentes diagnósticos e prognósticos. Nos últimos anos, têm surgido estudos que permitiram a separação de diferentes fenótipos de sibilância, com o objetivo de identificar quais os grupos de doentes com sibilância em idade pré-escolar que apresentam maior probabilidade de asma.

Objectivos: Rever os conceitos de sibilância recorrente e asma em idade pré-escolar de forma a definir as nomenclaturas mais corretas a serem adotadas, individualizando os diferentes fenótipos de doentes.

Métodos: Foi efetuada uma pesquisa utilizado como motores de busca a Pubmed e o Uptodate e procurados artigos na revista Ata Pediátrica e no site da Associação Espanhola de Pediatria.

Resultados: A sibilância é um sinal comum e frequentemente transitório em idade pré-escolar, nem sempre sendo fácil a definição do seu diagnóstico e prognóstico, atendendo que a persistência dos sintomas e a reversibilidade da obstrução das vias aéreas são os fatores principais para o estabelecimento do diagnóstico de asma. Os fatores de risco que aumentam a probabilidade de asma incluem: sexo masculino, infeções respiratórias víricas precoces, exposição ao tabagismo, redução da função pulmonar, hiperreatividade brônquica e a atopia. Um primeiro episódio de sibilância até aos 24 meses define-se como bronquiolite aguda, um segundo episódio poderá ser denominado de sibilância agudizada, sibilância induzida por vírus ou sibilância recorrente enquanto que um terceiro episódio poderá manter as nomenclaturas anteriores ou ser definido

como asma induzida por vírus. Estudos longitudinais como o de Tucson e da *ERS Task Force* vieram ajudar a definir o prognóstico, ainda que as classificações que daí advieram apresentem pouca utilidade prática.

Conclusões: A sibilância em idade pré-escolar pode ser transitória ou persistir ao longo do tempo culminando com o diagnóstico de asma. Os vários fatores de risco para asma devem ser sempre procurados de forma a definir grupos de doentes com maior risco de persistência de sintomas.

Palavras-chave: Sibilância pré-escolar. Sibilância induzida por vírus. Asma em idade pediátrica.

P16. FARMACOCINÉTICA DO INIBIDOR DE ALFA 1-PROTEÍNASE EM DOENTES COM DÉFICE DESTA PROTEÍNA

J.F. Rodrigues

Departamento Médico, CSL Behring.

Introdução: O défice de alfa-1 antitripsina é uma doença crónica hereditária caracterizada pelo défice de uma proteína no sangue: alfa-1 antitripsina ou inibidor da alfa-1 proteinase (A₁-PI). Respreeza®/Zemaira® (CSL Behring) é um A₁-PI utilizado no tratamento deste défice. Estudos de PK anteriores não compartimentais demonstram que A₁-PI tem um T_{1/2} de aproximadamente 5 dias, sendo os níveis séricos aumentados para um nível superior ao nível protector de 11 µM 7 dias depois da administração de 60 mg/kg 1 × semana de A₁-PI. O ensaio clínico RAPID demonstrou reduzir a velocidade de declínio da densidade pulmonar em doentes tratados com A₁-PI 60 mg/kg/semana em comparação com placebo.

Objectivos: O objectivo desta análise foi caracterizar a farmacocinética (PK) populacional dos doentes que entraram no estudo RAPID.

Métodos: Os níveis séricos de A1-PI foram determinados no *screeing*, baseline, após aleatorização e aos 3, 6, 9, 12, 15, 18, 21 e 24 meses durante o estudo RAPID. As amostras foram colhidas em níveis de vale, ou seja 7 dias depois da dose anterior administrada. Foi desenvolvido um modelo monocompartimental. Simularam-se 1.000 doentes 3 meses após a administração de A1-PI 60 mg/kg/semana de forma a calcular C_{avg}, C_{max} e C_{trough} no *steady-state* (ss).

Resultados: No total 90 doentes tratados com A1-PI no estudo RAPID e para os quais os resultados de PK estavam disponíveis foram incluídos. No total realizaram-se 758 determinações de níveis plasmáticos de A1-PI *versus* tempo desde a última administração. A PK de A1-PI foi bem descrita utilizando um modelo monocomportamental com parâmetros estimados (variabilidade inter-individual) de 45,2 ml/dia (28,7%) para a clearance e 10,0 L (61,2%) para o volume de distribuição. O T_{1/2} estimado de A1-PI foi de aproximadamente 6,8 dias. A simulação das concentrações de A₁-PI no ss nos 1.000 indivíduos previu uma C_{avg} de 21,8 µM, uma C_{max} de 39,4 µM e C_{trough} de 15,4 µM.

Conclusões: A administração semanal de 60 mg/kg de A1-PI permite aos doentes manter concentrações plasmáticas de A1-PI acima do nível protector aceite de 11 µM e próximo do valor mais baixo do intervalo normal (20-53 µM). Na maioria dos doentes activamente tratados a C_{trough} estimada manteve-se acima de 11 µM.

Palavras-chave: Farmacocinética. Alfa-1 antitripsina. Défice.

P17. PNEUMONIA ORGANIZATIVA A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

J.D. Cardoso, V. Clérigo, F. Freitas, J.R. Gonçalves, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A pneumonia organizativa é um processo inflamatório que envolve os bronquíolos terminais e respiratórios, ductos alveo-

lares e alvéolos. Na maioria das vezes tem uma etiologia idiopática podendo estar associada a conectivites, toxicidade por fármacos e microorganismos como vírus ou bactérias. A infecção por *Mycobacterium tuberculosis* pode simular um padrão imagiológico de pneumonia organizativa.

Caso clínico: Descrevemos o caso de uma mulher de 42 anos, não fumadora, alérgica a penicilina, sem hábitos medicamentosos, seguida em Consulta de Pneumologia por um quadro de tosse arrastada, por vezes produtiva, dispnéia e cansaço para médios esforços. Neste contexto, realizou exames microbiológicos da expectoração directos e culturais negativos e tomografia axial computadorizada de tórax que evidenciou condensações múltiplas irregulares intraparenquimatosas de predomínio peribrônquico e subpleural com maior expressão nos lobos superiores, com marcada heterogeneidade do parênquima com padrão em mosaico, admitindo-se padrão de pneumonia organizativa. Realizou broncofibroscopia para colheita de produtos bióticos, sendo que no lavado bronco-alveolar foi isolado *Mycobacterium tuberculosis* assim com nas secreções brônquicas. A biópsia brônquica apenas evidenciou ligeiro infiltrado inflamatório crónico. A doente iniciou terapêutica antituberculose diária com isoniazida (225 mg), rifampicina (450 mg), etambutol (825 mg) e pirazinamida (1.200 mg) que cumpriu por 2 meses com descalção para isoniazida e rifampicina; ocorrendo uma melhoria clínica e imagiológica.

Discussão: A pneumonia organizativa é uma doença inflamatória do pulmão, com um padrão imagiológico característico contudo este padrão pode ser semelhante aos causados por tuberculose ou pneumonias atípicas, sendo assim, a realização de broncofibroscopia assume um papel importante na marcha diagnóstica, permitindo confirmar ou excluir diagnósticos e dirigir terapêuticas.

Palavras-chave: *Pneumonia organizativa. Mycobacterium tuberculosis. Broncofibroscopia.*

P17. ORGANIZING PNEUMONIA - A CASE REPORT

J.D. Cardoso, V. Clérigo, F. Freitas, J.R. Gonçalves, C. Bárbara

Pneumology Department, Northern Lisbon Hospital Center.

Introduction: Organizing Pneumonia is an inflammatory process involving the distal and respiratory bronchioles, bronchiolar ducts and alveoli. Most of the times it has an idiopathic etiology usually associated with connectivities, drug toxicity and viral or bacterial organisms. *Mycobacterium tuberculosis* infection sometimes can mimic the radiologic pattern of organizing pneumonia.

Case report: We describe the case of a 42 year-old woman, non-smoker, allergic to penicillin, with no usual medication, followed in Pneumology due to chronic cough, dyspnea and fatigue to moderate effort. The sputum direct and cultural exams were negative and the thorax computed tomography showed multiple irregular intraparenchymal condensations with peribronchial and subpleural predominance, with greater expression in the upper lobes, marked parenchymal heterogeneity with mosaic pattern, assuming the pattern of organizing pneumonia. Bronchoscopy was performed and in the bronchoalveolar lavage and bronchial secretions *Mycobacterium tuberculosis* was isolated. Bronchial biopsy showed mild chronic inflammatory infiltrate. Patient started anti-tuberculosis treatment with daily doses of isoniazid (225 mg), rifampicin (450 mg), ethambutol (825 mg) and pyrazinamide (1,200 mg), keeping it for two months and then just isoniazid and rifampicin, with clinical and imaging improvements.

Discussion: Organizing pneumonia is an inflammatory lung disease with a typical imaging pattern however this pattern can be similar to those caused by tuberculosis or atypical pneumonia, so bronchoscopy plays an important role in the diagnostic process, allowing us to confirm the diagnosis and guide treatment.

Key words: *Organizing pneumonia. Mycobacterium tuberculosis. Bronchoscopy.*

P18. COMPLICAÇÕES PULMONARES NO TRATAMENTO DE ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES

J.D. Cardoso, F. Freitas, C.T. Martins, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A arterite de células gigantes é uma vasculite dos médios e grandes vasos, importante causa de cefaleia secundária em especial na população com mais de 50 anos. A corticoterapia é a pedra basilar do tratamento, contudo devido às complicações a ela associadas, existe a necessidade de utilizar terapêutica poupadora de corticosteróides em particular o metotrexato. O metotrexato pode associar-se a toxicidade pulmonar, sendo os quadros mais comuns a pneumonia intersticial aguda e a fibrose pulmonar, podendo manifestar-se em qualquer altura do tratamento com maior probabilidade no primeiro ano.

Caso clínico: Descrevemos um caso clínico de mulher de 75 anos com o diagnóstico de Arterite de Células Gigantes desde há dois anos medicada com prednisolona 40 mg por dia, complicada com hipertensão arterial, glicosúria e cataratas secundárias a corticoterapia, iniciando metotrexato (15 mg por semana) 3 meses antes. Recorre ao serviço de urgência por quadro de dispnéia de agravamento progressivo com um mês de evolução com incapacidade para as atividades de vida diária, apresentando insuficiência respiratória parcial, aumento de lactato desidrogenase e parâmetros inflamatórios de fase aguda, com telerradiografia do tórax mostrando hipotransparência difusa em toda a extensão pulmonar bilateralmente. Pela suspeita de patologia do intersticial secundária a tratamento por metotrexato realizou tomografia axial de tórax que evidenciou “densificação pulmonar difusa e bilateral, relativamente simétrica, com áreas com uma certa tendência à consolidação”. Efectuou broncofibroscopia observando-se apenas mucosa hiperemiada e edemaciada na árvore brônquica direita, realizando lavado bronco-alveolar com isolamento de *Pneumocystis jiroveci*. Admitiu-se pneumocistose em doente imunodeprimida iniciando cotrimoxazol, com melhoria clínica e imagiológica gradual.

Discussão: O uso de metotrexato pode associar-se a toxicidade pulmonar mas pela sua acção imunossupressora predispõe para infecções oportunistas, como o *Pneumocystis jiroveci*, em especial na população idosa. Torna-se importante reconhecer os diferentes quadros clínicos associados ao uso do metotrexato para que o correcto diagnóstico e adequado tratamento sejam efectuados.

Palavras-chave: *Arterite de grandes células. Metotrexato. Pneumocystis jiroveci.*

P18. PULMONARY COMPLICATIONS OF GIANT CELL ARTERITIS TREATMENT

J.D. Cardoso, F. Freitas, C.T. Martins, C. Bárbara

Pneumology Department, Northern Lisbon Hospital Center.

Introduction: The giant cell arteritis is a vasculitis of medium and large vessels, an important cause of secondary headache especially in the population over 50 years. Corticosteroid therapy is a cornerstone treatment, however, due to complications associated, it may be necessary the use of corticosteroid sparing therapy, especially methotrexate. Methotrexate may be associated with lung toxicity, with the most common manifestations being acute interstitial pneumonia and pulmonary fibrosis, which may manifest itself at any point of the treatment with higher probability in the first year.

Case report: A 75 year-old woman diagnosed with giant cell arteritis two years earlier treated with prednisolone 40 mg daily since then, with hypertension, glycosuria and cataracts secondary

to corticosteroid therapy, that started methotrexate (15 mg per week) 3 months earlier as a sparing therapy. Went to the emergency room with complains of progressive dyspnea that prevent normal daily activities for the past month, with respiratory failure, high lactate dehydrogenase values and high acute phase inflammatory parameters, with chest X-ray showing diffuse hypotransparency bilaterally. As there was suspicion of interstitial lung disease secondary to methotrexate treatment, patient was submitted to a computed tomography which showed a diffuse and bilateral pulmonary densification, relatively symmetrical, with areas with a tendency to consolidation. A bronchoscopy was performed showing mucosa hyperemia and edema in the right bronchial tree, and in the bronchoalveolar lavage *Pneumocystis jiroveci* was isolated. It was assumed *Pneumocystis pneumonia* and co-trimoxazole was started, with progressive clinical and imaging improvement.

Discussion: Methotrexate may be associated with lung toxicity but its immunosuppressive action predisposes patients to opportunistic infections such as *Pneumocystis jiroveci*, particularly in the elderly. It is important to recognize the different clinical conditions associated with the use of methotrexate, so the right diagnosis and treatment can be carried out.

Key words: *Giant cell arteritis. Methotrexate. Pneumocystis jiroveci.*

P19. MESOTELIOMA - DIVERSIDADE CLÍNICA E IMAGIOLÓGICA

J.N. Machado, J.C. Costa, T. Costa, A. Figueiredo, F. Barata

Serviço de Pneumologia B, Centro Hospital e Universitário de Coimbra, Hospital Geral (CHUC-HG).

Introdução: O mesotelioma pleural maligno (MPM) é um tumor altamente agressivo que apresenta como etiopatogenia importante a exposição a asbestos e cuja incidência continua a aumentar. O diagnóstico de MPM é difícil porque a doença pode ocorrer até 30-40 anos após a exposição.

Casos clínicos: Os autores relatam vários casos com apresentação diferente, sendo o primeiro de um homem de 69 anos, antecedentes de patologia cardiovascular, reformado de serração de madeira, nunca fumador. Por toracalgia anterior esquerda realizou radiografia torácica que evidenciou opacidade ovalada na região axilar direita com TC revelando lesão nodular em sede pleural, com características suspeitas de malignidade em PET-TC. Fez duas BATTs guiadas por TC, inconclusivas, partindo-se para ressecção cirúrgica, que identificou mesotelioma maligno localizado. Pelas comorbidades optou-se por melhor terapêutica de suporte (MTS). Segundo caso, homem de 84 anos, não fumador, ex-carpinteiro, hipertenso, com sequelas de TP. Em estudo de dispneia objectivou-se opacidade homogênea traduzindo derrame pleural esquerdo (exsudato, com microbiologia e citologia negativas). Realizou biópsia pleural cega inconclusiva e, posteriormente, toracoscopia médica diagnosticando mesotelioma maligno epiteloide de padrão tubulopapilar. Por ausência de resposta a pemetrexed ficou em MTS. O terceiro, mulher de 51 anos, não fumadora, cozinheira, histerectomizada por neoplasia uterina. Apresentava quadro de tosse e toracalgia e radiograficamente opacidade homogênea densa, sugerindo derrame pleural direito. Em biópsia pleural cega identificou-se mesotelioma bem diferenciado papilar. Submetida a pneumectomia extra-pleural e radioterapia torácica adjuvante, e posteriormente três linhas de Quimioterapia. O quarto, homem, 68 anos, não fumador, carpinteiro, antecedentes cardiovasculares e SAOS com quadro de dispneia e perda ponderal. Radiologicamente com opacidade homogênea direita sugerindo derrame pleural. Biópsias pleurais cegas inconclusivas, com VATS identificando mesotelioma maligno epiteloide. Resposta inicial a cisplatino e pemetrexed. Em três dos doentes identificou-se exposição aos asbestos (local de trabalho com telhas de fibrocimento sem cobertura).

Discussão: Os casos clínicos apresentados demonstram diversidade clínica e imagiológica dos mesoteliomas. É importante reconhecer exposições e manifestações para procurar o diagnóstico.

Palavras-chave: *Mesotelioma. Tumores pleurais. Asbestos.*

P20. CARACTERIZAÇÃO DOS DOENTES INTERNADOS POR EXACERBAÇÃO AGUDA DE DPOC

J.C. Costa, J.N. Machado, C. Rodrigues, F. Costa

Serviço de Pneumologia B, Centro Hospital e Universitário de Coimbra, Hospital Geral (CHUC-HG).

Introdução: A DPOC é uma doença comum que se caracteriza por uma limitação progressiva e persistente do fluxo aéreo. A ocorrência de exacerbações e de co-morbidades contribui para a gravidade da doença.

Objectivos: Caracterização funcional, terapêutica e das co-morbidades dos doentes internados em 2015 por exacerbação aguda de DPOC (EADPOC).

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes internados por EADPOC no Serviço de Pneumologia B do CHUC - HG entre Janeiro e Dezembro de 2015. Analisados dados demográficos, funcionais e clínicos. A análise estatística dos dados foi realizada com o programa estatístico IBM SPSS® v.20.

Resultados: Incluídos 57 doentes, 78,9% do sexo masculino, com idades compreendidas entre 42 e 93 anos. 74,3% tinham antecedentes de tabagismo. A duração média dos internamentos foi de 11,6 dias. 91,2% das exacerbações foram de etiologia infecciosa tendo-se verificado apenas 2 óbitos (3,5%). Relativamente ao estudo funcional respiratório (EFR) em estabilidade, 3,5% dos doentes encontravam-se no estadio funcional 1 da GOLD, 40,4% no estadio 2, 43,9% no estadio 3 e 12,3% no estadio 4. Em relação aos parâmetros gasométricos em estabilidade verificamos um pH médio de 7,42, uma pCO₂ média de 43,5 mmHg, uma pO₂ média de 70,7 mmHg e uma pO₂/FiO₂ média de 326. As co-morbidades mais frequentes foram HTA (57,9%), insuficiência cardíaca (47,4%), enfisema (29,8%), síndrome depressivo (24,6%), fibrilhação auricular (22,8%), bronquiectasias (21,1%), diabetes mellitus (21,1%), SAOS (14%), neoplasia pulmão (1,8%) e outras neoplasias (14%). Relativamente à terapêutica, 5,3% dos doentes encontravam-se medicados apenas com LAMA, 8,8% com associação LAMA/LABA, 10,5% com associação ICS/LABA, 75,4% com terapêutica tripla (LAMA+LABA+ICS), 49,1% sob oxigenoterapia domiciliária e 36,8% sob ventiloterapia. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre a mortalidade e os parâmetros gasométricos em estabilidade (pH, pCO₂, pO₂, pO₂/FiO₂), o FEV₁ em estabilidade e as múltiplas co-morbidades (p > 0,05).

Conclusões: A maioria dos doentes internados por EADPOC eram homens e as co-morbidades mais frequentes foram a HTA e a insuficiência cardíaca. A maioria deles encontrava-se medicada com terapêutica tripla (LAMA+LABA+ICS) e sob oxigenoterapia. A exacerbação foi maioritariamente devida a infeção respiratória.

Palavras-chave: *DPOC. Terapêutica. Co-morbidades.*

P21. TUMOR CARCINÓIDE TÍPICO MEDIASTÍNICO - UM COMPORTAMENTO INVULGAR

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

Centro Hospitalar Cova da Beira.

Introdução: Os tumores carcinóides têm origem nas células neuroendócrinas e podem classificar-se em típicos ou atípicos. Os típicos, ao contrário dos atípicos, parecem ser menos agressivos contudo podem invadir estruturas vizinhas e ocorrem em regiões mais centrais do pulmão. Os tumores localmente avançados têm indicação para terapêutica sistémica em associação com terapêu-

tica cirúrgica e/ou radioterapia e a doença metastática deve ser tratada com terapêutica sistêmica.

Caso clínico: Paciente, género feminino, 47 anos, não fumadora, recorre ao Serviço de Urgência em 11/2012 por toracalgia esquerda persistente associada a dispneia de esforço progressiva com 1 mês de evolução. A avaliação imagiológica revelou volumosa massa sólida do mediastino anterior, heterogénea, com 14 cm de diâmetro e áreas de necrose central. Submetida a recessão cirúrgica associada a pericardiectomia e excisão do nervo frénico direito por invasão tumoral local. O estudo anatomopatológico identificou um tumor carcinóide típico do mediastino/timo. Sem sinais de recidiva até 05/2014 onde a tomografia computadorizada do tórax e tomografia por emissões de positrões com ocreotido revelaram adenopatia mediastínica hipercaptante, cuja exeresis confirmou recidiva tumoral. Iniciou terapêutica com ocreotido com estabilização da doença. Em 04/2016 a tomografia por emissões de positrões com Gálio 68 de controlo identifica nova recidiva com formações nodulares sub-pleurais e invasão da pleura diafragmática à esquerda. Neste momento doente encontra-se a realizar quimioterapia com Lutécio 177 e ocreotido.

Discussão: Os tumores carcinóides típicos, apesar de apresentarem uma evolução mais favorável que os atípicos, podem evidenciar invasão tumoral local e metastização, sendo a terapêutica preferencial nestes caso a sistêmica. O Lutécio 177 é uma terapia radioisotópica que permite a estabilização ou até regressão da doença em até 50% dos doentes contribuindo para o aumento da qualidade de vida e da sobrevida.

Palavras-chave: Tumor carcinóide típico. Lutécio 177. Metastização.

P21. TYPICAL CARCINOID TUMOR MEDIASTINUM - AN UNUSUAL BEHAVIOR

J.S.J. Barata, E. Magalhães, M.J. Valente, I. Vicente, M.S. Valente
Centro Hospitalar Cova da Beira.

Introduction: Carcinoid tumors originate in neuroendocrine cells and can be classified as typical or atypical. Typical, unlike atypical, seem to be less aggressive but they may invade surrounding structures and occur more in central regions of the lung. The locally advanced tumors has indication for systemic therapy in combination with surgical therapy and/or radiotherapy, and metastatic disease should be treated with systemic therapy.

Case report: Patient, female gender, 47, non-smoking, refers to the ER in 11/2012 for left chest pain associated to a persistent progressive exertional dyspnea with 1 month of evolution. The imaging evaluation revealed a large solid mass of the anterior mediastinum, heterogeneous, with 14 cm in diameter and central areas of necrosis. Underwent surgical recession associated to pericardiectomy and excision of the right phrenic nerve place for local tumor invasion. Pathological study identified a typical carcinoid tumor of the mediastinum/thymus. No signs of recurrence to 05/2014 where the chest CT and octreotide PET/CT, revealed a increased uptake lymphadenopathy mediastinal, whose exeresis confirmed tumor recurrence. Initiated octreotide therapy with disease stabilization. At 04/2016 on the Gallium 68 control PET/CT identifies new recurrence with sub-pleural nodular formations and invasion of the left diaphragmatic pleura. At this time, the patient is making chemotherapy with octreotide and Lutetium 177.

Discussion: Typical carcinoid tumors, although with a more favorable outcome than atypical, may show the local tumor invasion and metastasis, and systemic is the preferred therapy in these cases. Lutetium 177 is a radionuclide therapy that allows stabilization or even regression of the disease in 50% of patients contributing to increasing the quality of life and survival.

Key words: Tumor typical carcinoid. Lutetium 177. Metastasis.

P22. UMA FADISTA CANSADA

J. Caçoilo, J. Correia

USF Oriente, ACES Lisboa Central.

Introdução: O tromboembolismo pulmonar (TEP) é uma entidade com elevada incidência, e morbimortalidade, constituindo a terceira causa de morte cardiovascular. É uma patologia de difícil diagnóstico pela heterogeneidade do quadro clínico e semiologia inespecífica, podendo variar desde a ausência de sintomas à morte súbita. Pode ser classificado como provocado ou idiopático quando diagnosticado em doentes com ou sem fatores de risco conhecidos, respetivamente.

Caso clínico: Apresenta-se o caso clínico de uma mulher de 69 anos, fadista, com antecedentes de hipertensão arterial que recorre a consulta em Janeiro de 2016 por quadro de hematoma com cordão venoso palpável na região popliteia esquerda, sem queixas algicas ou sinais inflamatórios. Apresentava-se clinicamente estável, sem sinais de dificuldade respiratória. Foi medicada sintomaticamente e explicados sinais de alarme. Volta após duas semanas por cansaço e dispneia para médios esforços, referindo limitação nas atividades de vida diária e dificuldade em cantar. Ao exame objetivo mantém cordão venoso palpável no membro inferior esquerdo, parâmetros vitais estáveis e saturação periférica de oxigénio de 98%. Foi referenciada ao Serviço de Urgência com posterior diagnóstico de TEP extenso que motivou internamento prolongado.

Discussão: O TEP é uma entidade de diagnóstico difícil tendo em conta a clínica, apesar da existência de índices preditivos que podem auxiliar na marcha diagnóstica. Nos Cuidados de Saúde Primários o diagnóstico encontra-se ainda mais dificultado pela ausência de meios complementares e a referência ao Serviço de Urgência depende muitas vezes da intuição clínica aliada à experiência do médico e da valorização das queixas do doente e da sua percepção dos sintomas. A identificação dos fatores de risco presentes é de vital importância no auxílio do diagnóstico mas, mesmo na ausência de fatores de risco conhecidos, a suspeição clínica deverá existir e pode fazer a diferença.

Palavras-chave: Tromboembolismo pulmonar. Trombose venosa profunda.

P23. PULMÃO CAIXA ELÉTRICA

L. Fernandes, V. Clérigo, M. Serrado, L. Ferreira, A. Coutinho, C. Bárbara

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

Introdução: A pneumonite de hipersensibilidade como doença ocupacional é uma entidade de natureza imunológica resultante da inflamação linfocítica granulomatosa das vias aéreas periféricas, alvéolos e tecido intersticial circundante como resultado de uma reacção alérgica não-mediada por IgE a uma variedade de materiais orgânicos ou agentes de baixo peso molecular presentes no local de trabalho. Do nosso conhecimento da literatura, este é o primeiro caso reportado de pneumonite de hipersensibilidade secundária a solventes de alta rigidez dielétrica.

Caso clínico: Os autores descrevem um doente de 44 anos, não fumador, electricista há 15 anos, trabalhando na conservação (limpeza) de armários eléctricos, referenciado à consulta de Pneumologia (Doenças Profissionais) por dispneia de esforço e pieira diárias maioritariamente durante o período laboral. A tomografia computadorizada do tórax de alta resolução mostrava alteração da densidade parenquimatosa esboçando mosaico com áreas de vidro despolido, espessamento dos septos interlobulares e bronquiectasias de tracção. O estudo funcional respiratório revelava restrição pulmonar moderadamente grave e compromisso grave da transferência alvéolo-capilar de monóxido de carbono. O lavado bron-

colveolar evidenciava um predomínio linfocitário e relação CD4/CD8 = 1,2. Os achados anatomo-patológicos da biópsia pulmonar cirúrgica foram compatíveis com pneumonite de hipersensibilização. Concluiu-se o diagnóstico de pneumonite de hipersensibilização crónica grave por exposição profissional a solventes de alta rigidez dielétrica. Apesar de se ter reformado, manteve insuficiência respiratória global crónica com necessidade de oxigenoterapia, tendo sido medicado com múltiplas terapêuticas imunossupressoras incluindo corticoterapia, azatioprina, ciclofosfamida e mofetil. Oito anos após o diagnóstico inicial, o doente foi internado por agravamento da dispneia em contexto de progressão da doença intersticial pulmonar, sem resposta às medidas terapêuticas na altura, vindo a falecer.

Discussão: É muito importante continuar a reportar casos de diferentes ambientes laborais para sensibilizar os clínicos a incluir a pneumonite de hipersensibilização no diagnóstico diferencial das doenças pulmonares ocupacionais. O diagnóstico de pneumonite de hipersensibilização e do papel causal do local de trabalho baseia-se numa combinação de testes diagnósticos e requer uma abordagem multidisciplinar. A base do tratamento é a remoção atempada da exposição ao antigénio precipitante, embora a doença possa evoluir com um prognóstico desfavorável, mesmo após evicção do agente causal.

Palavras-chave: *Pneumonite de hipersensibilização ocupacional. Solventes de alta rigidez dielétrica.*

P23. POWER BOX LUNG

L. Fernandes, V. Clérigo, M. Serrado, L. Ferreira, A. Coutinho, C. Bárbara

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

Introduction: Hypersensitivity pneumonitis as an occupational disease is an immunologic lung entity resulting from lymphocytic and granulomatous inflammation of the peripheral airways, alveoli and surrounding interstitial tissue which develops as the result of a non-IgE-mediated allergic reaction to a variety of organic materials or low molecular weight agents that are present in workplace. To our knowledge, this is the first reported case of hypersensitivity pneumonitis secondary to solvents of high dielectric constant.

Case report: We report a 44 years-old patient, non-smoker, electrician for 15 years, working in the maintenance (cleaning) of electrical cabinets, referred to Pulmonology Outpatient Clinic (Occupational Diseases) for daily exertional dyspnoea and wheezing mainly during work period. Chest computed tomography scan showed parenchymal density changes outlining mosaic with ground glass areas, interlobular septal thickening and traction bronchiectasis. Pulmonary function testing revealed moderately severe restrictive lung disease and severely impaired carbon monoxide alveolar-capillary transfer. Bronchoalveolar lavage showed lymphocytic predominance and CD4/CD8 ratio = 1.2. Histopathologic findings of surgical lung biopsy were compatible with hypersensitivity pneumonitis. We concluded the diagnosis of severe chronic occupational hypersensitivity pneumonitis due to solvents of high dielectric constant exposure. Although our patient retired, he maintained chronic global respiratory failure requiring oxygen therapy and was treated with multiple immunosuppressive drugs including corticosteroids, azathioprine, cyclophosphamide and mycophenolate mofetil. Eight years after the initial diagnosis, our patient was hospitalized for worsening dyspnoea, in context of interstitial lung disease progression, without response to therapeutic measures at the time and he died.

Discussion: It is very important to continue to report cases from different environments to increase awareness of clinicians to include hypersensitivity pneumonitis in the differential diagnosis of occupational lung diseases. Establishing the diagnosis of hypersensitivity

pneumonitis and the causal role of the workplace is based on a combination of diagnostic tests and requires a multidisciplinary approach. The cornerstone of treatment is early removal from exposure to the eliciting antigen, although the disease may show an adverse outcome even after avoidance of exposure to the causal agent.

Key words: *Occupational hypersensitivity pneumonitis. Solvents of high dielectric constant.*

P24. BRONCOSCOPIA RÍGIDA NUM CASO DE INFLUENZA A COMPLICADO COM HEMORRAGIA ALVEOLAR

L. Santos¹, A.J. Ferreira¹, T.M. Alfaro¹, J.P. Batista²

¹*Serviço de Pneumologia (Diretor: Dr. Mário Loureiro);* ²*Serviço de Medicina Intensiva, (Diretor: Doutor Jorge Pimentel), Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.*

Introdução: A infeção por vírus influenza A (H1N1) é uma causa importante de mortalidade, especialmente se complicada por pneumonia grave e SDRA. A broncoscopia rígida reveste-se de grande importância em alguns casos, como neste caso clínico. Contudo, apresenta algumas limitações como o acesso aos brônquios mais periféricos e aos lobos superiores, que podem ser ultrapassadas usando a broncofibroscopia.

Caso clínico: Homem de 59 anos, obeso (IMC = 51,2 kg/m²), que recorre ao serviço de urgência por quadro de dispneia, odinofagia e febre. Analiticamente apresentava leucopenia (4,5 G/L), trombocitopenia (97 G/L), elevação da LDH (430 U/L) e da PCR (23,17 mg/dL) com procalcitonina negativa e, na gasometria (FiO₂ 0,21) pH 7,3, PaO₂ 49 mmHg, PaCO₂ 47 mmHg, HCO₃ 23,1 mmol/L e SpO₂ 82%. A radiografia torácica mostrava opacidades bibasais. Foi internado com diagnóstico de pneumonia adquirida na comunidade e acidémia respiratória com hipoxémia grave, tendo iniciado antibióterapia e VNI. No segundo dia de internamento, dado o seu agravamento (SDRA com pH 7,03 e PaCO₂ 128 mmHg) foi transferido para o SMI, tendo iniciado VMI, ECMO e Oseltamivir (considerando a positividade para RNA de vírus Influenza A). Dois dias depois apresentou hemoptises condicionando atelectasia do pulmão direito. A broncofibroscopia mostrou obstrução completa do brônquio principal direito por coágulos sanguíneos que não se conseguiram aspirar, prosseguindo-se com broncoscopia rígida para a sua remoção e controlo da hemorragia. O procedimento terminou com broncofibroscopia através do broncoscópio rígido para aspiração das vias mais periféricas. O doente apresentou melhoria clínica gradual e, após 23 dias, foi transferido para o Serviço de Pneumologia apresentando melhoria dos valores gasométricos (pH 7,4, PaCO₂ 44,9 mmHg) e das alterações da radiografia do tórax.

Discussão: Os autores apresentam este caso para mostrar a utilidade da broncoscopia rígida na abordagem do doente com SDRA, neste caso por falência respiratória aguda condicionada por H1N1. O maior calibre do canal de trabalho e a capacidade de manter melhor ventilação durante o procedimento, tornam-na efetiva e essencial no alívio da obstrução das vias aéreas centrais, permitindo uma ventilação adequada e fundamental para recuperação do doente.

Palavras-chave: *Broncoscopia rígida. Influenza A. Hemorragia alveolar. SDRA.*

P24. RIGID BRONCHOSCOPY IN A CASE OF INFLUENZA A COMPLICATED BY ALVEOLAR HEMORRHAGE

L. Santos¹, A.J. Ferreira¹, T.M. Alfaro¹, J.P. Batista²

¹*Pneumology Unit (Head of Department: Dr. Mário Loureiro);* ²*Intensive Care Unit (Head of Department: Doutor Jorge Pimentel), Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.*

Introduction: Influenza A (H1N1) infection is a major cause of mortality, especially if complicated by severe pneumonia and ARDS. Rigid bronchoscopy has major indication in some cases, such as in this case report. However it has some limitations, such as the assessment of lung periphery or upper lobes, which can be overcome using flexible bronchoscope.

Case report: A 59-year-old male, obese (IMC = 51.2 kg/m²), presented in an emergency department with dyspnea, sore throat and fever. Blood tests showed leukopenia (4.5 G/L), thrombocytopenia (97 G/L), LDH (430 U/L) and PCR (23.27 mg/dL) elevation, but a negative procalcitonin. The arterial blood sample (FiO₂ 0.21) showed a pH 7.3, PaO₂ 49 mmHg, PaCO₂ 47 mmHg, HCO₃ 23.1 mmol/L, SpO₂ 82%. The chest radiograph showed bibasal opacities. The patient was admitted in ward with the diagnosis of community-acquired pneumonia and respiratory acidemia with severe hypoxemia, under antibiotherapy and NIV. On the 2nd day, due his aggravation (ARDS with pH 7.03 and PaCO₂ 128 mmHg), he was transferred to the ICU and treated with invasive ventilation, ECMO and oseltamivir (due to a positive RNA Influenza A virus). Two days later, he presented hemoptysis conditioning right lung atelectasis. A flexible bronchoscopy showed complete obstruction of right lung bronchi by bulky clots that could not be aspired, so rigid bronchoscopy was performed for its removal and visualized hemorrhage was controlled. The procedure ended with flexible bronchoscopy through the rigid bronchoscope for further peripheral aspiration. The patient improved gradually and after 23 days returned to a Pneumology unit with better blood gases (pH 7.4, PaCO₂ 44.9 mmHg) and significant improvement on CR.

Discussion: The authors present this case to show the usefulness of bronchoscopy as a complementary tool in management of ARDS, in this case conditioned by acute respiratory failure due to H1N1. Its large diameter working channel and the ability to maintain proper ventilation during procedure makes it effective and essential in rapid relieve central airway obstruction, which allows an adequate ventilation helping patient recovery.

Key words: Rigid bronchoscopy. Influenza A. Alveolar hemorrhage. ARDS.

P25. BRONQUIOLITE FOLICULAR - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

M. Fernandes, R. Barata, T. Abreu, F. Félix, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A bronquiolite folicular (BF), também conhecida por hiperplasia do tecido linfóide associado à mucosa brônquica, é uma doença linfoproliferativa pulmonar caracterizada pelo desenvolvimento de folículos linfóides hiperplásicos com centros germinativos distribuídos ao longo das pequenas vias aéreas. O diagnóstico é histológico, podendo ser primária (idiopática) ou secundária a doenças do tecido conjuntivo (artrite reumatóide e síndrome de Sjögren), imunodeficiências (infecção VIH e imunodeficiência comum variável) e doenças pulmonares intersticiais, dependendo o prognóstico e tratamento da etiologia subjacente.

Caso clínico: Homem de 71 anos de idade, reformado (escriturário), não-fumador, com antecedentes de infeções respiratórias de repetição nos últimos 4 anos e dislipidemia mista medicada com sinvastatina 20 mg id. Referenciado a Consulta de Cirurgia Torácica por opacidade nodular parcialmente calcificada com cerca de 10 mm no segmento superior do lobo inferior esquerdo (LIE) identificada em angiografia por tomografia computadorizada (TC), pedida por suspeita de aneurisma da aorta torácica. Negava queixas respiratórias ou outras, referindo apenas poliartalgias com ritmo mecânico, sem evidência de artrite. Ao exame objetivo, apresentava bom estado geral, estabilidade hemodinâmica e auscultação pulmonar com murmúrio vesicular mantido bilateralmente, sem ruí-

dos adventícios. Para estudo de lesão nodular realizou tomografia por emissão de positrões com ¹⁸FDG, que não evidenciou captação anómala sugestiva de doença maligna metabolicamente ativa, e TC de tórax sem outras alterações do parênquima, tendo-se optado por realizar resseção pulmonar atípica do LIE, cujo estudo histológico apresentava aspetos morfológicos compatíveis com BF. Iniciado estudo para exclusão de causas secundárias, pedido estudo funcional respiratório e atualmente mantém-se em vigilância.

Discussão: Por se tratar de uma entidade rara, os autores salientam a importância de uma correta abordagem diagnóstica, exclusão de causas secundárias e diferenciação de outras doenças linfoproliferativas, que apresentam diferenças significativas no tratamento e prognóstico.

Palavras-chave: Bronquiolite folicular.

P26. ASPERGILOSE EM DOENTE COM SEQUELAS DE TUBERCULOSE PULMONAR

M. Oliveira, G. Samouco, J.M. Silva, F. Carriço, F. Fernandes, J. Parreira, R. Gomes, M. Reis

Hospital Sousa Martins (HSM)-ULS Guarda.

Introdução: Aspergilose é a mais frequente das micoses pulmonares, que tem como agente causal - o *Aspergillus fumigatus*. Aspergilose apresenta, não raras vezes, casos fatais, exigindo um diagnóstico e tratamento atempados. Existem estudos em pacientes com doença cavitária dos pulmões devido a tuberculose, em que 17% desenvolve aspergiloma, sendo importante considerar este diagnóstico nestes doentes.

Caso clínico: Doente de 42 anos, sexo feminino, guineense, recorre ao SU por dispneia e tosse seca com 3 meses de evolução. Doente tinha antecedentes pessoais de internamento prévio na Pneumologia dos CHUC onde terá feito exame da expectoração e broncofibroscopia, que foram negativos. Apresentava IGRA positivo, pelo que foi enviada ao CDP de Coimbra para tratamento durante 3 meses. Ao exame objectivo destacava-se auscultação pulmonar alguns ferveores à direita e sopro tubário à esquerda. Radiografia do tórax com atelectasia total à esquerda com repuxamento mediastínico e vicariância do pulmão contra-lateral, onde se observam cavernas no andar médio. Os exames complementares de diagnóstico revelaram pesquisa de BAAR negativas, com teste aspergillus galactomannan positivo.

Discussão: Sendo Portugal uma área endémica de tuberculose, é importante estar atento à possibilidade de invasão pelo *Aspergillus* em doente com sequelas de Tuberculose Pulmonar, visto ser uma causa possivelmente fatal, potencialmente tratável quando descoberta e tratada atempadamente.

Palavras-chave: Aspergilose. Sequelas tuberculose pulmonar.

P27. FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA E CANCRO DO PULMÃO

M. Afonso, S. Freitas

Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A fibrose pulmonar idiopática (FPI) permanece uma patologia de etiologia desconhecida cujos principais fatores de risco, nomeadamente idade avançada e tabagismo, são comuns a variadas patologias. Associa-se a múltiplas comorbilidades, entre as quais o cancro do pulmão, com uma incidência de cerca de sete vezes superior à população geral, mesmo considerando idade e hábitos tabágicos, sugerindo uma predisposição específica. As alterações imagiológicas decorrentes da FPI e a clínica relativa-

mente inespecífica e indolente associada às neoplasias pulmonares constitui uma limitação ao seu diagnóstico neste contexto. Esta associação assume particular importância pela cumulativa morbidade e mortalidade destas condições e limitações terapêuticas que apresentam separadamente mas particularmente em conjunto.

Caso clínico: Apresentam-se os casos clínicos de três homens, com história de hábitos tabágicos marcados, com o diagnóstico de FPI estabelecido em reunião multidisciplinar, traduzido por um padrão de pneumonia intersticial usual (UIP) predominante no lobos inferiores, em dois deles associado a enfisema, predominante nos lobos inferiores, na tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) torácica. Todos realizaram estudo funcional ventilatório com alterações espirométricas variáveis e diminuição moderada a grave da DLCO. Dois mantinham seguimento regular em consulta, encontrando-se clínica e funcionalmente estáveis sob terapêutica sintomática com inaladores, acetilcisteína e oxigénio. Em ambos foram identificadas, em TCAR de controlo, lesões nodulares pulmonares *de novo*, de características atípicas, em regiões de fibrose instituída, num dos casos associado a lesão nodular renal, e cujo diagnóstico anatomopatológico confirmou tratarem-se de carcinomas pulmonares. No terceiro caso, o doente foi internado por pneumonia adquirida na comunidade tendo realizado TCAR com identificação de padrão UIP associado a lesão vagamente nodular no lobo inferior direito, tendo sido realizada biópsia pulmonar transtorácica cujo resultado histológico revelou um carcinoma pulmonar. Dois doentes foram referenciados, após decisão multidisciplinar, para quimioterapia, tendo um deles evoluído clinicamente mal acabando por falecer. Um doente foi proposto para exérese do nódulo.

Discussão: Os autores apresentam três casos de cancro do pulmão em doentes com FPI chamando a atenção para esta associação, considerando que reforça a importância de controlo clínico e imagiológico, especificamente quando estão presentes fatores de risco.

Palavras-chave: Fibrose pulmonar idiopática. Cancro do pulmão. Tabagismo.

P28. SERVIÇO FARMACÊUTICO DE ROTINA PARA IDENTIFICAÇÃO DE DOENTES COM TÉCNICAS INALATÓRIAS INCORRETAS

M.M. Castel-Branco^{1,2}, A. Fontes¹, M.M. Caramona^{1,2}, F. Fernandez-Llimos^{3,4}, I.V. Figueiredo^{1,2}

¹Grupo de Farmacologia e Cuidados Farmacêuticos, Faculdade de Farmácia, Universidade de Coimbra. ²IBILI-Institute for Biomedical Imaging and Life Sciences, Universidade de Coimbra. ³Departamento de Sócio-Farmácia, Faculdade de Farmácia, Universidade de Lisboa. ⁴Med.U.Lisboa-Instituto de Investigação do Medicamento, Faculdade de Farmácia, Universidade de Lisboa.

Introdução: Para um controlo das doenças respiratórias é essencial, para além da escolha criteriosa da terapêutica farmacológica, um uso correto dos inaladores prescritos.

Objectivos: Testar um procedimento de rotina em farmácia comunitária para verificação das técnicas de inalação executadas pelos doentes que permita uma rápida identificação de eventuais erros. **Métodos:** Doentes maiores com asma/DPOC e terapêutica inalatória instituída foram convidados a participar num estudo em quatro farmácias comunitárias da região Centro de Portugal em fevereiro-maio 2015. Solicitava-se aos doentes que mostrassem como utilizavam habitualmente o(s) seu(s) inalador(es), realizando a técnica inalatória com o próprio inalador ou com um inalador placebo do mesmo tipo. Registava-se, após observação direta, se o indivíduo executava ou não cada um dos passos sequenciais previstos para cada tipo de dispositivo.

Resultados: O estudo envolveu 67 doentes: 50,7% homens, 65,4 ± 18,28 anos, 62,7% com DPOC, 34,3% com mais do que um inalador.

Foram utilizados 95 dispositivos inalatórios: 60,0% DPI (inaladores de pó seco) multidoso, 18,9% DPI unidoso, 16,8% pMDI (inaladores pressurizados doseáveis), 2,1% pMDI com câmara expansora e 2,1% SMI (inaladores de névoa suave). Apenas 13,4% dos doentes não cometeram qualquer erro na utilização dos seus inaladores. Nas 75 técnicas com DPIs, os erros mais frequentes foram ausência de expiração forçada prévia (61,3%-46/75) e de apneia de 10s após inalação (68,0%-51/75), enquanto que nas 16 técnicas com pMDIs os erros mais frequentes foram falta de coordenação mão-pulmão (43,8%-7/16), não execução de expiração forçada prévia (50,0%-8/16) e ausência de apneia após inalação (62,5%-10/16). Após utilização dos 56 dispositivos contendo corticosteroides, em 60,7% (34/56) das técnicas os doentes não procediam à lavagem da cavidade oral após inalação.

Conclusões: Os resultados confirmam que é possível realizar este procedimento de forma rotineira nas farmácias comunitárias portuguesas. Também ficou demonstrada a conveniência de realizar uma avaliação das técnicas inalatórias, uma vez que 87% dos doentes apresentaram pelo menos um erro na sua execução.

Palavras-chave: Dispositivos inalatórios. Técnica inalatória. Inaladores de pó seco. Inaladores pressurizados doseáveis.

P29. HEMOPTISE COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE DOENÇA AUTO-IMUNE - CASOS CLÍNICOS

M. Valério, J. Machado, D. Rodrigues, T. Costa, C. Ferreira

Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Geral.

Introdução: As hemoptises podem apresentar múltiplas etiologias incluindo doenças sistémicas. A este propósito os autores apresentam quatro casos clínicos.

Casos clínicos: Caso 1: homem, 71 anos, antecedentes de adenocarcinoma da próstata. Desde há 6 meses palidez e episódios de tonturas e lipotímia. Apresentava anemia, função renal agravada, D-dímeros elevados, proteinúria, eritrocitúria e hipoxémia. AngioTC-torácica excluiu TEP. Em D1 apresentou hemoptise maciça e insuficiência respiratória grave com necessidade de ventilação invasiva. Estudo complementar com anticorpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) fortemente positivos, padrão p-ANCA mieloperoxidase (MPO). Assumida poliangeíte microscópica, iniciando prednisolona 1 mg/kg/dia e ciclofosfamida 100 mg/dia. Faleceu 2 meses depois por urossépsis. Caso 2: mulher, 62 anos, antecedentes de asma. Recorreu ao SU por expetoração hemoptóica, rouquidão e petéquias nos membros inferiores. Rx-tórax com opacidades heterogéneas bilaterais, admitindo-se pneumonia. Posteriormente hemoptise maciça, insuficiência respiratória grave com necessidade de ventilação invasiva e anemia grave, mantendo função renal preservada. Estudo complementar: c-ANCA padrão anti-proteína-3 (PR3) positivos; TC-torácica: padrão em vidro despolido bilateral. Assumida hemorragia alveolar difusa (HAD) por granulomatose com poliangeíte, realizando plasmaferese e posteriormente ciclofosfamida e corticoterapia sistémica, com melhoria progressiva. Caso 3: mulher, 72 anos, antecedentes de hipertiroidismo sob propiltiouracilo. Quadro de expectoração hemoptóica, toracalgia posterior bilateral e febre. Analiticamente: anemia e PCR aumentada; insuficiência respiratória hipoxémica; Rx-tórax: opacidades alveolares peri-hilares bilaterais, assumindo-se pneumonia. Em D2 apresentou hemoptises moderadas e agravamento da insuficiência respiratória e das opacidades alveolares. Por suspeita de HAD iniciou metilprednisolona em pulsos. Do estudo: p-ANCA MPO e c-ANCA PR3 positivos e LBA com hemossiderina nos macrófagos. Assumida vasculite ANCA secundária a propiltiouracilo, que substituiu, mantendo corticoterapia, com reversão das alterações. Caso 4: homem, 82 anos, antecedentes de FA hipocoagulada. Observado em consulta por hemoptises ligeiras desde há 1 mês. Do estudo:

SACE elevada; LBA francamente hemático com alveolite linfocítica (83%) e CD4/CD8 6.23; TC-torácica com múltiplas adenomegalias mediastínicas e hilares e micronódulos bilaterais e subpleurais; RMN cardíaca com foco de realce tardio por possível doença infiltrativa. Assumida sarcoidose com apresentação atípica.

Discussão: Com este trabalho pretende-se alertar para a importância da suspeição clínica nas hemoptises, podendo ser a manifestação inicial de uma doença auto-imune, que deve ser equacionada e investigada.

Palavras-chave: Hemoptises. Auto-imunidade. Vasculites. Sarcoidose.

P29. HEMOPTISIS AS FIRST MANIFESTATION OF AN AUTOIMMUNE DISEASE - CLINICAL CASE REPORTS

M. Valério, J. Machado, D. Rodrigues, T. Costa, C. Ferreira

Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Geral.

Introduction: Haemoptysis can have multiple etiologies including systemic diseases. Regarding this statement, the authors present four clinical reports.

Case reports: Case 1: 71-year-old male with personal history of prostate adenocarcinoma, complained of pallor, dizziness and lipothymia for 6 months. Anaemia, aggravated kidney function, elevated D-Dimer, proteinuria, erythrocyturia and hypoxemia were observed. Angio-CT excluded pulmonary thromboembolism. After one day the patient developed massive haemoptysis and severe respiratory insufficiency with the need for invasive ventilation. Complementary studies verified strongly positive antineutrophil cytoplasmic autoantibodies (ANCA) with p-ANCA myeloperoxidase (MPO) pattern. Microscopic polyangiitis was assumed, prednisolone 1 mg/kg/day and cyclophosphamide 100 mg/day was started. The patient died of urosepsis 2 months after. Case 2: 62-year-old female, with personal history of asthma, complained of hemoptoic sputum, hoarseness and lower members petechiae. Thorax X-ray had bilateral heterogeneous opacities, pneumonia was assumed. Posteriorly developed massive haemoptysis with severe anaemia and respiratory insufficiency with the need for invasive ventilation, although renal function remained preserved. Complementary studies: positive c-ANCA proteinase 3 (PR3); thoracic-CT: bilateral ground glass pattern. Diffuse alveolar hemorrhage (DAH) in the setting of Granulomatosis with Polyangiitis was diagnosed. Plasmapheresis was initiated and treated after with cyclophosphamide and systemic corticotherapy, with gradual improvement. Case 3: 72-year-old female, with hypothyroidism treated with propiltiouracil. Presented with hemoptoic sputum, posterior bilateral thoracalgia and fever. Analysis: anaemia and elevated RCP; hypoxemic respiratory insufficiency; Thorax X-ray: perihilar bilateral alveolar opacities; pneumonia assumed. After 2 days moderate haemoptysis, aggravated hypoxia and worsening of opacities were observed. DAH was suspected. Pulsed methylprednisolone was given. ANCA MPO and PR3 were positive and BAL revealed hemosiderin-laden macrophages. ANCA vasculitis secondary to propiltiouracil was assumed. Corticotherapy was maintained, with complete resolution. Case 4: 82-year-old male, hypo-coagulated (atrial fibrillation). Complained of mild haemoptysis for a month. Complementary studies: elevated SACE; hematic BAL with lymphocytic alveolitis (83%) and CD4/CD8 6.23; Thoracic-CT with mediastinal and hilar adenopathy, bilateral and subpleural micronodules; Cardiac MRI revealed delayed myocardial enhancement from possible infiltrative disorder. Sarcoidosis with atypical presentation was diagnosed.

Discussion: This paper alerts for the importance of clinical suspicion in haemoptysis. It might be the initial manifestation of an autoimmune disease, which should be considered and investigated.

Key words: Haemoptysis. Autoimmunity. Vasculitis. Sarcoidosis.

P30. SÍNDROME DA VEIA CAVA SUPERIOR - UMA CASUÍSTICA DE 7 ANOS

M.A. Galego, S. Camões, D. Rodrigues, J. Amado, J. Ferreira

Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos.

Introdução: A obstrução da veia cava superior e as suas manifestações clínicas têm, atualmente, a sua origem em neoplasias, sobretudo intratorácicas. A instalação é, habitualmente, gradual e insidiosa e o diagnóstico baseado na apresentação clínica.

Objectivos: Caracterização dos doentes diagnosticados com síndrome da veia cava superior (SVCS) no Hospital Pedro Hispano, entre janeiro de 2009 e dezembro de 2015.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos identificados com o diagnóstico de SVCS.

Resultados: Foram identificados 30 doentes (média de idades de 60 anos ± 12 anos), 87% do sexo masculino, todos com SVCS associado a doença neoplásica. Em 57% o SVCS constituiu a forma de manifestação inicial da neoplasia - 94% de origem pulmonar (29% pequenas células, 29% adenocarcinoma e 29% epidermóide) e em estadio avançado (88% em estadio IV). Nos doentes com neoplasia já conhecida, 46% tinha primário extrapulmonar, nos quais se incluem um caso de sarcoma fusocelular da perna esquerda, um de adenocarcinoma do cólon e uma neoplasia do palato mole. A confirmação histológica não foi possível em dois doentes. O tabagismo (atual ou no passado) estava presente em 80% dos doentes (carga tabágica média de 56 UMA); 13% tinham realizado terapêutica prévia com imunossuppressores/imunomoduladores, 23% tinham diagnóstico de diabetes e um doente era VIH positivo. À apresentação clínica, foram mais frequentes o edema cervicofacial (60%), a tosse (47%), a dispneia (43%), a disfonía (23%), a pletora (20%) e a disfagia (17%). A terapêutica médica foi instituída em 83%, 43% efetuaram radioterapia e um doente foi submetido a trombólise. O óbito foi verificado em 83% dos doentes, 56% dos quais em menos de 1 mês após a apresentação do SVCS.

Conclusões: O SVCS constituiu forma de apresentação de doença neoplásica em quase 60% dos doentes, o que vai ao encontro ao publicado, sendo, na sua maioria, de origem pulmonar. Apesar de mais comum com o CPPC, a maior associação com o CPNCP nesta série (7 vs 15 doentes, no total) traduz a sua maior incidência geral. A radioterapia foi aplicada em doentes com obstrução grave e/ou sem condições para quimioterapia.

Palavras-chave: Síndrome veia cava superior.

P31. APNEIA DO SONO CENTRAL - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

M. Braz, E. Dias, F. Teixeira, J. Moita

Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Geral.

Introdução: As apneias do sono central são caracterizadas por cessação do fluxo aéreo durante 10 ou mais segundos na ausência de esforço inspiratório. Pode ser primária, secundária ou associada a elevadas altitudes. Na forma secundária incluem-se várias síndromes de hipoventilação associadas a alterações graves do sistema nervoso central. A servoventilação adaptativa (SVA) mostra algum sucesso no tratamento destes eventos, mas nem todos os doentes respondem.

Caso clínico: Mulher de 50 anos, não fumadora, com antecedentes pessoais de turbinectomia e intervencionada a malformação de Arnold-Chiari tipo I em 2010. Medicada com Ludiomil® 75 mg e Olcadil® 0,5 mg 2id. Observada em consulta de Patologia do Sono em 2016 por sonolência diurna em actividades monótonas (escala de sonolência de Epworth 6/24), ronocopatia, apneias e cefaleias matinais. Realizou estudo cardiorespiratório domiciliário que

evidenciou frequência respiratória (FR) baixa e eventos centrais, sem padrão de Cheyne-Stokes, índice de apneia + hipopneia geral = 23,5/h (quase todos eventos centrais). Saturação de O₂ (SpO₂) mínima = 74%. Por estas alterações realizou estudo poligráfico do sono (PSG) diagnóstico que mostrou um *respiratory disturbance index* (RDI) geral de 65,7/h só à custa de eventos centrais, FR na ordem dos 5 cpm. A SpO₂ mínima registada foi de 79%. Iniciou ventilação não invasiva com SVA numa segunda PSG sem correcção de eventos centrais, tendo sido aferido BiPAP. Pelos antecedentes pessoais e pelos eventos centrais realizou ainda estudo drive que demonstrou alterações. No registo subsequente do BiPAP apresentava ainda índice residual alto, com eventos centrais e obstrutivos. **Discussão:** Aquando a existência de patologia neurológica e/ou cirurgia neurológica num doente com queixas de hipersonolência, tem de se considerar a presença de apneia do sono central. A PSG é importante no diagnóstico da doença e o estudo drive na confirmação da alteração neuronal que motiva a mesma.

Palavras-chave: Malformação de Arnold-Chiari I. Apneia do sono central. Drive.

P32. TUBERCULOSE MILIAR EM DOENTE ONCOLÓGICO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

M.I. Matias, F. Gamboa, M.C. Alcobia

Serviço de Pneumologia A (Director Dr. Mário Loureiro), Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A tuberculose miliar é a forma mais grave de tuberculose, evoluindo quase invariavelmente para a morte quando não diagnosticada e tratada atempadamente. Actualmente surge geralmente em indivíduos de idade avançada e associada a situações de imunodepressão o que condiciona o prognóstico.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um doente de 57 anos de idade, ex-fumador, com alcoolismo crónico e antecedentes de carcinoma epidermóide da hipofaringe em 2012 submetido a laringectomia total e hipofaringectomia circunferencial com esvaziamento cervical bilateral e portador de sonda gástrica percutânea que apresentou quadro de emagrecimento marcado e alterações radiológicas inicialmente não valorizadas e atribuídas a progressão da doença oncológica. As alterações evoluíram para padrão de macro e micronodulação bilateral e o exame directo e cultural do aspirado brônquico de broncofibroscopia entretanto realizada identificou *Mycobacterium tuberculosis*. Iniciou terapêutica antibacilar ajustada à função hepática com boa tolerância ao tratamento, tendo-se verificado boa evolução clínica, com melhoria gradual do estado geral e aumento ponderal, bem como desaparecimento das lesões nodulares previamente evidentes na radiografia do tórax. Cumpriu 9 meses de terapêutica em regime de toma sob observação directa sob orientação do CDP de Coimbra. Em controlo imagiológico efectuado durante o período de vigilância após finalizar a terapêutica foram identificadas novas alterações, desta vez em relação com metastização do carcinoma epidermóide.

Discussão: Dada a multiplicidade de apresentações da tuberculose, este diagnóstico deve ser equacionado quando existem factores de risco como etilismo, neoplasias malignas, corticoterapia, doença do tecido conjuntivo, insuficiência renal ou diabetes mellitus e sobretudo se em presença de alterações radiológicas sugestivas. Apesar de continuar a ser uma das principais causas de morte a nível mundial, sobretudo nos países em desenvolvimento, a tuberculose é uma doença tratável sendo essencial o início precoce da terapêutica. Dado que os casos mais graves se associam geralmente a quadros de imunodepressão condicionados por outras patologias, o prognóstico do doente é muitas vezes ensombrado pela evolução da doença de base.

Palavras-chave: Tuberculose miliar. Imunodepressão. Antibacilares.

P33. PNEUMONIA LIPOIDE: OS RISCOS DO ENTRETENIMENTO COM FOGO

M.P. Pereira, V. Martins, F. Cuco

USF Buarcos, Hospital Distrital da Figueira da Foz.

Introdução: A pneumonia lipóide é uma patologia incomum que resulta da acumulação pulmonar de lípidios exógenos. Os sintomas variam entre indivíduos, e ainda que normalmente apresente uma evolução favorável, por vezes ocorrem casos fatais. A pneumonia lipóide pode ser confundida com outras patologias, mas o seu diagnóstico baseia-se numa história de exposição a óleos e características radiológicas, nomeadamente na TAC com a presença de hipotransparências e áreas de consolidação.

Caso clínico: Homem de 26 anos, cuspidor de fogo, fumador (5 UMA), inserido numa família em fase I do ciclo de Duvall, recorreu ao serviço de urgência por dispneia com dois dias de evolução após inalação de alcance C11-C15, associada a tosse irritativa, toracalgia pleurítica e febre (temperatura máxima 39 °C), que cedia a anti-pirético. Ao exame objetivo, eupneico e auscultação pulmonar com diminuição do murmúrio vesicular na base direita, rude bilateralmente. Analiticamente, apresentava leucocitose com neutrofilia e elevação da PCR e o Rx tórax mostrava hipotransparência na base direita. Foi internado com o diagnóstico de pneumonia da base direita e hipoxemia ligeira. Foi realizado TAC torácico onde se observaram três focos nodulariformes no parênquima pulmonar internamente à direita, destacando-se no seio destes áreas hipodensas que poderiam traduzir eventual necrose. Realizou broncoscopia com LBA sem intercorrências e provas funcionais respiratórias sem alterações. Apresentou boa evolução clínica e analítica, tendo cumprido 7 dias de amoxicilina + ácido clavulânico e 6 dias de azitromicina. Quatro meses depois, em consulta de reavaliação, repetiu TAC torácica sem alterações, com resolução completa do quadro, embora continue com a mesma atividade profissional.

Discussão: A profissão e os hobbies devem ser sempre questionados, uma vez que poderão estar diretamente relacionados com a etiologia da doença. O médico de família deve estar alerta para profissões de risco e fazer uma prevenção da doença direcionada a cada caso.

Palavras-chave: *Pneumonia lipóide. Aspiração. Pneumonia.*

P33. LIPOID PNEUMONIA: THE RISKS OF ENTERTAINMENT WITH FIRE

M.P. Pereira, V. Martins, F. Cuco

USF Buarcos, Hospital Distrital da Figueira da Foz.

Introduction: Lipoid pneumonia is an uncommon disease that results from pulmonary accumulation of exogenous lipids. Symptoms vary between individuals, and although it usually has a favorable evolution sometimes fatal cases may occur. The lipoid pneumonia can be confused with other diseases, but its diagnosis is based on a history of exposure to oils and radiological characteristics, particularly in the CT with negative attenuation values within areas of consolidation.

Case report: 26 year old Man, fire blower, smoker, inserted in a family in phase I of Duvall cycle, went to the emergency department with dyspnea with two days of evolution after inhalation of alcance C11-C15, associated with irritative cough, pleuritic chest pain and fever (maximum temperature 39 °C), treated with anti-pyretic. In the examination, he was eupneic and pulmonary auscultation showed decreased breath sounds on the right basis, rude bilaterally. Analytically, leukocytosis with neutrophilia and CRP elevation and chest X-ray showed hypotransparency on the right basis. He was hospitalized with a diagnosis of pneumonia of the right base and mild hypoxemia. Thoracic CT was performed that showed three nodulariformes foci in the lung parenchyma internally right, wi-

thin these hypodense areas that could translate eventual necrosis. Bronchoscopy with bronchoalveolar lavage was performed without complications and respiratory function tests were normal. He had good clinical and analytical evolution, having completed seven days of amoxicillin + clavulanate and 6 days of azithromycin. Four months later, in reevaluation, the thoracic CT was repeated without alterations, with full resolution, although the patient keeps the same job.

Discussion: The profession and hobbies should always be questioned, as they may be directly related to the etiology of the disease. The family doctor should be alert to professional risks and make a disease prevention directed to each case.

Key words: *Lipoid pneumonia. Aspiration. Pneumonia.*

P34. UMA “PNEUMONIA” DIFERENTE

M. Afonso, S. Heleno, A. Vale, R. Noya, A. Afonso

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

Introdução: A sarcoidose pulmonar tem tradução radiográfica em 90% dos doentes, habitualmente com infiltrados alveolares peribroncovasculares, nos lobos superiores e médios. Contudo, ocasionalmente, apresenta-se sob a forma de consolidações alveolares focais, mimetizando outras patologias.

Caso clínico: Sexo masculino, de 64 anos, agricultor, não fumador, sem antecedentes relevantes. Desenvolve quadro com 2 meses de evolução de dispneia (mMRC 2), tosse com expectoração mucosa e síndrome constitucional. No dia 25/02/2016 refere febre (38,1 °C) e agravamento da dispneia. Medicado com levofloxacina pelo médico assistente, sem melhoria. Recorreu ao serviço de urgência no dia 03/03/2016 onde se apresentava subfebril, taquicárdico e eupneico. À auscultação pulmonar registavam-se crepitações bibasais. Analiticamente com elevação dos parâmetros inflamatórios e insuficiência respiratória tipo 1. A avaliação imagiológica torácica mostrou infiltrado alveolar periférico em ambos lobos inferiores, de expressão parcialmente consolidativa, com broncograma aéreo. Iniciou antibioticoterapia empírica, assumindo como principal hipótese diagnóstica pneumonia adquirida na comunidade, não apresentando no entanto melhoria clínica. São então considerados os diagnósticos diferenciais alternativos e realiza broncofibroscopia, com lavado broncoalveolar que revela celularidade aumentada, alveolite linfocítica e relação CD4/CD8 de 9,4. Realiza também biópsia transtorácica onde se observam lesões sugestivas de pneumonia organizativa em algumas áreas, e granulomas epiteloídes não necrotizantes noutras, com presença de células gigantes multinucleadas. Dadas as hipóteses consideradas iniciou corticoterapia 0,75 mg/kg previamente ao conhecimento dos resultados, com melhoria clínica e imagiológica.

Discussão: Este caso espelha a apresentação imagiológica atípica de uma patologia rara. Pretende-se realçar a importância de manter em aberto hipóteses de diagnóstico alternativas, ainda que aparentemente pouco prováveis.

Palavras-chave: *Sarcoidose. Pulmonar. Rara.*

P35. DOENÇA PULMONAR DIFUSA E NEOPLASIA PULMONAR - UM CASO CLÍNICO

N. Caires¹, R. Rosa¹, C. Dantas¹, S. Silva¹, A. Santos¹, R. Gerado¹, A. Borba¹, C. Leal², E. Pinto³, J. Cardoso¹

¹*Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Marta, CHLC, Nova Medical School.* ²*Serviço de Radiologia, Hospital de Santa Marta, CHLC.* ³*Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de São José, CHLC.*

Introdução: O diagnóstico das doenças pulmonares difusas (DPD) requer integração clínica, radiológica e histológica. Em cerca de

2/3 dos casos a sua etiologia é desconhecida. Em 2013 foi proposta pela ATS/ERS uma nova categoria de pneumonias intersticiais idiopáticas (PII) não classificáveis. É reconhecida a associação entre DPD e neoplasia pulmonar, sendo o tabagismo um factor de risco comum.

Caso clínico: Mulher, 60 anos, caucasiana, fumadora (39 UMA) e exposição a fungos. Internada por dispneia de esforço de agravamento progressivo com cerca de um ano de evolução, ao qual se associou tosse com expectoração purulenta e emagrecimento. Ao exame objectivo destacava-se crepitações dispersas bilateralmente. Analiticamente apenas a referir elevação da velocidade de sedimentação. A tomografia torácica documentou alterações em vidro despolido, padrão em mosaico, espessamento dos septos intralobulares, reticulação subpleural e bronquiectasias de tração de predomínio nos lobos superiores. O estudo funcional respiratório mostrou alteração ventilatória restritiva grave e dessaturação no exercício com necessidade de oxigénio de alto débito. Em Reunião Multidisciplinar e por ausência de condições clínicas que permitissem confirmar PII secundária a pneumonite hipersensibilidade crónica, admitiu-se PII não classificável. Foi medicada com corticoterapia sistémica. No período de dois meses assistiu-se a um rápido agravamento clínico, desenvolvimento de insuficiência respiratória global, hipertensão arterial pulmonar e extensão de favo de mel aos lobos inferiores, além de aumento dimensional de um nódulo subpleural no lobo superior direito. Realizou PET-TC com captação metabólica nesse nódulo de 19 mm (SUV máximo 23,5). A biópsia aspirativa transtorácica revelou carcinoma pavimento celular, estadiado em IA. Por ausência de condições clínicas para cirurgia, a doente foi proposta para radioterapia estereotáxica que se complicou de anemia grave.

Discussão: Este caso pretende demonstrar a dificuldade na realização do diagnóstico diferencial de uma DPD grave, bem como a importância das comorbidades, nomeadamente a neoplasia. Destacam-se ainda as implicações que uma DPD pode condicionar na abordagem terapêutica de uma neoplasia pulmonar, mesmo em estadios iniciais, face às complicações decorrentes de cirurgia ou quimioterapia.

Palavras-chave: *Pneumonia intersticial idiopática. Carcinoma pulmão. Tabagismo.*

P36. PNEUMOTÓRAX EM DOENÇAS NEUROMUSCULARES

P. Ramalho¹, P.U. Brito¹, N. Madureira², C. Rodrigues¹, J. Moita¹

¹*Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Geral.* ²*Serviço de Pediatria Médica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Pediátrico.*

Introdução: O pneumotórax espontâneo recidivante é uma complicação pouco frequente em doentes neuromusculares, no entanto está descrita e pode ser fatal naqueles que estejam sob ventilação não invasiva (VNI) crónica por pressão positiva. A equipa médica deve estar atenta para esta complicação que pode ser resolvida através da realização de pleurodese cirúrgica. Os autores apresentam dois casos clínicos de pneumotórax recidivante em doentes neuromusculares.

Casos clínicos: Caso clínico 1: homem, 39 anos, com distrofia muscular de Duchenne (DMD), cifoescoliose e insuficiência respiratória crónica sob VNI domiciliário permanente (> 18 horas). Recorreu ao SU do Hospital Geral por queixas de dor pleurítica à esquerda com cerca de 8 dias de evolução que aliviava com analgesia e aplicação de calor húmido. A radiografia do tórax mostrava uma imagem hipertransparente na base do hemitórax esquerdo compatível com suspeita de pneumotórax septado, motivo pelo qual realizou uma TC torácica onde se observava extenso pneumotórax esquerdo, com colapso parcial do pulmão homolateral; múltiplas aderências pleurais e pequenas bolhas subpleurais apicais do lobo superior esquerdo. Tratando-se de um segundo episódio homolateral-

ral, foi referenciado para a Cirurgia Torácica onde realizou pleurodese mecânica e ressecção de bolhas de enfisema à esquerda, com evolução favorável. Caso clínico 2: adolescente de 18 anos com atrofia muscular espinhal (AME) tipo II, cifoescoliose e insuficiência respiratória crônica sob VNI noturna. Recorreu ao SU do Hospital da Covilhã por dessaturação e queixas de desconforto torácico com dificuldade respiratória progressiva. A radiografia do tórax mostrava pneumotórax extenso à esquerda, tendo sido colocado dreno torácico. Foi transferido para os cuidados intensivos do hospital pediátrico (CIPE-HP). Durante permanência na CIPE manteve dreno torácico aspirativo funcionante. Tinha tido internamento recente no Serviço de Pediatria por pneumotórax. Discutiu-se o caso com Cirurgia Torácica e dado tratar-se de pneumotórax recidivante à esquerda, realizou pleurodese mecânica e instilação de sangue autólogo, com evolução favorável.

Discussão: Descrevem-se dois casos clínicos de doentes neuromusculares onde se suspeita haver relação dos pneumotóraces recidivantes com a ventiloterapia crônica aliada a deformidades torácicas importantes que podem levar a distorção da árvore brônquica e *air trapping*. Em ambos os casos foi realizada pleurodese cirúrgica sem recorrência de novos episódios.

Palavras-chave: Doenças neuromusculares. Ventilação não invasiva por pressão positiva. Pneumotórax. Pleurodese.

P37. CASOS RAROS DE RECIDIVA ENDOBRÔNQUICA DE NEOPLASIAS MALIGNAS EXTRA-TORÁCICAS

R. Pereira, J. Lages, A.L. Vieira, C. Lacerda, R. Rolo, J.F. Cruz, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: Embora a metastização pulmonar de neoplasias extra-torácicas seja frequente, a sua apresentação endobrônquica é rara (1,1% dos casos). As neoplasias da mama, cólon e rim são as mais frequentes.

Casos clínicos: Homem de 69 anos de idade, não fumador. Antecedentes pessoais de HTA, hiperplasia benigna da próstata e DM tipo 2. Adenocarcinoma do cólon transverso proximal diagnosticado em novembro de 2014. Submetido a hemicolectomia direita alargada em fevereiro de 2015 (pT3G1N0R0- DUKES B2). Realizou QT adjuvante, tendo completado 12 ciclos em setembro de 2015. Em fevereiro de 2016 recorreu ao SU por quadro de lipotimia, realizou angio-TAC torácico que mostrou uma massa para-hilar direita com 5 cm localizada no lobo médio. Broncofibroscopia: massa endobrônquica no brônquio segmentar lateral e sub-segmentar dependente do brônquio segmentar medial do BLM. Histologia de biópsia brônquica - adenocarcinoma compatível com metástase de primário colorrectal (estudo imuno-histoquímico: expressão de CK20 e CDX2 nas células neoplásicas e ausência de expressão de TTF-1). Orientado para consulta de Oncologia médica. Senhor de 79 anos de idade, não fumador. Antecedentes pessoais de hemicolectomia esquerda em 1991 (pT2N0M0), HTA e cardiopatia isquémica. Colonoscopia de follow-up (Dezembro 2015) a revelar múltiplos pólipos sésseis/sempediculados, cuja histologia revelou pólipos adenomatosos com displasia de baixo grau. TAC tórax: lobo inferior direito com uma formação nodular de contornos bem definidos, apresentando múltiplas calcificações punctiformes no interior. Broncofibroscopia-massa endobrônquica no brônquio sub-segmentar do segmentar apical do lobo inferior direito; histologia das biópsias brônquicas a revelar adenocarcinoma (estudo imunocitoquímico mostra positividade celular para CDX-2 e ausência de expressão celular para CK7, CK20 e TTF-1, favorecendo metástase de primário colorrectal). Recusado para tratamento cirúrgico pulmonar, tendo iniciado quimioterapia paliativa com FOLFIR.

Discussão: A metastização endobrônquica de neoplasias extra-pulmonares é rara, podendo, no entanto, ser a manifestação inicial ou a evidência de recidiva da doença. A apresentação clínica, radioló-

gica e broncoscópica das metástases endobrônquicas pode ser semelhante à da neoplasia primária do pulmão, pelo que se deve ter sempre em consideração a sua inclusão no diagnóstico diferencial.

Palavras-chave: Adenocarcinoma colorrectal. Metastização endobrônquica. Diagnóstico diferencial.

P38. TRIÁDE DE SAMTER - 2 CASOS PARADIGMÁTICOS

R. Cardoso, P.G. Ferreira, L. Andrade, A. Saraiva

Hospital Infante D. Pedro Aveiro.

Introdução: AERD (“aspirin exacerbated respiratory disease”), anteriormente denominada tríade de Samter, representa uma síndrome caracterizada por asma, hipersensibilidade a aspirina, pólipos nasais e sinusite hiperplásica crônica. A clínica inicia-se habitualmente na 3ª década de vida, podendo manifestar-se em indivíduos previamente asmáticos ou com rinite alérgica. A síndrome resulta de uma alteração na via enzimática da COX-1 conducente à produção excessiva de leucotrienos.

Casos clínicos: Apresentamos dois casos clínicos. Homem de 33 anos com início de rinite aos 20 anos e surgimento de asma brônquica com polissensibilização alérgica posteriormente. Evoluiu com critérios de asma grave, difícil de controlar, com má adesão terapêutica e frequentes exacerbações, motivando internamento. Recentemente foram reconhecidos eosinofilia periférica modesta, reações graves de intolerância à aspirina e pansinusite grave com polipose nasal, em TC seios perinasais. Excluídos critérios para granulomatose alérgica com poliangiíte. A nível funcional apresenta obstrução grave, broncoreversibilidade ao broncodilatador e encarceramento aéreo, aspeto notório na telerradiografia de tórax. Asma atualmente em controlo parcial sob degrau 4 terapêutico (budesonide/formoterol em regime de manutenção e alívio, tiotrópio, montelucaste), cumprindo plano de ação assente em monitorização diária de sintomas/*peak flow*. Mantém ainda fluticasona intranasal, rupatadina, soro salino nasal, estando presentemente referenciado para cirurgia nasossinusal endoscópica funcional. Mulher, 71 anos, com antecedentes de asma brônquica e rinosinusite crônica de aparecimento próximo, com várias décadas de evolução e alargado período sem seguimento pneumológico. Veio a desenvolver hipersensibilidade a aspirina/AINEs. Necessitou cirurgia por polipose nasal grave. Demonstra eosinofilia periférica persistente (0,5-0,6 G/L) e ausência de sensibilização alérgica apurável. Tem apresentado controlo parcial da asma sob degrau 4 terapêutico, demonstrando à exploração funcional um padrão pseudo-restritivo por encarceramento aéreo grave.

Discussão: O diagnóstico de AERD assenta no reconhecimento longitudinal da conjugação de asma/hipersensibilidade a aspirina/sinusite hiperplásica crônica com polipose nasal. A rinosinusite é habitualmente inaugural e frequentemente evolui com necessidade de cirurgia. A asma é habitualmente de difícil controlo e a exposição a aspirina/AINEs precipita quadros aparatosos de rinorrea, *flushing* e broncopasmo agudo. A dessensibilização à aspirina é sugerida para casos severos, podendo possibilitar redução da necessidade de corticóides orais e atraso na recorrência da polipose.

Palavras-chave: Tríade de Samter. AERD. Asma. Aspirina.

P38. SAMTER'S TRIAD - 2 PARADIGMATIC CASE STUDIES

R. Cardoso, P.G. Ferreira, L. Andrade, A. Saraiva

Hospital Infante D. Pedro Aveiro.

Introduction: AERD (“aspirin exacerbated respiratory disease”), previously named Samter’s Triad, defines a syndrome characterized by asthma, aspirin hypersensitivity, nasal polyps and chronic hyperplastic sinusitis. Initial symptoms usually begin during the third decade of life and can manifest on individuals previously as-

thmatic or with allergic rhinitis. This syndrome arises from a COX-1 enzymatic pathway abnormality, leading to an excessive leukotriene production.

Case reports: We present two clinical cases. A 33 year old male who initially developed rhinitis while in his twenties, later associated with bronchial asthma and allergic polysensitization. He progressed with severe asthma, difficult to control, with poor adhesion to therapy and frequent exacerbations demanding several hospital admissions. Recently, a modest peripheral eosinophilia and severe reactions to aspirin were acknowledged. A severe pansinusitis was also documented by sinus CT. Allergic granulomatosis with polyangitis was excluded. Lung function depicted a severe obstructive pattern with air-trapping with positive reversibility test. He currently presents partial control of asthma, under step 4 treatment (budesonide/formoterol on a maintenance and relief regime, tiotropium, montelukast) based on an action plan implying daily monitorization of symptoms/*Peak Flow* values. Additionally is under nasal fluticasone, rupatidine, nasal saline lavage. He is presently referred for a functional endoscopic sinus surgery. A 71 year old woman, with history of bronchial asthma and chronic rhinosinusitis with several decades of evolution and a long period without pulmonology follow up. She developed a hypersensitivity to aspirin/NSAID and eventually needed surgery for severe nasal polyposis. Currently she presents peripheral eosinophilia (0.5-0.6 G/L) and absence of evident allergic sensitivity. Presently with partial asthma control under step 4 treatment, presenting a pseudo-restrictive pattern due to severe air trapping.

Discussion: AERD diagnosis is based on the longitudinal conjugated recognition of asthma, aspirin hypersensitivity and hyperplastic sinusitis with nasal polyposis. Rhinosinusitis is usually the starting point and typically progresses needing surgical intervention. Asthma is normally difficult to control and aspirin exposure leads to exuberant episodes of rhinorrhoea, flushing and acute bronchospasm. Aspirin desensitization is suggested for severe cases, potentially reducing the need for corticoids and delaying recurrence of polyposis.

Key words: *Samter's Triad. AERD. Asthma. Aspirin.*

P39. ADENOCARCINOMA PULMONAR COM DUPLICAÇÃO RARA DO EXÃO 19 DO GENE *EGFR*

A. Alarcão^{1,2,3}, V. Sousa^{1,2,3}, A.F. Ladeirinha¹, M.R. Silva^{1,2,3}, S.C. Balseiro^{1,2,4}, T. Ferreira^{1,2}, M.J. d'Aguiar^{1,2}, A. Pêgo⁵, L. Carvalho^{1,2,3}

¹*Institute of Anatomical and Molecular Pathology, Faculty of Medicine of the University of Coimbra.* ²*CIMAGO-Research Center for Environment, Genetics and Oncobiology, Faculty of Medicine, University of Coimbra.* ³*Centre of Pulmonology, Faculty of Medicine of the University of Coimbra.* ⁴*Polytechnic Institute of Castelo Branco, Superior Health School Dr. Lopes Dias Castelo Branco.* ⁵*Pulmonology, University Hospital of Coimbra.*

Introdução: Na era da terapêutica personalizada mutações do gene *EGFR*, fornecem uma via de sucesso terapêutico para os adenocarcinomas bronco-pulmonares através dos inibidores tirosina-cinase. Estas mutações são também usadas para previsão de resposta aos fármacos atuais e foram inicialmente estudados em mulheres não fumadoras do Leste Asiático com carcinoma.

Caso clínico: O caso em estudo corresponde a uma mulher de 66 anos com dois nódulos PET-positivos em diferentes lobos do pulmão direito. O relatório anatómico-patológico revelou adenocarcinoma com padrão sólido e acinar no lobo superior direito. A análise molecular por sequenciação de Sanger (exão 19 e exão 21) e a análise de fragmentos (exão 19), para determinar a presença de mutações no gene *EGFR* evidenciou uma duplicação no exão 19, contendo mais 18pb do que o alelo wt incluindo a duplicação dos seguintes

aminoácidos: lisina, isoleucina, prolina, valina, alanina e isoleucina; c.2214_2231dup TAA AAT TC C CGT CGC TAT; p.Lys739_Ile744dupLysIleProValAlalle, previamente descrita por Kosaka T, Yatabe Y, Endoh H, et al. (2004).

Discussão: As deleções no exão 19 do *EGFR* são comuns, contudo as inserções são pouco frequentes neste exão, cuja significância biológica e evolução clínica ainda não é conhecida. Todavia, esta paciente está a responder positivamente ao Erlotinib de acordo com os critérios RECIST.

Palavras-chave: *EGFR. Exão 19. Duplicação de aminoácidos.*

P39. PULMONARY ADENOCARCINOMA SHOWED A RARE *EGFR* EXON 19 DUPLICATION

A. Alarcão^{1,2,3}, V. Sousa^{1,2,3}, A.F. Ladeirinha¹, M.R. Silva^{1,2,3}, S.C. Balseiro^{1,2,4}, T. Ferreira^{1,2}, M.J. d'Aguiar^{1,2}, A. Pêgo⁵, L. Carvalho^{1,2,3}

¹*Institute of Anatomical and Molecular Pathology, Faculty of Medicine of the University of Coimbra.* ²*CIMAGO-Research Center for Environment, Genetics and Oncobiology, Faculty of Medicine, University of Coimbra.* ³*Centre of Pulmonology, Faculty of Medicine of the University of Coimbra.* ⁴*Polytechnic Institute of Castelo Branco, Superior Health School Dr. Lopes Dias Castelo Branco.* ⁵*Pulmonology, University Hospital of Coimbra.*

Introduction: In the era of personalized therapy discovery of mutations in *EGFR* gene, provides a successful path for bronco-pulmonary adenocarcinomas through Tyrosine-kinase inhibitors. These mutations are also used for response prediction to current drugs and were originally studied in no-smokers women from East Asia.

Case report: The case study corresponds to a 66 years woman with two PET-positive nodes in different lobes of the right lung. The pathological report revealed an adenocarcinoma with solid and acinar patterns in the right upper lobe. The molecular analysis by Sanger sequencing (exon 19 and exon 21) and the fragments analysis (exon 19), to determine the presence of mutations in the *EGFR* gene, revealed a duplication containing more than 18pb/wt allele in exon 19 of *EGFR* gene, that includes the duplication of the following amino acids: lysine, isoleucine, proline, valine, alanine e isoleucine; c.2214_2231dup TAA AAT TC C CGT CGC TAT; p.Lys739_Ile744dupLysIleProValAlalle, previews described by Kosaka, Yatabe, Endoh, et al (2004).

Discussion: Deletions in exon 19 of the *EGFR* are common, however the inserts are unusual in this exon and is biological significance and clinical outcome is not known. However, this patient is responding positively to erlotinib in accordance with RECIST criteria.

Key words: *EGFR. Exon 19. Amino acids duplication.*

P40. SOBREVIVÊNCIA DOS DOENTES COM CARCINOMA-DE CÉLULAS-PEQUENAS-DO-PULMÃO CORRELACIONA-SE COM A EXPRESSÃO DE MTOR

S.C. Balseiro^{1,2,3}, J. Monteiro¹, A. Alarcão^{1,2}, A. Ladeirinha^{1,2}, T. Ferreira^{1,2}, M.J. D'Aguiar^{1,2}, V. Sousa^{1,2}, M. Silva^{1,2}, L. Carvalho^{1,2,3}

¹*Institute of Anatomical and Molecular Pathology, Faculty of Medicine of the University of Coimbra.* ²*CIMAGO-Research Center for Environment, Genetics and Oncobiology, Faculty of Medicine, University of Coimbra.* ³*Polytechnic Institute of Castelo Branco, Superior Health School Dr. Lopes Dias Castelo Branco.*

Introdução: O carcinoma de células pequenas do pulmão (SCLC) é a forma mais agressiva de carcinoma pulmonar, com uma sobrevida média de 2-4 meses, sendo o prognóstico a longo prazo muito pobre, em que somente 5% a 10% apresentam uma sobrevivência de 5 anos. A descoberta de inibidores altamente específicos e potentes

de mTOR, como a rapamicina e seus derivados, aumentou o interesse da comunidade científica para esta molécula.

Objetivos: Este estudo teve como objetivo correlacionar a expressão mTOR em biópsias SCLC e correlacioná-lo com o índice de sobrevivência dos doentes.

Métodos: Um total de 39 biópsias representativas e bem preservadas de 7 mulheres e 32 homens com SCLC foram incorporados aleatoriamente neste estudo. Os tratamentos de quimioterapia administrados foram identificados a partir dos ficheiros clínicos dos doentes (tratamento de primeira linha: etoposido + carboplatina e tratamento de segunda linha: ciclofosfamida + etoposido + epirubicina). A marcação por imuno-histoquímica foi realizada com Bond-Max auto-Stainer para o clone mTOR (Ser2448).

Resultados: A sobrevivência média global dos doentes foi de 205 dias em que apenas 20,5% permaneceram vivos um ano após o diagnóstico. Os tumores com expressão positiva de mTOR conferiram aos doentes maior taxa de sobrevivência do que os tumores que não expressavam mTOR ($p = 0,01$).

Conclusões: Neste estudo os doentes com expressão tumoral positiva para mTOR apresentaram significativamente maior índice de sobrevivência, indicando que este alvo poderá ter valor de avaliação terapêutica para doentes com SCLC, para além do valor prognóstico observado. Além disso, a avaliação da expressão de mTOR pode ser útil para o prognóstico a longo prazo podendo ser facilmente aplicado na rotina.

Palavras-chave: mTOR. Sobrevivência. Carcinoma de células pequenas do pulmão.

P40. PATIENTS SURVIVAL WITH SMALL-CELLS-LUNG-CARCINOMA CORRELATES WITH MTOR EXPRESSION

S.C. Balseiro^{1,2,3}, J. Monteiro¹, A. Alarcão^{1,2}, A. Ladeirinha^{1,2}, T. Ferreira^{1,2}, M.J. D'Aguiar^{1,2}, V. Sousa^{1,2}, M. Silva^{1,2}, L. Carvalho^{1,2,3}

¹Institute of Anatomical and Molecular Pathology, Faculty of Medicine of the University of Coimbra. ²CIMAGO-Research Center for Environment, Genetics and Oncobiology, Faculty of Medicine, University of Coimbra. ³Polytechnic Institute of Castelo Branco, Superior Health School Dr. Lopes Dias Castelo Branco.

Introduction: Small-Cell-Lung-Cancer (SCLC) is the most aggressive form of lung cancer with a median survival of 2-4 months, and very poor long term prognosis, in which only 5% to 10% show a survival of 5 years. The discovery of highly specific and potent mTOR inhibitors, such as rapamycin and its derivatives, increased the interest of the scientific community for this molecule.

Objectives: This study aimed to correlate the mTOR expression in SCLC biopsies with patient survival rate. A total of 39 patient's biopsies, well preserved and representative from 7 women and 32 men, diagnosed with SCLC were incorporated randomly in this study. Chemotherapy treatments were identified from medical records (first-line treatment: etoposide + carboplatin; and second-line treatment: ciclofosfamide + etoposide + epirubicin). Immunohistochemical staining was performed with Bond-Max auto-stainer: mTOR (Ser2448).

Results: The median overall survival of the studied patients was 205 days, and only 20.5% remained alive one year after diagnosis. Tumors with positive expression of mTOR provided higher survival rates to the patients than tumors with negative mTOR expression ($p = 0.01$).

Conclusions: In this study, patients with mTOR positive expression showed significantly higher survival rates, indicating that this target could have therapy evaluation value for patients with SCLC, in addition to the prognosis value observed. Moreover, mTOR expression evaluation may be useful for long-term prognosis that can easily be applied into routine.

Key words: mTOR. Survival. Small cell lung cancer.

P41. SÍNDROME DE KARTAGENER - CASO CLÍNICO

A.S. Ferreira, P.G. Ferreira, G. Teixeira, A. Saraiva

Hospital Infante D. Pedro Aveiro.

Introdução: A discinesia ciliar primária (DCP) é um distúrbio raro, geneticamente heterogéneo e de transmissão autossómica recessiva, caracterizando-se por disfunção ciliar e deficiente clearance mucociliar. As manifestações mais frequentes incluem as bronquiectasias, a pansinusite e a otite média crónicas. A síndrome de Kartagener (SK) é um subfenótipo da DCP definível pela tríade de bronquiectasias, sinusite crónica e *situs inversus*.

Caso clínico: Mulher de 41 anos diagnosticada com síndrome de Kartagener que apresentou manifestações inaugurais de doença apenas após os 10 anos, com surgimento de clínica de rinosinusite persistente e otites médias recorrentes, com necessidade de várias cirurgias de foro otorrinolaringológico (ORL) nos anos seguintes. Aos 24 anos teve uma gestação normal com nascimento de um filho saudável. A partir dos 25 anos iniciou queixas de tosse crónica com broncorreia purulenta persistente, infeções brônquicas recorrentes com documentação de envolvimento bronquiectásico e colonização intermitente a *Pseudomonas aeruginosa*. Documenta-se radiologicamente a presença de pansinusite com polipose nasal e bronquiectasias varicosas em vários lobos com *situs inversus totalis*. A nível funcional apresenta um padrão pseudorestritivo por grave encarceramento aéreo. Encontra-se sob estratégia otimizada de higiene brônquica com adjuvantes, inaloterapia com LABA/LAMA/CI, terapêutica intranasal anti-inflamatória, plano de imunizações e seguimento conjunto na ORL.

Discussão: Tratando-se a SK de uma condição rara, a suspeição clínica é fundamental para o diagnóstico precoce. Em casos de suspeita de DCP e perante elementos clínicos típicos, a dextrocardia sugere fortemente SK fazendo dispensar referenciação para análise ultraestrutural ciliar/teste de batimento ciliar. O presente caso ilustra a possibilidade de a apresentação clínica, embora infrequentemente, poder não ocorrer logo em período perinatal à segunda infância e que, apesar da grave subfertilidade em mulheres e infertilidade invariável em homens, ser possível uma gestação bem sucedida. O prognóstico na SK depende estreitamente da gravidade/evolução do componente bronquiectásico.

Palavras-chave: Kartagener. Discinesia ciliar. Bronquiectasias.

P42. BIOMARCADORES NA ASMA GRAVE: SUA UTILIDADE NA TERAPÊUTICA COM OMALIZUMAB - ESTUDO RETROSPECTIVO-

S. Lucas, M. Braz, A. Arrobas

Serviço de Pneumologia B, Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitario de Coimbra.

Introdução: O omalizumab é um anticorpo monoclonal humanizado que se liga seletivamente à imunoglobulina E (IgE) e está recomendado no tratamento de doentes com asma alérgica grave. Os biomarcadores atualmente conhecidos e disponíveis na prática clínica como os eosinófilos e a fração exalada de óxido nítrico (FeNO) podem ser úteis na monitorização de doentes com asma grave.

Objetivos: Caracterizar a população de doentes com asma grave que realizam terapêutica com omalizumab e avaliar a utilidade dos biomarcadores na seleção e monitorização destes doentes.

Métodos: Os autores efectuaram um estudo retrospectivo através da consulta de processos clínicos e realizaram uma avaliação retrospectiva de múltiplas variáveis: demográficas, clínicas, analíticas e funcionais.

Resultados: Foram incluídos 22 doentes com uma média de idade de 55 anos. A maioria são do sexo feminino (68%), não fumadores (77%), apresentam um índice de massa corporal médio (IMC) de 28,6 e apresentam sensibilização alérgica predominantemente para

ácaraos (45%). As comorbilidade mais identificadas foram a rinite, sinusite e polipose nasal. Após início da terapêutica a maioria dos doentes apresentou melhoria clínica e funcional, demonstrada pela melhoria dos valores obtidos nos questionários de sintomatologia aplicados, pela redução do número de exacerbações, recuroso aos serviços de urgência, consumo de corticoterapia e melhoria no valor expiratório forçado no primeiro segundo (FEV1). Relativamente aos eosinófilos no sangue a maioria dos doentes apresentava valores de eosinofilia periférica elevada com 67% dos doentes com valores pré-omalizumab superiores a 300 cel/uL tendo descido em alguns doentes após início da terapêutica. O valor médio de IgE total identificado foi de 527,5 KUI/L. Dos doentes que realizaram medição de FeNO a maioria apresentava valores inferiores a 25 partes por bilião (ppb) e, apenas 27% apresentavam valores superiores a 50 ppb.

Conclusões: Tal como noutros estudos realizados, os autores verificaram uma melhoria significativa após terapêutica com omalizumab. A maioria apresentava eosinofilia periférica marcada demonstrando que, tal como refere a literatura, pode constituir um bom marcador na seleção/monitorização de doentes para terapêutica biológica. Apesar de não ter sido realizado em todos os doentes o valor de FeNO encontrado não constituiu um biomarcador tão útil como a eosinofilia no sangue.

Palavras-chave: Biomarcadores. Asma grave. Omalizumab.

P43. O DOENTE COM NÓDULOS PULMONARES MÚLTIPLOS - QUATRO CASOS CLÍNICOS

V. Fernandes, B. Ramos, L. Santos, T.M. Alfaro

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

Introdução: Os nódulos pulmonares múltiplos são uma apresentação pouco frequente que pode resultar de variadas causas, incluindo neoplasias, infeções, doenças inflamatórias, vasculares ou outras. Os autores apresentam e discutem quatro casos exemplificativos de diferentes etiologias.

Casos clínicos: Caso 1: homem de 54 anos, com queixas de dispnéia e tosse, múltiplos nódulos pulmonares na radiografia e uma lesão vegetante na corda vocal esquerda. A biópsia da lesão laríngea revelou tratar-se de um granuloma. As queixas resolveram com antibioterapia, mas as lesões pulmonares mantiveram-se estáveis, observando-se ainda adenopatias mediastínicas e hilares na TC. A broncoscopia não foi diagnóstica, pelo que foi realizada mediatinoscopia que confirmou sarcoidose. Caso 2: mulher de 46 anos com tosse e dispnéia associadas a nódulos pulmonares bilaterais na radiografia de tórax. Internada sob antibioterapia, observou-se eosinofilia mantida e rápida melhoria das queixas. A TC revelou múltiplos nódulos com halo de vidro despolido, os quais resolveram em oito semanas. O exame parasitológico foi negativo, mas a desparasitação empírica levou à emissão de *Ascaris*, confirmando síndrome de Löfller. Caso 3: homem de 81 anos, com suspeita prévia de neoplasia renal que apresenta tosse, febre e infiltrados parenquimatosos móveis na imagiologia torácica. Foi realizada biópsia transtorácica que sugeriu pneumonia em organização/pneumonite de hipersensibilidade. A corticoterapia levou à resolução dos infiltrados, mas manutenção de nódulos bem definidos de predomínio bibasal. O doente recusou novo estudo diagnóstico para exclusão de neoplasia. Uma nova avaliação aos 12 meses de corticoterapia confirmou resolução completa das lesões nodulares. Caso 4: homem de 87 anos, não fumador, com tosse produtiva com expectoração hemoptóica ocasional e dispnéia ligeira. Na TAC observaram-se incontáveis nódulos e massas, invariavelmente cavitados e rodeados por vidro despolido. Mantinha ótimo estado geral e avaliação analítica normal. A broncoscopia foi negativa para infeção ou neoplasia. Uma biópsia transtorácica dirigida à parede de uma das lesões revelou um adenocarcinoma mucinoso. O estudo das mutações EGFR foi positivo e foi iniciada terapêutica inibidora.

Discussão: Os casos apresentados demonstram as múltiplas causas possíveis do padrão multinodular, assim como a importância de avaliação clínica, imagiológica e analítica detalhadas, as quais deverão ser complementadas com histologia quando necessário.

Palavras-chave: Nódulos pulmonares. Neoplasia. Infeções. Doenças intersticiais.

P44. PAPEL DA BRONCOFIBROSCOPIA NA AVALIAÇÃO DA TOSSE CRÓNICA

V. Clérigo, J. Cardoso, P. Monteiro, J. Rosal Gonçalves, C. Bárbara

Unidade de Pneumologia de Intervenção, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE.

Introdução: Até à data permanece incerto o papel da broncoscopia flexível (BF) na avaliação da tosse crónica, uma condição incapacitante comum na prática clínica, particularmente em doentes sem outras indicações para o procedimento.

Objectivos: Os autores propuseram-se a avaliar a utilidade clínica da BF em doentes com tosse crónica e achados radiológicos normais ou incompletos onde o diagnóstico permaneceu indefinido.

Métodos: Uma revisão descritiva retrospectiva foi realizada para identificar todos os doentes submetidos a BF por tosse crónica de janeiro de 2010 a dezembro de 2015.

Resultados: Um total de 267 BFs foram realizadas para indicações que incluíam tosse crónica. Destes, 12 doentes preencheram os critérios de inclusão. A idade média foi de 41,0 ± 13,4 anos, com tempo de tosse mediana de 11 semanas. À inspecção, 3 dos 12 resultados das BFs foram normais (25,0%), 7 foram sugestivos de "bronquite" (58,3%), um doente apresentou "broncomalácia" e um doente teve "hipervascularização traqueal" identificada. Todos os doentes foram submetidos a um exame microbiológico e citológico durante a sua BF. Apenas um doente, teve um microorganismo potencialmente patogénico identificado, e o respectivo tratamento antibiótico com base no antibiograma não resultou em melhoria da tosse. O exame citológico revelou um doente com atipia pavimentocelular localizada que foi submetido a vigilância.

Conclusões: Apoiando alguns estudos prévios, apesar de 75% dos resultados das BFs serem anómalos, estes não resultaram em benefício do doente, no que concerne à modificação do tratamento para um bem-sucedido ou identificação precisa da etiologia, contribuindo insuficientemente para a abordagem da tosse crónica neste contexto. No entanto, estes resultados poderiam ter sido negligenciados sem BF e não serem antecipados com base em procedimentos menos invasivos.

Palavras-chave: Broncoscopia flexível. Tosse crónica.

P44. ROLE OF FLEXIBLE BRONCHOSCOPY IN CHRONIC COUGH EVALUATION

V. Clérigo, J. Cardoso, P. Monteiro, J. Rosal Gonçalves, C. Bárbara

Unidade de Pneumologia de Intervenção, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE.

Introduction: To date remains uncertain the role of flexible bronchoscopy (FB) in assessment of chronic cough, a common disabling condition in clinical practice, particularly in patients without other indications for the procedure.

Objectives: We sought to evaluate the clinical utility of FB in patients with chronic cough and normal or non-localizing chest radiographic findings where diagnosis remained indefinable.

Methods: A retrospective descriptive review was performed to identify all patients who underwent FB for chronic cough from January 2010 to December 2015.

Results: A total of 267 FBs were performed for indications that comprised chronic cough. Of these, 12 patients met the inclusion criteria. The mean age was 41.0 ± 13.4 years, with median cough duration of 11 weeks. On visual inspection, 3 of the 12 FB findings were normal (25.0%), 7 were suggestive of “bronchitis” (58.3%), one patient had “bronchomalacia” and one patient had “hypervascularized trachea.” All patients underwent a microbiologic and cytologic examination during their FB. Only one had a potentially pathogenic organism identified and antibiotic treatment based on culture data did not result in cough improvement. Cytologic examination revealed one patient with localized squamous atypia that was submitted to surveillance.

Conclusions: Supporting some previous studies, despite 75% of the patients had abnormal bronchoscopy results that did not result in patient benefit concerning successful treatment alteration or precise etiology identification, contributing little to the diagnosis of chronic cough in this context. However, these findings could have been neglected without bronchoscopy and not anticipated from less invasive procedures.

Key words: Flexible bronchoscopy. Chronic cough.

P45. BORDETELLA BRONCHISEPTICA E BORDETELLA HINZII: ACHADOS BRONCOSCÓPICOS EM DOENTES COM IMUNODEFICIÊNCIA ADQUIRIDA

V. Clérigo, J. Cardoso, P. Monteiro, J. Rosal Gonçalves, C. Bárbara

Unidade de Pneumologia de Intervenção, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE.

Introdução: *Bordetella bronchiseptica* e *Bordetella hinzii* são microorganismos comensais respiratórios relativamente comuns de animais selvagens e domésticos, raramente implicados em infecções no humano, podendo constituir uma causa de infecções pulmonares oportunistas potencialmente fatais em doentes imunocomprometidos. Raros casos têm sido relatados, em que estas espécies *Bordetella* são o único agente patogénico isolado durante a investigação etiológica da infecção respiratória. Os autores relatam dois casos de infecção pulmonar secundária a estes raros microorganismos em doentes imunocomprometidos e alertam para os achados broncoscópicos, importância do diagnóstico e abordagem atempada destas entidades.

Caso clínico: Os autores descrevem dois casos de jovens doentes do sexo masculino, caucasianos, infectados com o vírus da imunodeficiência humana, com sintomatologia pulmonar e achados radiológicos incaracterísticos. Os achados radiológicos no primeiro caso revelaram uma doença pulmonar cavitária crónica grave do pulmão esquerdo secundária a infecção prévia de etiologia desconhecida e no segundo caso mimetizava uma pneumonia a *Pneumocystis jiroveci*. Atendendo a este contexto, os doentes foram submetidos a broncofibroscopia. A cultura dos aspirados brônquicos e lavados broncoalveolares revelaram, respectivamente, duas espécies distintas multissensíveis do género *Bordetella*: *Bordetella bronchiseptica* e *Bordetella hinzii*. Ambos os doentes apresentavam uma contagem de linfócitos CD4 + inferior a 200 e restantes exames complementares de diagnóstico realizados sem evidência de isolamentos microbiológicos. Os achados de broncofibroscopia indistintos incluíam moderadas secreções mucosas espessas em ambos os casos, e adicionalmente, mucosa globalmente hiperemiada no segundo caso. As infecções foram tratados com sucesso com base no padrão de sensibilidade aos antibióticos, embora estes agentes patogénicos quando não reconhecidos e tratados de forma inadequada podem ser fatais.

Discussão: *Bordetella bronchiseptica* e *Bordetella hinzii* devem ser equacionados no diagnóstico diferencial de microorganismos causadores de patologia pulmonar em doentes com o vírus da imunodeficiência humana, em parte devido à sua similaridade com a infecção pulmonar a *Pneumocystis jiroveci*. Nestes doentes, a

broncofibroscopia, com aspirado brônquico e lavado broncoalveolar, apesar dos achados incaracterísticos endobrônquicos, é aconselhável. Um tratamento antimicrobiano óptimo de infrequentes *Bordetella* spp. precisa de ser estabelecido e apoiado pela farmacologia e testes de sensibilidade antimicrobiana *in vitro*.

Palavras-chave: *Bordetella bronchiseptica*. *Bordetella hinzii*. Achados broncoscópicos. Imunodeficiência adquirida.

P45. BORDETELLA BRONCHISEPTICA AND BORDETELLA HINZII: BRONCHOSCOPIC FINDINGS IN PATIENTS WITH ACQUIRED IMMUNODEFICIENCY

V. Clérigo, J. Cardoso, P. Monteiro, J. Rosal Gonçalves, C. Bárbara

Interventional Pulmonology Unit, Hospital de Santa Maria, North Lisbon Hospital Centre, EPE.

Introduction: *Bordetella bronchiseptica* and *Bordetella hinzii* are common respiratory commensals of wild and domestic animals, rarely implicated in human infections. These *Bordetella* species may be a cause of life-threatening opportunistic pulmonary infections in patients with impaired immune systems. Sporadic cases have been described, where these microorganisms are the only pathogen isolated during a course of pulmonary infection. We report two cases of pulmonary infection due to these rare agents in immunodeficient patients and alert for the bronchoscopic findings, importance of diagnosis and timely approach to these entities.

Case reports: Two young-aged Caucasian men with human acquired immunodeficiency syndrome presented with featureless pulmonary symptoms. Radiological findings in the first case revealed a severe cavitary pulmonary disease of the left lung due to a previous infection of unknown etiology and the second case mimicked *Pneumocystis jiroveci* pneumonia. Attending to this context, the patients underwent flexible bronchoscopy. Both bronchial aspirate and broncoalveolar lavage culture grew multigrup sensitive *Bordetella* species: *Bordetella bronchiseptica* and *Bordetella hinzii*, respectively. Indistinct bronchoscopy findings included moderate thick mucus secretions in both cases additionally to a global hyperemia of the bronchial tree in the second case. Patients had a CD4+ lymphocyte count less than 200 and other diagnostic tests performed without evidence of microbiological isolations. These infections were treated successfully based on the antibiotic susceptibility pattern, although these pathogens when unrecognized and treated improperly can be fatal.

Discussão: *Bordetella bronchiseptica* and *Bordetella hinzii* should be added to the differential list of pathogens that can cause pulmonary disease in people with human immunodeficiency virus, in part due to its potential similar presentation to pneumocystis pneumonia. Bronchoscopy, with aspirate and broncoalveolar lavage, despite the indistinct findings, in these patients is advised. An optimal antimicrobial treatment of nonclassical *Bordetella* sp. needs to be established and supported by pharmacology and antimicrobial *in vitro* sensitivity testing.

Key words: *Bordetella bronchiseptica*. *Bordetella hinzii*. Bronchoscopic findings. Acquired immunodeficiency.

P46. CASE REPORT: PNEUMONIA WITH AN UNSUAL OUTCOME

P. Álvarez, M.A. Hernández, A.E. Morales-Boscán, J.L. Hernández, A. Sánchez, S. Cadenas

Pneumology Service, Clinical University Hospital of Salamanca.

Introduction: Pneumonias are often lung cancer first manifestation. It is important to ensure cancer diagnosis in order to set up properly treatment.

Case report: Male aged 63 with left lower lobe lobectomy due to pulmonary tuberculosis 25 years ago, mechanic aortic valve, moderate COPD and restrictive ventilatory defect. He went to pulmonology query after overcoming a left lung pneumonia. The patient was afebrile and did not have any other infectious symptoms, despite what radiological evolution was not favorable. Chest CT scan was requested and it revealed an irregular thickening of 25 × 25 mm with distal culmen bronchial stenosis associated to atelectasis with irregular peripheral calcifications and a dense cystic formation with pleural extension and pleural thickening, which could correspond to mucocele or neoplasia. These findings were not present in previous studies. A bronchoscopy was performed, where discrete thickening of carina division was evident in the left upper lobe, with no infiltration signs. All samples from pathology anatomy and microbiology were negative. It was requested a whole body PET-CT in which a dense mass with irregular calcifications in left residual lung basal regions (3.4 × 3.3 cm) with irregular and spiculated borders and high glucose metabolism (SUVm: 9.9 g/mL) was observed. It suggested neoplastic etiology. A second bronchoscopy was performed but there were not different findings from the first. Bronchial biopsies, brushing and transbronchial needle aspiration, cytology and bronchial aspirate collection (BAC) was performed. Samples were negative for malignancy but *Actinomyces* colonies and hyphae were found on BAC. The possibility of oral contamination was rejected because hyphae appeared mixed with alveolar macrophages and bronchial cells. Because of this finding, Doxycycline, inhaled long-term antimuscarinic and long-term short-acting bronchodilators were started with significant clinical improvement. In successive CT significant decrease in the mass size was observed.

Discussion: In patients with high suspicion of malignancy on CT images, we should not forget infectious etiology as a possible cause.

Key words: *Tuberculosis. Broncoscopy. Bronchial biopsy. Actinomyces.*

P47. CASE REPORT: PULMONARY HYPERTENSION AS AN INCIDENTAL FINDING

P. Álvarez, S. Cadenas, J.L. Hernández, A. Sánchez

Pneumology Service, Clinical University Hospital of Salamanca.

Introduction: Pulmonary hypertension (PH) is an uncommon severe disease, that is why it should be quickly diagnosed and treated.

Case report: Male, 59 years. Non smoker. Acute myelogenous leukemia positive FISH for 11q23, with infiltration of central nervous system. Invasive pulmonary aspergillosis secondary to treatment. Haploidentical allogeneic transplantation, with complete remission. Moderate chronic renal failure with proteinuria. Hepatic fibrosis and hypothyroidism secondary to amiodarone treatment with replacement therapy. Respiratory function tests: FEV1/FVC: 78.79%, FEV1 2.18 L (71.1%), FVC 2.77 L (71.7%), TLC: 3.48 L (54.2%), RV 1.03 L (45.1%), RV/TLC: 80, DLCOc: 2.39 mmol/min/kPa (21.1%), (DLCOc/VA 55.8%). The patient was hospitalized for dizziness and syncope episode. Physical examination: good general condition but needed supplemental oxygen to maintain oxygen saturation over 90%. Afebrile. Urgent echocardiography was performed, finding pericardial tamponade so he was moved to Coronary Care Unit and an emergency pericardiocentesis was carried out. Once pericardial effusion was drained, significant dilation of right ventricle with severe pulmonary hypertension signs were found. On CT angiography no pulmonary embolism signs were found. Right heart catheterization was performed: Mean Pulmonary artery pressure: 103/33/55 mmHg. Pulmonary capillary wedge pressure: not assessable. Left ventricle telediastolic pressure: 11 mmHg. Pulmonary resistance: 5 WU; 80% SaO₂ in aorta and pulmonary artery 47%. Mean right atrial pressure: 19 mmHg. Cardiac output: 4.3 L/min; Cardiac index: 2.07 L/min/m². Vasodilator test with epoprostenol was suspended after

15 minutes due to cardiac output fall (3.7 l/min). Venocclusive disease diagnosis was established and the patient was referred to 12 de Octubre Hospital for screening of venocclusive disease. Clinical history was compatible and vasodilator test was suggestive but decreased DLCO corrected by alveolar volume, absence of suggestive findings on CT and good evolution with PH treatment (abrisentan + tadalafil) made that this diagnosis was discarded. As groups 2, 3 and 4 were discarded too, HP group 5 diagnosis was established.

Discussion: After having diagnosed one case of PH it is essential to make a proper screening of all possible etiologies, as well as a good coordination between hospitals and PH reference units for an optimum management of these patients.

Key words: *Acute myelogenous leukemia. Pulmonary hypertension. Venocclusive disease. Abrisentan.*

P48. CASE REPORT: YOUNG GIRL WITH FEVER AND DISPNOEA

P. Álvarez, A. Sánchez, J.L. Hernández, S. Cadenas, I. de los Santos

Pneumology Service, Clinical University Hospital of Salamanca.

Introduction: Respiratory infections are very common diseases. Virus and Bacteria are the main etiologies. Diagnosis is usually simple but sometimes it requires a long and complex process

Case report: Female, 39 years. Non smoker for 8 years. Attended emergency service after 8 days with fever (up to 40 °C), minimal exertion dyspnoea, cough, whitish expectoration and chest pain, mainly on left side. Also referred arthralgia on wrists and ankles; myalgia in calves of both lower limbs. Since November she suffered intermittent episodes of respiratory infections treated with antibiotics and inhalers with complete resolution. Physical examination showed good general condition however it was needed supplemental oxygen to maintain oxygen saturation over 90%. Afebrile. The following additional tests were performed: Blood test, where highlighted an intense leukopenia ($2.85 \times 10^3/\mu\text{L}$) with neutropenia and lymphocytosis, C reactive protein was a bit elevated (4.68 mg/dl), finding other analytical values within normal. Blood smear: confirmed that alterations in white series were due to a reactive process. Chest X-ray: no significant changes were observed. Chest CT: consolidation areas and ground glass opacities with peribronchovascular and subpleural predominance in both hemithorax were observed, suggesting organizing pneumonia vs eosinophilic pneumonia as the first possibility, being less likely an infectious process. Nasal swab for Respiratory syncytial virus, bacteria, mycobacteria, fungi and viruses were requested. HIV serology and atypical respiratory pathogens were also performed all being negative. Serology sputum was positive for H1N1 influenza virus so the diagnosis was established. Treatment with oseltamivir was initiated, presenting good clinical, radiological and laboratory evolution so it was decided to discharge after 7 days.

Discussion: H1N1 virus should be suspected as the etiological agent in patients with respiratory symptoms and fever associated with leukopenia. This disease can sometimes simulate organizing pneumonia images on CT

Key words: *Influenza virus. Organizing pneumonia. Oseltamivir.*

P49. MACITENTAN IN REAL CLINICAL PRACTICE: A SINGLE-CENTER EXPERIENCE FROM SPAIN

P. Álvarez¹, S. Cadenas¹, J. Martín², M. Barreiro², A. Sánchez¹, J.L. Fernández¹, A. Martín², E. Díaz², P.L. Sánchez²

¹*Pneumology Service;* ²*Cardiology Service, Clinical University Hospital of Salamanca.*

Introduction: Macitentan is a dual endothelin receptor antagonist, which has demonstrated efficacy and safety in pulmonary artery hypertension (PAH) treatment.

Objectives: To present our experience with macitentan, both as monotherapy and combination

Methods: Descriptive and retrospective study of patients treated with macitentan in our unit. Clinical variables, cardiac image, hemodynamics, events of clinical deterioration (ECD) and safety were analyzed. The following ECD were considered: mortality from all causes, need of atrial septostomy or lung transplantation, hospitalization for PAH, worsening FC, onset of symptoms or signs of right heart failure and need of new treatments for PAH.

Results: Since September 2014 to March 2016, 13 patients started macitentan treatment. Their clinical characteristics and baseline hemodynamic including age, sex, PH aetiology, previous PH treatment, BMI, FC, right atrial pressure, mean pulmonary arterial pressure, pulmonary capillary wedge pressure, cardiac output, cardiac index, pulmonary vascular resistance, heart rate beats per min, and mixed venous oxygen saturation had been analyzed. 3 patients with triple therapy combination including systemic prostanoids (2) and iloprost (1), in which macitentan was initiated due to other ADEs hepatotoxicity were excluded from analysis, and other two had not yet completed 9 months treatment. Evolution of echocardiographic parameters, FC, 6MWD and REVEAL at baseline and after 9 months with macitentan had been compared. These data had been calculated in the 8 patients who have completed 9 months of treatment. ECD: 2 patients required therapeutic stepping: 1 with systemic prostanoids and one with PDI5. No cases of hospitalization, septostomy, transplant or death were reported. 2 patients reported headache. In any case it was necessary to discontinue treatment.

Conclusions: With the limitations of small sample size, it is found that macitentan provides good therapeutic results in clinical practice, with good safety profile, both as monotherapy and in combination. It has been seen in 2 cases its beneficial effects on ventricular remodeling, fact that would be worthwhile to corroborate in a larger study.

Key words: *Macitentan. Pulmonary artery hypertension. Cardiovascular magnetic resonance. Six minutes walking distance.*

P50. THERAPEUTIC MANAGEMENT OF CHRONIC THROMBOEMBOLIC HYPERTENSION

P. Álvarez¹, S. Cadenas¹, A. Sánchez¹, J.L. Fernández¹, J. Moreiras², I. Cruz²

¹*Pneumology Service;* ²*Cardiology Service, Clinical University Hospital of Salamanca.*

Objectives: To analyze results of assessment and treatment proposed to patients diagnosed of CTEH in our hospital.

Methods: Descriptive study of diagnosed CTEH cases confirmed by right heart catheterization and selective pulmonary arteriography. Clinical variables collected: central (main pulmonary and/or lobar arteries) or peripheral (segmental and/or subsegmental arteries) thrombus location on CT, presence of co-morbidities or other PH associated causes, proposed treatment: pulmonary endarterectomy (PE) or medical treatment (MT) and persistent PH after PE.

Results: Since 2011, 18 CTEH had been confirmed, 11 females, mean age 70.28 years. 2 patients present Thrombophilia: 1 primary antiphospholipid syndrome. 8 patients had central disease and 10 peripheral on CT. 7 patients were referred to 12 of October Hospital for PE evaluation, being accepted for surgery 4. 2 were rejected due to distal disease and 1 due to distal disease and comorbidity. 2 patients required previous treatment prior to surgery due to poor clinical condition (III and IV FC) and hemodynamic severity. 1 patient with progressive distal disease and triple combined therapy (sildenafil + epoprostenol + bosentan) underwent pulmonary angioplasty with hemodynamic and clinical improvement, but is currently in active list for double lung transplant. Remaining 12 patients had distal disease and/or inoperability criteria. Comorbidities in non derivatives for PE were age, neoplasia and associated heart and/or lung disease. Unoperated patients received medical treatment: 1 triple combination, 2 double combination, 3 ERAs monotherapy and 6 PDI5. 1 case of surgery was curative, another patient receives triple combination therapy (ambrisentan + tadalafil + treprostinil) due to persistent PH, and 2 have been recently operated, pending evaluation. Between unoperated patients, 8 were women, 6 men, mean age 77 years. They had the following comorbidities: 11 hypertension, 1 DM, 5 dyslipidemia, 2 FA, 1 with history of IC, 2 lung disease, both COPD, 10 OSA, 8 left valve disease.

Conclusions: CTEH is a PH form with potentially curative treatment: pulmonary endarterectomy, resulting crucial coordination between centers attending these patients and PH Reference Units in evaluating potential candidates for surgery. In specific treatment of patients rejected for PE, PDI5 monotherapy predominates, probably due to older age and comorbidities of these patients compared with PAH.

Key words: *Chronic thromboembolic hypertentension. Pulmonary endarterectomy. Angioplasty. Primary antiphospholipid syndrome.*