



POSTERS EXPOSTOS

36º Congresso de Pneumologia EPIC SANA

Algarve, 12-14 de Novembro de 2020

PE 001. DÉFICE DE ALFA-1 ANTITRIPSINA - TRATAMENTO DE REPOSIÇÃO EM CRIANÇA COM ENFISEMA PULMONAR

M.M. Carvalho, C. Parra, R. Rodrigues, B. Conde, A. Fernandes

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

Introdução: O Défice de Alfa-1 Antitripsina (AAT) é uma patologia genética considerada rara que pode afetar vários sistemas de órgãos, mais frequentemente o respiratório. A nível pulmonar cursa essencialmente com doença pulmonar obstrutiva crónica, enfisema e bronquiectasias.

Caso clínico: Doente de sexo masculino, 17 anos. Não fumador. Diagnosticado com défice de AAT aos 9 meses de idade (doseamento de AAT - 50 mg/dL). Estudo genético identificou genótipo ZPI, associado níveis séricos de AAT < 35% da normalidade, sendo o alelo Z o mais frequentemente associado a enfisema. Aos 10 anos encaminhado para consulta de Pneumologia por cansaço para pequenos esforços, tosse produtiva diária e má evolução ponderal (IMC 12 Kg/m², < Percentil 3). Do estudo complementar realizado destacava-se: síndrome obstrutiva das grandes e pequenas vias aéreas de grau ligeiro (FEV1 71,3%), com prova de broncodilatação negativa; na TC torácica observava-se ligeiro desvio do mediastino para a esquerda por perda de volume pulmonar, enfisema panlobular e bronquiectasias varicosas e císticas. Após um ano de seguimento, o doente mantinha-se sintomático, com obstrução fixa das vias aéreas (FEV1 77,7%) e air trapping (RV 181,8%), apesar de terapêutica broncodilatadora otimizada. Face à gravidade do quadro clínico, à necessidade de preservar a função pulmonar e retardar a progressão da doença, em Abril de 2016, foi iniciado tratamento de reposição, em dose semanal ajustada ao peso (2 g). Desde o início do tratamento, o doente realizou 151 sessões sem intercorrências. Verificou-se melhoria sintomática, melhor evolução ponderal e ausência de exacerbações. Em reavaliação aos três anos de tratamento verificava-se: resolução da obstrução das vias aéreas (FEV1 86,6%) e melhoria do airtrapping (RV 168,4%); melhoria imagiológica evidente na TC torácica.

Discussão: O tratamento de reposição com administração intravenosa de inibidor da alfa-1 proteinase humana é o meio mais eficiente de aumentar os níveis séricos e pulmonares de AAT, com vista a

retardar a progressão da doença enfisematosa. Apesar de o tratamento de reposição apenas estar indicado em doentes que cumprem critérios específicos, nomeadamente idade ≥ 18 anos, com este caso verificamos que o tratamento em idade pediátrica pode ser essencial e alterar o curso natural da doença, melhorando o prognóstico destes indivíduos. São necessários mais estudos que avaliem o benefício do tratamento de reposição nesta população.

Palavras chave: Alfa-1 antitripsina. Enfisema.

PE 002. NEM TUDO QUE SIBILA É ASMA - UM CASO CLÍNICO

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

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

Introdução: A asma é uma doença heterogénea, caracterizada pela presença de sintomas respiratórios como tosse, dispneia, aperto torácico e pieira, que variam em intensidade e no tempo. Apesar de clínica característica, outras patologias podem causar sintomas semelhantes aos de uma exacerbação da doença. O diagnóstico diferencial da asma é de extrema importância, pois tem implicações quer a nível clínico como prognóstico e terapêutico.

Caso clínico: Descreve-se o caso de uma mulher de 86 anos, com antecedentes de asma brônquica diagnosticada aos 27 anos, controlada com associação de corticoide (ICS) e beta-agonista de longa duração (LABA) inalados. Recorre ao serviço de urgência (SU) por quadro de respiração ruidosa e estridor, com cerca de 3 meses de evolução. Foi observada por otorrinolaringologia, tendo realizado laringoscopia que não mostrou alterações. Teve alta medicada com Montelukaste, Aminofilina, Prednisolona oral e nova associação ICS+LABA inalado. Regressa ao SU cinco dias mais tarde por manter sintomatologia, associada a estado de maior ansiedade. Ao exame objetivo apresentava-se apirética, taquicárdica e sudorética; auscultação pulmonar com murmúrio vesicular rude, sibilos inspiratórios e expiratórios, roncospersos e aumento do tempo expiratório. A radiografia do tórax não mostrava alterações de relevo, e o estudo analítico revelava leucocitose, Proteína C Reativa aumentada e hiperglicemia. Ficou internada no serviço de Pneumologia,

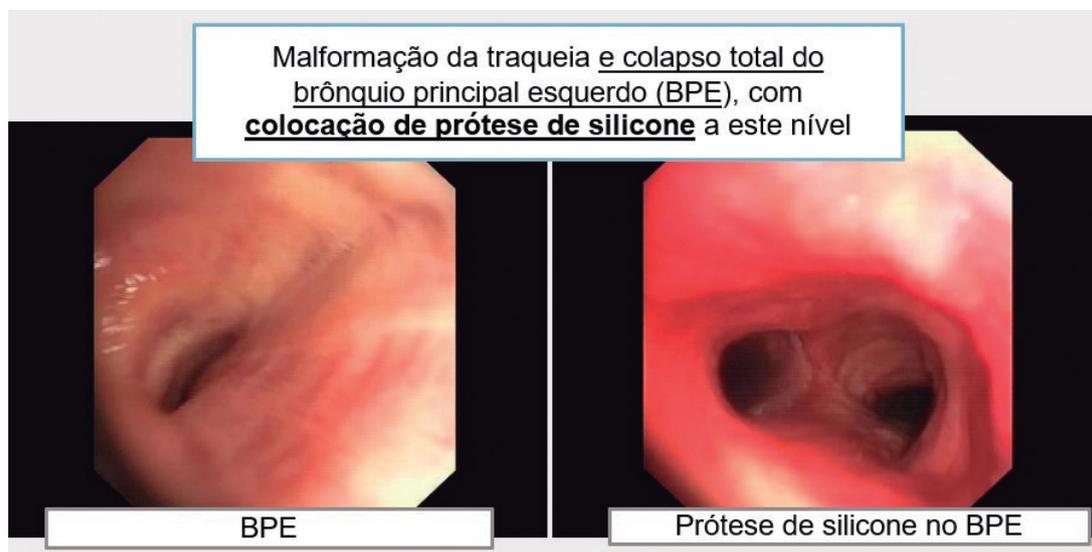


Figura PE 002

tendo-se assumido exacerbação de asma por traqueobronquite aguda. Durante o internamento, e apesar da resolução da intercorrência infecciosa, otimização terapêutica e realização de fisioterapia respiratória, manteve episódios de estridor e pieira. Realizou então broncofibroscopia, que revelou estenose de 50% do terço médio da traqueia e colapso dinâmico da mesma. Face a este achado realizou posteriormente broncoscopia rígida, que mostrou uma malformação congênita da traqueia e colapso total do brônquio principal esquerdo, tendo sido colocada prótese de silicone a este nível. O procedimento decorreu sem intercorrências imediatas e levou à resolução dos sintomas, nomeadamente do estridor.

Discussão: As exacerbações da asma são comuns e geralmente de fácil diagnóstico. No entanto, a persistência dos sintomas após a otimização terapêutica, ou o aparecimento de outros ruídos respiratórios, como o estridor, deve levar à suspeita de diagnósticos alternativos ou adicionais.

Palavras chave: Asma. Estridor. Sibilância.

PE 003. ESÓFAGO EM QUEBRA-NOZES NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE EXACERBAÇÃO DE ASMA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

M. Serino, C. Damas

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

Introdução: A asma pode ter um comportamento imprevisível durante a gravidez. Exacerbações de asma ocorrem em um terço das grávidas. O controlo e a gravidade da asma pré-gestacional são preditores da gravidade durante a gravidez. Não obstante, perante sintomas como dispneia e dor retroesternal é premente a destrição etiológica, exclusão de causas potencialmente fatais e controlo sintomático.

Caso clínico: Os autores decretam o caso de uma doente do sexo feminino, natural do Paquistão, não fumadora, diagnosticada com asma na infância e previamente assintomática. Recorreu aos cuidados de saúde, grávida, de 20 semanas, com clínica de dispneia de agravamento progressivo nos dias prévios, verificando-se melhoria após terapêutica broncodilatadora. A doente teve alta clínica com indicação de manutenção em ambulatório de ICS+LABA, anti-histamínico e corticoide nasal tópico. Algumas semanas mais tarde e sob a terapêutica previamente prescrita, recorreu múltiplas vezes ao SU, por dispneia e dor retroesternal de novo, descrita como sensação de opressão torácica, em valsas, tipicamente pós-prandial, as-

sociada a pirose, sem irradiação ou relação com o esforço. A clínica foi sucessivamente assumida como exacerbação da asma. Num desses episódios foi decidida a admissão hospitalar para esclarecimento etiológico. Não foram identificadas alterações ao exame objetivo relevantes. GSA (aa): ph 7,69, pO₂ 125,8 mmHg, pCO₂ 15 mmHg, HCO₃ 24,4 meq/L. Analiticamente: anemia (Hb 10,5 mg/dl), leucograma normal, PCR < 0,50; D-dímeros, MNM e ECG normais. Radiografia torácica sem alterações de relevo. No internamento, manteve episódios de dispneia, vômitos, sensação de pirose e dor torácica opressiva. Do estudo realizado, destaca-se: ecocardiografia transtorácica e espirometria sem alterações de relevo; manometria esofágica “contrações peristálticas de amplitude aumentadas no esófago médio e distal”, sugestiva de esófago hipercontráctil (Esófago em Quebra-Nozes). Atendendo ao diagnóstico de esófago hipercontráctil, foi iniciado bloqueador dos canais de cálcio (nifedipina), IBP e anti-emético. A doente apresentou melhoria do estado geral, redução da frequência e exuberância dos sintomas, tendo alta hospitalar após 10 dias. Em ambulatório, manteve a terapêutica instituída, verificando-se resolução completa dos sintomas e evolução gestacional normal.

Discussão: Perante um caso de dispneia e dor retroesternal “opressiva” importa excluir causas potencialmente fatais. Após exclusão das mesmas, o estudo etiológico deverá ser alargado a diagnósticos menos comuns. Neste caso em específico, destacam-se fatores como a gravidez, a inespecificidade dos sintomas e a barreira linguística, que condicionaram dificuldade acrescida na marcha diagnóstica. Perante episódios recorrentes de dispneia, dor retroesternal de características não cardíacas, vômitos e pirose, impôs-se a hipótese de alteração motora do esófago. A manometria esofágica corroborou o diagnóstico, possibilitando o início de terapêutica dirigida e subsequente resolução dos sintomas, sem comprometimento da saúde materna ou fetal.

Palavras chave: Esófago em quebra-nozes. Asma. Dispneia. Dor retroesternal.

PE 004. TERAPÊUTICA BIOLÓGICA NA ASMA GRAVE - AVALIAÇÃO AOS 12 MESES

M.F. Figueiredo Barroso Baía Afonso, L. Ribeiro, C. Pinto, C. Abreu, R. Silva, A. Fernandes

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

Introdução: Com frequência doentes com asma grave têm um fraco controlo da doença apesar da terapêutica otimizada, por vezes

com necessidade de corticoterapia sistémica, ficando sujeitos aos seus efeitos adversos. Na última década tem sido demonstrada a eficácia dos anticorpos monoclonais na asma grave, nomeadamente na redução de exacerbações, controlo sintomático e redução da dose de corticóide sistémico. Pretende-se neste estudo avaliar na vida real a eficácia a 12 meses destes fármacos em doentes com asma grave.

Métodos: Estudo retrospectivo, incluídos doentes com asma grave acompanhados no nosso centro hospitalar, sob omalizumab (Xolair®) ou mepolizumab (Nucala®), com duração mínima de 12 meses. Realizou-se avaliação de benefício aos 12 meses através de parâmetros clínicos (número de exacerbações e internamentos, controlo de sintomas através do questionário CARAT, e dose diária de corticóide sistémico) e funcionais (FEV1, FVC e relação FEV1/FVC). Foi avaliado o número de exacerbações e internamentos, a dose média diária de corticóide sistémico, e o questionário CARAT nos 12 meses anteriores e posteriores ao início do tratamento. A avaliação funcional foi realizada entre o nono e 15º mês, à excepção de um doente, realizada ao sexto mês. Os parâmetros foram avaliados nos dois tempos do estudo em todos os doentes, à excepção do questionário CARAT e do estudo funcional, disponíveis nos dois momentos apenas em oito e doze doentes, respectivamente.

Resultados: Obteve-se uma amostra de 14 doentes, oito sob omalizumab, e seis sob mepolizumab. A média de idade ao início do tratamento foi de $57,4 \pm 17,6$ anos, com predomínio do sexo feminino (71,4%), e na sua maioria não fumadores (85,7%). Destacam-se 28,6% dos doentes com diagnóstico de asma após os 40 anos de idade, e oito doentes com asma alérgica e 12 eosinofílica (sobreposição em seis). A obesidade estava presente em 35,7%, a polipose nasal em 28,6%, e urticária em 14,3%. De referir também que 57,1% dos doentes apresentavam pelo menos um efeito adverso da corticoterapia. Aos 12 meses de terapêutica observou-se uma diferença significativa na redução do número de exacerbações (2,6 vs 0,8, $p = 0,001$), na melhoria do CARAT total (21,0 vs 25,9; $p = 0,005$), mais especificamente nas vias aéreas inferiores (11,4 vs 15,6; $p = 0,007$), e na redução da dose média diária de corticóide (2,2 vs 0,0 mg; $p = 0,001$). Sem significado estatístico registou-se diminuição do número médio de internamentos (0,4 vs 0,0; $p > 0,05$) e melhoria do CARAT das vias aéreas superiores (9,6 vs 10,3; $p > 0,05$). A avaliação funcional após 12 meses de terapêutica não demonstrou melhoria significativa. Observou-se, em média, um aumento do FEV1 de 27,5ml e de 2,6% do previsto ($p > 0,05$), e da FVC de 165ml e de 6,6% do previsto ($p > 0,05$), e diminuição da relação FEV1/FVC de 1,33.

Conclusões: Previamente à terapêutica biológica, os doentes desta coorte apresentavam um elevado número médio de exacerbações e sintomas razoavelmente controlados, contudo a maioria encontrava-se sob dose fixa de corticóide sistémico.

O tratamento com anticorpos monoclonais mostrou benefício na redução de exacerbações e controlo dos sintomas das vias aéreas inferiores, e simultaneamente verificou-se redução significativa da dose diária de corticóide sistémico.

Palavras chave: Asma grave. Omalizumab. Mepolizumab.

PE 005. A OPINIÃO DOS DOENTES ASMÁTICOS SOBRE TELECONSULTAS

C.S. Figueira de Sousa, M. Trigueiro Barbosa, R. Aguiar, F. Benito-Garcia, M. Morais de Almeida

Hospital CUF Descobertas.

Introdução: O estado de emergência em Portugal levou à implementação generalizada de teleconsultas em alternativa às visitas presenciais.

Objetivos: Com este estudo pretendeu-se aferir a satisfação dos doentes asmáticos com a qualidade das teleconsultas (vídeo ou telefónicas).

Métodos: Publicou-se um questionário de nove perguntas na página de Facebook da Associação Portuguesa de Asmáticos. Este ficou disponível online para doentes asmáticos (diagnóstico médico auto-reportado) durante o período de um mês, com início a 11 de maio de 2020. O questionário apenas permitia uma resposta por cada doente.

Resultados: Foram obtidas 55 respostas. Os doentes demonstraram satisfação com a comunicação com os profissionais (> 88%). Metade dos doentes avaliou a teleconsulta como inferior a uma consulta presencial e um terço atribuiu uma classificação ≤ 6 a estas visitas virtuais (escala de 0 a 10, sendo 0 a pior e 10 a melhor consulta possível). Apenas 27% objetivaram problemas técnicos no acesso às teleconsultas. A maioria dos participantes referiu que mesmo que o contexto atual se modifique irá usar este modelo de consultas no futuro e que o recomendaria a familiares e amigos. Na última pergunta, que era opcional e de resposta aberta, os doentes mencionaram algumas limitações (falta de exame objetivo e o facto de ser mais impessoal) e aspetos positivos (consultas práticas e rápidas, sem necessidade de deslocações ao hospital).

Conclusões: Apesar de algumas limitações que impedem a generalização dos resultados, este questionário mostra que pequenas alterações podem aumentar a satisfação, adesão e confiança dos doentes à telemedicina. As teleconsultas são bem aceites pelos doentes asmáticos e constituem uma boa alternativa às consultas presenciais.

Palavras chave: Asma. COVID-19. Questionário. Telemedicina. Visitas virtuais. Teleconsultas.

PE 006. EFEITO DA ADMINISTRAÇÃO DE DUPILUMAB OFF-LABEL NA ASMA GRAVE REFRATÁRIA A CORTICOTERAPIA - UM CASO CLÍNICO

I. Farinha, A. Tenda Cunha, C. Chaves Loureiro

Serviço de Pneumologia. Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: O Dupilumab é um anticorpo monoclonal que inibe a interleucina (IL)-4 e IL-13 ao bloquear o recetor da IL-4. Em Portugal, encontra-se disponível para utilização através de Programa de Acesso Precoce em doentes com asma grave do tipo 2 refratária a terapêutica máxima otimizada. Este caso clínico corresponde ao de uma doente com asma grave que iniciou Dupilumab apesar de apresentar critérios off-label para tal.

Caso clínico: Uma mulher de 21 anos com asma grave refratária a corticoterapia desde 2017 e uma alergia documentada à metilprednisolona foi proposta para Dupilumab, em regime off-label, apesar de ausência de evidência de inflamação do tipo 2, dada a gravidade clínica que apresentava, com risco vital. A doente apresentava falência de terapêutica máxima otimizada, incluindo outros agentes biológicos (Omalizumab e Reslizumab), mantendo internamentos frequentes devido a exacerbações de asma e uma necessidade de doses crescentes de corticoterapia sistémica. Foi efetuada uma avaliação basal da doença antes do início de Dupilumab e na consulta do oitavo mês de terapêutica. O valor de Imunoglobulina E inicial era de 19 UI/mL. Observou-se um ligeiro aumento na contagem de eosinófilos do sangue periférico depois do início de Dupilumab (100 células/ μ L and 160 células/ μ L, respetivamente). A doente estava sob corticoterapia sistémica, cuja dose se manteve oito meses após o início de Dupilumab (30 mg de Deflazacorte/dia). Não existem dados relativos à fração exalada de óxido nítrico (FeNO) uma vez que a doente é incapaz de tolerar a realização de estudos funcionais respiratórios. Relativamente às escalas de sintomas e de qualidade de vida, aplicadas antes e oito meses após o início de Dupilumab, observou-se uma melhoria no ALQ (com scores de 19 e 16, respetivamente) e na secção do CARAT relativa às vias aéreas superiores (com scores de 7 e 8, respetivamente). No entanto, verificou-se uma redução da pontuação na secção do CARAT relativa

às vias aéreas inferiores (com scores de 9 e 0, respetivamente) e na escala visual analógica relativa ao estado de saúde atual (25% vs 20%). Não houve alteração na pontuação da escala EuroQoL-5D (score de 15). Relativamente aos internamentos por exacerbação de asma, a duração da permanência hospitalar reduziu após o início de Dupilumab (48 dias vs 29 dias), com um rácio de 6 dias/mês vs 3,6 dias/mês, respetivamente. Coincidentemente com o dia da segunda administração de Dupilumab, houve a necessidade de referenciar a doente para o Serviço de Urgência para ser monitorizada devido a agravamento sintomático que tinha tido início nos dias anteriores. A doente teve alta precoce e, portanto, não teve necessidade de ficar internada na Enfermaria de Pneumologia. Não se registaram efeitos adversos do Dupilumab na avaliação do oitavo mês.

Discussão: Nesta doente, e apesar da ausência de melhoria dos sintomas brônquicos, o tratamento com o agente biológico Dupilumab prescrito num regime off-label revelou uma diminuição marcada na duração da permanência hospitalar devido a exacerbações e um perfil de segurança favorável.

Palavras chave: Asma grave. Agentes biológicos. Dupilumab.

PE 007. AUTOADMINISTRAÇÃO DE BIOLÓGICO NA ASMA GRAVE: MÉDICO E DOENTE EM SINTONIA?

A. Tenda da Cunha, S. Rodrigues Sousa, I. Farinha, C. Chaves Loureiro

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: Recentemente, vários agentes biológicos para o tratamento da asma grave tiveram aprovação para autoadministração em ambulatório. Contudo, não existem estudos analisando a perspetiva do médico e respetiva sintonia médico-doente relativamente neste tipo de administração.

Objetivos: Avaliar a concordância médico-doente relativamente à autoadministração em ambulatório do tratamento biológico.

Métodos: Estudo observacional baseado na aplicação de um questionário com perguntas de escolha múltipla referentes à autoadministração de tratamento biológico ao doente e pneumologista assistente. A população inquirida foi de conveniência e era seguida em Hospital de Dia de Pneumologia dum hospital central e em tratamento com agente biológico por asma.

Resultados: Foram incluídos neste estudo 37 doentes com média de idade de $48,8 \pm 18,3$ anos (18-77), 56,8% do sexo feminino e 43,5% do sexo masculino. Quando questionados relativamente à possibilidade de autoadministração do tratamento em ambulatório, a maioria dos doentes (64,9%) concordava, 21,6% era contra e 13,5% assumia uma posição neutra. De outro ponto de vista, de acordo com os resultados do questionário realizado ao médico assistente do doente, este concordava com o processo de autoadministração em ambulatório em 91,9% dos casos, não concordava em 5,4% e ficava em dúvida em 2,7%. Médico e doente estiveram em sintonia ao responderem afirmativamente a este novo método de administração em 64,8% dos casos. Por outro lado, houve 16,2% de casos em que o médico era favorável ao novo esquema de tratamento para determinado doente que refutou essa possibilidade. Não se verificou nenhuma situação em que o doente concordou com a autoadministração e o médico foide opinião contrária. O coeficiente Kappa, utilizado para avaliar a concordância entre médico-doente, revelou uma taxa de concordância razoável para a autoadministração em ambulatório ($\kappa = 0,305$, $p < 0,05$). Uma análise de regressão logística demonstrou que a probabilidade de concordância médico-doente foi maior nos doentes com menos de 65 anos (OR 8,3, $p < 0,05$) e nos casos em que o tratamento biológico era administrado há menos de 5 anos (OR 6,9, $p < 0,05$). Quer o tipo de agente de biológico utilizado quer o intervalo de administração do mesmo não constituíram factores influentes na concordância médico-doente ($p > 0,05$). Do ponto de vista do médico, a maioria das barreiras à autoadministração poderá ser superada com treino apropriado na

transversalidade dos doentes elegíveis, em conjunto com outros tipos de apoio (material impresso em 89% e digital em 46%). No entanto, o treino individual não foi uma solicitação muito comum nas respostas dos doentes (23%), dando os mesmos preferência aos materiais digital e impresso.

Conclusões: A autoadministração do biológico na população estudada é vista positivamente por doentes e médicos com uma taxa de concordância razoável. A concordância foi maior nos doentes com menos de 65 anos e a realizar terapêutica biológica há menos tempo, o que poderá espelhar a maior confiança de médico e doente relativamente à autoadministração em faixas etárias mais novas. Por outro lado, médico e doente parecem discordar no tipo de apoio considerado importante. Os resultados sugerem que o médico terá um papel importante na sensibilização da relevância do treino nos doentes elegíveis para autoadministração.

Palavras chave: Asma grave. Terapêutica biológica.

PE 008. O IMPACTO POSITIVO DA TERAPIA COM BENRALIZUMAB NO CONTROLO DA ASMA EOSINOFÍLICA GRAVE - A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

S. Costa Martins

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.

Introdução: O benralizumab constitui uma das mais recentes estratégias terapêuticas aprovadas para o tratamento adjuvante de manutenção em doentes com asma eosinofílica grave. Caracteriza-se, particularmente, por ser um anticorpo monoclonal humanizado que se liga à subunidade alfa do recetor IL-5, levando à apoptose de eosinófilos. Dada a sua recente introdução na prática clínica, são poucos os casos de vida-real descritos na literatura. Objetivo: partilhar a experiência do uso de benralizumab (30 mg SC a cada 4 semanas nas primeiras 3 administrações e posteriormente a cada 8 semanas) em dois casos de asma eosinofílica grave (nível 5 de terapêutica segundo as recomendações GINA) e não controlada.

Casos clínicos: Caso 1. Género masculino, 58 anos, tecelão e ex-fumador desde há 20 anos, seguido em consulta de Pneumologia por asma grave não-atópica e bronquiectasias, necessitando de corticoterapia oral de manutenção para obter maior controlo dos sintomas e da função pulmonar. Previamente ao início da terapia com benralizumab, apresentava eosinofilia periférica (10% - 1.100/uL), FEV1 58% (2,06L), 4 exacerbações no último ano, Asthma control test (ACT) 9 e ingestão diária de deflazacorte 6 mg. Caso 2. Género feminino, 58 anos, assistente operacional, obesa, não fumadora, com história de asma eosinofílica não-alérgica acompanhada de sintomatologia importante comprometendo a colaboração na realização de provas funcionais respiratórias. Após excluídas outras causas potenciais de não controlo da doença, foi proposta para terapia com benralizumab. Nessa altura, apresentava eosinofilia de 2.000/uL (elevação persistente em hemogramas seriados), 2 exacerbações no último ano, ACT 8 e encontrava-se a completar ciclo de corticoterapia sistémica com deflazacorte (em redução gradual de dose). Nos dois casos, ao fim de 8 semanas desde a primeira administração, assistiu-se a uma redução acentuada na contagem de eosinófilos sanguíneos (0% - 0,0/uL) e notória melhoria da sintomatologia, sem registo de exacerbações ou recurso a medicação de alívio. No caso 1, procedeu-se à suspensão de corticoterapia oral e foi objetivada melhoria da função pulmonar (FEV1 pré-broncodilatação 111,5% (3,23 L). O controlo da asma manteve-se ao longo das avaliações subsequentes, sem registo de efeitos adversos relevantes. Atualmente os doentes encontram-se com mais de 40 semanas de seguimento após a primeira administração de benralizumab 30 mg SC 8/8 semanas, registando ACT de 22, sem exacerbações.

Discussão: São poucos os casos de asma eosinofílica grave descritos na literatura que contam com mais de 36 semanas de seguimento

desde a primeira administração de benralizumab, motivo pelo qual os autores partilharam a sua experiência através dos dois casos clínicos apresentados. Ambos ilustram a rapidez com que esta terapia biológica determinou uma depleção de eosinófilos sanguíneos e melhoria do controlo da asma. Os efeitos positivos parecem observar-se de forma sustentada ao longo do tempo e evidenciam-se objetivamente pela redução da necessidade de corticoterapia sistémica e número de exacerbações, bem como pela melhoria da função pulmonar.

Palavras chave: *Asma eosinofílica grave. Benralizumab.*

PE 009. PNEUMECTOMIA COMO PONTE PARA TRANSPLANTE PULMONAR

E. Seixas, A. Amorim

C do Baixo Vouga.

Introdução: As bronquiectasias são dilatações anormais das vias aéreas e as infeções respiratórias são uma das etiologias mais frequentes. Alguns casos mantêm estabilidade longitudinal, noutros, várias complicações caracterizam o percurso destes doentes, muitas vezes culminando na necessidade de transplante pulmonar. Os objetivos no seguimento destes doentes são controlar os sintomas, melhorar a qualidade de vida e essencialmente reduzir o número e gravidade das exacerbações com as repercussões associadas na função pulmonar.

Caso clínico: Homem, 43 anos, 1 filho. Não fumador. Antecedentes de pneumonia por sarampo aos 3 anos e infeções respiratórias recorrentes. Orientado para consulta de Pneumologia por clínica com 3 anos de deterioração do estado geral (perda ponderal-9 kg), aumento do volume da expetoração e dispneia. TC-tórax com perda de volume à esquerda, múltiplas bronquiectasias císticas e volumosa bolha apical. Bronquiectasias císticas no LSD e bronquiectasias cilíndricas no lobo médio e LID. Provas do suor, estudo genético de mutações do CFTR negativos assim como autoimunidade. Imunoglobulinas (subclasses) e doseamento de alfa-1 anti-tripsina normais. Estudo imunológico para *Aspergillus* negativo. Funcionalmente: FVC-2,05L (45%), FEV1-1,36L (35%), Índice Tiffenau-0,66, FEF 25-75-17%, CPT-4,47L (69%), VR-2,30L (134%) e DLCOSB-72%. Gasimetricamente: pO2-74,1 mmHg, pCO2-44,9 mmHg e dessaturação em esforço na prova de marcha 6-minutos (425 metros, SpO2 inicial-96% e final-82%). Assumiu-se diagnóstico de bronquiectasias pós-infecciosas (pneumonia por sarampo). Doente manteve-se estável após otimização terapêutica, em programa de reabilitação respiratória e apoio nutricional. Sem infeção crónica. Em Outubro/2012, agra-

vamento da dispneia, aumento do volume da expetoração, por vezes hemoptóica e perda ponderal de 5 kg. Radiografia do tórax apresentava, de novo, consolidação do LSD com perda de volume, área hipertransparente no seu interior e espessamento pleural. TC-tórax evidenciava, de novo, à direita, áreas de “perfusão em mosaico” e bronquiectasias exuberantes, particularmente na região apical com cavidade com imagens nodulares no seu interior-micetomas. IgG específica para *Aspergillus* elevada e precipitinas positivas. Assumido diagnóstico de aspergilose pulmonar crónica e iniciou itraconazol. Agravamento posterior da oxigenação com critérios para oxigenoterapia de deambulação e OLD. Iniciou avaliação para transplante pulmonar com inclusão em lista de espera em Maio/2015. Pela presença de múltiplas exacerbações iniciou azitromicina. Em 2016, pela recorrência de hemoptises realizou embolização arterial. Por aumento posterior da IgG específica para *Aspergillus*, foi substituído o itraconazol por voriconazol. Isolamento de *Pseudomonas aeruginosa* na expetoração no contexto de uma exacerbação aguda:cumpriu ciprofloxacina. Pelo seu reaparecimento posterior foi realizada tentativa de erradicação com ceftazidima e tobramicina e iniciou colistina inalada suspendendo por intolerância (brôncoespasmo). Em 2017, realizou pneumectomia à esquerda, para controlo infeccioso. O pós-operatório foi complicado com intercorrência infecciosa e hipercapnia, iniciando ventilação binível que mantém. Presentemente encontra-se a aguardar transplante pulmonar, em programa ativo de reabilitação, estável.

Discussão: Este caso enfatiza a importância de casos de maior gravidade serem seguidos em consultas especializadas, assim como a necessidade de seguimento/monitorização regular dos doentes graves, que permita o diagnóstico e intervenção precoce. Este caso ilustra um doente com várias complicações ao longo do seguimento e a importância da avaliação multidisciplinar. Apesar da gravidade funcional, radiológica e complicações prévias é possível manter estabilidade clínica.

Palavras chave: *Bronquiectasias. Sarampo. Pneumectomia. Transplante.*

PE 010. CANDIDÍASE MUCOCUTÂNEA CRÓNICA - UM CASO FAMILIAR QUE VAI PARA ALÉM DA PELE

P. Nogueira Costa, A. Catarino

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A Candidíase Mucocutânea Crónica (CMC) é uma entidade rara e heterogénea que se manifesta através de lesões recorrentes e/ou refratárias na pele, mucosas e unhas, na sequência de infeções

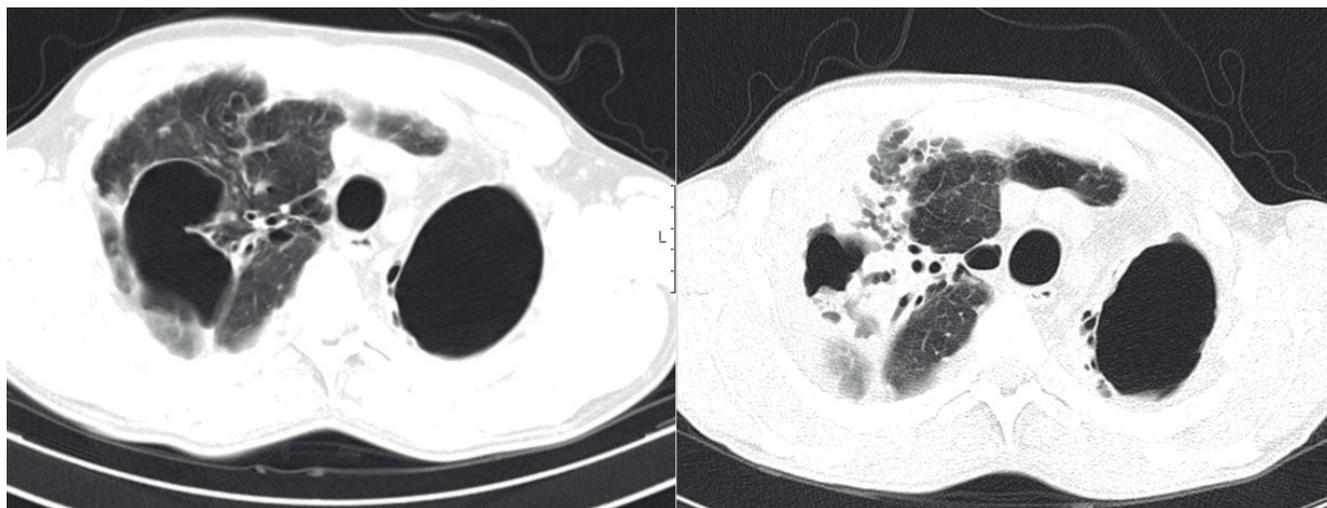


Figura PE 009

por espécies *Candida*, sendo a *Candida albicans* o agente etiológico encontrado com maior frequência. Recentemente, tem-se vindo a associar a outras alterações do foro vascular, digestivo e respiratório como a ocorrência de pneumonias de repetição, com formação de pneumatoceles e bronquiectasias. Na sua maioria, os doentes com CMC apresentam defeitos no sistema imune adaptativo ou inato, envolvendo particularmente a função e atividade anti-fúngica das células Th17. Estas alterações do sistema imunitário estão frequentemente associadas a quadros de imunodeficiência primária.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, atualmente com 60 anos e história de infeções recorrentes por *Candida albicans* desde a infância. Além das infeções na pele, unhas, mucosa oral e genital, refere-se agravamento clínico a partir da adolescência com pneumonias de repetição, insuficiência respiratória progressiva e bronquiectasias, culminando na realização de lobectomia inferior esquerda aos 20 anos de idade. Nos últimos 6 anos desenvolveu ainda queixas de disfagia acentuada no contexto de esofagite fúngica, com necessidade de dois internamentos em Gastrenterologia para dilatação esofágica endoscópica. Trata-se de doente seguida em consulta de Pneumologia há mais de 20 anos pelo quadro descrito, mantendo atualmente programa de cinesioterapia respiratória e tratamento com fluconazol, acetilcisteína e formoterol inalado. Objetivou-se nas provas de função respiratória um síndrome obstrutivo moderado com diminuição da difusão alvéolo-capilar e bronquiectasias varicosas dos lobos médio e superior esquerdo na tomografia computadorizada torácica. A doente foi referenciada em 2014 a consulta de Imuno-Alergologia, identificando-se défice de células CD3/CD8. Após constatação de sintomatologia semelhante, embora mais fruste, também na filha e sobrinha, optou-se por realização de estudo genético com sequenciação de *CARD9*, *CLEC7A*, *IL17F* e *TRAF3IP2*, não se tendo identificado qualquer mutação patogénica. Atualmente, a doente enquadra-se no grupo de gravidade moderada segundo o Bronchiectasis

Severity Index, encontrando-se clinicamente estável, com 2 exacerbações infecciosas no último ano e critérios nas colheitas de expectoração para colonização por *Haemophilus influenzae*.

Discussão: Apesar de rara, a CMC é uma causa importante de morbidade, sendo o seu reconhecimento de grande importância para que se proceda à análise genética dos pacientes e seu aconselhamento familiar. A identificação de outros fatores de risco imunológico do hospedeiro, que possam causar suscetibilidade a este tipo de infeção, também deve ser tida em atenção de forma a desenvolver abordagens dirigidas no tratamento atempado desta condição.

Palavras chave: *Candidíase mucocutânea crónica*.
Bronquiectasias.

PE 011. CAPTAÇÃO EM PET-TC EM DOENTE COM CARCINOMA DE PEQUENAS CÉLULAS DO PULMÃO - OUTRA ETIOLOGIA?

C. Gouveia Cardoso, D. Araújo

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

Introdução: A tomografia de emissão de positrões-tomografia computadorizada (PET-TC) tem sido utilizada amplamente na deteção de várias neoplasias, já que as células neoplásicas habitualmente apresentam altas taxas glicolíticas, contudo diversas doenças benignas podem também revelar acumulação de fluorodesoxiglicose (FDG). Das causas mais frequentes de paralisia da corda vocal unilateral destaca-se a malignidade, mais comumente pulmonar, devido ao envolvimento do nervo laríngeo recorrente. A corda vocal contralateral, não paralisada, desenvolve atividade compensatória para alcançar o encerramento glótico; esta atividade aumentada leva ao

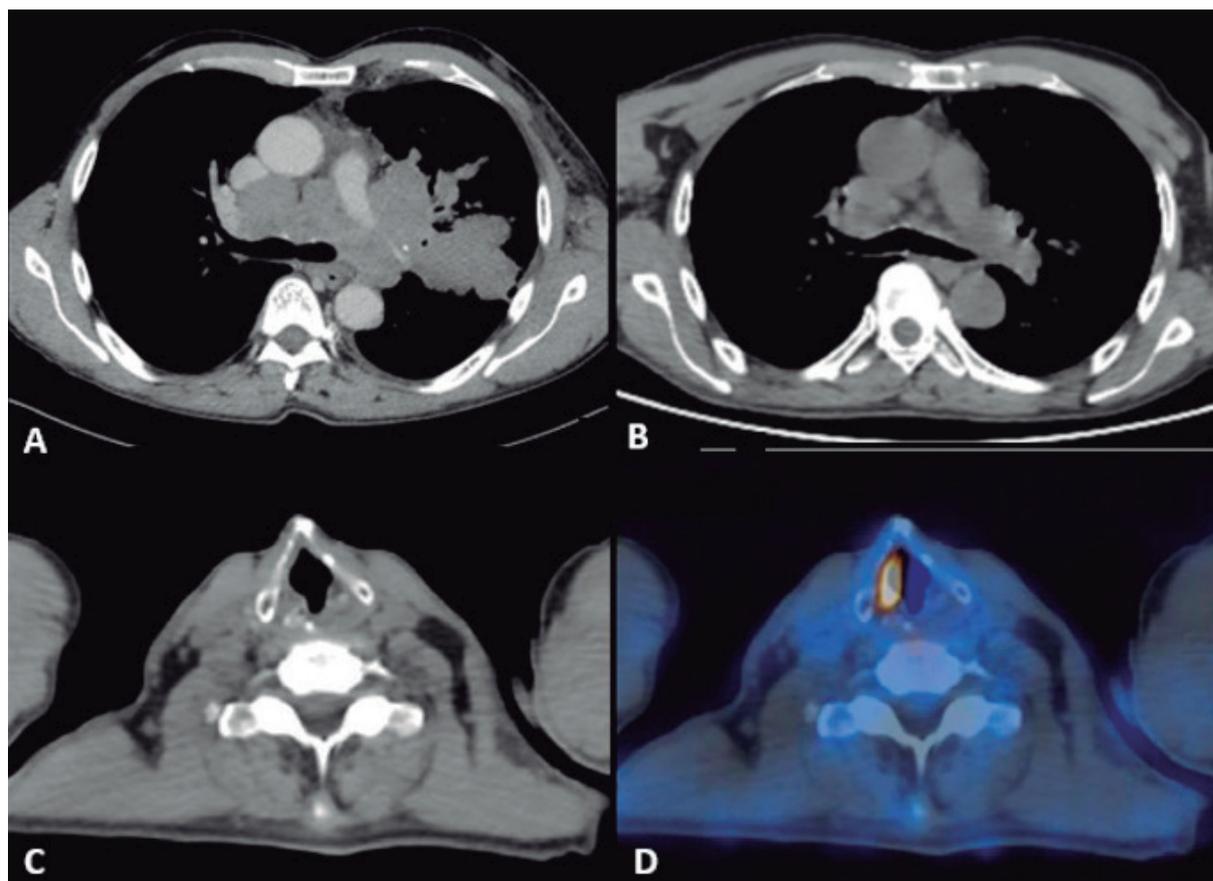


Figura PE 011

incremento do consumo local de glicose e assim, a uma assimetria na avidéz pelo FDG contralateral à corda vocal afetada. Os autores apresentam o caso de um doente com neoplasia pulmonar com falso-positivo na PET-TC devido ao aumento do estímulo da corda vocal direita, compensatório à paralisia da corda vocal contralateral.

Caso clínico: Homem de 60 anos, fumador (cerca de 30 unidades maço-ano) e sem outros antecedentes pessoais de relevo, apresenta-se com queixas de edema e circulação venosa superficial no membro superior esquerdo (MSE), bem como disфония com dois meses de evolução. Realizou tomografia computadorizada (TC) de tórax que revelou massa hilar esquerda com 9 cm de maior diâmetro, com sinais de invasão da parede torácica, múltiplos nódulos no lobo superior esquerdo, conglomerados adenopáticos mediastínicos com envolvimento dos vasos supraaórticos e linfadenopatias cervicais e axilares esquerdas. Após biópsia transtorácica guiada por TC da massa pulmonar, foi diagnosticado carcinoma de pequenas células do pulmão, estágio IV. O doente iniciou quimioterapia (QT) com Carboplatina + Etoposídeo com melhoria progressiva das queixas do MSE, mas mantendo disфония. Foi avaliado por otorrinolaringologia com realização de laringoscopia e documentação de paralisia da corda vocal esquerda, assumiu-se assim atingimento do nervo laríngeo recorrente esquerdo por carcinoma pulmonar. O doente apresentou resposta imagiológica quase completa após três ciclos de QT, mantendo excelente resposta após seis ciclos, com TC Tórax a revelar redução franca da massa hilar e nódulos pulmonares, e significativa involução do componente adenopático mediastínico. Para avaliação de doença neoplásica residual, com intuito de proposta para radioterapia torácica consolidativa, realizou PET-TC, após o sexto ciclo de QT, que mostrou captação em adenopatias mediastino-hilares bilaterais (maximum standardized uptake value - SUVmax entre 2 e 5,3), e ainda, foco assimétrico de hiper captação na corda vocal direita (SUVmax 9,8). Para exclusão de lesão neoplásica na corda vocal direita, realizou nova laringoscopia e biópsia da corda vocal direita: não se documentaram alterações macroscópicas, e o estudo anátomo-patológico revelou mucosa laríngea com alterações reativas, sem sinais de envolvimento neoplásico.

Discussão: A presença de hipermetabolismo assimétrico na região laríngea pode dever-se a neoplasia primária, lesões metastáticas, ou mesmo representar causa benigna, como paralisia da corda vocal contralateral. A laringoscopia é o exame mais útil na confirmação do diagnóstico de paralisia da corda vocal, sendo vantajosa também para a exclusão de tumores glóticos síncronos e metástases. Os autores acreditam ser importante conhecer este resultado falso-positivo da PET-TC, já que pode alterar o estadiamento, tratamento e prognóstico do doente.

Palavras chave: Tomografia de emissão de positrões-tomografia computadorizada. Carcinoma de pequenas células do pulmão. Falso-positivo. Paralisia da corda vocal unilateral.

PE 012. NÓDULO PULMONAR ÚNICO CAVITADO - UM CASO FALACIOSO

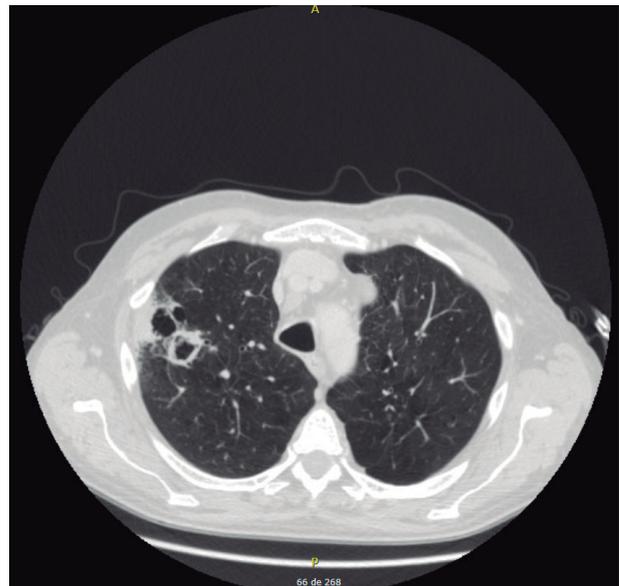
C. Amaral Barata, M. Alves, I. Ribeiro, M. Fradinho, L. Oliveira, F. Nogueira

Hospital Egas Moniz CHLO.

Introdução: Os pulmões são os órgãos-alvo mais frequentes de metástases. A maioria das neoplasias malignas podem metastizar para os pulmões, sendo os tumores mais comuns o cancro colo-retal, bexiga, mama, próstata, tiróide, sarcoma e melanoma. Na presença de um nódulo pulmonar único, é mais provável tratar-se de um carcinoma primário do que de metástase solitária. Neste último caso, as neoplasias mais frequentemente envolvidas são sarcoma ou melanoma. Descrevemos um caso de um nódulo pulmonar único cavitado metastático.

Caso clínico: Um homem de 52 anos, com antecedentes relevantes de tuberculose pulmonar tratada, tabagismo ativo (40 UMA), hábitos

etanólicos moderados e doença hepática crónica, recorreu ao serviço de urgência por queixas com 2 meses de evolução de cansaço, astenia, anorexia, dispneia para esforços e perda ponderal não quantificada. Analiticamente apresentava anemia (9,4 g/dL), trombocitose ($693.000 \times 10^9/L$), aumento de parâmetros inflamatórios (PCR 30 mg/dL). Gasometricamente apresentava hipoxémia (pO_2 59 mmHg, FiO_2 21%). À auscultação pulmonar não apresentava alterações. Foi internado no Serviço de Pneumologia para estudo etiológico. O estudo imagiológico por tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) evidenciou uma massa sólida cavitada no lobo superior do pulmão direito (40 x 45 mm). O fígado apresentava-se com dimensões normais, com inúmeros depósitos secundários. Mostrou também secundarização supra-renal, renal, óssea, ganglionar torácica, abdominal e da parede torácica. Foi colocada a hipótese diagnóstica de neoplasia primária do pulmão com metastização múltipla. Realizou broncofibroscopia com lavado broncoalveolar, que não obteve diagnóstico. Realizou posteriormente biópsia de um nódulo da parede torácica que revelou carcinoma de padrão sólido/trabecular, positivo para CK7 e HepSA e negativo para TTF1, CK20, CDX2 e napsina A compatível com metástase de hepatocarcinoma. O doente foi transferido para o Serviço de Gastroenterologia para seguimento. No entanto, o estado geral agravou significativamente no decorrer do internamento, acabando por falecer antes de iniciar tratamento.



Discussão: Este caso vem demonstrar a heterogeneidade da apresentação das doenças neoplásicas, podendo induzir em erro a nossa suspeição clínica e, assim, atrasar o diagnóstico e tratamento dirigido, e relembra a importância de manter alerta para diagnósticos diferenciais.

Palavras chave: *Nódulo pulmonar único. Heterogeneidade clínica.*

PE 013. INIBIDORES PD-1 NO TRATAMENTO DA NEOPLASIA PULMONAR - ANÁLISE DE CENTRO ÚNICO

M. Barbosa, A. Simas Ribeiro, K. Lopes, V. Firmino, H. Marques, M.J. Simões, E. Camacho, J. Gramaça

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo.

Introdução: O advento da imunoterapia nos últimos anos tem revolucionado a terapêutica e prognóstico do cancro do Pulmão.

Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes com Neoplasia Pulmonar sob Inibidor PD-1 (Anti-PD1) desde 2016 até 2019 em centro único com cut-off de follow-up em Setembro de 2020 (média de follow-up desde o diagnóstico de 22 meses).

Resultados: Obtiveram-se dados de 24 doentes. A maioria era do sexo masculino (n = 18; 75%) e a média de idade ao diagnóstico era de 65 anos. Apenas quatro doentes não tinham história actual ou passada de tabagismo. Estudo anátomo-patológico: 16 doentes com Adenocarcinoma, 7 doentes com Carcinoma Pavimento-celular e 1 doente com Carcinoma de Pequenas Células do Pulmão. 50% realizou tratamento com Pembrolizumab (100% PDL-1 > 50% com média de expressão PDL-1 = 64%) e 50% realizou tratamento com Nivolumab. A maioria (58,3%) dos doentes iniciou Anti-PD1 com doença neoplásica estágio 4, 37,5% com doença estágio 3b e apenas um doente em estágio 2b. Em relação à linha terapêutica, 25% iniciou Anti-PD1 em 1ª linha, 50% em 2ª linha e 25% em 3ª linha. A grande maioria (70,8%) dos doentes iniciou Anti-PD1 após má resposta a quimioterapia de combinação à base de Platina, apenas um doente iniciou Anti-PD1 após má resposta a Erlotinib, 4 doentes previamente ao início de Anti-PD1 tinham sido intervencionados cirurgicamente e 3 foram previamente submetidos a radioterapia dirigida ao pulmão. 54,2% dos doentes apresentou toxicidade ao Anti-PD1: seis doentes apresentaram pneumonite (três pneumonite grau 1 (G1), um G2 e dois G3), três apresentaram colite (um colite G1 e dois G3), um apresentou artralgias G1, um apresentou toxicidade cutânea G2, apenas um doente apresentou fadiga G1 e um caso de reação infusional com prurido ligeiro. Dos doentes que apresentaram toxicidade de qualquer grau, 66% não suspendeu definitivamente Anti-PD1, desses salientam-se os dois doentes com Colite G3 (um sob Pembrolizumab e outro sob Nivolumab) que após suspensão temporária e tratamento com corticoterapia sistémica e Vedolizumab retomaram o Anti-PD1 prévio sem novo registo de toxicidade. Do total de doentes tratados cumpriram-se em média 10 ciclos de Anti-PD1 por doente. 29,2% mantêm ciclos de Anti-PD1 à data actual, 50% suspendeu definitivamente Anti-PD1 por progressão de doença, 12,5% suspendeu Anti-PD1 por toxicidade grave (G3/4) e 8,3% dos doentes faleceram sem diagnóstico de progressão da doença oncológica. De destacar também, uma média de 10 meses de sobrevivência sem progressão da doença após início de Anti-PD1 e uma taxa de sobrevivência a 1 ano de follow-up após diagnóstico de 79,2%.

Conclusões: No grupo total de doentes com Neoplasia do Pulmão sob Anti-PD1 destaca-se uma maior percentagem de toxicidade grave (G3/4 = 12,5%) do que o esperado (7-12%) e um menor registo de fadiga associada a tratamento com Anti-PD1 (8% vs 16-24%). De destacar também os dois casos de toxicidade grave com boa resposta ao tratamento dirigido com reintrodução segura do Anti-PD1 e a elevada taxa de sobrevivência a 1 ano.

Palavras chave: *Pembrolizumab. Nivolumab. Cancro do pulmão. Toxicidade. Imunoterapia.*

PE 014. PNEUMONIA ORGANIZATIVA APÓS PNEUMONIA POR SARS-COV-2

I. Barreto, M. Pereira, F. Godinho Oliveira, C. Pereira, F. Ferro, J. Carvalho, R. Macedo, R. Staats, P. Pinto, C. Bárbara

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A pneumonia organizativa (PO) constitui uma resposta patológica pulmonar inespecífica a diversos mecanismos lesionais, podendo estar subjacente a causas secundárias, como infecção, toxicidade farmacológica, doenças do tecido conjuntivo, entre outras. Aplica-se a designação “criptogénica” quando, após investigação etiológica sistematizada, não é identificada uma causa (acho que esta frase podia ser retirada porque não é o caso). Apresentam-se três casos clínicos de PO após pneumonia por SARS-CoV-2 com critérios de gravidade.

Casos clínicos: Mulher, 67 anos, autónoma, com bronquiectasias após-tuberculose e diabetes mellitus tipo 2, admitida em Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) por pneumonia por SARS-CoV-2 com evolução para ARDS grave com necessidade de ventilação mecânica invasiva (VMI) durante 22 dias. TC de tórax ao 10º dia de admissão com padrão de PO e tromboembolismo pulmonar periférico, pelo que iniciou metilprednisolona 1 mg/kg/dia e enoxaparina terapêutica. Durante a admissão em UCI, teve como intercorrências infecciosas: cistite por *Escherichia coli*; pneumonia associada ao ventilador por *Staphylococcus aureus* metilciclino-sensível; bacteriémia por *Pseudomonas aeruginosa*. Intercorrências não infecciosas: delírium hipericinético controlado com terapêutica farmacológica, pancreatite subaguda alitiásica e hepatotoxicidade farmacológica. Face a evolução clínica favorável, foi transferida para a enfermaria, com desmame progressivo de corticoterapia, encontrando-se à data de alta com prednisolona 5 mg/dia. Verificada também melhoria progressiva da hipoxémia, possibilitando desmame de oxigenoterapia. Homem, 70 anos, autónomo, ex-fumador, com DPOC GOLD 3D e enfisema pulmonar grave, admitido em UCI por pneumonia por SARS-CoV-2 complicada de ARDS grave com necessidade de VMI durante 28 dias e traqueostomia por ventilação prolongada, desmame ventilatório difícil e disfunção diafragmática. Reavaliação imagiológica do tórax ao 33º dia de admissão com padrão de PO, a motivar corticoterapia com metilprednisolona 1mg/kg/dia. Teve como complicações infecciosas: pneumonia associada à ventilação tardia por *Pseudomonas aeruginosa* com disfunção multiorgânica; bacteriémia persistente por *Klebsiella pneumoniae* produtora de beta-lactamases de espectro alargado (excluída endocardite infecciosa). Extubação para ventilação espontânea por traqueostomia (peça em T), com transferência para a enfermaria ao 37º dia e desmame de oxigenoterapia sob programa de reabilitação respiratória, encontrando-se à data de alta clínica com prednisolona 5 mg/dia e sem necessidade de oxigenoterapia (este doente não foi possível retirar a traqueostomia?). Mulher, 73 anos, autónoma, com asma, hipertensão arterial, dislipidemia e obesidade, admitida em UCI por pneumonia por SARS-CoV-2 com sobreinfecção bacteriana e lesão renal aguda. Evolução com hipoxémia grave a motivar instituição de oxigenoterapia de alto fluxo (2 dias). Reavaliação imagiológica do tórax ao 10º dia de admissão com padrão de PO, tendo sido iniciada metilprednisolona 1 mg/kg/dia. Internamento prolongado com necessidade de programa intensivo de reabilitação respiratória. Realizado desmame progressivo de corticoterapia, tendo tido alta com prednisolona 40 mg/dia, sem necessidade de oxigenoterapia. Nos três casos, verificou-se fraqueza muscular associada à doença crítica com importante componente miopático, com necessidade de reabilitação motora. Apesar da evolução para PO, nos três casos

verificou-se evolução favorável sob corticoterapia sistêmica, preconizando-se redução gradual da dose ao longo de 6 meses e de acordo com evolução clínica.

Discussão: Tal como descrito na literatura e ilustrado nos casos expostos, alguns doentes com pneumonia por SARS-CoV-2 desenvolvem padrão de PO, sendo as sequelas e evolução a longo prazo ainda desconhecidas. Embora a duração ainda não esteja estabelecida, a corticoterapia sistêmica desempenha um papel fulcral na abordagem terapêutica destes doentes, assim como os programas de reabilitação respiratória e motora.

Palavras chave: *Pneumonia organizativa. SARS-CoV-2. Corticosteróides. Reabilitação.*

PE 015. DOENÇAS DO INTERSTÍCIO E COVID-19: ANTES E DEPOIS DA INFEÇÃO

A. Trindade, A. Fabiano, R. Fernandes, F. Rodrigues, C. d'Araújo, C. Sousa

Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca.

Introdução: O vírus SARS-CoV-2 foi identificado como causa de pneumonia potencialmente grave, a COVID-19. Assume-se os doentes com patologia respiratória crónica como sendo de risco, desconhecendo-se o impacto da infecção após a sua resolução. Apresentam-se dois casos de patologia intersticial antes e após a COVID-19.

Casos clínicos: Homem de 58 anos, com fibrose pulmonar idiopática sob pirfenidona 801 mg tid, sem restrição pulmonar e sem insuficiência respiratória. Habitualmente assintomático, iniciou em Março tosse seca, anosmia, ageusia, cansaço fácil e picos febris com agravamento em duas semanas. Realizou TC que mostrou: espessamento dos septos inter e intralobulares com bronquiectasias de tracção com distribuição periférica e gradiente crânio-caudal, com padrão favo de mel nas bases, onde se associa opacidades em vidro despolido bilateralmente. A zaragatoa SARS-CoV-2 foi positiva e foi internado no Serviço de Pneumologia. Em 72h apresentou agravamento do cansaço e da polipneia, com necessidade de incremento de oxigenoterapia. Foi instituída ventiloterapia em modo CPAP, com posterior redução do trabalho respiratório e de oxigenoterapia, que cumpriu durante 9 dias. Após 23 dias teve alta assintomático, com PaO₂ 80,2 mmHg, e critérios de cura. Uma quinzena depois, iniciou queixas de dispneia de agravamento progressivo, com cansaço em repouso. Apresentava-se hipoxémico (PaO₂ 82,2 mmHg com O₂ a 3,5L/min por cânulas nasais). Fez zaragatoa SARS-CoV-2 que foi positiva, tendo-se assumido shedding viral da infecção prévia. Foi re-internado assumindo-se exacerbação da fibrose pulmonar. Repetiu TC que evidenciou aumento de opacificação em algumas áreas já com alteração no estudo prévio, mantendo a mesma disposição anatómica. Cumpriu prednisolona 40 mg durante 5 dias. Teve alta após 9 dias com paO₂ de 67 mmHg em ar ambiente. Três meses depois da COVID-19, refere dispneia mMRC 3, astenia, adinamia, manter anosmia e ageusia. A TC de re-avaliação mostrou uma discreta progressão da fibrose, sobretudo do padrão favo de mel basal. O segundo caso trata-se de um homem de 68 anos, com patologia intersticial em estudo, cuja TC mostrava padrão reticular com espessamento dos septos inter e intralobulares predominantemente periférico, subpleural, bilateral, com bronquiectasias e bronchiolectasias de tracção, sendo mais evidente nos lobos inferiores. Previamente assintomático, inicia em Abril queixas de febre, tosse seca, mialgias, cefaleias e vômitos. Constatou-se hipoxemia e fez TC que revelou de novo densificação difusa em vidro despolido com consolidações focais periféricas no lobo superior direito. Após três zaragatoas, o diagnóstico COVID-19 foi confirmado. Preciso no máximo de FiO₂ de 24% e teve evolução favorável, com alta após 11 dias. Três meses depois, apresenta-se com astenia e dispneia mMRC 2; refere sentir alguma restrição nas actividades do dia-a-dia em relação

ao período antes da COVID-19. Aguarda re-avaliação imagiológica e funcional.

Discussão: Os dois doentes, habitualmente assintomáticos apesar da patologia intersticial, após a COVID-19 apresentaram um decréscimo na qualidade de vida, que se manteve 3 meses depois. São necessários estudos para avaliar o contributo da COVID-19 na exacerbação ou aceleração do curso das doenças intersticiais. Torna-se ainda mais importante a prevenção neste grupo de doentes.

Palavras chave: *COVID-19. Doenças do interstício. Fibrose pulmonar. MMRC. Dispneia.*

PE 016. EXCEÇÃO À REGRA - UM CASO CLÍNICO DE INFEÇÃO RESPIRATÓRIA GRAVE A SARS-COV2 NUM DOENTE COM DIAGNÓSTICO ESTABELECIDO DE ASMA GRAVE

M. Duarte-Silva, J. Cardoso, R. Gerardo

Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central.

Introdução: A evolução de dados epidemiológicos vieram elucidar quais as populações em risco de infecção grave a SARS-CoV2. O impacto da asma permanece particularmente controverso, variando do efeito protetor a um risco de hospitalização 3 vezes maior. Apresentamos um caso clínico de infecção COVID-19 num doente com o diagnóstico estabelecido de asma grave.

Caso clínico: Homem de 44 anos com antecedentes de asma grave, síndrome de apneia obstrutiva do sono e policitemia secundária, recorreu ao serviço de urgência (SU) por quadro com 1 dia de evolução de febre, cefaleia e mialgias. Um mês antes tinha sido avaliado em consulta de Pneumologia onde foi documentado uma asma não controlada sob altas doses de CI/LABA e LAMA. Tinha um débito expiratório máximo de 370 L/min e uma moderada alteração ventilatória obstrutiva na espirometria (FEV1:57%, FEV1/FVC:64%). No SU, encontrava-se febril, hipoxémico (pO₂ 64,9 mmHg), com o murmúrio vesicular globalmente diminuído. A radiografia de tórax demonstrava um infiltrado bilateral. Analiticamente apresentava uma policitemia (Hb 20 g/dL, Hct 59,3%), linfopenia, PCR 73,5 mg/L, sem alterações da coagulação. Após pesquisa SARS-CoV2 positiva, foi internado e iniciou terapêutica com hidroxilcloroquina, ritonavir/lopinavir e corticoterapia sistêmica. Apesar do tratamento, começou a apresentar sinais de dificuldade respiratória e aumento das necessidades de oxigênio. Foi posto em ventilação não invasiva e escalado para ventilação mecânica invasiva (VMI) pela ausência de resposta. Por aumento marcado de D-dímero, foi solicitada uma angio-TC tórax que confirmou a suspeita de um tromboembolismo pulmonar pan-lobar extenso. Iniciou heparina de baixo peso molecular em dose terapêutica ajustada ao peso. Após 5 dias em VMI com 1 período ventral, foi extubado tendo sido possível realizar desmame progressivo do aporte de oxigênio com sucesso. 10 dias depois do início da anticoagulação, apresentou um hematoma na parede abdominal póstero-lateral direita associado a uma queda progressiva do nível de hemoglobina (Hb). Realizou uma tomografia computadorizada que detetou um volumoso hematoma do psoas direito com 2 focos de hemorragia ativa. A anticoagulação foi suspensa e realizou embolização seletiva dos vasos com sucesso. Após 2 testes COVID negativos teve alta a ser reavaliado em consulta de pneumologia. Passado 4 meses o doente parecia estar com a asma controlada, sem queixas de sintomas diurnos ou noturnos. Na avaliação imagiológica demonstrou uma evolução favorável da pneumonia bilateral com resolução do tromboembolismo pulmonar. A espirometria revelou uma melhoria da função pulmonar (FEV1: 60%, FEV1/FVC:63%) com a capacidade de transferência alvéolo-capilar de CO dentro dos parâmetros da normalidade (DLCOc: 94%, KCOc: 127%). A avaliação ecocardiográfica revelou uma função cardíaca direita normal, sem evidência de hipertensão pulmonar (PSAP 28 mmHg). Analiticamente, o nível de Hb estava dentro da faixa normal (14 mg/dL).

Discussão: Alterações persistentes da função pulmonar são esperadas em doentes que tiveram um curso grave de COVID-19, particularmente aqueles que estiveram sob VMI. Este caso é um exemplo particular de uma evolução clínica favorável, apesar da gravidade e complicações encontradas. Um follow-up com um protocolo estruturado permitirá uma melhor compreensão do curso natural da doença e identificar novas anormalidades precocemente.

Palavras chave: Asma grave. COVID-19.

PE 017. COVID-19 EM DOENTES PULMONARES

F. Jesus, J. Ribeiro, J. Costa, G. Samouco, M. Oliveira, C. Quinaz, A. Tavares, L. Ferreira

Unidade Local de Saúde da Guarda.

Introdução: As doenças respiratórias crônicas estão entre as principais causas de morbimortalidade em todo o mundo, tendo sido a terceira causa de morte em 2017. A infeção causada pelo vírus SARS-CoV-2 contagiou até Agosto de 2020 mais de 25 milhões de pessoas. A doença causada por este vírus (Covid-19) pode ter efeitos devastadores a nível pulmonar e, portanto, seria lícito assumir que os doentes com patologia respiratória de base possam ter um pior prognóstico. Apesar dos estudos iniciais de doentes com Covid-19 terem contrariado esta ideia, os mais recentes vieram apoiá-la. De seguida apresentam-se 3 casos clínicos de doentes com patologia pulmonar prévia que foram internados e aos quais foi diagnosticada Covid-19.

Casos clínicos: Homem de 66 anos, com antecedentes de DPOC GOLD 2, etilismo crónico, dislipidemia e hipotireoidismo, internado por fratura de L1 e do calcâneo direito após queda, com rastreio positivo à admissão para SARS-CoV-2. Não apresentava insuficiência respiratória e analiticamente sem alterações de relevo. Manteve terapêutica de suporte, com pesquisa de SARS-CoV-2 negativa ao 5º dia de internamento. Foi transferido para o Serviço de Ortopedia para continuação de cuidados. Mulher de 21 anos, com antecedentes de Asma Controlada sob terapêutica com associação de corticóide inalado e beta-2-agonista de longa duração de ação, recorreu ao hospital por tosse seca, febre (39 °C), dor torácica e mialgias com três dias de evolução. À admissão sem insuficiência respiratória e analiticamente com leucopenia. Ao 2º dia de internamento apresentou cefaleias, sem alterações do estado consciência ou sinais meníngeos. Realizou terapêutica de suporte, com resolução das queixas que apresentava à admissão, não necessitando de oxigenoterapia durante o internamento. Teve alta ao 19º dia de internamento, ainda com pesquisa de SARS-CoV-2 positiva, ficando em vigilância sobreativa. Homem de 48 anos, com antecedentes de Tuberculose pulmonar e disseminada em fase de manutenção do tratamento, infeção VIH, VHB, diabetes mellitus tipo 2 e hipertensão arterial, recorreu ao hospital por dispneia, febre e cansaço com uma semana de evolução. À admissão sem insuficiência respiratória, analiticamente com citólise e radiologicamente com padrão reticular difuso bilateralmente mais acentuado na base pulmonar direita. No 1º dia de internamento desenvolveu insuficiência respiratória parcial, com necessidade de oxigenoterapia. Manteve-se sob terapêutica de suporte com boa evolução e resolução da insuficiência respiratória e das restantes queixas. Por manter pesquisas de SARS-CoV-2 intermitentemente positivas e não ter condições para isolamento social no domicílio teve alta apenas ao 47º dia de internamento, sem necessidade de oxigenoterapia e sem queixas.

Discussão: Ainda há muito para compreender acerca da Covid-19 e da sua fisiopatologia, nomeadamente dentro dos grupos de risco conhecidos quais os doentes com maior morbimortalidade. Relativamente aos doentes com patologia respiratória os estudos ainda não são conclusivos, e contrariamente aos mais recentes, que mostram um pior prognóstico nestes doentes, foram aqui relatados 3

casos de infeção em doentes com diferentes patologias mas com uma evolução favorável. Assim, são necessários estudos de maior dimensão para melhor caracterizar os fatores preditivos de pior prognóstico na Covid-19 e assim adequar as intervenções terapêuticas e estratégias de saúde pública.

Palavras chave: DPOC. Asma. Tuberculose. COVID-19.

PE 018. PNEUMOMEDIASTINO ASSOCIADO À DOENÇA A SARS-COV2 - UMA APRESENTAÇÃO DE DOIS CASOS

C. Alves, R. Fernandes, A. Trindade, M. Silveira, C. Simão, C. Sousa, C. Longo, J.P. Boléo-Tomé, F. Rodrigues

Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

Introdução: O pneumomediastino pode ocorrer secundário ao barotrauma na ventilação não invasiva (VNI), principalmente em doentes com ARDS. Na doença a SARS-CoV2 (COVID-19) o pneumomediastino tem sido uma complicação descrita, apresentando-se de seguida dois casos de doença a COVID-19 com pneumomediastino.

Casos clínicos: Caso 1. Homem de 76 anos, dependente nas atividades de vida diárias, ex-fumador. Recorre ao SU a 9/08/2020 por febre, dispneia para esforços e defecções diarreicas desde há 2 dias. À admissão com insuficiência respiratória (IR) parcial grave com rácio PaO₂/FiO₂ de 200, sem sinais de dificuldade respiratória (SDR). Dos exames complementares de diagnóstico (EC-DT's) destacava-se: linfopenia de 1 × 10⁹/L, PCR de 17 mg/dL, procalcitonina 1,13 ng/mL, D-dímeros > 35.000 µg/L; pesquisa de SARS-CoV2 positiva por PCR; radiografia de tórax com infiltrado intersticial bilateral com hipotransparência de aspecto consolidativo na base esquerda. Internou-se por IR a COVID-19 com provável sobreinfeção bacteriana, iniciou antibioterapia e oxigenoterapia por cânula nasal a 2 L/min. Em 9º dia de sintomas aumento do trabalho respiratório (frequência respiratória > 35 cpm), com rácio PaO₂/FiO₂ 111 pelo se transfere para a Pneumologia para trial de VNI. Dados antecedentes admite-se como tecto terapêutico VNI e inicia CPAP de 12 mmH2O e dexametasona 6 mg, com melhoria. A 18/8 realiza AngioTAC tórax identificando tromboembolismo pulmonar lobar, áreas em vidro despolido dispersas e enfisema pulmonar, pelo que inicia anticoagulação terapêutica. Suspende CPAP ao 9º dia (24/8), atingindo pressão máxima de 12 mmH2O. A 28/8 reagravamento por pneumonia nosocomial com aumento do trabalho respiratório e alteração do estado de consciência pelo que inicia Meropenem e vancomicina empíricos e BiPAP com IPAP máximo de 18 mmH2O, alterado posteriormente para CPAP de 13 mmH2O. Radiografia de tórax a 3/9 com pneumomediastino e enfisema subcutâneo cervical e torácico bilateral. Tentativa de suspensão de VNI não tolerada, falecendo no dia 7/9 por progressão de IR. Caso 2. Mulher de 64 anos, autónoma, não fumadora. Recorre ao SU dia 7/08/2020 por febre, cefaleia e cansaço e dispneia para esforços há 7 dias. À admissão destacava-se polipneia, pO₂ de 65mmHg e pCO₂ 25 mmHg com FiO₂ 21%. Dos EC-DT's destacava-se: linfopenia de 1 × 10⁹/L, PCR 4,76 mg/dL, procalcitonina de 0,42 ng/mL, ferritina 936 ng/mL; pesquisa de SARS-CoV2 positiva por PCR; radiografia de torax com infiltrado intersticial bilateral e hipotransparência na base esquerda. Em 8º dia de sintomas por aumento do trabalho respiratório e agravamento de IR com rácio pO₂/FiO₂ de 156 é transferida para a Pneumologia e inicia CPAP titulado até 14 mmH2O com melhoria clínica. A 20/8 realiza AngioTAC tórax que identifica extenso pneumomediastino e enfisema subcutâneo predominantemente torácico. Suspende VNI e inicia oxigenoterapia de alto-fluxo com desmame posterior tendo alta a 4/9 após resolução de IR, do enfisema subcutâneo e do pneumomediastino.

Discussão: O pneumomediastino é uma complicação descrita em doentes COVID-19 sendo nesta série descritos dois casos provavelmente secundários a barotrauma. A pressão pouco significativa com

a qual ocorreram parece sugerir que pneumonia a COVID-19 ao induzir lesão alveolar pode reduzir o limiar para barotrauma.

Palavras chave: *Pneumomediastino. COVID-19. VNI.*

PE 019. FORA DA MAMA

J. Rita S. Patricio, V. Brito, A. Fernandes

Hospital de São Bernardo EPE, Centro Hospitalar de Setúbal.

Caso clínico: Mulher, 63 anos, ex-fumadora (35 UMA). Antecedentes de neoplasia da mama esquerda (estadio IA) submetida a tumorectomia esquerda em Janeiro de 2020 e radioterapia parcial tendo completado 5 ciclos (última sessão em Março), sob tamoxifeno. Recorreu ao SU do HGO por quadro clínico com 2 semanas de evolução de tosse seca associada a febre, agravamento da astenia e anorexia, com perda ponderal de 10 kg em 6 meses. À admissão encontrava-se febril (TT 38 °C), TA de 95/42 mmHg, FC de 68 bpm e SpO₂ de 95%. Auscultação com murmúrio vesicular diminuído no hemitórax esquerdo e crepitações. Da investigação complementar salienta-se elevação dos parâmetros inflamatórios analíticos e radiografia de tórax com hipotransparência na metade inferior do hemicampo pulmonar esquerdo. Realizou TC torácica que revelou condensação com broncograma aéreo ao nível dos lobos superior e inferior do pulmão esquerdo, associada a derrame pleural homolateral. Foi internada assumindo-se pneumonia da comunidade. Iniciou antibioterapia empírica e oxigenioterapia. Da avaliação etiológica inicial a destacar: RT-PCR de SARS-CoV2 negativa, hemoculturas estéreis e antigenúrias para *Streptococcus pneumoniae* e *Legionella* negativas. Durante o internamento manteve quadro febril persistente apesar de progressiva escalada antibiótica, parâmetros inflamatórios sobreponíveis, com estudo etiológico negativo e ecocardiograma transtorácico sem alterações. A TC torácica de reavaliação evidenciou extensão das condensações prévias, condensação no lobo inferior direito e ligeiro derrame pleural bilateral. Broncofibroscopia revelou edema no subsidiário do apical do lobo inferior esquerdo e secreções mucosas escassas. Lavado broncoalveolar com exames bacteriológico, micológico e micobacteriológicos negativos. Exame citológico não disponível. Ao 23º dia de internamento e de antibioterapia, evoluiu com agravamento de insuficiência respiratória parcial. Por polipneia mantida e ausência de melhoria gasimétrica com cânula nasal de alto fluxo (rácio PaO₂/FiO₂ 115) e TC torácica com alterações sugestivas de ARDS, foi transferida para o Serviço de Medicina Intensiva com indicação para ventilação mecânica invasiva. Dado a ausência de melhoria do quadro clínico, sem isolamento de agente etiológico, foi colocada a hipótese diagnóstica de pneumonia organizativa associada à radiação com evolução para ARDS. Iniciou-se metilprednisolona 1 mg/Kg/dia mantendo concomitantemente a antibioterapia de largo espectro previamente iniciada (meropenem e linezolid) com regressão do quadro febril nas 24h seguintes e progressiva melhoria clínica e radiológica, com possibilidade de desmame ventilatório até oxigenioterapia de baixo fluxo e TC de tórax com recuperação praticamente total da permeabilidade do parênquima pulmonar.

Discussão: A pneumonia organizativa associada a radiação é ocasionalmente observada após radioterapia da mama, sendo caracterizada por infiltrados, por vezes migratórios, que surgem fora da zona irradiada. Os critérios diagnósticos propostos na literatura incluem radioterapia da mama nos últimos 12 meses, sintomas respiratórios/gerais com duração superior a 2 semanas, infiltrados pulmonares fora da zona irradiada e ausência de causa específica. A corticoterapia revela-se eficaz mas o uso deve ser limitado à sintomatologia grave pela interferência na terapêutica da neoplasia, sendo a recidiva frequente. Este caso visa salientar a importância de existir uma suspeição clínica desta entidade, de modo a possibilitar o diagnóstico e terapêutica cada vez mais precoces e,

consequentemente, reduzir ciclos de antibioterapia desnecessários e risco de mortalidade associado.

Palavras chave: *Pneumonia organizativa. Radioterapia. ARDS.*

PE 020. SÍNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD, UM DIAGNÓSTICO RARO

D. Pimenta, M.J. Araújo, F. Aguiar, D. Rodrigues, R. Rolo, J.F. Cruz, L. Ferreira

Hospital de Braga.

Introdução: A síndrome de Swyer-James-Macleod (SJM) é um distúrbio pulmonar raro. Caracteriza-se por hipertransparência unilateral de parte ou de todo o pulmão. Deve-se ao comprometimento do desenvolvimento vascular e parenquimatosa de uma área afetada pela bronquiolite obliterante na infância, resultando em regiões vasculares hipoplásicas e áreas pulmonares enfisematosas. É habitualmente diagnosticado na infância, embora alguns doentes são diagnosticados apenas na idade adulta, de modo incidental na radiografia de tórax (RT). Os sintomas são escassos, nomeadamente: infecção respiratória de repetição, dispneia, hemoptise, tosse crónica.

Caso clínico: Homem, 48 anos, fumador. Antecedentes de infeções respiratórias de repetição e asma desde a infância. Enviado à consulta de Pneumologia por manter infeções respiratórias recorrentes, tosse crónica, dispneia para pequenos esforços e estudo funcional respiratório compatível com síndrome ventilatório obstrutivo (SVO) grave. Ao exame físico apresentava: IMC: 20 kg/m², diminuição global do murmúrio vesicular, sibilos na auscultação pulmonar à direita. Do estudo realizado: a radiografia de tórax (RT) revelou: hipertransparência do lobo superior direito. Pletismografia: SVO muito grave (FEV1 26%, FVC 68%). Ecocardiograma: PSAP 35 mmHg, sem outras alterações de relevo. Análises: sem alterações de relevo, doseamento de alfa 1 antitripsina normal. Microbiológico de expectoração sem isolamento de microrganismos. TAC de tórax: “no parênquima pulmonar observa-se enfisema panlobular no lobo superior direito e visualizam-se múltiplas bronquiectasias tubulares e císticas. Observa-se atelectasia total do lobo médio, com bronquiectasias císticas no seu interior(...)”. Angio TAC de tórax: “hiperexpansão do lobo superior direito, com rarefação vascular”. Com base na apresentação clínica e nas características radiológicas, foi estabelecido o diagnóstico de SMJ provável. Instituída terapêutica inalada com budesonida + formoterol e brometo de tiotrópio; montelucaste e azitromicina 500 mg 3 vezes/semana. Aconselhado e orientado para consulta de cessação tabágica. Realizada profilaxia antipneumocócica. O doente mantém renitência ao cumprimento terapêutico e à cessação tabágica. Mantém queixas de dispneia para pequenos esforços, apesar de apresentar menor recorrência das infeções respiratórias.

Discussão: Este caso exibe um diagnóstico raro no adulto, que merece ser considerado em doentes que apresentam hipertransparência unilateral do pulmão na radiografia de tórax. O tratamento é geralmente conservador e inclui: reabilitação respiratória, broncodilatadores e corticoides inalados, tratamento e prevenção de infeções respiratórias.

Palavras chave: *Síndrome de Swyer-James-Macleod. Hipertransparência unilateral do pulmão.*

PE 021. DISPNEIA NA DPOC NEM SEMPRE É (SÓ) DPOC

I. Barreto, V. Pereira, A.F. Matos, C. Teles Martins, R. Macedo, L. Boal, P. Pinto, C. Bárbara

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: O diagnóstico e abordagem das comorbilidades no doente com doença respiratória aguda e/ou crónica desempenham

um papel fulcral no controlo sintomático, particularmente no caso da doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC).

Caso clínico: Apresenta-se o caso de uma mulher de 60 anos, ex-fumadora (50 UMA), com DPOC GOLD 4D, insuficiência respiratória parcial crónica sob OLD 1L/min, enfisema centrilobular e parasseptal extenso com distrofia bolhosa, referenciada para avaliação em consulta de Transplante Pulmonar, síndrome depressiva e diverticulose do cólon. Admitida na Enfermaria de Pneumologia por dispneia, ortopneia e broncorreia mucopurulenta com três meses de evolução e de agravamento progressivo. Exame objectivo: doente emagrecida, sarcopénica; taquípneica em repouso, tiragem supra-esternal e intercostal, em posição de tripé, SpO₂ 96% sob O₂ 2 L/min; auscultação pulmonar com murmúrio vesicular muito diminuído, bilateralmente. Gasometria arterial (FiO₂ 0,24): pH 7,433; PaCO₂ 28,4 mmHg; PaO₂ 83,5 mmHg; SaO₂ 97%; HCO₃⁻ 21,3 mmol/L; Lactato 16,0 mg/dL. Analiticamente: Hb 15,2 g/dL; leucócitos 10.640/uL com 9.700/uL neutrófilos; Plaquetas 320.000; função renal e ionograma sem alterações; PCR 2,73 mg/dL. Telerradiografia de tórax: hipertransparência bilateral (porque hiperinsuflação é um diagnóstico funcional), achatamento das hemicúpulas diafragmáticas, atelectasia linear do lobo médio. Foi colocada a hipótese de agudização infecciosa de DPOC, tendo sido medicada com levofloxacina 750 mg/dia (7 dias), terapêutica broncodilatadora inalada, corticoterapia sistémica e oxigenoterapia, com melhoria clínica e analítica inicial. Os exames microbiológicos foram negativos. Internamento complicado por persistência de dispneia intensa em repouso apesar da optimização da terapêutica respiratória, cardiovascular (Não está dito que tinha patologia cardíaca, nem apresentava ao exame objectivo DPN ou edemas MI) e psiquiátrica. Foi iniciada ventilação não invasiva com intuito de alívio de dispneia em doente com DPOC grave e compromisso da força muscular. A angioTC de tórax excluiu tromboembolismo pulmonar. Ao 15º dia, foi objectivado quadro de suboclusão intestinal, tendo sido realizada entubação nasogástrica, com drenagem imediata de 1.250 mL de líquido bilioso. TC abdómino-pélvica: distensão do cólon transversal e ascendente (calibre máximo de 11 cm) e distensão das ansas intestinais a montante, ponto de transição de calibre próximo do ângulo esplénico e espessamento parietal nessa localização. Foi avaliada por Cirurgia Geral e, por ausência de resposta a estratégia conservadora e risco de perfuração do cego, foi submetida a transversostomia de derivação urgente. Não houve complicações, tendo sido extubada no pós-operatório imediato. Subsequentemente, verificou-se evolução clínica muito favorável do ponto de vista abdominal e respiratório, com controlo total da dispneia. A doente manteve-se eupneica sob oxigenoterapia a 1L/min e sem necessidade de ventilação não invasiva, tendo tido alta hospitalar, clinicamente melhorada.

Discussão: A restrição respiratória causada pela distensão abdominal secundária à suboclusão intestinal e associada a obstrução brônquica grave com hiperinsuflação pulmonar impediu o controlo sintomático, mesmo após optimização da terapêutica médica. Na agudização sintomática da DPOC devem ser consideradas causas extra-torácicas motivadoras de dispneia não controlável.

Palavras chave: *Dispneia. DPOC. Comorbilidades.*

PE 022. IMC E FEV1 EM DOENTES COM FIBROSE QUÍSTICA. AINDA MARCADORES RELEVANTES.

J. Fortuna, T. Bandeira, A.M. Silva, A. Arruda, L. Pereira

Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada.

Introdução: O transplante pulmonar (TP) proporciona aumento da sobrevida em doentes com fibrose quística (FQ). Em pediatria, a FQ é a indicação mais comum para TP. Apesar dos avanços na terapêutica médica e melhoria da sobrevivência, o TP continua a ser uma importante opção de tratamento na FQ com doença pulmonar avançada na infância e adolescência, sobretudo em países desenvolvidos. Dados recentes do registo Europeu de Fibrose Quística publi-

nam a importância do índice de massa corporal (IMC) e do volume expirado no 1º segundo (FEV1) como indicadores de mortalidade. Este estudo teve como objetivo descrever a evolução e associação entre o IMC e o FEV1, em crianças com FQ com doença avançada e indicação para TP seguidas num centro pediátrico de referência.

Casos clínicos: Foram identificadas 3 crianças do sexo feminino, duas com 12 anos e uma com 16 anos de idade. Foram obtidos dados relativos ao peso, estatura e FEV1 através de relatórios de provas de função respiratória realizados desde o início do seguimento das crianças no centro hospitalar. Verificou-se nas 3 crianças valores de FEV1 mínimos de 41,2%, 22,4% e 19,40% (z-score respetivos de -4,77, -6,05 e -6,32) e IMC mínimos de 12,74 Kg/m², 12,53 Kg/m² e 12,82 Kg/m² (z-score respetivos de -2,34, -3,29 e -2,41). Nas 3 crianças verificou-se uma associação estatisticamente significativa entre o FEV1 e o IMC (p = 0,043; p < 0,001; p = 0,022). Em duas crianças obteve-se uma relação inversa destes dois parâmetros (r = -0,344; r = -0,398) enquanto que no outro caso verificou-se uma relação direta (r = 0,215).

Discussão: Através destes 3 casos de FQ em idade pediátrica, que atingiram o estadio avançado, pretende-se demonstrar que existe uma relação relevante entre o estado nutricional e a função pulmonar na FQ avançada mas de sentido incerto. Outros marcadores têm vindo a tornar-se relevantes na abordagem prognóstica destes doentes, nomeadamente fatores infecciosos, genéticos, endócrinos e socioeconómicos. Em todo o caso, a optimização do estado nutricional é uma das principais prioridades na abordagem terapêutica à criança/adolescente com FQ proposta para transplante por estar associado a um melhor outcome pós-cirúrgico.

Palavras chave: *Fibrose quística. Pediatria. IMC. FEV1.*

PE 023. ASPERGILOSE EM TRANSPLANTE PULMONAR POR FIBROSE QUÍSTICA

T. Pereira Rodrigues, J. Barbosa, P. Falcão, C. Martins, E. Fragoço, C. Lopes, P. Azevedo

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: As infeções fúngicas podem ser uma complicação grave do transplante pulmonar. O *Aspergillus fumigatus* coloniza frequentemente o trato respiratório dos doentes com Fibrose Quística (FQ), constituindo um fator de risco para o desenvolvimento de aspergilose pulmonar pós-transplante. Outros fatores de risco são a imunossupressão crónica, a comunicação direta do pulmão transplantado com o exterior e a anómala anatomia e fisiologia do pulmão transplantado - função ciliar perturbada, reflexo da tosse perturbada, e lesão de desinervação. No entanto, a maioria das infeções fúngicas invasivas ocorrem durante os primeiros 3 a 12 meses.

Caso clínico: Apresentamos o caso de uma doente com FQ transplantada há mais de 10 anos que desenvolveu pneumonia a *A. fumigatus*. Trata-se de uma doente do sexo feminino, com 53 anos, com diagnóstico de FQ aos 30 anos, submetida a transplante pulmonar bilateral aos 40 anos. Tem colonização crónica com *Staphylococcus aureus*. Apresentou-se no Serviço de Urgência com quadro de febre, náuseas, vômitos e expectoração purulenta, que já tinha sido medicado com oseltamivir nos 5 dias anteriores, sem melhoria. Apresentava fevres na metade inferior do hemitórax esquerdo e dor à palpação abdominal. Analiticamente apresentava aumento dos parâmetros inflamatórios (PCR 10 mg/dL) e da amilase (564 U/L). A radiografia de tórax e a TC abdominal não mostraram alterações de relevo. Foi admitida pancreatite aguda alitiásica, eventualmente secundária ao oseltamivir, e a doente foi internada. Ao 2º dia de internamento, por amilase em cinética ascendente associada a picos febris, com elevação da PCR (30 mg/dL) e da procalcitonina (23 ng/mL), realizou TC de tórax e abdómen, que revelou múltiplas áreas de condensação subpleurais, áreas inflamatórias basais esquerdas e micronódulos centro-acinares nos lobos médio e inferior direito. Face à evidência

de pneumonia iniciou piperacilina + tazobactam, sem melhoria clínica. A TC torácica de reavaliação revelou agravamento, com áreas de condensação no lobo inferior esquerdo. Foi submetida a broncofibroscopia, que mostrou secreções mucopurulentas em grande quantidade na árvore brônquica esquerda. O exame citoquímico do lavado bronco-alveolar mostrou predomínio de neutrófilos (80%), tendo sido isolado *Staphylococcus aureus*. O exame micológico foi negativo mas a pesquisa de Glactomannan foi positiva. Entretanto, foi isolado na expetoração *Aspergillus fumigatus*. Face a este resultado, iniciou terapêutica com isavuconazol, com franca melhoria clínica, gasimétrica e radiológica. Concomitantemente, verificou-se descida da amilase e lipase, e resolução das queixas gástricas, tendo alta.

Discussão: Na FQ, sendo as exacerbações pulmonares normalmente devido a bactérias, o diagnóstico das infeções fúngicas é muitas vezes atrasado. Por este motivo, a falência clínica do tratamento com antibiótico durante uma exacerbação broncopulmonar aguda deve motivar uma pesquisa ativa do patogénio responsável. Nem sempre é fácil o diagnóstico pela cultura e visualização de fungos ao microscópio, pois pode originar falsos negativos e é demorado, pelo que métodos como a deteção do Galactomannan no lavado bronco-alveolar são muito úteis. Este caso pretende ilustrar a importância da manutenção de um alto nível de suspeição de infeções fúngicas, sobretudo em doentes de risco, como são os imunocomprometidos, para iniciar terapêutica dirigida o mais precocemente possível e, assim, melhorar o prognóstico.

Palavras chave: Fibrose quística. Transplante pulmonar. *Aspergilose*.

PE 024. TROMBOEMBOLISMO PULMONAR E O SEU QUADRO CLÍNICO INESPECÍFICO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

J.P. Duarte dos Santos Oliveira Rodrigues, M. Pinto, N. Caires, R. Gerardo, J. Cardoso

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

Introdução: O tromboembolismo pulmonar (TEP) é uma das formas de tromboembolismo venoso. O seu diagnóstico é muitas vezes atrasado em virtude de uma possível apresentação clínica variável. Existem fatores de risco reconhecidos para o seu aparecimento e, aquando do seu diagnóstico, uma marcha diagnóstica etiológica deve ser dirigida a possível causa.

Caso clínico: Relata-se o caso de uma doente do sexo feminino com 22 anos, não fumadora, com história médica de dermatite atópica, rinite alérgica e um episódio de cólica renal seguida em consulta externa de Nefrologia sem causa etiológica. Encontrava-se medicada apenas com anticoncepcional oral de gestodeno e etinilestradiol. Não apresentava antecedentes familiares de relevo. Por queixas de pieira noturna frequente sem correlação com agravamento das queixas de rinite e cansaço muito fácil para médios esforços, mas sem claros episódios de dispneia, realizou provas de função respiratória (PFR) e foi posteriormente referenciada a consulta de Pneumologia. Estas evidenciaram uma DLCO reduzida mesmo quando corrigida para o volume alveolar, 61% e 68%, respetivamente. Em repetição de PFR, os mesmos achados mantinham-se. Foi identificada respiração de predomínio bucal. Iniciou medicação contínua com corticoterapia inalada. Em contacto subsequente, descrevia melhoria do quadro de pieira, todavia valorizava mais as queixas de cansaço para médios esforços com tosse esporádica e astenia. Mantinha negação de outra sintomatologia constitutiva. A angio-TC torácica apenas evidenciou densidade linear segmento posterior do lobo superior direito de carácter residual sem demais alterações parenquimatosas; sem defeitos do preenchimento vascular. Foi efetuado estudo auto-imune que apenas teve a destacar ligeira elevação do anti-CCP e o doseamento de imunoglobulinas foi normal. Realizou também TC dos seios peri-nasais que revelou espessamento da mucosa disperso, correlacionável com componente inflama-

tório crónico. Foi solicitada cintigrafia de ventilação-perfusão que demonstrou discreta irregularidade no contorno no estudo de perfusão a nível do segmento superior do lobo inferior esquerdo, assim como menor perfusão em segmento superior da língua. Neste contexto, foi efetuado estudo de trombofilias que não revelou quaisquer alterações, com D-Dímeros de valores irrelevantes. As PFR mantinham alteração da DLCO sobreponível. Realizou-se ainda ecocardiograma: sem alterações com PSAP de 20 mmHg. Optou-se por 3 meses de anticoagulação com rivaroxabano e alteração para anticoncepcional oral de progestativo, assumindo TEP. Na reavaliação funcional aos 3 meses, evidenciou-se incremento na DLCO (72% e corrigida para volume alveolar de 79%). Clinicamente, a doente revelou que sentiu um aumento progressivo aumento na tolerabilidade ao exercício, mantendo atividade física regular sem limitações, situação que descrevia como incomportável, previamente.

Discussão: O TEP corresponde a uma das entidades com maior variabilidade na sua apresentação clínica, analítica e imagiológica. Frequentemente, a elevada suspeição clínica pode levar à necessidade de introdução clínica de anticoagulação sem clara evidência de déficit na perfusão. As trocas gasosas encontram-se comprometidas, pelo que a DLCO pode ser considerada como uma valiosa variável clínica no seu diagnóstico.

Palavras chave: Tromboembolismo pulmonar. DLCO. Anticoagulação.

PE 025. MUCORMICOSE ENDOBRÔNQUICA, UMA APRESENTAÇÃO RARA

A. Fabiano, M.I. Luz, A. Gerardo, R. Fernandes

Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca.

Introdução: A mucormicose é uma infeção rara, oportunística e potencialmente fatal que afeta maioritariamente doentes imunodeprimidos, incluindo doentes diabéticos e transplantados. É habitualmente causada por fungos da ordem Mucorales e os agentes *Rhizopus* e *Mucor* são os microrganismos responsáveis mais comuns. Trata-se de uma patologia sistémica que se manifesta sob a forma de diferentes síndromes clínicas, com envolvimento rino-cerebral, pulmonar, gastrointestinal, do sistema nervoso central (SNC), subcutânea e a forma disseminada. O tratamento envolve normalmente terapêutica antifúngica sistémica e, por vezes, o desbridamento cirúrgico dos tecidos envolvidos.

Caso clínico: Apresentamos o caso de um doente de 50 anos, com Diabetes mellitus tipo 2 com mau controlo metabólico (HbA1C de 22%) por incumprimento terapêutico que é trazido ao serviço de urgência por desorientação, adinamia, sonolência e febre (T máx 38 °C) com dois dias de evolução. À observação, o doente apresentava-se polipneico (FR 23 cpm) e com depressão do estado de consciência (GCS11). A gasimetria arterial revelou acidémia metabólica grave (pH 6,9 e HCO₃ de 3,1). As análises sanguíneas revelaram leucocitose (28.000 cél/uL) com neutrofilia (18.000 cél/uL), PCR 17 mg/dL, glicémia 664 mg/dL, cetonémia 4,2 mg/dL e creatinina de 1,44 mg/dL. A pesquisa de influenza B revelou-se positiva. A radiografia torácica demonstrou consolidação no terço inferior do campo pulmonar esquerdo. Foi admitido o diagnóstico de cetoacidose diabética em doente com Gripe a Influenza B e sobreinfeção bacteriana. O doente iniciou insulino terapia com controlo glicémico e resolução da cetoacidose. Cumpriu cinco dias de oseltamivir e sete dias de Ceftriaxone, embora com manutenção da febre e parâmetros inflamatórios elevados. Fez TC torácica que revelou consolidação com broncograma aéreo no lobo inferior esquerdo e derrame pleural esquerdo ligeiro. Neste contexto fez broncofibroscopia que revelou placas brancas aderentes à mucosa do terço distal do brônquio principal esquerdo e brônquios lobar superior e inferior esquerdos sugestivo de infeção fúngica. Realizaram-se múltiplas biópsias endobrônquicas que revelaram múltiplas hifas septadas largas com necrose e angioinvasão, sugestivo de Mucormicose. O doente iniciou terapêutica anti-fúngica com isavuconazol (200 mg tid nas primeiras 48h e depois 200 mg id)

com melhoria clínica e radiológica significativa. Houve melhoria com a terapêutica instituída, pelo que teve alta com indicação para manter terapêutica anti-fúngica durante 6 semanas e repetição da TC torácica após ter completado a terapêutica.

Discussão: A mucormicose, apesar de ser uma infeção rara, deve ser considerada nos doentes imunossuprimidos, sobretudo doentes com diabetes com mau controlo metabólico. Os achados da broncofibroscopia e da anatomia patológica das biópsias brônquicas foram cruciais para se chegar ao diagnóstico e, assim, iniciar terapêutica eficaz.

Palavras chave: *Mucormicose encobrônquica. Infeção fúngica. Imunossupressão.*

PE 026. DOENÇAS COMUNS, CAUSAS IMPROVÁVEIS

J.C. Vieira Pires Martins

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A pneumonia por bactérias gram negativas aeróbicas, usualmente causadas por colonização da orofaringe, afecta mais frequentemente indivíduos idosos, imunossuprimidos, diabéticos, alcoólicos ou com doença pulmonar crónica mas algumas cepas podem habitar em pessoas saudáveis.

Caso clínico: Doente de 86 anos, não fumador e sem antecedentes pessoais de relevo. Foi internado, por quadro de febre, tosse com expectoração mucopurulenta e hipotransparência heterogénea no 1/3 inferior do hemitórax esquerdo. Pela hipótese de diagnóstico de pneumonia adquirida na comunidade, iniciou antibioterapia com amoxicilina/ácido clavulânico. Por agravamento clínico com episódios de expectoração hemoptóica, sem melhoria radiográfica e exames microbianos negativos (exame bacteriológico da expectoração, hemoculturas e antigenúrias para legionella e pneumococcus), realizou tomografia computadorizada (TC) do tórax, que evidenciou uma imagem sugestiva de cavitação a nível do lobo inferior esquerdo, tendo a antibioterapia sido escalada para piperacilina/tazobactam. A serologia para VIH foi negativa. Neste contexto, realizou-se uma broncofibroscopia para investigação microbiológica e exclusão de patologia obstrutiva brônquica/neoplásica. Os achados endoscópicos foram compatíveis com sinais inflamatórios na árvore brônquica esquerda, tendo sido isolado no exame bacteriológico do lavado broncoalveolar (LBA) *Escherichia coli* sensível à piperacilina/tazobactam. O exame citológico do LBA foi negativo para células neoplásicas e a biópsia pulmonar transbrônquica percutânea negativa. Considerando que o doente não era portador de qualquer doença crónica, imunodeprimido ou realizava qualquer medicação imunossupressora, admitiu-se, por exclusão, que o mecanismo etiopatogénico deveu-se a fenómenos de microaspiração relacionados com a idade do doente. Teve alta assintomático e com evidência de melhoria radiográfica.

Discussão: Sublinhamos a importância da imagiologia do tórax, principalmente da TC na investigação das infecções pulmonares com imagens não específica ou ambíguas, uma vez que nos permite detectar anomalias ou patologias subjacentes, e induzir-nos à realização de outras técnicas que nos ajudem a melhorar a abordagem terapêutica. A TC do tórax tem, por isso, um papel fundamental nas infecções pulmonares, sendo a radiografia clássica por si só pouco específica sobretudo em indivíduos idosos ou imunocomprometidos.

Palavras chave: *Pneumonia. Escherichia coli. Cavitação.*

PE 027. UM MAL NUNCA VEM SÓ

C. Cascais Costa, E. Seixas, A. Vasconcelos, S. Martins de Castro, L. Andrade, P. Ferreira

Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Introdução: Os abscessos pulmonares, primários ou secundários, são cavidades com conteúdo líquido ou necrótico de etiologia microbiana. Os abscessos secundários, cerca de 20% dos casos, estão associa-

dos a uma condição subjacente, como uma obstrução brônquica ou disseminação hematogénica duma infeção bacteriana. Os autores apresentam uma causa rara de abscesso pulmonar.

Caso clínico: Homem de 56 anos que recorreu ao Serviço de Urgência por toracalgia pleurítica no hemitórax direito e tosse produtiva com expectoração mucopurulenta, uma semana após queda de bicicleta. Tratava-se de um doente ex-toxicodependente, VIH negativo, sob programa de substituição opióide com metadona e fumador com 45 Unidades Maço Ano. Analiticamente o doente apresentava elevação dos parâmetros inflamatórios. A radiografia torácica apresentava uma hipodensidade cavitada heterogénea no segmento anterior do lobo superior direito. Realizou tomografia computadorizada (TC) que mostrou uma opacidade lobulada escavada, subpleural, com aproximadamente 73 x 54 mm de diâmetros transversais máximos e numa extensão longitudinal próxima dos 6 cm, no lobo superior do pulmão direito e com aspeto sugestivo de abscesso. Comunicava com área de acumulação gasosa com 10,4 cm de extensão longitudinal na parede torácica imediatamente adjacente, através de solução de continuidade do terceiro arco costal direito, compatível com fratura. Foi realizada broncofibroscopia com lavagem brônquica dirigida a RB1 que permitiu isolar *Streptococcus pneumoniae* e *Staphylococcus aureus* resistente à meticilina. Assumiu-se o diagnóstico de abscesso pulmonar secundário a traumatismo torácico com fratura de arco costal. O doente realizou antibioterapia com piperacilina-tazobactam. Observou-se uma rápida melhoria clínica e analítica sendo que o controlo por TC torácica aos 5 meses mostrou regressão da maioria das alterações inicialmente evidentes.

Discussão: Os autores realçam a relevância da queda na história clínica e a exuberância das alterações imagiológicas encontradas. Os exames complementares permitiram excluir outros diagnósticos possíveis como tuberculose pulmonar, actinomicose ou neoplasia brônquica cavitada. No presente caso a excelente resposta à antibioterapia e a evolução clínico-radiológica vieram confirmar a suspeição pelo diagnóstico de abscesso pulmonar.

Palavras chave: *Abscesso pulmonar. Fratura costelas. Infeção não tuberculosa.*

PE 028. CULTURA POSITIVA PARA ASPERGILLUS FUMIGATUS SPECIES COMPLEX: O FATOR CONFUSIONAL NA INVESTIGAÇÃO DE INFEÇÃO RESPIRATÓRIA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

R. Ribeiro, A. Roque

Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

Introdução: A aspergilose pulmonar é uma infeção a fungos da espécie *Aspergillus*, ubíquos no meio ambiente, que é provocada pela inalação de esporos. A sua forma mais frequente, a aspergilose pulmonar crónica cavitária, estima-se que afete três milhões de indivíduos mundialmente, tratando-se maioritariamente de doentes com patologia pulmonar prévia nomeadamente tuberculose pulmonar, doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC) ou sarcoidose. Na ausência de tratamento a aspergilose pulmonar crónica pode progredir para fibrose extensa, com grave impacto na função pulmonar.

Caso clínico: Mulher de 81 anos, com diagnóstico anterior de DPOC de etiologia tabágica (35 UMA), recorre ao serviço de urgência (S.U.) por quadro de calafrios, cefaleias, e hipertensão com um dia de evolução, assim como maior frequência de tosse. Analiticamente apresentava aumento dos parâmetros inflamatórios (L 20.900; PCR 6,2 mg/dL) e, gasimetricamente em ar ambiente, insuficiência respiratória parcial e hiperlactacidemia. Radiologicamente com hipotransparência heterogénea em ambas as bases, pelo que foi assumida pneumonia adquirida na comunidade com insuficiência respiratória parcial, iniciando antibioterapia empírica e oxigenioterapia, e foi internada em enfermaria de Medicina Interna. Durante o internamento, por dificuldade no desmame de oxigenioterapia e agravamento radiológico, realizou TC Tórax, revelando alterações

sequelares de predomínio no lobo superior direito coexistindo com área de consolidação heterogênea com broncograma aéreo que, após discussão com a Pneumologia, motivou realização de broncofibroscopia, com colheita de lavado broncoalveolar (LBA) para exame citológico e cultural. Ao 11º dia de internamento verifica-se melhoria do estado clínico, com decréscimo dos parâmetros inflamatórios e boa evolução gasimétrica, permitindo desmame progressivo de oxigenioterapia até suspensão. Assim, teve alta ao 17º dia de internamento, totalmente assintomática, ficando em curso exame cultural do LBA. Cerca de 5 dias após a alta, regressa ao S.U. por febre (TT.: 39,5 °C) associada a tosse produtiva. À admissão encontrava-se febril, taquicárdica e polipneica, com SpO₂ de 90% em ar ambiente. Analiticamente com novo aumento dos parâmetros inflamatórios (L 13.000; PCR 33,3 mg/dL) e com agravamento da radiografia de tórax face ao prévio. Nesta fase, isolado *Aspergillus fumigatus* species complex no exame cultural do LBA, pelo que foi realizado teste Galactomannan, que foi negativo. Após nova discussão com Pneumologia, iniciou terapêutica anti-fúngica endovenosa com Voriconazol, juntamente com terapêutica antibiótica com Piperacilina/Tazobactam, evoluindo favoravelmente, com regressão da febre e melhoria das queixas respiratórias, pelo que foi alterada terapêutica para ciprofloxacina e voriconazol oral e teve alta ao 5º dia deste internamento com indicação de manter seguimento em hospital de dia de especialidades médicas.

Discussão: As infecções fúngicas, mesmo em doentes imunocompetentes, continuam a ser um diagnóstico relevante na investigação de infecções respiratórias. A presença de doença pulmonar prévia complica o diagnóstico e dificulta a sua classificação, como demonstrado neste caso.

Palavras chave: Infecção respiratória. *Aspergilose pulmonar. Aspergillus.*

PE 029. ASPERGILOSE PULMONAR INVASIVA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

S. Osório Ferreira, R. Soares Costa, A.R. Freitas

Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga.

Introdução: Os fungos do género *Aspergillus* podem causar uma grande variedade de distúrbios respiratórios (*Aspergilose Broncopulmonar Alérgica, Aspergilose Pulmonar Invasiva* ou *Aspergiloma*), estando a sua capacidade de infecciosidade principalmente dependente do estado imunológico do hospedeiro e não da sua virulência intrínseca. A forma mais grave de infecção, consequente da disseminação sistémica e da destruição do tecido pulmonar, é designada de *Aspergilose Pulmonar Invasiva (API)*, apresentando uma elevada taxa de letalidade. Das espécies conhecidas, o *Aspergillus fumigatus* é o que mais frequentemente se torna patogénico para o Homem. O diagnóstico de infecção por *Aspergillus* baseia-se em dados clínicos, complementados pela identificação do agente nas secreções brônquicas e tecido pulmonar.

Caso clínico: Homem de 84 anos, com antecedentes de síndrome mielodisplásica (SMD), sob terapêutica de suporte, cardiopatia isquémica submetido a cirurgia de revascularização coronária eletiva quatro anos antes e duplamente anti-agregado desde então, adenocarcinoma da próstata, submetido a prostatectomia parcial e hormonoterapia em 2010, e hipertensão arterial. Trazido ao Serviço de Urgência por hemoptises com uma semana de evolução. Apresentava-se hemodinamicamente estável, febril e com insuficiência respiratória hipoxémica. Analiticamente, com pancitopenia e neutropenia (hemoglobina 6,8 g/dL; plaquetas $10 \times 10^9/L$; leucócitos $1,6 \times 10^9/L$ com 600 neutrófilos/ μL), elevação da proteína C reativa (84 mg/L) e procalcitonina negativa. Imagiologicamente, com evidência de consolidações parenquimatosas bilaterais e hemorragia alveolar. Foi internado no Serviço de Medicina Interna, com o diagnóstico de hemorragia alveolar em contexto multifatorial (infecção respiratória, SMD em progressão e dupla anti-agregação).

Colheu rastreio séptico (negativo) e iniciou terapêutica com ácido aminocaprílico em perfusão, antitussivo e antibioterapia empírica com piperacilina-tazobactam. Apresentou boa evolução clínica e analítica até ao 5º dia de internamento, altura em que se verificou recrudescimento da febre e agravamento dos parâmetros analíticos de inflamação. Colheu novo rastreio séptico (negativo) e foi escalada antibioterapia para meropenem. Ao 13º dia, por manutenção de picos febris diários e ausência de melhoria analítica, colheu novo estudo microbiológico, e iniciou empiricamente trimetoprim-sulfametoxazol e fluconazol. Após dois dias de processamento do exame bacteriológico de esputo, foi isolado um fungo filamentosso (posterior confirmação de *Aspergillus fumigatus*), pelo que foi alterada estratégia terapêutica para voriconazol. Evolução favorável posterior, com melhoria clínica, analítica e gasimétrica, tendo tido alta ao 23º dia de internamento, orientado para vigilância semanal em Hospital de Dia, e com indicação de manter pelo menos 6 semanas de terapêutica antifúngica.

Discussão: A API é a forma de apresentação mais rara de infeção por *Aspergillus*, afetando sobretudo doentes imunocomprometidos e tendo habitualmente um mau prognóstico. No caso apresentado, após exclusão de outras hipóteses diagnósticas e falência de dois ciclos de antibioterapia empírica de amplo espectro, num doente com neutropenia grave de longa data e com achados radiológicos compatíveis, foi admitida a hipótese de infeção fúngica. Este diagnóstico foi confirmado posteriormente pelo exame cultural do esputo onde se isolou *Aspergillus fumigatus*. A identificação deste tipo de infeção implica um elevado grau de suspeição clínica; salientando-se também que perante a suspeita de API, a terapia antifúngica deve ser iniciada o mais precocemente possível, ainda durante a marcha diagnóstica.

Palavras chave: *Aspergilose. Aspergillus. Hemoptises. Voriconazol. Imunossupressão. Neutropenia.*

PE 030. CANDIDÍASE INVASIVA COM ENVOLVIMENTO PULMONAR E OCULAR - UM DESAFIO TERAPÊUTICO

J. Moutinho, C. Saraiva, F. Isidro, M.I. Simões, I. Miguel, J. Rachadell, D. Dias, L. Arez

Centro Hospitalar Universitário do Algarve-Hospital de Portimão.

Introdução: A candidemia pode ser uma infeção generalizada com elevada mortalidade, em que uma das complicações possíveis é a endoftalmite fúngica, sendo o envolvimento pulmonar raro. Os fatores de risco relevantes são os cateteres vasculares centrais (CVC), cirurgias do aparelho digestivo e antibioticoterapia de largo espectro.

Caso clínico: Mulher de 54 anos, com antecedentes de hemicolecotomia direita por adenocarcinoma do colon, complicada de peritonite focal. É reinternada com diagnóstico de fístula enterocutânea 20 dias após cirurgia descrita e iniciou antibioterapia de largo espectro. Ao 4º dia de internamento, desenvolveu febre com aumento dos parâmetros inflamatórios e neutropenia, isolando-se *Candida albicans* em hemoculturas seriadas e cultura de ponta do CVC, pelo que se associou fluconazol após sensibilidade comprovada. Ao quadro apresentado, associou-se diminuição da acuidade visual (1/10 bilateralmente) pelo que foi orientada para Oftalmologia, acrescentando-se invasão ocular com infiltrado vítreo sugestivo de infeção fúngica e pneumonia bilateral com isolamento microbiológico de *Candida albicans* em lavado broncoalveolar. Após a realização de duas tomografias computadorizadas com contraste, verificou-se nefrite intersticial aguda, com baixa clearance de creatinina. A doente completou 30 dias de fluconazol sem evolução clínica favorável, substituindo-se por voriconazol associado a injeções intra-vitreas e posterior vitrectomia. Dada a lesão renal e colestase hepática verificadas e manutenção de quadro, foi feita ponte terapêutica com Anfotericina B Lipossómica até início de isavuconazol. Verificou-se então evolução clínica favorável com normalização da função he-

pática, sem sintomas respiratórios, encerramento da fistula ente-rocutânea e recuperação da visão 9/10.

Discussão: A multidisciplinaridade deste caso ilustra a complexidade da candidíase invasiva. Neste caso, associada a complicações decorrentes do tratamento e das técnicas de diagnóstico, culminando na utilização de anti-fúngico de terceira linha e intervenção cirúrgica oftalmológica.

Palavras chave: *Candidíase invasiva. Candida albicans. Isavuconazol.*

PE 031. EMPIEMA IATROGÉNICO - UMA COMPLICAÇÃO RARA DA BIÓPSIA PULMONAR TRANSTORÁCICA

R. Belo Quita, N. Faria, C. Dias, M. Brandão

Centro Hospitalar e Universitário do Porto-Hospital Geral Santo António.

Introdução: A biópsia pulmonar transtorácica (BPTT) é um procedimento diagnóstico frequentemente utilizado para diagnóstico de cancro do pulmão e que tem como complicações frequentes o pneumotórax e a hemorragia pulmonar.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 65 anos de idade, não fumadora, em investigação na consulta externa de Pneumologia Oncológica por massa no pulmão direito e derrame pleural ipsilateral de pequeno volume. Por suspeita de neoplasia do pulmão foi internada eletivamente para a realização de BPTT. O procedimento foi guiado por tomografia computadorizada (TC), com agulha 18G, tendo sido colhidos 4 fragmentos, sem intercorrências imediatas. A doente cumpriu repouso protocolado, sem referir queixas e realizou radiografia torácica de controlo que não evidenciou complicações agudas. Dez dias após o procedimento, recorre ao Serviço de Urgência por quadro de dispneia agravada, expectoração purulenta, toracalgia direita, anorexia e hipersudorese com 1 semana de evolução. Objetivamente apresentava-se febril e analiticamente com elevação dos parâmetros inflamatórios. Realizou TC torácica que evidenciou volumoso derrame pleural direito, multiloculado com vários níveis hidroaéreos e características de empiema. Procedeu-se a toracocentese diagnóstica com saída de líquido pleural (LP) purulento, espesso, com cheiro pútrido, seguida da colocação de dreno torácico jolly. Iniciou antibioterapia de largo espectro empírica com piperacilina e tazobactam e vancomicina tendo em conta contexto nosocomial. Obteve-se isolamento de *Streptococcus intermedius* em LP, agente frequentemente encontrado em abscessos e empiemas. Durante o internamento, a doente teve uma evolução favorável com melhoria dos sintomas respiratórios, redução progressiva de drenagens pleurais, parâmetros inflamatórios em decrescendo e apirexia sustentada. O exame anatomo-patológico dos fragmentos de biópsia foi compatível com adenocarcinoma do pulmão.

Discussão: As complicações infecciosas, em particular, o empiema, BPTT são raras, mas podem potencialmente atrasar o início de tratamento sistémico de cancro do pulmão.

Palavras chave: *Empiema iatrogénico. Biópsia pulmonar transtorácica.*

PE 032. PNEUMONIA NECROTIZANTE: UMA COMPLICAÇÃO PÓS-INGESTÃO DE CORPO ESTRANHO PECULIAR

F. Godinho Oliveira, I. Spencer, C. Pereira, F. Ferro, J. Carvalho, R. Macedo, R. Staats, P. Azevedo, P. Pinto, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A ingestão voluntária de corpos estranhos é mais frequente em idade pediátrica, nos idosos ou em doentes do foro psiquiátrico. Pode condicionar dificuldade na ventilação e oxigenação, associando-se a uma morbimortalidade elevada. Complicações co-

mo laceração traqueal, pneumonia e bronquiectasias pós-obstrutivas, abscesso pulmonar e atelectasias são comuns. A abordagem cirúrgica ocorre em menos de 1% dos casos.

Caso clínico: Homem de 58 anos, fumador, com esquizofrenia paranoide. Colostomizado na sequência de cirurgia de Hartmann há anos em contexto de perfuração intestinal por corpos estranhos. Por dispneia de início súbito após refeição é activada a emergência pré-hospitalar. À chegada é documentado cenário de peri-paragem cardio-respiratória, sendo o doente transportado para o serviço de urgência após instituição de terapêutica médica e oxigénio suplementar. Salientava-se estridor e insuficiência respiratória global com acidémia mista grave com hiperlactacidémia à chegada ao SU, tendo iniciado ventilação não invasiva. Realizada entubação nasogástrica com saída de conteúdo fecaloide abundante. Imagiologicamente, verificou-se a presença de corpo estranho na via aérea superior (parte metálica de cabide), hipotransparência pulmonar bibasal e distensão de ansas do delgado e do cólon, corpo estranho de densidade metálica no recto e ascite de pequeno volume. Após avaliação pela Cirurgia Geral, foram removidos vários corpos estranhos da ampola rectal. O doente foi submetido a remoção do corpo estranho da via aérea superior sob anestesia geral, com manutenção de suporte vasopressor no pós-operatório pelo que foi transferido para o serviço de Medicina Intensiva. Evolução nas primeiras 24h para choque séptico e dependência ventilatória por pneumonia de aspiração a *Escherichia coli* multissensível. Manteve antibioterapia empírica com piperacilina/tazobactam, com resolução das disfunções agudas de órgão, início de alimentação entérica e transferência para a enfermaria de pneumologia. Por febre mantida, agravamento radiológico e subida de parâmetros inflamatórios, foi escalada antibioterapia empírica para meropenem e vancomicina. Realizou uma TC toraco-abdomino-pélvica, compatível com evolução para pneumonia necrotizante. Salientam-se área de consolidação pulmonar posterior bilateral dos lobos inferiores, múltiplos focos de consolidação bilaterais, dispersos, alguns com cavitações nos lobos superiores, enfisema parasseptal e centrilobular, com bolhas de enfisema apical, derrame pleural bilateral moderado associado a hiperrealce dos folhetos pleurais direitos. Ligeiro espessamento circunferencial da parede do cólon descendente, ligeira distensão de ansas do delgado pélvicas. Durante o internamento, verificou-se alteração flutuante do estado de consciência sem substrato orgânico, tendo sido otimizada a terapêutica psiquiátrica pela especialidade. Após um internamento prolongado, o doente teve alta hospitalar para uma instituição de longa duração.

Discussão: Salienta-se a peculiaridade do caso e a importância de um adequado controlo dos doentes com patologia psiquiátrica grave, face a alterações comportamentais que colocam a vida do próprio em risco e que condicionam complicações graves a curto e longo prazo.

Palavras chave: *Corpos estranhos. Pneumonia necrotizante.*

PE 033. O COMUM E O “VARIÁVEL”

S. Braga, J.M. Silva, M. Oliveira, F. Jesus, F. Silva, C. Santos, J. Parreira, P. Neves, F. Carriço, L. Ferreira

Hospital Sousa Martins-ULS Guarda.

Introdução: A imunodeficiência comum variável (ICV) é uma imunodeficiência primária, diagnosticada geralmente entre os 20 e 40 anos de idade, cuja prevalência é de 1/25.000. É causada por uma falha na diferenciação de células B, e, por conseguinte, diminuição na produção de imunoglobulinas. Por este motivo, infeções respiratórias recorrentes, são comuns. A GLILD (Granulomatous-Lymphocytic Interstitial Lung disease) é uma possível complicação da ICV, presente em cerca de 10-20% dos casos, sendo importante excluí-la. Perante suspeita desta doença, impõe-se o diagnóstico diferencial com sarcoidose.

Caso clínico: Doente sexo masculino, 26 anos, fumador de 12 UMA, que recorre ao serviço de urgência por febre, perda de peso e su-

dores noturna, com alguns meses de evolução. Internado dois meses antes por sintomatologia semelhante, tendo cumprido antibioticoterapia empírica. Quando criança teria já sido internado por pneumonia, e infecções respiratórias recorrentes. Ao exame objetivo destacava-se auscultação pulmonar com crepitações bilaterais e esplenomegália. Analiticamente destacava-se ligeira leucocitose e neutrofilia, com PCR de 5 mg/dL. Radiografia de tórax com ingurgitamento hilar bilateral. Efetuou broncofibroscopia cujo resultado microbiológico identificou H. influenza, tendo cumprido 7 dias de Ceftriaxone. Citologia negativa e BAAR negativo. Realizou TC Toraco-abdominal que evidenciara adenomegalias mediastínicas, paratraqueais, na janela aorto-pulmonar, infracarinais e bronco-pulmonar bilaterais. Espessamento de paredes brônquicas. Atelectasias bilaterais, mais relevante no lobo médio. Hepatoesplenomegália. Múltiplas adenomegalias mesentéricas, atingindo diâmetro de 20 mm. Estas alterações mantiveram-se em TC após antibioticoterapia. Foi colocada hipótese de sarcoidose. Analiticamente no internamento destacou-se aumento de B2 microglobulina, aumento ligeiro de LDH, déficit IgG subclasse 2 e 4, IgA e IgM. Fez excisão de adenopatias mediastínicas, nas quais se observaram “quase completo apagamento do parênquima ganglionar por exuberantes granulomas epitelioides, com focos de necrose central escassos, rodeados por orla de pequenos linfócitos monótonos. Diagnóstico: sarcoidose”. O medulograma evidenciara células B e NK com fenótipo normal. As células T apresentavam inversão da relação CD4/CD8, sugestivo de processo reativo. Assumiu-se o diagnóstico de ICV, tendo iniciado terapêutica de reposição de imunoglobulina. Última TC realizada com “pequenas áreas de natureza fibrocatricial no segmento posterior do LSD, LM onde se regista presença de bronquiectasias no LID, LSE e língula. Adenopatias mediastínicas as de maiores dimensões 14 mm. Adenopatias subcarinais e hilares as de maiores dimensões de 17,5 mm. Esplenomegália moderada 14,6 cm. Múltiplas adenopatias mesentéricas a de maiores dimensões 25 mm. Neste momento o doente continua sendo seguido em consulta com estabilidade clínica.

Discussão: A imunodeficiência comum variável é uma doença subdiagnosticada, sendo muitas vezes confundida com Sarcoidose. As duas patologias podem coexistir. A GLILD é uma complicação da ICV, de mau prognóstico, cujo diagnóstico precoce é importante, assim como a implementação do tratamento, sendo crucial a vigilância do doente. É também importante o seguimento contínuo dos doentes com ICV, e monitorização das possíveis complicações inerentes.

Palavras chave: *Imunodeficiência comum variável. GLILD. Sarcoidose. Diagnóstico diferencial.*

PE 034. SARCOMA SINOVAL, UM DIAGNÓSTICO RARO

C. Cascais Costa, A. Vasconcelos, S. Martins de Castro, L. Andrade

Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Introdução: Os sarcomas sinoviais, são neoplasias raras, 1 a 3 casos por cada 1.000.000 habitantes e correspondem a 8-10% de todos os sarcomas de tecidos moles. São mais frequentes no sexo masculino entre os 15 a 35 anos. Embora cerca de 90% ocorram antes dos 60 anos, podem ocorrer em qualquer idade. A alteração genética mais frequente é a translocação t(X;18)(p11,2;q11,2), leva a expressão de uma proteína de fusão que justifica a patogénese dos sarcomas sinoviais. Geralmente os sarcomas sinoviais têm positividade para alguns marcadores como: TLE-1, AE1/AE3, EMA, CK7, CK19, Vimentina, Bcl-2, CD99, e S-100 e negatividade para CD34, CD31, actina (HHF-35) ou mioglobina. O prognóstico é melhor nos sarcomas de pequenas dimensões e em jovens. Estima-se que a sobrevida a 5 anos é de 60% e a 10 anos 50%. O tratamento assenta na excisão do tumor, quimioterapia e radioterapia.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico duma doente de sexo feminino, com 75 anos. Apresentava queixas de dispneia para pequenos esforços com vários anos de evolução, sem toracalgia,

tosse, expetoração ou outras queixas. Não apresentava alterações no exame objetivo. Na radiografia torácica era visível uma hipotransparência arredondada de limites bem definidos justa-cardíaca direita em incidência postero-anterior e retroesternal no perfil direito. A tomografia computadorizada (TC) torácica mostrou volumosa formação tumoral na base do lobo médio direito que captava contraste de forma intensa. A broncofibroscopia e o aspirado brônquico enviados para citologia e bacteriologia, não revelaram alterações. Foram realizadas biópsias dirigidas guiadas por TC, os aspetos morfológicos e o estudo imunohistoquímico revelaram tratar-se de um sarcoma sinovial. Os exames de estadiamento não revelaram metastização. Foi adotada uma estratégia de vigilância, sem instituição de tratamento com manutenção do estado geral, não se verificou progressão significativa da doença.

Discussão: Os sarcomas sinoviais podem ter uma grande variedade morfológica e imunofenotípica, por isso o seu diagnóstico constitui um desafio. Os autores evidenciam algumas características pouco frequentes neste caso clínico: a idade, género, a localização e a sobrevida, apesar da ausência de tratamento específico.

Palavras chave: *Sarcoma sinovial. Neoplasia rara.*

PE 035. UM CASO RARO DE CORIOCARCINOMA

A. Simas Ribeiro, K. Lopes, M. Trigueiro Barbosa, C. Alves, V. Firmino, E. Camacho

Centro Hospitalar Barreiro Montijo, EPE.

Introdução: O coriocarcinoma é um tumor trofoblástico que afeta principalmente mulheres em idade reprodutiva, ocorrendo meses ou anos após uma gravidez molar ou não molar. Os coriocarcinomas não gestacionais podem desenvolver-se por diferenciação trofoblástica em carcinoma do endométrio ou a partir de células germinativas no ovário ou células germinativas que não completaram a migração para as gónadas.

Caso clínico: M.M.L.N., sexo feminino, 56 anos, com hábitos tabágicos de 15 Unidades Maço Ano (UMA), história de doença pulmonar obstrutiva crónica, hipertensão arterial, dislipidemia e acidente vascular cerebral há 6 anos. Teve a última gravidez aos 36 anos e realizou histerectomia aos 37 anos por mioma uterino. Recorreu ao Serviço de Urgência por dispneia e cansaço fácil com duas semanas de evolução, associados a dor torácica pleurítica. Apresentava auscultação cardíaca normal, diminuição do murmúrio vesicular no terço superior do hemicampo pulmonar direito e saturação periférica de oxigénio de 93%. Analiticamente destacava-se proteína C reativa de 39,4 mg/L. Realizou tomografia computadorizada (TC) do tórax que revelou uma massa com cerca de 7 cm de maior eixo, localizada no segmento posterior do lobo superior direito, com hipodensidade no seu interior sugestiva de necrose, associada a ligeiro derrame pleural homolateral e espessamento nodular de ambas as supra-renais. A doente foi encaminhada para consulta, tendo realizado Tomografia por Emissão de Positrões (PET)/TC, que identificou intenso hipermetabolismo (SUV máximo igual a 51,0) em massa de grandes dimensões em topografia aparente do lobo superior do pulmão direito. O componente TC do estudo evidenciava derrame pleural extenso homolateral. Na vertente lateral do lobo inferior do pulmão contralateral, identificava-se pequeno foco hipermetabólico (SUV máximo igual a 2,7) em área de densificação parenquimatosa. Identificaram-se ainda áreas de maior intensidade de captação no corpo de D3 e D6, pedículo esquerdo de D12 e vertente inferior do acetábulo/ísqion esquerdo. Realizou-se biópsia pulmonar guiada por TC da massa do lobo superior do pulmão direito, cujo exame anatomopatológico revelou aspetos morfológicos e imuno-histoquímicos consistentes com infiltração pulmonar por tumor de células germinativas com características sugestivas de coriocarcinoma, não sendo possível determinar a natureza primária ou metastática da mesma. Foi pedido doseamento de β -gonatrofina coriônica humana (β -HGC), que era de 1.566,8 mUI/mL, e de

antigénio 125 (CA-125), de 358,0 U/mL. O caso aguarda discussão em reunião multidisciplinar para decisão de proposta terapêutica.
Discussão: Os coriocarcinomas não gestacionais são raros, mas a sua maioria ocorre nos órgãos genitais. Este trata-se de um caso extremamente raro de coriocarcinoma não gestacional com origem pulmonar e metastização óssea.

Palavras chave: Coriocarcinoma. Tumor do pulmão.

PE 036. BRÔNQUIO ADIPOSO

A.C. da Silva Alfaiate, J. Patrício, D. Noivo, V. Durão, J. Cardoso, C. Torres, P. Duarte

Serviço de Pneumologia, Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal EPE.

Caso clínico: Doente do género masculino, 71 anos, reformado (previamente mecânico e motorista). Ex-fumador (55 UMA). Antecedentes pessoais de hipertensão arterial sistémica e enfarte agudo do miocárdio. Avaliado em consulta de Pneumologia por clínica de bronquite crónica, sendo realizado o diagnóstico de DPOC GOLD 3, classe B. Para melhor caracterização da doença, foi realizada TC de tórax, que mostrou ligeiras alterações enfisematosas centrilobulares e bolhas subpleurais; nódulo sólido no brônquio lobar superior esquerdo (BLSE), com atelectasia subsegmentar/sinais de hiperinsuflação da língua. Foi submetido a broncofibroscopia, cujo exame endoscópico evidenciou oclusão parcial do BLSE por lesão nodular pediculada de aspecto regular e liso, móvel com os movimentos respiratórios. A microbiologia e citologia do lavado brônquico viriam a ser negativas e as biópsias brônquicas evidenciaram metaplasia pavimentosa, sem displasia. Foi proposto para broncoscopia rígida com repetição de biópsias cujo exame anatomo-patológico evidenciou extensas áreas de metaplasia pavimento-celular, sem atipia. Perante a hipótese diagnóstica de eventual lesão endobrônquica maligna em doente com factores de risco e pouca reserva funcional,

e após discussão do caso com a Cirurgia Torácica, optou-se por repetir a broncofibroscopia flexível com novas biópsias, as quais viriam a evidenciar incremento de tecido adiposo, sem atipias. Perante este resultado, optou-se por solicitar revisão radiológica com determinação da densidade da lesão na TC, concluindo-se ser idêntica à do tecido adiposo (-101/-71 UH). Assumiram-se como hipóteses mais prováveis hamartoma simples vs lipoma. Tendo em conta a benignidade de ambas as lesões, a ausência de atelectasia lobar ou história de infecções respiratórias de repetição, optou-se por adoptar neste caso uma atitude conservadora com manutenção da vigilância.

Discussão: Os lipomas pulmonares são incomuns, a maioria sendo lesões endobrônquicas e representando 0,15-0,5% dos tumores pulmonares. Os hamartomas pulmonares são mais frequentes, representando aproximadamente 8% dos tumores do pulmão, ocorrendo, no entanto, mais frequentemente na periferia dos pulmões (> 90%). Os hamartomas endobrônquicos representam apenas cerca de 5% destas lesões. Estas lesões devem ser consideradas no diagnóstico diferencial de nódulos pulmonares, podendo a sua suspeição limitar os exames invasivos a realizar. A cirurgia pode ser considerada nos casos sintomáticos ou com persistência de dúvida diagnóstica.

Palavras chave: Nódulo pulmonar. Lipoma. Hamartoma.

PE 037. QUANDO A CLÍNICA NÃO SUGERE A EXUBERÂNCIA DO DIAGNÓSTICO

S. Costa Martins, C. Senra, I. Branco, D. Rocha

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira.

Introdução: As massas da parede torácica podem ser causadas por um amplo espectro de entidades clínicas, sendo os tumores malignos uma tradução rara destas lesões. Os sarcomas de Ewing são responsáveis por 10-15% de todos os tumores primários da parede torácica

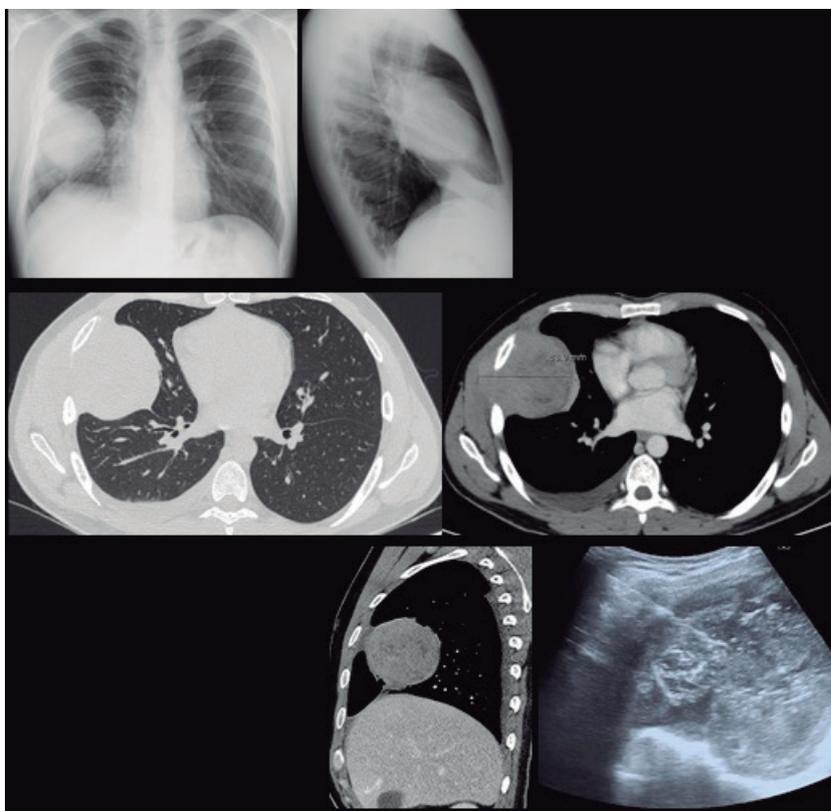


Figura PE 037

e manifestam-se tipicamente entre os 4 e 25 anos de idade. Estes, podem ter origem em estruturas ósseas ou, menos frequentemente, tecidos moles e apresentam-se caracteristicamente como massas de grandes dimensões, de crescimento rápido e indolente, evidenciando doença metastática subclínica (sobretudo no pulmão) em 35-43% dos casos. De um modo geral, o prognóstico é mau, mas depende vários fatores, entre eles da extensão da lesão ao diagnóstico e respetivo grau de invasão.

Caso clínico: Jovem de 23 anos, não fumador, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Recorre ao serviço de urgência por toracalgia direita com 2 meses de evolução, de intensidade gradualmente crescente, apesar de analgesia diária com paracetamol e tramadol, limitando a realização de esforços acentuados no local de trabalho (Performance status: ECOG 1). Negava sintomas constitucionais ou respiratórios. Realizou radiografia torácica que demonstrou uma extensa opacidade arredondada a ocupar os andares inferiores do campo pulmonar direito. A tomografia computadorizada (TC) esclareceu quanto à presença de volumosa lesão sólida 8,4 × 7,8 × 6,7 cm de maiores eixos, sem plano de clivagem com parede torácica lateral, englobando e estendendo-se externamente ao arco médio da 5ª costela na parede torácica; apresentava áreas de necrose/degenerescência quística, captação discreta e heterogênea à administração de contraste iodado endovenoso e associava-se a pequeno derrame pleural simples homolateral. Dada a inespecificidade das características imagiológicas, foram colocadas como principais hipóteses diagnósticas: sarcoma, tumor neurogénico, linfoma extra-nodal. A realização de biópsia transtorácica guiada por ecografia, com recolha de vários fragmentos da lesão, foi determinante ao permitir o esclarecimento diagnóstico de neoplasia de células pequenas, redondas e azuis e de alto grau de malignidade. Atendendo ao perfil imunohistoquímico e ao contexto clínico e imagiológico, foi assumido tratar-se de Sarcoma Ewing, o qual foi confirmado por estudo genético complementar. O doente foi então orientado para consulta especializada.

Discussão: Com este caso clínico os autores pretendem elucidar sobre uma patologia rara, mas que deve ser incluída entre os diagnósticos diferenciais de massas torácicas, sobretudo em idades jovens mesmo que sem evidência de doença maligna à distância. A exuberância da apresentação radiológica aquando do início da sintomatologia denuncia o característico comportamento agressivo deste tipo de tumores da parede torácica e deve alertar para a importância de se avançar rapidamente na marcha diagnóstica. Sendo a TC inespecífica, a biópsia é um procedimento fundamental que deve ser executado com rigor, de modo a permitir a obtenção de tecido em quantidade adequada para uma extensa análise patológica. Estes aspetos, aliados à imprescindível discussão multidisciplinar, terão impacto no prognóstico doente.

Palavras chave: Massa torácica. Tumores primários da parede torácica. Sarcoma Ewing.

PE 038. TROMBOEMBOLISMO PULMONAR CRÓNICO: O GRANDE “MASCARADO”

A. Barroso, H. Chaves Ramos, I. Ruivo, U. Brito

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve.

Introdução: O tromboembolismo pulmonar ocorre quando há obstrução da artéria pulmonar (ou de um dos seus ramos) por um trombo que se formou no sistema venoso ou no coração direito. A clínica frequentemente é inespecífica, podendo simular diversas patologias, dificultando assim o diagnóstico.

Caso clínico: 62 anos, género feminino, caucasiana, não fumadora. Antecedentes de Asma Brônquica, Hipertensão Arterial e Tuberculose Pulmonar há quarenta anos. Múltiplos internamentos e ciclos de antibioterapia nos últimos cinco anos por pneumonias de repetição. Referenciada à consulta de Pneumologia por agravamento

progressivo da dispneia (mMRC3) com cerca de 1 ano de evolução. Ao exame físico destacava-se (T 36,5 °C, PA 110/65 mmHg, FC 100 bpm, SPO2 96%, FR 20 cpm), auscultação pulmonar com murmúrio vesicular globalmente diminuído e sibilância dispersa. Era portadora de uma TC torácica que descrevia “perda de volume do pulmão direito com desvio homolateral do mediastino, repuxamento do hilo por atelectasia do lobo superior direito. Espessamento dos brônquios segmentares e subsegmentares. Banda cicatricial do hilo ao ápex direito”. Realizou Broncofibroscopia que mostrou o brônquio principal direito parcialmente ocluído por banda transversa e distorção da árvore brônquica direita. Foram efetuadas biópsias e citologia das secreções brônquicas, ambas negativas para neoplasia. Para estudo complementar das alterações fez provas funcionais respiratórias com alteração obstrutiva moderada sem melhoria após broncodilatação (FEV1 68,7%); gasimetria arterial com hipocápnia (pCO2- 28,3 e pO2- 78,9); estudo analítico com auto-imunidade e serologias víricas negativas; leucocitose 12.000 (87%N), PCR 80, NTproBNP 300. A doente foi medicada com fluticasona, brometo de tiotrópio e cinesioterapia respiratória diária. Seis meses depois, voltou à consulta de Pneumologia. Neste intervalo de tempo, teve um episódio de urgência no exterior com história de dispneia súbita, tosse produtiva e dor no hemitórax esquerdo de características pleuríticas. À admissão, sinais vitais (T 36,8 °C, PA 100/48 mmHg, FC 120 bpm, SPO2 92%, FR 25 cpm) e auscultação pulmonar com murmúrio vesicular globalmente diminuído. Analiticamente, a destacar, leucocitose 18.300 (87%N), D-Dímeros < 500 e PCR 350. A radiografia do tórax mostrava uma opacidade em forma de cunha, triangular, com base pleural e ápice voltado para o hilo esquerdo (sugestivo de sinal de Hampton). ECG normal. Dada a suspeita de tromboembolismo pulmonar crónico, realizou um ecocardiograma transtorácico com padrão de disfunção diastólica do tipo I e PSAP 31 mmHg, sem compromisso funcional. Prosseguiu o estudo com uma cintigrafia pulmonar de ventilação e perfusão que foi compatível com tromboembolismo pulmonar, com compromisso de cerca de 28% da perfusão pulmonar. O Eco-Doppler venoso dos membros inferiores e a ecografia abdominal não revelaram alterações. A doente iniciou anticoagulação e posteriormente foi feito o diagnóstico de síndrome anti-fosfolipídico (SAF) triplo positivo (positividade persistente para anticoagulante lúpico, anticorpos anti-cardiolipina e anti-β2glicoproteína I).

Discussão: Este caso clínico serve para partilhar o desafio diagnóstico de um doente com tromboembolismo pulmonar crónico. Durante vários anos a doente fez embolias pulmonares de repetição, com apresentações clínicas que simulavam pneumonias graves, seguindo-se longos períodos em que a doente estava assintomática. Um elevado nível de suspeição é essencial, principalmente em situações de “pneumonias” recorrentes, para que seja possível um diagnóstico correto e atempado.

Palavras chave: Tromboembolismo pulmonar crónico. Pneumonias de repetição.

PE 039. TOSSE CRÓNICA: UMA CAUSA INVULGAR

F. Jesus, F. Pereira Silva, J. Ribeiro, S. Braga, R. Natal, J. Costa, G. Samouco, M. Oliveira, P. Catarina Neves, A. Tavares, L. Ferreira

Unidade Local de Saúde da Guarda.

Introdução: A tosse é um sintoma que comumente leva as pessoas a procurarem ajuda médica. É importante abordá-la de forma sistemática dado o extenso leque de diagnósticos diferenciais a ela associados. A sua classificação tendo por base a duração temporal permite estreitar as hipóteses de diagnóstico a colocar. Ao identificar uma massa cervical deve-se, de seguida, perceber a localização exata da sua origem, para diferenciar entre etiologias benignas ou malignas, congénitas, inflamatórias ou neoplásicas. As massas cervicais congénitas tipicamente manifestam-se ao nascimento, mas podem aparecer em qualquer idade. Exemplo disto são os Quistos

Branquiais, mais frequentes na idade pediátrica mas que, particularmente se associados a infeção, podem manifestar-se apenas na idade adulta.

Caso clínico: Mulher, 49 anos, sem hábitos tabágicos, sem antecedentes pessoais de relevo ou medicação habitual, é enviada à consulta por quadro de tosse seca e massa cervical de etiologia indeterminada com cerca de 1 mês e meio de evolução. Referia tosse seca, sem predomínio temporal, sem fatores desencadeantes ou outra sintomatologia associada nomeadamente hemoptises, dispneia, rouquidão, disfagia ou sintomas constitucionais. A doente negava exposição ambiental ou ocupacional a despoletantes conhecidos. Referiu infeção viral cerca de um mês antes do início das queixas. Ao exame físico apresentava massa palpável na região anterior esquerda da região cervical, com cerca de 3 cm de maior eixo, contornos regulares, móvel, de consistência esponjosa, não dolorosa à palpação e sem sinais inflamatórios associados. Sem adenopatias palpáveis nomeadamente nas regiões cervicais, axilares ou inguinais. Auscultação cardíaca e pulmonar normais e restante exame físico sem alterações de relevo. Era portadora de Ecografia cervical que descrevia formação hipocogénica alongada com limites irregulares, homogénea com ténue vascularização interna, medindo 40 × 13 mm. Do estudo complementar realizado salienta-se: estudo analítico, telerradiografia de tórax, provas de função respiratória e endoscopia digestiva alta sem alterações. Tomografia Computorizada do pescoço mostrou “área heterogénea atrás do músculo esternocleidomastoideu esquerdo com cerca de 39 × 15 mm de diâmetro e que pode corresponder a coleção inflamatória”. Para esclarecimento adicional realizou Ressonância Magnética cervical onde se descreve “imagem compatível com intercorrência inflamatória/infecciosa de quisto branquial da quarta fenda”. Assim, admitiu-se o diagnóstico de Quisto Branquial como causa para a tosse. Apesar da terapêutica médica instituída, verificou-se persistência do quadro clínico motivo pelo qual foi orientada para Consulta de Cirurgia da Cabeça e Pescoço.

Discussão: A tosse crónica tem um grande impacto no dia-a-dia dos doentes e pode ter importantes repercussões na qualidade de vida dos mesmos. Ao abordar este sintoma, devemos estar atentos aos sinais de alarme que nos direcionam para etiologias mais graves que requerem tratamento urgente. Os autores pretendem apresentar o caso de uma doente com uma patologia pouco frequente no estudo diferencial de tosse. Verificamos que, após exclusão das causas mais frequentes, entre as quais se incluem as de origem respiratória, devemos questionar-nos acerca de etiologias menos frequentes com origem em localizações fora do sistema respiratório de modo a melhor solucionarmos sintomas não ameaçadores de vida mas com importantes repercussões na vida dos nossos doentes.

Palavras chave: Tosse. Quisto branquial.

PE 040. UM CASO RARO: UM DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL AGRESSIVO DE NEOPLASIA DO PULMÃO

F. Godinho Oliveira, I. Barreto, A. Araújo, F. Ferro, C. Pereira, R. Macedo, J. Carvalho, R. Staats, P. Pinto, C. Bárbara

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: O carcinoma pouco diferenciado da tiróide é um tumor raro, muito agressivo, com um prognóstico reservado (taxa de sobrevivência a 5 anos de 0%).

Caso clínico: Mulher de 74 anos, transferida de outro hospital por episódio de estridor no contexto de massa traqueal, para avaliação multidisciplinar. Após avaliação inicial no hospital de origem foi documentada redução de calibre da traqueia secundária a aumento das dimensões da tiróide com invasão traqueal e lesão polipóide traqueal a esclarecer, em doente com informação de bócio hipertiroideu; nódulo pulmonar de 5 mm no segmento apico-posterior do lobo superior esquerdo; mastectomia há 2 anos por neoplasia da mama, aparentemente sem recidiva. No internamento verificou-se

agravamento do estridor com necessidade de pressão positiva contínua da via aérea, após optimização da terapêutica médica, e episódios de hemoptises ligeiras. A doente foi avaliada pela Otorrinolaringologia, sem indicação para traqueostomia por localização desfavorável da lesão traqueal, a inviabilizar tecnicamente o procedimento. Realizou Broncoscopia rígida que revelou uma massa endobrônquica da parede anterior da traqueia a 3 cm das cordas vocais. Realizada fotocoagulação LASER e debulking da massa, com colocação de prótese traqueal. A anatomia patológica identificou a presença de carcinoma de alto grau, TTF1 positivo e tiroglobulina negativo, favorecendo origem primitiva pulmonar, provável adenocarcinoma pouco diferenciado. Efectuou uma Endoscopia digestiva alta verificando-se estenose esofágica com esofagite ligeira aguda; realizou TC cervico-toraco-abdomino-pélvica que revelou aumento da tiróide com hipodensidade nodular com insinuação extra-tiroideia, volumosa massa heterogénea hipodensa, desde a vertente inferior da tiróide e sem plano de clivagem com a mesma, estendendo-se desde o mediastino superior até abaixo da carina, com atingimento da parede torácica anterior direita, encarcerando a artéria mamária interna, atravessando a parede torácica e atingindo o espaço pleural esquerdo. A referida massa envolve a traqueia em quase toda a sua circunferência, associa-se a encarceramento dos troncos supra-aórticos e trombose da veia jugular interna direita, micronódulos pulmonares bilaterais e derrame pleural bilateral. Realizou uma citologia aspirativa ecoguiada da massa sólida infiltrativa cervico-torácica, compatível com carcinoma pouco diferenciado da tiroideia. Após discussão do caso em reunião multidisciplinar com a Endocrinologia, foi admitido prognóstico reservado pela extensão neoplásica, na ausência de terapêutica curativa. Iniciou terapêutica com sorafenib 400 mg bid, com melhoria das queixas alérgicas e do edema do membro superior direito, do pescoço e da face, com alta hospitalar sob oxigenoterapia de longa duração por insuficiência respiratória parcial. Um mês após a alta, a doente veio a falecer por progressão da doença.

Discussão: Este caso destaca-se pela sua raridade e agressividade clínica da patologia apresentada. O carcinoma pouco diferenciado da tiróide é um diagnóstico raro e que, nesta doente, impôs o diagnóstico diferencial com a neoplasia do pulmão, dada a localização e o perfil imunohistoquímico. Tem uma sobrevida reduzida pelo que o seu diagnóstico deve ser precoce, de forma a permitir instituir terapêutica imediata e iniciar seguimento em contexto multidisciplinar, com o objectivo de minorar as morbilidades decorrentes da progressão rápida e agressiva da doença.

Palavras chave: Carcinoma pouco diferenciado tiróide. Massa traqueal. Broncoscopia rígida.

PE 041. RINITE E ASMA DO PADEIRO COM ANAFILAXIA A FARINHAS: UMA RARA SOBREPOSIÇÃO DE ENTIDADES CLÍNICAS OCUPACIONAIS

T. Oliveira, C. Ferreira, M. Luís Marques, I. Falcão, L. Cunha

Centro Hospitalar Universitário do Porto - Serviço de Pneumologia.

Introdução: A exposição laboral a farinhas pode desencadear manifestações clínicas do foro alergológico. A rinite e a asma do padeiro são doenças alérgicas ocupacionais frequentes, causadas principalmente pela inalação de farinha de cereal e com relação causa-efeito conhecida. Apesar de a associação de asma do padeiro com alergia alimentar ao trigo ser incomum, na sobreposição destas duas entidades clínicas parecem estar implicados alergénios como inibidores de alfa-amilase, LTPs (lipid transfer proteins) e gliadinas, pela sua capacidade de sensibilização por via inalatória.

Caso clínico: Relatamos o caso de uma mulher de 40 anos, com miastenia gravis generalizada seronegativa, sem outros antecedentes médicos ou cirúrgicos, que trabalhou durante mais de duas décadas como empregada de balcão numa padaria/pastelaria. Cerca

de 19 anos após o início da atividade profissional, a doente iniciou quadro de rinorreia aquosa, prurido e obstrução nasal bilateral, por vezes acompanhado de exantema eritematoso e pruriginoso, após contacto com farinhas no ambiente laboral. Cerca de 1 ano mais tarde, a doente apresentou dois episódios de anafilaxia após ingestão de pão de trigo, tratados em contexto de Serviço de Urgência com corticoterapia e anti-histamínico endovenosos. A doente foi orientada para Consulta Externa de Imunoalergologia para estudo complementar. Os testes cutâneos a inalantes comuns foram negativos; os testes cutâneos a farinhas foram positivos para aveia (6,5 mm), centeio (9 mm) e trigo (9 mm). As imunoglobulinas E (IgE) específicas para trigo, centeio, aveia e glúten foram positivas; as IgE específicas para as proteínas do ovo e leite foram negativas. Os alérgenos moleculares rTri a 14 (LTP) e rTri a 19 (ómega-5 gliadina) foram negativos. A espirometria com prova de broncodilatação foi normal. A prova de provocação inalatória inespecífica com metacolina foi parcialmente positiva. Não foi realizada prova de provocação oral ao trigo pela história de anafilaxia. Está em curso o ImmunoCAP™ ISAC para a identificação de alérgeno(s) molecular(es) implicado(s), aguardando-se o respetivo resultado. Firmados os diagnósticos de rinite e asma do padeiro e alergia alimentar grave a farinhas. Foram instituídas as seguintes medidas: utilização de equipamento de proteção individual no local de trabalho, evicção dos cereais implicados, lavagens nasais, corticoide tópico nasal, anti-histamínico oral, inaloterapia com ICS/LABA e caneta autoinjável de adrenalina em SOS. Foi submetida Participação Obrigatória de Doença Profissional ao Departamento de Proteção contra os Riscos Profissionais, tendo sido atribuída incapacidade de 100% para o trabalho em padaria/pastelaria. Realizada mudança de posto de trabalho e evicção dos cereais implicados por inalação, contacto e ingestão. Desde então, a doente não tem necessidade de medicação e permanece clinicamente estável, sem novos episódios de anafilaxia.

Discussão: A sensibilização inalatória pode conduzir a desenvolvimento de rinite, asma ocupacional e alergia alimentar ao trigo, como neste caso, pelo que é importante pesquisar alérgenos partilhados e propor o afastamento do posto de trabalho com a maior precocidade possível, o que pode constituir uma medida curativa. Identificar o(s) alérgeno(s) causal(is) tem potenciais implicações para o melhor diagnóstico e tratamento destes doentes. Porém, existem ainda muitas dúvidas quanto à patogénese subjacente a estes casos, beneficiando sempre de uma avaliação multidisciplinar.

Palavras chave: Asma ocupacional. Asma do padeiro. Rinite ocupacional. Alergia alimentar a farinhas. Anafilaxia. Alérgenos moleculares.

PE 042. UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE UMA DOENÇA INTERSTICIAL RARA

D. Pimenta Rocha, A.P. Craveiro, S. Martins, M. Baptista, J. Barata, M. Afonso, I. Vicente, E. Magalhaes, M.J. Valente, S. Valente

Centro Hospitalar e Universitário da Cova da Beira.

Introdução: A Fibrose Intersticial centrada nas vias aéreas (ACIF) é uma entidade rara e relativamente recente. Caracterizada por tosse seca e dispneia progressiva; mostra um padrão histológico bronquilocêntrico de lesão com conseqüente fibrose centrilobular e infiltrado inflamatório crónico que se estende ao interstício adjacente. Parece iniciar-se nos lobos superiores e com extensão posterior aos lobos inferiores. Foram propostas algumas possibilidades etiológicas, como a Pneumonia de Hipersensibilidade, a aspiração crónica de conteúdo gástrico, as doenças vasculares do colágeno, ou uma combinação destes factores.

Caso clínico: Homem de 74 anos, ex-fumador desde há 25, 70 UMA; carpinteiro durante 38 anos e actualmente agricultor, sulfatando mas com uso de EPI. Tem como antecedentes pessoais SAOS, HTA e

Dislipidemia. Mantinha acompanhamento em consulta para vigilância de nódulo pulmonar único de 8mm com padrão de vidro despolido, localizado no segmento posterior do LSD. No follow-up, foi verificado aumento das dimensões do referido nódulo para 20 mm. Efectuou PET que mostrou captação discreta de FDG. Estava assintomático e as PFR eram normais, inclusive a DLCO. Foi proposta biópsia extemporânea com marcação prévia por arpão que verificou ausência de lesão neoplásica e o diagnóstico anátomo-patológico definitivo de ACIF. Após este resultado efectuou estudo de autoimunidade e pesquisa de precipitinas para aves e fungos o qual foi negativo. Pela ausência de sinais e sintomas, e com PFR normais, foi protelado o início do tratamento. Três meses após a cirurgia o doente desenvolveu agravamento clínico, com tosse, cansaço, dispneia de esforço-mMRC 2 e surgimento de fevres crepitantes no hemotórax direito; e imagiológico, com extensa área densa irregular no LSD com calcificações e repuxamento pleural - área fibrocicatricial muito provavelmente. Contudo observa-se a este nível uma área densa com cerca de 20 × 9 mm de diâmetro e de aspecto vagamente nodular. Sem outras alterações do parênquima pulmonar. As PFR mantinham normalidade. Decidiu-se iniciar corticoterapia sistémica com melhoria sintomática. A TC torácica mantém as alterações descritas. De momento já sem corticoterapia oral, mantendo budesonida inalada.

Discussão: Os nódulos em vidro despolido são um subtipo de nódulos pulmonares não uniformes e de densidade menor que nódulos sólidos. A sua abordagem tem como objectivo identificar qual dessas lesões são ou serão neoplasias. Com o passar do tempo, as lesões em vidro despolido, malignas, crescem ou desenvolvem um componente sólido em seu interior, ou ambos. A TC torácica seriada é capaz de identificar estas alterações e possibilita o diagnóstico nos estágios iniciais. A neoplasia que mais frequentemente se apresenta como uma opacidade em vidro fosco é o adenocarcinoma in situ. Tipicamente são lesões de crescimento indolente com menor risco de invasão quando comparadas com lesões sólidas. Neste caso clínico o doente realizou TC torácicas seriadas com o objectivo de avaliar a evolução de um nódulo em vidro despolido. O aumento das suas dimensões levantou a suspeita de lesão maligna pelo que foi proposto para PET e ressecção cirúrgica. O diagnóstico histológico de ACIF foi uma surpresa neste contexto clínico, pelo que se descreve este caso pela apresentação atípica de uma patologia intersticial rara, a ACIF.

Palavras chave: ACIF. Nódulo pulmonar em vidro despolido. Doença intersticial.

PE 043. SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

C. Bettenocurt Giesta, T. Câmara, A. Norte, G. Vasconcelos, J. Duarte, O. Santos, C. Lousada

Centro Hospitalar Médio Tejo. Hospital de Torres Novas.

Introdução: A síndrome de Birt-Hogg-Dubé é caracterizada por tumores renais, lesões cutâneas e quistos pulmonares muitas vezes associados a pneumotórax. É um síndrome genético raro (1/200.000) de transmissão autossómica dominante.

Caso clínico: Mulher de 79 anos, não fumadora, com antecedentes de pneumotórax há cerca de 30 anos. Em Abril de 2017 foi referenciada à consulta de Pneumologia por quistos pulmonares. Realizou então uma tomografia computadorizada (TC) tórax de alta resolução que revelou numerosas imagens quísticas parenquimatosas bilaterais de paredes finas, algumas mais confluentes, sendo as três maiores, respetivamente, apical à direita a medir 5,40 × 3,90 cm, no segmento lingular inferior a medir 4,8 × 2,40 cm e no seio costofrénico posterior à direita a medir 5,40 × 3,20 cm. Existia um predomínio destas lesões nos terços médios e inferiores de ambos os pulmões. Observou-se igualmente alterações parenquimatosas renais, a complementar com estudo tomográfico dirigido. A TC abdo-

mino-pélvica mostrou alguns quistos renais corticais simples bilateralmente, os maiores à direita no terço inferior, com 18 mm, e à esquerda no terço inferior com 10 mm. Foi assim considerada a hipótese diagnóstica de síndrome de Birt-Hogg-Dubé e pedida a pesquisa da mutação do gene FLCN, que confirmou o diagnóstico. A doente mantém vigilância anual em consulta de Pneumologia.

Discussão: Os autores apresentam o caso pela sua raridade e pelo facto do diagnóstico ter sido obtido tendo em conta as alterações pulmonares e não cutâneas, como na maioria dos casos.

Palavras chave: *Síndrome Birt-Hogg-Dubé. Pneumotórax.*

PE 044. FIBROSE INTERSTICIAL PULMONAR CENTRADA NAS VIAS AÉREAS: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

C. Bettenocurt Giesta, T. Câmara, A. Norte, G. Vasconcelos, J. Duarte, O. Santos, C. Lousada

Centro Hospitalar Médio Tejo. Hospital de Torres Novas.

Introdução: A fibrose intersticial centrada nas vias aéreas (ACIF) foi inicialmente descrita em 2002, por Yousem et al como “pneumonia intersticial idiopática bronquiocêntrica”. Caracteriza-se por fibrose das vias aéreas e doença pulmonar intersticial crónica. Devido ao envolvimento das pequenas e grandes vias aéreas a denominação mais consensual foi ACIF. Todavia, o conhecimento sobre esta doença é escasso por serem ainda poucos os casos reportados.

Caso clínico: Mulher de 50 anos, fumadora (30 unidades de maço por ano) e sem antecedentes relevantes. Foi referenciada a consulta de Pneumologia em Maio de 2015 por suspeita de tuberculose pulmonar. Apresentava cansaço para pequenos esforços e sudorese noturna. Realizou tomografia computadorizada (TC) de tórax que revelou um padrão multi-micronodular bilateral e difuso, com espessamento septal e para-septal, assim como bronquiectasias cilíndricas. As lesões descritas eram mais acentuadas nos dois terços superiores de ambos os pulmões. As provas de função respiratórias eram normais. Realizou broncofibroscopia, com colheita de lavado bronco-alveolar, que foi normal. O estudo microbiológico do aspirado e do lavado foi negativo. Efetuou então biópsia pulmonar cirúrgica do lobo superior direito e médio, cuja histologia mostrou fibrose intersticial centrada nas vias aéreas. Iniciou corticoterapia sistémica e permaneceu em vigilância, mantendo-se estável sob doses progressivamente menores.

Discussão: Os autores apresentam o caso pela sua raridade e para salientar a necessidade de maior investigação desta doença do interstício pulmonar para melhor prevenir e tratar estes doentes. De salientar, a importância da histologia neste caso clínico visto que a apresentação clínica e imagiológica não é específica.

Palavras chave: *Doenças do interstício pulmonar e fibrose pulmonar.*

PE 045. UMA CAUSA RARA DE PNEUMONIA COM INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA AGUDA

L. Rodrigues, F. Ferro, A. Machado, R. Macedo, A.I. Coutinho, C. Bárbara

Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A Pneumonia Eosinofílica Aguda (PEA) é uma doença rara caracterizada por febre, tosse não produtiva e dispneia podendo rapidamente progredir para insuficiência respiratória grave ou até ARDS. O diagnóstico implica a coexistência de insuficiência respiratória aguda (< 1 mês), infiltrados nos exames de imagem e eosinofilia pulmonar (> 25%), podendo a sua origem ser idiopática ou secundária a exposição a diversos agentes. O tratamento com glucocorticoides é habitualmente muito eficaz com rápida melhoria clínica e sem recorrência.

Caso clínico: Homem de 55 anos, sapateiro. Recorre ao Serviço de Urgência por dispneia intensa, tosse não produtiva e cefaleias com

cerca de 6h de duração, início após exposição a cola e spray impermeabilizante em ambiente fechado. Apresentava-se polipneico e com insuficiência respiratória tipo 1, radiograficamente padrão de hipotransparência com distribuição intersticial bilateral e laboratorialmente ligeira leucocitose com neutrofilia, sem eosinofilia periférica. Internado no Serviço de Pneumologia, realizou TC de tórax para melhor esclarecimento que revelou áreas de vidro despolido e espessamento septal, a videobroncofibroscopia demonstrou sinais inflamatórios dispersos e predomínio de eosinófilos (37%) no lavado bronco-alveolar. Admitindo o diagnóstico de PEA possivelmente secundária à inalação do impermeabilizante e/ou cola iniciou terapêutica com prednisolona (50 mg/dia) com rápida resolução do quadro de insuficiência respiratória e melhoria das alterações imagiológicas, alta com indicação para desmame progressivo da corticoterapia nas 4 semanas subsequentes e evicção da exposição aos agentes presumivelmente envolvidos. Observado em consulta cerca de 1 mês após a alta, já após terminar corticoterapia, mantendo-se assintomático, sem insuficiência respiratória e com radiografia de torax normal.

Discussão: Apresentamos este caso alertando para a existência desta entidade rara em que o atraso no tratamento pode ser potencialmente fatal, mas em contrapartida quando iniciado atempadamente tem prognóstico excelente. Apenas tendo conhecimento da sua existência e com uma avaliação clínica cuidadosa é possível a sua inclusão na nossa lista de diagnósticos diferenciais.

Palavras chave: *Insuficiência respiratória. Pneumonia eosinofílica aguda. Corticoterapia.*

PE 046. ESTA PNEUMONIA INTERSTICIAL NÃO É USUAL

M. Pinto, J. Rodrigues, A. S. Santos, A. Borba, J. Cardoso

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

Caso clínico: Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino, de 56 anos, caucasiano, ex-fumador de 40 unidades maço-ano, que trabalhou como pintor de automóveis e numa fábrica de baterias. Apresentava história de exposição a pombos, e antecedentes pessoais de AVC hemorrágico por rotura de malformação arteriovenosa frontoparietal esquerda, submetido a três embolizações, sem sequelas. Num dos internamentos na Neurocirurgia, foi objectivada hipoxemia que motivou referência a Pneumologia para investigação. Previamente à primeira embolização, a radiografia torácica já evidenciava opacidades reticulares nas bases pulmonares. O doente referia um quadro com um ano de evolução de cansaço e dispneia para esforços progressivamente menores (mMRC de 3), tosse produtiva com expectoração mucosa, xerostomia e fenómeno de Raynaud. Negava pieira, toracalgia, infecções respiratórias de repetição, artralguas, alterações cutâneas ou oculares. À observação, a destacar plétora facial, cianose periférica, hipocratismo digital e crepitações bilaterais à auscultação pulmonar. A gasimetria de sangue arterial revelou insuficiência respiratória parcial, com hipoxemia moderada em ar ambiente (pO₂ 52,9 mmHg). O estudo analítico mostrou anticorpos antinucleares (ANA) positivos, em título de 1:160 e padrão nucleolar, e anticorpo anti-Ro52 (SS-A) positivo. Realizou TC torácica que revelou achados compatíveis com pneumonia intersticial inespecífica (NSIP) fibrosante: espessamento dos septos intra e interlobulares de predomínio subpleural e basal, algum padrão em favo-de-mel nos lobos superiores, padrão em vidro despolido nas bases e algumas bronquiectasias de tracção e quistos peribrônquicos nos lobos inferiores. O estudo funcional respiratório revelou alteração ventilatória restritiva grave (TLC 49%), com diminuição grave da capacidade de difusão (DLCO 23%). Objectivou-se também diminuição da distância percorrida na prova de marcha de seis minutos, face ao previsto (258 m). A citometria de lavado broncoalveolar (LBA) mostrou contagem diferencial de linfócitos de 12%. Foi ainda realizada biópsia de glândulas salivares, que não revelou

alterações. Após discussão em Reunião Multidisciplinar de Doenças do Interstício Pulmonar, assumiu-se o diagnóstico de pneumonia intersticial com características autoimunes (IPAF), sem condições para biópsia pulmonar cirúrgica pela fraca função pulmonar. O doente iniciou corticoterapia com prednisona em desmame lento, com melhoria clínica (mMRC de 2), funcional (422 m na prova de marcha) e imagiológica (diminuição da densificação parenquimatosa nas áreas de vidro despolido e de favo-de-mel).

Discussão: A designação IPAF descreve a presença de pneumonia intersticial idiopática em doentes com características autoimunes, mas sem critérios para diagnóstico definitivo de nenhuma doença do tecido conjuntivo. Neste caso, a ausência de linfocitose marcada no LBA enfraqueceu a hipótese de pneumonite de hipersensibilidade, apesar da história de exposição relevante. Além disso, a suspeita de síndrome de Sjogren não foi confirmada pela biópsia de glândulas salivares. O doente cumpria critérios para IPAF por apresentar aspectos sugestivos do foro clínico (xerostomia, fenómeno de Raynaud), serológico (ANA e anticorpo anti-Ro52 positivos) e morfológico (padrão de NSIP fibrosante na TC torácica). Em casos desafiantes como este, a Reunião Multidisciplinar adquire um papel fundamental. Não existem ainda recomendações estabelecidas para o tratamento da IPAF, mas alguns autores recomendam uma abordagem terapêutica semelhante à da doença do interstício pulmonar associada a doenças do tecido conjuntivo (CT-ILD).

Palavras chave: *Pneumonia intersticial inespecífica. Pneumonia intersticial com características auto-ímmunes. Doenças do tecido conjuntivo.*

PE 047. UMA CAUSA INCOMUM DE PNEUMONIA INTERSTICIAL INESPECÍFICA

M. Pinto, J. Rodrigues, D. Silva, A.S. Santos, J. Cardoso

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

Caso clínico: Apresenta-se o caso de um doente do sexo masculino, de 67 anos, ex-fumador de 70 unidades maço-ano, com história de exposição a bolores e canários. A referir antecedentes pessoais de enfarte agudo do miocárdio há seis anos, submetido a angioplastia coronária e colocação de stent, com subsequente evolução para insuficiência cardíaca e necessidade de implantação de cardioversor-desfibrilhador implantável. Medicado com ácido acetilsalicílico, carvedilol, lisinopril, furosemida, pantoprazol e rosuvastatina. Trata-se de um doente referenciado a Pneumologia após internamento por pneumonia, para investigação de alterações do interstício pulmonar objectivadas em TC torácica. Apresentava apenas dispneia para grandes esforços (mMRC 0-1), sem outras queixas. À observação, a destacar auscultação pulmonar com crepitações em ambas as bases pulmonares, sem hipoxemia. A TC torácica mostrava espessamento dos septos intra e interlobulares, áreas difusas de opacidade em vidro despolido com predomínio nos lobos inferiores e discretas bronquiectasias de tracção. O estudo analítico realizado não evidenciou alterações de relevo. As provas de função respiratória (PFR) revelaram moderada alteração ventilatória restritiva (TLC 65%) e diminuição moderada da capacidade de difusão (DLCO 50%). A distância percorrida na prova de marcha de seis minutos estava também diminuída (387 m, 59% do previsto). Realizou broncofibroscopia, sem alterações a destacar. O caso foi discutido em Reunião Multidisciplinar de Doenças do Interstício Pulmonar, e assumiu-se o diagnóstico de pneumonia intersticial inespecífica (NSIP) de etiologia não estabelecida. Levantou-se a hipótese de etiologia farmacológica e decidiu-se substituir a rosuvastatina por ezetimibe, sem iniciar terapêutica dirigida pela ausência de sintomas. Em reavaliação imagiológica após seis meses, verificou-se melhoria significativa das alterações intersticiais, com redução do espessamento septal e das opacidades em vidro despolido. Cerca de um ano depois, após ter recomeçado terapêutica com estatina em consulta de

Cardiologia, verificou-se agravamento clínico da dispneia (mMRC 2-3), hipoxemia de novo (SpO₂ 92% em ar ambiente) e declínio funcional nas PFR de reavaliação (DLCO 28%). Ocorreu também novo agravamento das alterações imagiológicas. Assim, assumiu-se a atorvastatina como o agente causal e esta foi novamente suspensa. **Discussão:** NSIP é uma pneumonia intersticial crónica caracterizada por um processo inflamatório que envolve de forma relativamente homogênea o interstício pulmonar. Manifesta-se na TC torácica por reticulação subpleural, opacidades em vidro despolido e, em graus avançados já com progressão fibrótica, bronquiectasias de tracção. Pode ser idiopática, ou ocorrer em doentes com infecção por VIH, doenças do tecido conjuntivo, pneumonite de hipersensibilidade e pneumonite secundária a fármacos, entre outros. Entre os fármacos mais associados ao surgimento de pneumonite com padrão de NSIP encontram-se a amiodarona, o metotrexato, a nitrofurantoína, alguns antineoplásicos e as estatinas. Estas últimas constituem uma das classes de fármacos mais utilizadas, pelo seu benefício no controlo de factores de risco cardiovascular, e podem causar pneumonite, um efeito adverso potencialmente grave e não amplamente reconhecido.

Palavras chave: *Pneumonia intersticial inespecífica. Pneumonite secundária a fármacos. Estatinas.*

PE 048. SARCOIDOSE E PSICOSE - CULPA DA DOENÇA OU DO TRATAMENTO?

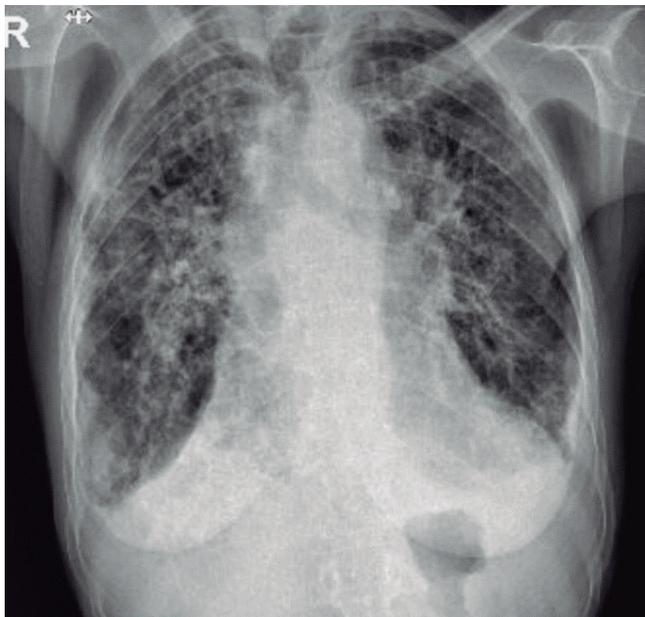
P. Nogueira Costa, T. Alfaro, C. Chaves Loureiro

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistémica, de etiologia indeterminada e elevada heterogeneidade na sua apresentação clínica, sendo a neurosarcoidose uma manifestação incomum mas clinicamente significativa. O envolvimento neurológico é reconhecido em 3 a 10% dos indivíduos com sarcoidose, apresentando clínica e características imagiológicas consideravelmente variáveis e complexas. Os corticosteroides constituem uma das opções farmacológicas de primeira linha para o tratamento de manutenção da sarcoidose. Além da conhecida atividade imunossupressora, são várias as reações adversas descritas na literatura, entre elas a sintomatologia do foro psiquiátrico que pode variar desde flutuações ligeiras de humor até crises psicóticas complexas. Apesar de, geralmente, haver resolução da sintomatologia após descontinuação ou redução da dose, poderá haver indicação para terapêutica com estabilizadores de humor ou anti-psicóticos.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 66 anos, previamente autónoma para as atividades de vida diária, reformada, com antecedentes de sarcoidose estadio IV (seguida em consulta de Interstício Pulmonar), bronquiectasias cilíndricas e quísticas bilaterais, hipertensão pulmonar e gamapatia monoclonal de significado indeterminado, sem qualquer antecedente conhecido do foro psiquiátrico. Sob corticoterapia oral desde fevereiro de 2018 (titulação regressiva da dose, com dose de manutenção de 10 mg/dia de prednisona desde janeiro de 2019) e oxigenoterapia de longa duração e de deambulação. Em março de 2020, a doente foi trazida ao Serviço de Urgência pelos familiares por quadro de desorientação no tempo e no espaço, confusão e recusa alimentar, com cerca de uma semana de evolução. Analiticamente apresentava leucocitose com neutrofilia e elevação dos marcadores inflamatórios, sem agravamento da insuficiência respiratória crónica ou alterações radiológicas sobrepostas ao seu, já documentado, padrão reticular com distorção arquitetural. Optou-se pelo internamento para antibioterapia endovenosa e monitorização clínica. Durante o internamento, apesar de boa resposta analítica, verificou-se manutenção das alterações comportamentais descritas. O estudo complementar com tomografia crânio-encefálica não revelou alterações agudas ou crónicas de relevo. Após parecer requisitado à especialidade de Neurologia, optou-se pelo estudo com ressonância magnética crânio-encefálica,

que excluiu alterações compatíveis com neurosarcoidose e eletroencefalografia, que objetivou anomalias lentas generalizadas intermitentes, aspetos que suportaram o diagnóstico de encefalopatia iatrogénica à corticoterapia. A doente teve alta com redução da corticoterapia para deflazacorte 7,5 mg/dia e, após observação por Psiquiatria, sob risperidona e olanzapina (tendo sido reduzida para dose mínima de risperidona e suspensa a olanzapina às duas semanas, por melhoria marcada dos sintomas encefalopáticos).



Discussão: O desenvolvimento de sintomas de novo num doente com sarcoidose leva habitualmente à suspeita de envolvimento orgânico pela própria doença. Salienta-se, no entanto a importância de considerar uma doença concomitante, infeção ou, como no caso apresentado, toxicidade medicamentosa. A corticoterapia causa, com relativa frequência, efeitos adversos do foro neuropsiquiátrico, o que constitui um fator de confusão e pode dificultar ou atrasar o correto diagnóstico.

Palavras chave: Sarcoidose. Psicose. Corticoterapia.

PE 049. PADRÃO MICRONODULAR - UM DIAGNÓSTICO COMPLEXO

M. Pereira, J. Martins, I. Barreto, C. Pereira, F. Ferro, J. Carvalho, R. Macedo, R. Staats, P. Pinto, C. Bárbara

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um doente do género masculino, com 56 anos, não fumador. Diagnósticos prévios de Hepatite B sob entecavir, polimiosite antisintetase anti-Jo1 com envolvimento muscular e pulmonar sob terapêutica com corticoterapia sistémica e micofenolato de mofetil. Recorreu ao Serviço de Urgência por quadro com 2 semanas de evolução caracterizado por toracalgia do tipo pleurítica, tosse produtiva com expectoração mucosa, dispneia de agravamento progressivo, cansaço para pequenos esforços e febre desde há 4 dias. Apresentava ligeiro aumento dos parâmetros analíticos de infeção e realizou TC-Tórax que revelou adenopatias mediastínicas exuberantes nos hilos, incontáveis formações micronodulares, de predomínio centrilobular, progressão craniocaudal, com conglomerados nodulares na base esquerda. Na avaliação gasométrica apresentava insuficiência respiratória parcial, com necessidade de oxigenoterapia. Foi internado no Serviço de Pneumologia para investigação diagnóstica. Do restante estudo complementar de diagnóstico, a realçar exsudados nasofaríngeos para pesquisa de SARS-CoV2

negativos, hemoculturas negativas, exame direto BAAR na expectoração negativo, analiticamente ECA 103 e Velocidade de sedimentação 62. Realizou broncofibroscopia com lavado broncoalveolar com citologia com predomínio de macrófagos (79%), razão CD4/CD8 de 4, pesquisa de pneumocystis, bacteriologia, micobacteriologia, exame micológico e pesquisa de vírus negativos. Anatomia patológica foi negativa para células neoplásicas. Foi realizado EBUS com punção aspirativa da estação 7 sem células neoplásicas. Posteriormente o doente foi submetido a ressecção pulmonar atípica do lobo inferior direito e lobo superior direito, biópsia cirúrgica ganglionar da estação 4 por videotoracoscopia. A anatomia patológica da peça cirúrgica revelou parênquima com múltiplos granulomas não necrotizantes dispersos sugestivos de sarcoidose. O doente apresentou melhoria clínica e teve alta sem necessidade de oxigenoterapia. Aguarda proposta para iniciar terapêutica com infliximab.

Discussão: Este caso realça a complexidade das patologias em doentes imunodeprimidos e a possível sobreposição de diagnósticos que nos devem deixar alerta e ponderar a necessidade de escalação terapêutica.

Palavras chave: Sarcoidose. Micronodular. Polimiosite.

PE 050. GRANULOMATOSE EOSINOFÍLICA COM POLIANGEITE - RELATO DE UM CASO CLÍNICO

A. Vasconcelos, C. Cascais Costa, S. Castro, C.F. Rodrigues, J. Cravo

Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Caso clínico: Mulher de 48 anos, não fumadora com agravamento do padrão habitual de dispneia com 2 meses de evolução, tosse e sibilância. Em simultâneo aparecimento de episódios de diarreia autolimitados, parestesias e lesões eritematosas nos membros inferiores. Antecedentes de sinusite e asma não controlada com necessidade de múltiplos ciclos de corticoterapia sistémica nos últimos 5 anos. Ao exame físico apresentava sibilância bilateral à auscultação pulmonar e pápulas eritematosas nos membros inferiores. Do estudo efetuado, relato eosinofilia e IgE normal; auto-imunidade negativa, incluindo o anticorpo citoplasmático antineutrófilo (ANCA), bem como o todo o estudo complementar hematológico. Em TCAR observaram-se bronquiectasias e padrão micronodular disperso e a TC dos seios perinais mostrou hipertrofia mucosa dos cornetos, septo e paredes nasais, traduzindo rinite hipertrofica com degenerescência polipóide na parte superior das fossas nasais e unidades osteomeatais. Funcionalmente com alteração ventilatória obstrutiva grave (FEV1 37%) com insuflação pulmonar e DLCO moderadamente diminuída. Efetuou broncofibroscopia cujo lavado broncoalveolar revelou 18% de eosinófilos. Estudo microbiológico invasivo foi negativo para bactérias, micobactérias e fungos. As lesões eritematosas dos membros inferiores foram biopsiadas e o seu resultado histológico revelou tratar-se de infiltrados de vasculite eosinofílica correspondendo ao envolvimento da pele por granulomatose eosinofílica com poliangiite (EGPA). Iniciou terapêutica com corticoterapia e posteriormente com benralizumabe apresentando melhoria clínica e radiológica marcada.

Discussão: A EGPA, previamente designada por síndrome de Churg-Strauss, é uma vasculite de pequenos e médios vasos, incluída na categoria das vasculites associadas a anticorpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA). Clinicamente caracteriza-se por três fases distintas: uma fase prodrómica, caracterizada por asma e rinite alérgica, seguida de uma fase eosinofílica, marcada pela infiltração eosinofílica dos tecidos e disfunção de órgãos alvo, terminando numa fase vasculítica, em que surgem lesões de púrpura palpável, sendo nesta que a maioria dos doentes é diagnosticada. Apresenta-se este caso não só pela sua raridade, mas também pela importância em unir todos os elementos clínicos, analíticos, radiológicos e histológicos para o correto diagnóstico e tratamento.

Palavras chave: Asma. Sinusite. Eosinofilia. Vasculite.

PE 051. DEMASIADO NOVO PARA FIBROSE PULMONAR IDIOPÁTICA? TALVEZ NÃO

R. Estêvão Gomes, M. Barata, J. Portela, J. Duarte, J. Soares

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introdução: A fibrose pulmonar idiopática (FPI) é uma doença pulmonar caracterizada por pneumonia intersticial fibrosante progressiva de etiologia desconhecida. Manifesta-se por dispneia de agravamento progressivo e alterações da função pulmonar. É comum em doentes idosos (≥ 60 anos) e os doentes jovens são raramente afetados.

Caso clínico: Sexo masculino, 45 anos. Natural da Guiné-Bissau e residente em Portugal há 21 anos. Não fumador. Tem história médica conhecida de hipertensão arterial, hiperplasia tímica, prótese valvular aórtica por endocardite aos 43 anos e doença intersticial pulmonar (DIP) diagnosticada aos 36 anos e sem seguimento em consulta. A tomografia computadorizada (TC) de tórax na altura do diagnóstico mostrou opacidades reticulares discretas com pequenas bronquiectasias e bronquiolectasias, e pneumatoceles do lobo superior direito. O doente foi submetido a biópsia pulmonar cirúrgica na altura do diagnóstico, que revelou fibrose intersticial, com focos de fibroblastos e deposição de colagénio com aérea de parênquima poupado; escasso infiltrado inflamatório; áreas de bronquiolição de alvéolos e hiperplasia de pneumócitos tipo 2 - sugestiva de pneumonia intersticial usual com áreas de "pneumonia intersticial não específica-like". O doente não tinha história familiar de doença pulmonar. Foi referenciado a consulta de DIP por doença intersticial perdido em seguimento. Na primeira avaliação, o doente tinha queixas de dispneia de esforço (mMRC 2-3) e tosse seca. Estava eunupeico em repouso, não apresentava alterações sugestivas de doença do tecido conjuntivo (DTC) e a auscultação pulmonar apresentava crepitações dispersas. Estava medicada com prednisolona 10mg dia e oxigenioterapia de longa duração. Reavaliação por TC de tórax mostrou opacidades reticular subpleurais nos lobos inferiores; bronquiectasias de tração; e moderado enfisema centrilobular e paraseptal dos lobos superiores. Avaliação funcional revelou

um padrão restritivo grave (CVF = 1,34L, 31,4%; VEMS = 1,23L, 35,3%, VEMS/CVF = 92 e CPT = 4L, 61%) com diminuição grave da DLCO (28,9%). A avaliação gasometria era normal em repouso. O doente percorreu uma distância de 478 metros (valor previsto de 510 a 663) sem paragens ou dessaturação na prova de marcha de 6 minutos realizada com oxigénio, com 4 na escala de dispneia de Borg no fim da prova. A avaliação da alfa-1 antitripsina foi normal e o painel de autoimunidade negativo. Estudo genético foi negativo para mutações dos genes do complexo da telomerase (TERT, TERC, RTEL1 e PARN) e dos genes associados ao surfactante pulmonar (SF-TPA2, SFTPC e ABCA3). O doente foi discutido em reunião multidisciplinar de DIP e o diagnóstico final de FPI com enfisema foi obtido. Iniciou tratamento com antifibrótico nintedanib 150mg duas vezes dia, reduziu a prednisolona para 10 mg e foi referenciado a consulta de transplante pulmonar. Infelizmente, o doente faleceu antes do transplante ter sido realizado.

Discussão: A FPI é considerada uma doença de doentes idosos. O seu diagnóstico em doentes jovens está geralmente associado a casos de FPI familiar ou DTC subjacente. Este caso clínico mostra um adulto de meia idade com o diagnóstico de FPI, sem causa genética ou DTC. Mesmo sendo rara, o diagnóstico de IPF nos jovens deve ser considerado de forma a não atrasar o início do tratamento.

Palavras chave: Fibrose pulmonar idiopática. Idade jovem.

PE 052. PRESSÃO POSITIVA CONTINUA NA PERTURBAÇÃO COMPORTAMENTAL DO SONO REM

E. Seixas, A.C. Brás, J. Moita

Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Introdução: Os distúrbios do sono são comuns na doença de Parkinson (DP) antecedendo os sintomas motores da doença. Um dos sinais pré-motores mais comuns é a perturbação comportamental do sono REM (RBD). Dado o aumento da prevalência com a idade de síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) e doenças neurodegenera-

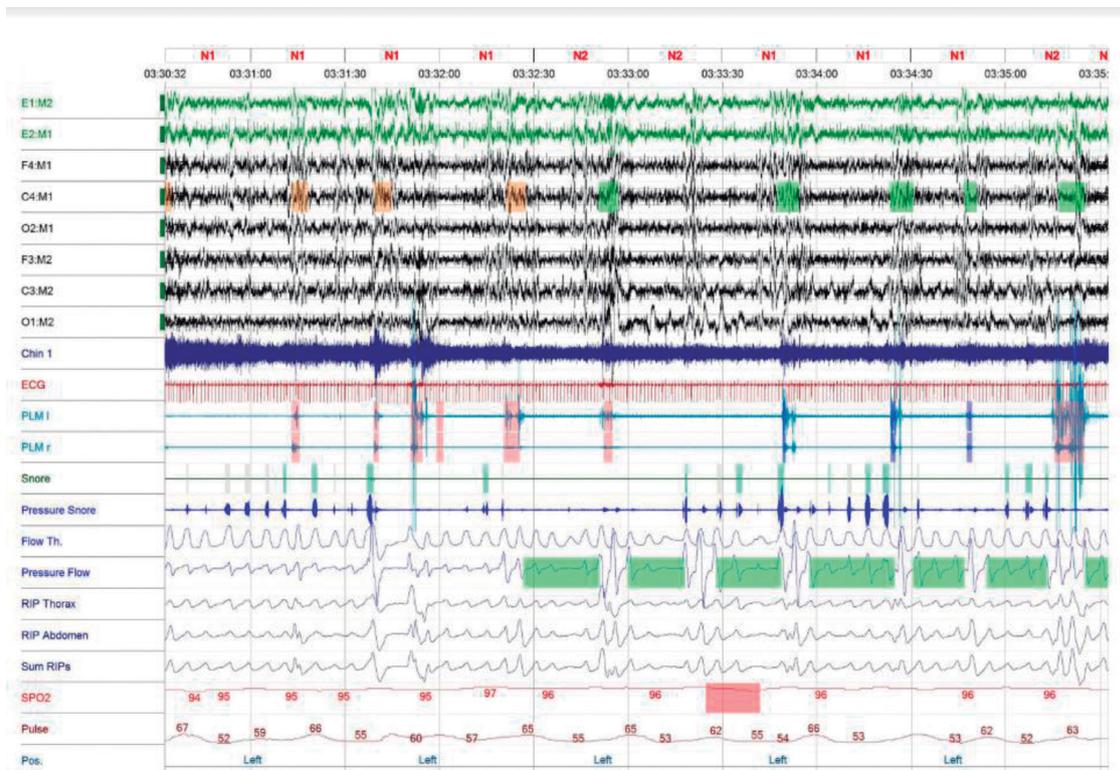


Figura PE 052A

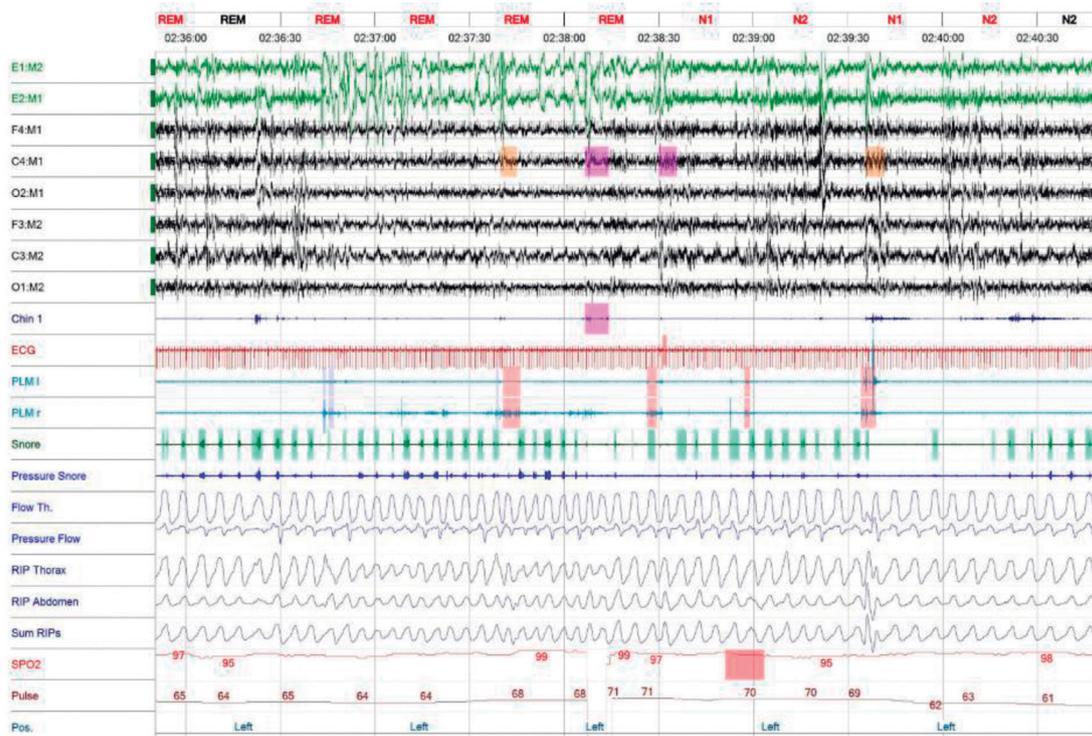


Figura PE 052B

tivas, existe ainda controvérsia se a DP poderá eventualmente aumentar o risco de SAOS.

Caso clínico: Doente do sexo feminino de 66 anos com antecedentes de HTA, diabetes mellitus, asma e patologia cardíaca não estratificada. Foi encaminhada à consulta de Patologia do Sono por roncopatia frequente embora sem apneias objectiváveis. Apesar de dormir entre 8-9 horas por noite, tinha noção de sono fragmentado com múltiplos acordares noturnos mas sem queixas de sonolência diurna. Apresentava ainda sonhos vívidos desde os 45 anos, praticamente diários, com memória para os mesmos, com conteúdo de fuga, por vezes acompanhada de movimentos bruscos dos membros com agressões acidentais ao companheiro e quedas durante a noite. Ocasionalmente podiam existir sonilóquios. Realizou Vídeo-PSG que demonstrou um sono fragmentado com índice de microdespertares de 51,3/h (50,6% associados a PLMS; 31% a eventos respiratórios com RDI de 19,2/h). Foram objectivados movimentos bruscos dos membros e discretos sonilóquios em sono REM, nomeadamente durante e após os eventos respiratórios; existia ainda uma perda de atonia em sono REM, achados estes compatíveis com RSD. Pela presença de SAOS iniciou ACPAP proporcionando uma resolução não só dos eventos respiratórios (IAH residual de 0,6), da fragmentação do sono, mas também dos movimentos bruscos associados a RSD. Posteriormente, a doente foi observada em consulta de Neurologia-Sono, mantendo alguns sonhos vívidos, mas com uma noção de melhoria das manifestações motoras enquadradas no contexto de RSD com a introdução de ACPAP. Apresentava sintomas pré-motores da DP como obstipação, hiposmia e hipotensão ortostática. O exame neurológico revelou um incipiente quadro extrapiramidal com sinais de rigidez, bradicinesia e tremor de repouso de predomínio esquerdo.

Discussão: O caso clínico apresentado revela a importância da realização de um estudo polissonográfico no diagnóstico diferencial de uma SAOS, alertando para a existência de várias Patologias do Sono mutuamente influenciáveis como sintoma pré-motor da DP. Neste caso, os sintomas associados a RSD eram agravados em contexto de um SAOS moderado. O tratamento do distúrbio respiratório foi suficiente para melhorar os sintomas de RSD, evitando assim o uso de benzodiazepinas frequentemente utilizadas no tratamento far-

macológico de RSD, que tem como principal efeito secundário a depressão respiratória.

Palavras chave: SAOS. RSD. PLMS. Doença de Parkinson.

PE 053. VARIAÇÃO NA ESCALA DE SONOLÊNCIA DE EPWORTH APÓS VENTILOTERAPIA NA SÍNDROME DE APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO

B.G. Neto Gonçalves, S. Cabral, A.P. Lopes

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) caracteriza-se por episódios recorrentes de obstrução completa ou parcial das vias aéreas superiores durante o sono. Estes episódios podem resultar numa queda da saturação arterial de oxigénio e interferir no ciclo normal do sono, com conseqüente hipersonolência diurna. A ventiloterapia noturna é o tratamento de eleição.

Objetivos: Quantificar e correlacionar a variação na Escala de Sonolência de Epworth (ESE) com parâmetros clínicos e de adesão após instituição de ventiloterapia.

Métodos: Estudo retrospectivo onde foram selecionados pacientes com seguimento em Consulta de Patologia do Sono num hospital terciário. Foi determinada a ESE na primeira e terceira consultas. Análise estatística com amostras t emparelhadas, test t de Student e correlação de Pearson.

Resultados: Selecionados 472 pacientes, 83,7% homens. A idade média (\pm DP) foi de $68,4 \pm 10,7$ anos, o IMC médio foi de $33,0 \pm 5,4$ Kg/m² e o índice apneia-hipopneia (IAH) médio foi de $33,0 \pm 22,9$ /h. A ESE inicial média foi de $11,8 \pm 5,8$. A diferença média de dias entre a terceira e a primeira consultas foi de 517 ± 104 dias e a diferença da ESE final para a inicial foi de $-8,1 \pm 6,2$. A adesão média à ventiloterapia > 4h/dia foi de $89,6 \pm 15,2\%$ encontrando-se 93,6% dos pacientes sob APAP/CPAP e 6,4% sob BPAP. Houve uma diferença significativa entre a ESE final e o ESE inicial ($3,4 \pm 3,9$ vs $11,8 \pm 5,8$, $p \leq 0,001$). Esta diferença correlacionou-se linearmente de forma

significativa com a diminuição da idade ($r = 0,117$, $p = 0,011$), o aumento do IMC ($r = -0,130$, $p = 0,005$), o aumento do IAH ($r = -0,227$, $p \leq 0,001$) e a maior adesão à ventiloterapia ($r = -0,153$, $p = 0,001$). Não se encontrou diferença significativa entre a diferença da ESE final e inicial e o gênero (masculino: $-8,3 \pm 6,2$ vs feminino: $-7,2 \pm 6,5$, $p = 0,189$).

Conclusões: Os pacientes com SAOS sob ventiloterapia apresentaram uma diminuição significativa da ESE em consultas de seguimento. Esta diminuição foi mais acentuada em doentes mais jovens, com IMC e IAH mais elevados e com maior adesão à terapêutica.

Palavras chave: Escala de sonolência de Epworth. Síndrome de apneia obstrutiva do sono.

PE 054. IMPACTO GEOGRÁFICO E SAZONAL NA PESQUISA DE DISTÚRBIOS RESPIRATÓRIOS DO SONO NA INTERNET

A.F. Matos, R. Staats, I. Barreto, J. Carvalho, J. Valença, C. Bárbara, P. Pinto

Departamento de Tórax, Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. Faculdade de Medicina de Lisboa, ISAMB.

Introdução: Os distúrbios respiratórios relacionados ao sono (SRBD) são considerados um fator de risco para várias doenças. Realizamos uma pesquisa na Internet por itens relativos a SRBD, em todo o mundo e por países geográficos distintos.

Métodos: A pesquisa por palavras-chave (KW) foi realizada recorrendo ao Google Trends. O software revelou a ocorrência relativa de pesquisa na Internet. Os dados foram restritos ao período entre 2010 e 2020. KW incluíram: ressonar, constipação (CC), frio, vinho e peso. A frequência de pesquisa foi extraída em todo o mundo (WW) e nos EUA em inglês e na língua local para Portugal, Brasil, Alemanha, Suécia, Arábia Saudita e Egito. Os resultados exportados foram analisados via SPSS.

Resultados: A pesquisa de ressonar demonstrou uma frequência máxima durante o inverno (janeiro $82,82 \pm 13,7$) e mínima no verão (junho $56,27 \pm 9,4$). Uma análise Anova simples revelou uma diferença significativa entre o inverno e o verão em todos os países incluídos ($p < 0,001$), exceto na Suécia ($p > 0,05$). Na análise de regressão, descobrimos que a previsão de pesquisas de ressonar WW estava relacionada com: constipação (B: 0,62; $p < 0,001$), vinho (B: 5,09; $p < 0,001$), peso (B: 0,74; $p < 0,001$) e de forma menos clara com tempo frio (B: 0,12; $p = 0,09$). O modelo geral atingiu um R2 ajustado de 0,57 ($p < 0,001$). Para a Arábia Saudita e Egito apenas, o tempo frio atingiu significância estatística ($p < 0,001$ e $p = 0,001$). A frequência de pesquisa de apneia não demonstrou qualquer influência sazonal ($p < 0,05$).

Conclusões: Pudemos demonstrar que a frequência de pesquisas na Internet por ronco, mas não por apneia, demonstra um padrão sazonal significativo. Tanto a frequência máxima de pesquisa quanto os fatores explicativos são influenciados pela localização geográfica. Mais investigação para estudar essas diferenças são necessárias.

Palavras chave: Apneia do sono. Influência ambiental. Internet.

PE 055. ADESÃO AO CPAP NA SÍNDROME DE APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO - EFEITOS DE UM PROGRAMA DE TELEMONITORIZAÇÃO

A. Pais, J. Ferra, C. Martinho, L. Almeida, M. Bizarro, J. Carvalho, R. Staats, P. Pinto, C. Barbara

Departamento de Tórax, Serviço de Pneumologia, Unidade de Sono e Ventilação não Invasiva, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A pressão positiva contínua na via aérea (CPAP) é um tratamento eficaz na síndrome de apneia obstrutiva do sono. No

entanto, as taxas de adesão a esta terapêutica são baixas, sendo necessárias intervenções eficazes para melhorar a adesão entre os doentes recém-diagnosticados com síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS). A telemonitorização tem sido usada em doentes tratados com CPAP para melhorar a adesão, mas os resultados têm sido inconsistentes. Este estudo teve como objetivo avaliar os resultados de um programa de telemonitorização na adesão e eficácia da terapêutica com CPAP, comparando-o com a abordagem clínica habitual.

Métodos: De Julho de 2019 a Fevereiro de 2020, foi realizado um estudo piloto randomizado e controlado com 49 doentes recém-diagnosticados com SAOS. Este estudo incluiu 34 homens (69,4%) e 15 mulheres (30,6%), com uma média etária de $58 \pm 10,6$ anos e índice de apneia hipopneia (IAH) basal de $26,8 \pm 20,8$ eventos/hora. Todos os doentes foram submetidos a um programa educacional personalizado durante a adaptação ao CPAP e foram divididos aleatoriamente em 2 grupos - o grupo telemonitorizado (25 doentes) e o grupo de controlo (24 doentes). O grupo telemonitorizado foi seguido durante o primeiro mês de terapêutica. Sempre que fosse detectada baixa adesão, fugas de ar excessivas ou correção incompleta dos eventos obstrutivos, procedia-se à correção imediata da situação através de reforço da adesão, alteração da interface e/ou da parametrização do CPAP. Por outro lado, o grupo de controlo só era contactado ou visitado se, de forma autónoma, solicitasse ajuda técnica. Ambos os grupos foram reavaliados em consulta presencial 3 meses depois, com análise dos dados.

Resultados: Durante o estudo, 9 doentes (37,5%) do grupo controlo perderam o seguimento, em comparação com apenas 2 doentes (8%) do grupo telemonitorizado, seja por terem faltado à consulta de reavaliação (55,5%) ou porque a consulta foi cancelada devido à pandemia COVID-19 (44,4%). Os 2 doentes do grupo telemonitorizado perderam o seguimento por não terem atendido as chamadas telefónicas. Aqueles que mantiveram seguimento, foram avaliados quanto à adesão e eficácia da terapêutica durante os 3 primeiros meses. Verificou-se uma maior adesão ao CPAP nos doentes do grupo telemonitorizado ($5 \pm 2,9$ horas/noite), comparativamente aos doentes do grupo controlo ($2,9 \pm 2,8$ horas/noite); $p < 0,05$). A eficácia foi semelhante nos 2 grupos do estudo (IAH residual de $2,3 \pm 2,6$ eventos/hora no grupo telemonitorizado e $2,9 \pm 3,2$ eventos/hora no grupo controlo). O número de intervenções (alterações de interface, de parametrização ou colocação de humidificador) variou entre 0 a 4 (média de 0,7) no grupo telemonitorizado e entre 0 a 1 (média de 0,3) ($p < 0,05$) no grupo controlo.

Conclusões: Este estudo piloto mostrou que a telemonitorização melhorou significativamente a adesão ao CPAP nos doentes com SAOS. Num contexto de pandemia, com a consequente redução da atividade clínica presencial, esta abordagem poderá tornar-se muito útil permitindo manter os doentes com SAOS controlados. São, no entanto, necessários estudos com períodos de follow-up maiores para avaliar os resultados a longo prazo dos programas de telemonitorização.

Palavras chave: Síndrome da apneia obstrutiva do sono. Pressão positiva contínua nas vias aéreas. Telemonitorização.

PE 056. AVALIAÇÃO DA UTILIDADE DO TESTE SIT PARA O DIAGNÓSTICO DA SÍNDROME DAS PERNAS INQUIETAS

J. Nunes Caldeira, S. Rodrigues Sousa, S. Pereira, D. Rodrigues, D. Canhoto, J. Peres, D. Rodrigues, C. Santos, F. Teixeira, J. Moita
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A coexistência da síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) e da síndrome das pernas inquietas (SPI) pode dificultar a abordagem a cada uma delas. O correto diagnóstico é, por isso, fundamental. Se o da SAOS é relativamente simples, atendendo aos critérios semiológicos e polissonográficos, o da SPI mantém-se meramente clínico, com base nos critérios do International Restless

Legs Syndrome Group (IRLSG), mas difícil, pelo que o teste provocatório suggested immobilization test (SIT) tem sido utilizado como ferramenta nos doentes suspeitos.

Objetivos: Avaliar a rentabilidade do teste SIT para o diagnóstico da SPI no nosso Centro de Medicina do Sono.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos de todos os doentes que realizaram teste SIT por suspeita SPI nos últimos 5 anos (2015-2019). Foram avaliados dados demográficos, clínicos e polissonográficos. A análise estatística foi feita com o IBM® SPSS® Statistics 25.

Resultados: Um total de 79 doentes, 32 (40,5%) homens e 47 (59,5%) mulheres, com uma idade média de 55,6 (\pm 12,7) anos, realizaram o teste SIT por suspeita de SPI. A queixa mais comumente apresentada foi de inquietude a nível dos membros inferiores (35; 44,3%), seguida de parestesias (28; 35,4%). Quarenta e nove (49; 62%) doentes referiam insónia, 33 (41,8%) apresentavam irregularidade nos horários de sono e 56 (70,9%) afirmavam sensação de sono não restaurador. O teste SIT foi positivo em 22 (27,8%) indivíduos, negativo em 52 (65,8%) e inconclusivo em 5 (6,3%). Naqueles com teste positivo, o número médio de movimentos dos membros inferiores durante o teste foi de 55 (\pm 11,1). O diagnóstico de SPI, com base nos critérios do IRLSG, foi feito em 47 (59,5%) indivíduos. Destes, 21 (44,7%) tiveram o seu teste SIT positivo, 23 (48,9%) negativo e 3 (6,4%) inconclusivo. Verificou-se uma associação estatisticamente significativa entre o resultado do teste e a existência de SPI ($p < 0,01$). A sensibilidade do teste SIT para o diagnóstico de SPI foi de 44,7% e a especificidade de 90,6%. Apesar de coexistência de SPI e SAOS em 34 (43%) doentes, não se verificou uma associação estatisticamente significativa entre estas patologias ($p = 0,263$). Nestes doentes, o tratamento com A-CPAP foi o mais frequentemente utilizado para a SAOS (16; 47,1%); relativamente à SPI, a maioria iniciou um agente dopaminérgico (19; 55,8%). Em 5 doentes foi adotada atitude expectante: todos eles melhoraram da SPI com o tratamento da SAOS.

Conclusões: No nosso estudo, o teste SIT apresentou uma elevada especificidade, mas reduzida sensibilidade para o diagnóstico de SPI. Cerca de metade dos doentes com o diagnóstico clínico de SPI tiveram um teste SIT negativo. Estes resultados apontam para a existência de limitações neste exame. A sua execução fora do período mais sintomático poderá comprometer os resultados. Uma anamnese cuidada, melhor caracterização semiológica e melhor definição das horas mais sintomáticas poderão ajudar a aumentar a rentabilidade do teste. Novos estudos com foco nas limitações do teste SIT, nomeadamente na variação sintomática inter e intraindividual poderão fornecer esclarecimentos sobre quais os doentes que mais beneficiarão do mesmo.

Palavras chave: Síndrome das pernas inquietas. Síndrome da apneia do sono. Teste sit.

PE 057. SÍNDROME DAS PERNAS INQUIETAS E SOBREPOSIÇÃO COM SÍNDROME DA APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO

P.S. Pereira, J. Caldeira, J. Moita

Centro de Medicina do Sono, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: O síndrome das pernas inquietas (SPI) e o síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) são duas patologias altamente prevalentes. SAOS pode levar a uma alteração dos padrões mais típicos de sintomas de SPI por disrupção e fragmentação do sono. Por outro lado, o tratamento com pressão positiva pode melhorar a sintomatologia derivada desta última doença. Ambas têm demonstrado estar relacionadas a um aumento do risco cardiovascular, pelo que o estudo destas patologias, e em particular da subdiagnosticada SPI, torna-se importante pelo seu impacto na qualidade de vida do doente mas também pelo possível aumento concomitante do risco cardiovascular.

Objetivos: Caracterizar uma população de doentes com SPI e SAOS e analisar a relação entre as duas doenças.

Métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos de doentes observados em consulta no Centro de Medicina do Sono nos últimos 8 anos. Foram revistos processos de doentes com suspeita diagnóstica de SPI, tendo-se confirmado o diagnóstico na presença dos critérios definidos pelo Grupo internacional de estudo de SPI (IRLSSG), apoiado por vezes pela necessidade de tratamento farmacológico e/ou história familiar de SPI. Destes, foram incluídos os doentes com SAOS definida por RDI/IAH > 5 eventos/h.

Resultados: Dos doentes incluídos ($n = 48$), 45,8% eram do sexo feminino com uma média de idade de 57,3 \pm 10,7. Vinte e seis doentes (54,2%) eram obesos com uma média de IMC de 30,5 \pm 5,1 Kg/m² e 14 doentes (29,2%) eram fumadores ou ex-fumadores. Nesta amostra, o principal sintoma relacionado com SPI reportado em cada doente foi “incómodo/necessidade de se movimentar” (34,8%), “movimentos das pernas durante o sono” (21,7%), “necessidade de movimentar as pernas” (10,9%), “parestesias” (10,9%) e “desconforto dos membros inferiores” (8,7%). Dor foi identificada em 2 doentes, sintomas unilaterais em 2 doentes e movimentos dos membros superiores em 1 doente. Os principais motivos de referência destes doentes a consulta do centro de sono foram “roncopatia” (22,4%), “hipersonolência diurna” (18,4%) e “roncopatia e apneias presenciadas” (16,3%). Em 3 doentes o motivo de referência foi insónia e em apenas 1 caso o motivo se deveu a SPI. Os doentes apresentavam uma média de RDI/IAH de 22,9 \pm 17,8 eventos/h, a média de PLMS foi de 17,8 \pm 18,2 e o teste SIT foi realizado em 9 doentes sendo a média de movimentos de 49,1 \pm 41,4. O tratamento farmacológico foi necessário em 29 doentes (60,4%) e estes foram medicados com ropinirol (41,7%), clonazepam (12,5%) e gabapentina (6,2%). Em 7 doentes, o tratamento com pressão positiva, melhorou a sintomatologia de SPI e/ou diminui a dose necessária de tratamento farmacológico para o controlo dos sintomas. Para esta análise, admitiu-se doença cardiovascular nos doentes com HTA (58,3%) ou história de enfarte/revascularização (10,4%), história de insuficiência cardíaca (10,4%), arritmia (4,2%) ou história de AVC/AIT (2,1%) perfazendo um total de 30 doentes (62,5%).

Conclusões: A sintomatologia de difícil caracterização torna difícil o reconhecimento do SPI principalmente se associado a SAOS, cuja sintomatologia destaca-se de forma frequente. Torna-se ainda mais importante o reconhecimento precoce e tratamento do SPI pelas elevadas taxas de doença cardiovascular associada a estas duas patologias.

Palavras chave: Síndrome das pernas inquietas. Síndrome da apneia obstrutiva do sono.

PE 058. TRATAMENTO COM PRESSÃO POSITIVA CONTINUA NA SÍNDROME DE APNEIA OBSTRUTIVA DE SONO: IMPACTO NA QUALIDADE DA RELAÇÃO CONJUGAL

R. Estêvão Gomes, C. Freitas, M. Sucena, M. Drummond

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introdução: A síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) é uma das doenças crónicas mais comuns. Esta condiciona a deterioração da qualidade de vida do doente e das suas relações. A pressão positiva contínua da via aérea (CPAP) é a primeira linha de tratamento e a sua eficácia está associada à melhoria global da qualidade de vida do doente. Contudo, o seu impacto na relação conjugal ainda não foi estudado.

Objetivos: Avaliar o impacto do tratamento com CPAP na qualidade da relação conjugal dos doentes.

Métodos: Estudo prospetivo realizado num centro terciário com doentes observados em primeira consulta de doenças respiratórias do sono, entre Maio e Agosto de 2019, e submetidos a estudo cardiorrespiratório de sono domiciliário. Foram incluídos os doentes com diagnóstico final de SAOS e que iniciaram CPAP. Dados relativos

aos doentes, relação conjugal e tratamento foram analisados. Os doentes classificaram a sua percepção relativamente à relação conjugal através da utilização de um questionário de 6 perguntas - Quality Marriage Index (QMI), Norton 1983. O primeiro questionário foi preenchido presencialmente antes de iniciar o tratamento e o segundo através de consulta telefónica, um ano após início de CPAP. Os resultados de ambos os questionários foram comparados para avaliar o impacto do tratamento na percepção do doente relativamente à qualidade da relação conjugal.

Resultados: 72 doentes foram convidados a integrar o estudo. Cinco não foram incluídos por não sem encontrarem numa relação conjugal e 7 recusaram-se a participar. Dentro dos restantes 60 doentes, 10 não tiveram diagnóstico de SAOS e 24 tinham SAOS de grau ligeiro a moderado sem indicação para tratamento com CPAP. Dos doentes com SAOS e indicação para CPAP, 4 interromperam o tratamento durante o tempo do estudo e 2 foram perdidos durante o seguimento. Um total de 19 doentes foram incluídos: 13 (68,4%) homens; com idade média de $52,9 \pm 10,5$ anos e um índice de massa corporal médio de $33,4 \pm 9,4$ Kg/m². Desasseis (84,2%) apresentavam hipersonolência diurna [Epworth Sleepiness score (ESE) ≥ 11]. O índice de apneia-hipopneia inicial foi de 28 [6,5; 94,4] eventos por hora. Os casais viviam juntos há um tempo mediano de 27 [1; 41] anos, 15 (78,9%) tinham pelo menos um filho e 18 (94,7%) dividiam o mesmo quarto. Antes do tratamento o resultado do questionário QMI foi de 40 [11; 45]. Na reavaliação após início de CPAP, 11 (57,9%) doentes cumpriam tratamento > 4 horas em $\geq 75\%$ dos dias e 13 (68,4%) apresentaram resolução da hipersonolência diurna. O resultado obtido no QMI 1 ano após início de CPAP foi de 42,5 [28; 45]. Observou-se uma melhoria estatisticamente significativa na percepção subjetiva do doente relativamente à sua relação conjugal sob tratamento com CPAP, comparativamente ao período pré-tratamento (QMI 40 vs 43, $p = 0,014$).

Conclusões: O tratamento com CPAP já foi provado eficaz na redução dos sintomas e comorbilidades em doente com SAOS, bem como na melhoria qualidade de vida. A realização deste estudo sugere que o tratamento da SAOS com CPAP tem também um impacto positivo na qualidade da relação conjugal.

Palavras chave: Apneia obstrutiva de sono. Pressão positiva contínua. Relação conjugal.

PE 059. EMPIEMA POR PARVIMONAS MICRA

C. Pimentel, C. Santos, S. Feijó

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Leiria.

Introdução: Parvimonas micra é uma bactéria estritamente anaeróbia Gram-positiva presente na microflora da cavidade oral. Este microrganismo pode estar associado a infeções polimicrobianas como infeções dos seios perinasais, periodontites ou mesmo osteomielites e abscessos cerebrais. A infeção pleural por este microrganismo é uma situação clínica extremamente rara, descrita apenas em alguns case reports.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um doente do sexo masculino de 71 anos, ex-fumador, com Síndrome de Apneia Obstrutiva do Sono sob AutoCPAP e portador de cardiodesfibrilhador implantável, que é admitido no serviço de urgência por quadro de dispneia, toracalgia e febre. Do estudo complementar salienta-se elevação dos parâmetros inflamatórios e derrame pleural direito de grande volume objetivado em radiografia do tórax. A TC do tórax confirmou o derrame pleural com sinais de organização e ainda evidenciou atelectasia parcial e condensação do lobo inferior direito. Foi realizada ecografia torácica e toracocentese, com saída de líquido pleural purulento, pelo que foi colocado dreno torácico 20G e enviado líquido pleural para cultura de aeróbios, que posteriormente se revelou negativa. O doente foi internado e iniciou antibioterapia empírica com ceftriaxone em simultâneo com cinesiterapia respiratória e lavagens pleurais diárias. Por ausência de

melhoria, foi efetuado novo estudo microbiológico do líquido pleural e posteriormente escalada empiricamente a antibioterapia para meropenem. Realizou videobroncofibroscopia que evidenciou sinais de compressão extrínseca a nível dos brônquios lobares médio e inferior direito. O estudo microbiológico do aspirado brônquico e do líquido de lavagem broncoalveolar foi negativo. Ao terceiro dia de antibioterapia de largo espectro, conheceu-se o resultado da cultura anaeróbia do líquido pleural, com isolamento de Parvimonas micra, não tendo sido possível, no entanto, realizar teste de sensibilidade aos antimicrobianos. Dado apresentar evolução clínica, imagiológica e analítica favorável sob meropenem, optou-se por manter esta antibioterapia até completar 21 dias. Teve alta para o domicílio sob antibioterapia com clindamicina durante 15 dias. Devido ao isolamento de P. micra, o doente foi observado por estomatologia que objetivou sinais de periodontite pelo que foi realizada curetagem dentária e extração de 2 dentes em ambulatório. A TC do tórax de controlo realizada 3 semanas após alta evidenciou melhoria considerável do derrame pleural.

Discussão: O presente caso clínico reflete a importância do estudo microbiológico no empiema. Por ser um microrganismo etiológico muito pouco frequente de empiema, é necessário um elevado grau de suspeição clínica para infeção por P. micra, sendo particularmente necessária uma avaliação de possíveis focos de infeção como a cavidade oral. Os autores relatam o presente caso clínico atendendo à sua raridade enquanto fator etiológico de empiema.

Palavras chave: Parvimonas micra. Empiema.

PE 060. O SENHOR “INSUFLADO” - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

J.P. Duarte dos Santos Oliveira Rodrigues, M. Pinto, M. Silva, D. Silva, R. Gerardo, J. Reis, P. Calvino, J. Cardoso

Hospital de Santa Marta-Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central.

Introdução: O pneumotórax define-se como a presença de ar no espaço pleural, podendo ser primário ou secundário. A DPOC é uma das causas mais comuns de pneumotórax espontâneo secundário (SSP) por rutura de bolhas ou blebs. O pneumomediastino refere-se à presença de ar no mediastino e por vezes surge com SSP concomitante. O enfisema subcutâneo encontra-se muitas vezes associado a ambas as situações. A drenagem torácica e posterior pleurodese é a terapêutica escolhida na maioria dos SSP. Por vezes, é necessária exploração cirúrgica para identificação e resolução da causa.

Caso clínico: Reporta-se o caso de um indivíduo do sexo masculino com 75 anos e história médica de DPOC com carga tabágica de 60 UMA, SAOS e cardiopatia isquémica. Recorreu ao serviço de urgência de um hospital secundário por dispneia intensa e toracalgia direita difusa com características pleuríticas, após acesso de tosse intenso e prolongado ao ter-se engasgado ao almoço. À admissão na sala de emergência, foi identificado pneumotórax hipertensivo direito. Colocou-se drenagem torácica no 5º espaço intercostal (EIC) e doente foi internado. Inicialmente apresentou evolução favorável, todavia, por novo episódio de dispneia e aparecimento de enfisema subcutâneo da porção superior do tórax, foi colocada uma segunda drenagem torácica no 2º EIC após confirmação radiológica de agravamento do pneumotórax. Por agravamento clínico, o doente foi transferido para o nosso serviço de Pneumologia. À admissão, era evidente o exuberante enfisema subcutâneo com extensão desde as pálpebras à região suprapúbica associado a voz de polichinelo e hipoxémia. Foi colocado aspiração ativa e aporte suplementar de oxigénio. A avaliação tomográfica mostrou extenso enfisema subcutâneo toracoabdominal com pneumomediastino e pneumopericárdio, bolhas quísticas enfisematosas subpleurais e alguma expansibilidade do parênquima pulmonar direito, mas com pneumotórax bilateral. Por persistência do extenso enfisema, foram colocadas agulhas dispersas pelo tecido

celular subcutâneo com melhoria temporária do enfisema. As sucessivas reavaliações radiográficas mostraram progressiva expansão pulmonar com aparente resolução do pneumotórax. Contudo, a drenagem torácica mantinha-se borbulhante e o enfisema subcutâneo retornava à extensão inicial. Optou-se por nova avaliação tomográfica que mostrou extenso enfisema subcutâneo e intermuscular envolvendo a região torácica e os segmentos cervicais e abdominais com pneumomediastino difuso e discreto pneumotórax direito de predomínio basal e pouco expressivo e ausência de pneumotórax esquerdo. O caso foi discutido com a cirurgia torácica que optou por abordagem cirúrgica. Intraoperatoriamente, identificou-se exuberante pneumomediastino e uma bolha “furada” com cerca de 4 cm. Foi realizada ressecção atípica do lobo superior direito e pleurodese por videotoracoscopia assistida. Decorreu evolução clínica favorável com resolução da hipoxemia, do enfisema subcutâneo e pneumotórax nas reavaliações imagiológicas subsequentes.

Discussão: A maioria dos SSP necessita desde cedo uma abordagem que contemple drenagem torácica e pleurodese. No entanto, em situações que não são resolvidas desta forma, a exploração cirúrgica é necessária para identificação etiológica e resolução definitiva da causa, como verificado.

Palavras chave: *Pneumotórax. Pneumomediastino. Drenagem torácica. Cirurgia.*

PE 061. UM CASO RARO DE PNEUMOTÓRAX CATAMENIAL

M. Alves, I. Sales Ribeiro, F. Nogueira

Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

Introdução: O pneumotórax catamenial foi inicialmente descrito em 1958 por Maurer et al. Trata-se de uma forma de pneumotórax espontâneo secundário rara mas que se acredita subdiagnosticada. Ocorre maioritariamente em mulheres em idade reprodutiva (cerca de 1/3 dos casos), com idade média à data de diagnóstico entre 26-42 anos. Caracteriza-se por episódios recorrentes de pneumotórax que ocorrem geralmente no período perimenstrual. É normalmente unilateral, ocorrendo maioritariamente no hemitórax direito. A etiologia do pneumotórax catamenial ainda é desconhecida mas são várias as teorias que a tentam explicar.

Caso clínico: Apresentamos o caso de uma mulher jovem, de 37 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, não fumadora. Recorreu ao serviço de urgência por dispneia de agravamento progressivo e tosse acessual irritativa. Nesse dia início de tosse produtiva, febre e agravamento importante da dificuldade respiratória. Realizou Radiograma que evidenciou pneumotórax de grandes dimensões à direita. Foi colocado dreno torácico do tipo Jolly nº 20 no 5º EIC, na linha axilar média. Após documentação em TC de tórax da resolução do mesmo foi retirado o dreno torácico. Contudo verificou-se recorrência ainda durante o internamento. Por este motivo transferimos a doente para a Cirurgia Torácica. Foi submetida a ressecção em cunha do lobo superior direito e submetida a pleurodese mecânica à direita, por cirurgia torácica videoassistida (VATS). Posteriormente, por nova recidiva de pneumotórax, foi re-intervencionada, visualizando-se fenestrações diafragmáticas, sugestivas de pneumotórax espontâneo secundário catamenial. Foi submetida a pleurectomia direita e talcagem diafragmática por VATS. Posteriormente à intervenção cirúrgica cumpriu supressão hormonal com goserelina mensal durante 6 meses.

Discussão: O pneumotórax catamenial é uma entidade rara responsável por uma grande percentagem de pneumotórax espontâneos em mulheres em idade reprodutiva, e como tal uma hipótese que temos sempre de colocar perante a situação de uma mulher jovem que se apresenta com história de pneumotórax recorrentes. A clínica e os achados na cirurgia nesta doente suportam os dados encontrados na bibliografia que mostram que as fenestrações diafragmáticas são comumente presentes e envolvidas na fisiopatologia desta

doença. Perante o diagnóstico é possível tratar estes doentes. Esta doente em dois anos de seguimento após correção cirúrgica e sob terapêutica hormonal mantém-se assintomática e sem recidivas.

Palavras chave: *Pneumotórax. Pneumotórax catamenial. Fenestrações diafragmáticas.*

PE 062. PNEUMOTÓRAX CATAMENIAL - UM DIAGNÓSTICO A SUSPEITAR

G. Moura Portugal, I.F. Pedro, D. Batista, F. Ferro, C. Pereira, M. Alvóiro, R. Macedo, J. Carvalho, R. Staats, P. Pinto, C Bárbara

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: O pneumotórax catamenial é uma entidade rara que se define pela presença de ar na cavidade pleural em mulheres em idade reprodutiva, sem patologia pulmonar concomitante. Caracteristicamente, apresenta relação temporal até 72h antes ou após a menstruação. Não existem alterações patognomónicas, sendo o diagnóstico sobretudo clínico. Alguns critérios de suspeição incluem a relação temporal com a menstruação, a ocorrência no hemitórax direito e a presença de lesões pleurais características como defeitos/fenestrações na região tendinosa do diafragma ou de nódulos castanhos na pleura visceral ou parietal. Histologicamente, estes depósitos contêm células glandulares e tecido endometrial. Pode apresentar-se com endometriose pélvica em cerca de 20-70% dos casos. O tratamento de escolha é cirúrgico consistindo na remoção dos nódulos macroscopicamente visíveis e na reparação dos defeitos pleurais presentes. A taxa de recorrência pós-cirurgia varia entre 8-40%, estando indicada a associação a hormonoterapia com análogos da hormona libertadora de gonadotrofina (GnRH) e terapêutica crónica com anticoncepcionários.

Caso clínico: Apresenta-se o caso de uma mulher de 35 anos, sem antecedentes pessoais relevantes e sem história de hábitos tabágicos ou toxifílicos. Encaminhada ao serviço de urgência com queixas de tosse seca e toracalgia posterior direita com 7 dias de evolução e agravamento com o decúbito e com a inspiração profunda. A dor teve início cerca de 24h após a menstruação. Negava dispneia ou outra sintomatologia do foro respiratório. A TC-Tórax realizada no próprio dia demonstrava a presença de pneumotórax direito com zonas de atelectasia segmentar do lobo médio e lobo inferior do pulmão direito, sem desvio do mediastino ou perda de volume pulmonar à direita. À observação inicial, encontrava-se clinicamente estável e eupneica em ar ambiente, evidenciando-se diminuição do murmúrio vesicular na metade superior do hemitórax direito com ausência das vibrações vocais ipsilateralmente. Foi submetida a drenagem do pneumotórax com colocação de dreno torácico. Durante o internamento observou-se expansão total do pulmão direito, sem intercorrências. Teve alta referenciada a consulta de Cirurgia Torácica para decisão de tratamento definitivo eletivo. Contudo, 3 dias após alta, imagiologicamente apresentou de recidiva do pneumotórax à direita. Procedeu-se a internamento e realização de VATS com evidência de defeitos diafragmáticos e achados intra-operatórios compatíveis com endometriose torácica. Realizou-se talcagem pleural direita, sem intercorrências. Teve alta com indicação para início de goserrelina - análogo da LHRH - e referência a consulta de Ginecologia para exclusão de endometriose pélvica.

Discussão: O pneumotórax catamenial é uma patologia infrequente que deve acarretar elevado nível de suspeição em mulheres em idade fértil e que se apresentam com pneumotórax espontâneo, sendo imperativo avaliar a correlação do início da sintomatologia com a menstruação. Estes doentes devem ser avaliados em contexto multidisciplinar - Pneumologia, Cirurgia Cardiorádica e Ginecologia - para um correto diagnóstico e instituição de medidas médicas e cirúrgicas adequadas ao tratamento e prevenção de recorrência.

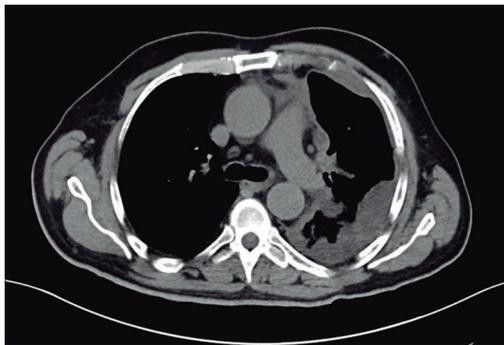
Palavras chave: *Pneumotórax catamenial. Endometriose.*

PE 063. MESOTELIOMA - O CASO DE UMA EVOLUÇÃO EXPLOSIVA

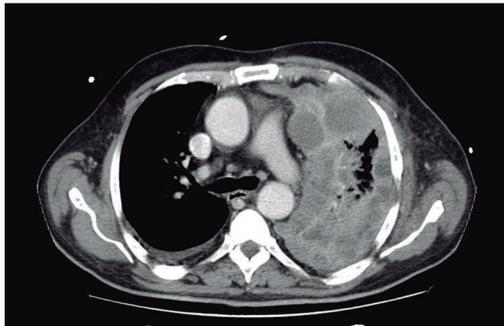
R. Fernandes, A. Fabiano, C. Martins, P. Falcão, I. Claro, E. Fragoso, C. Lopes, P. Azevedo

Serviço de Pneumonia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca EPE.

Introdução: O mesotelioma é um tumor raro com origem nas superfícies mesoteliais que revestem alguns órgãos. Independentemente da origem, a maior parte dos casos estão associados à exposição a asbestos (90%). Na Europa a sua incidência tem vindo a aumentar, possivelmente devido ao hiato temporal entre o longo período de latência da doença e a regulamentação do uso destas substâncias.



TAC ao 4º dia



TAC ao 16º dia



TAC ao 18º dia

Caso clínico: Apresentamos o caso de um homem de 65 anos, trabalhador na indústria metalúrgica, ex-fumador (CT 15 UMA), com história conhecida de cardiopatia hipertensiva a condicionar insuficiência cardíaca, fibrilhação auricular anticoagulada com rivaroxabano e diverticulose do colon com sigmoidectomia há 10 anos. Foi admitido no hospital de origem por quadro insidioso de tosse não produtiva, astenia, anorexia e perda ponderal, ao qual se associaram na última semana queixas de dispneia e toracalgia esquerda de características pleuríticas. À entrada encontrava-se lúcido, hemodinamicamente estável, analiticamente com PCR 5,76 mg/dL e sem alterações gasométricas valorizáveis. A radiografia de tórax evidenciava derrame pleural nos 2/3 inferiores do hemitórax esquerdo. Realizou torococentese com saída de líquido sero-hemático, compatível com exsudado e com predomínio de neutrófilos no exame citoquímico. Foi submetido a drenagem torácica com saída de 2,5 L de líquido pleural hemático, cujo exame microbiológico e citológico

não mostraram alterações. A investigação foi complementada com TC toraco-abdomio-pélvica que documentou uma pleura esquerda espessada circunferenciando o pulmão e exibindo contornos nodulares com densidades heterogêneas, associado espessamento dos septos interlobulares. Destacava-se ainda uma adenopatia esofágica baixa e nódulo inderteminado da glândula supra-renal direita. Na presunção de derrame pleural complicado cumpriu esquema antibiótico empírico com amoxicilina/ácido-clavulânico e claritromicina. Por recrudescimento de febre e agravamento dos parâmetros inflamatórios (Leucocitos $111,40 \times 10^9/L$, PCR 14,5 mg/dL e PCT 51,9 ng/mL) com posterior evolução para choque séptico, foi proposto à nossa Unidade de Cuidados Intensivos. Foi escalada antibio-terapia para Meropenem e Linezolide, tendo-se verificado boa resposta clínica e analítica, mantendo no entanto necessidade de ventilação não invasiva. A reavaliação por TC torácica, passados 12 dias desde a primeira, evidenciou significativo aumento das massas pleurais pré-existentes e aparecimento de múltiplas massas pleurais “de novo”, predominantemente necróticas, que condicionavam atelectasia quase completa do pulmão esquerdo. No espaço subdia-gramático verificava-se zonas de enfarte esplênico. Após discussão em reunião multidisciplinar foi submetido a biópsia com agulha transtorácica (BATT) da massa pulmonar esquerda, cujos aspetos morfológicos e perfil imunohistoquímico foram compatíveis com mesotelioma maligno, subtipo epitelióide. Apesar das medidas instituídas, apresentou rápida deterioração clínica com agravamento da insuficiência respiratória condicionada pela progressão das massas neoplásicas, acabando por falecer ao 26º dia de internamento. **Discussão:** A morbilidade e mortalidade associadas ao mesotelioma estão diretamente relacionadas com sua progressão local. No caso descrito, ao contrário do documentado na literatura onde a sobrevida média é de 6-18 meses, verificou-se uma rápida deterioração clínica. A leucocitose, trombocitose e a febre, resultante da extensa produção de citocinas característica destes tumores, constituem um dos fatores de pior prognóstico.

Palavras chave: Tumores pleurais. Mesotelioma. Derrame pleural. Leucocitose. Insuficiência respiratória.

PE 064. BRONCOFIBROSCOPIA NEGRA

D. Organista, F. Paula, F. Froes, T. Abreu, J. Semedo, M. Antunes, M. Alvoeiro

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: As metástases endobrônquicas de melanoma são raras, representando 4,5% de todas as metástases endobrônquicas. Estão associadas a um estadio avançado de progressão tumoral e a mau prognóstico. Habitualmente são diagnosticadas, em média, 48 meses após a apresentação do tumor primário. A sobrevida média global destes doentes é de 6 meses.

Caso clínico: Apresentamos o caso de uma mulher de 76 anos, não fumadora, com antecedentes de melanoma maligno, tendo sido submetida a amputação do dedo do pé em 2016. Em 2018 apresentou metastização pulmonar de melanoma, tendo sido realizada ressecção em cunha do lobo superior esquerdo por toracoscopia vídeo-assistida (VATS). Na TC-Tórax de reavaliação em 2019, demonstrada recidiva local no lobo superior esquerdo, com captação na PET-CT no foco adjacente à sutura cirúrgica. Proposta lobectomia superior esquerda por VATS. Durante a indução anestésica, houve dificuldade na progressão do tubo oro-traqueal, com aspiração de conteúdo negro. Foi realizada de imediato uma broncofibroscopia flexível que demonstrou infiltração extensa e exuberante da mucosa traqueal por pigmento negro, desde a traqueia subglótica, atingindo praticamente toda a árvore traqueobrônquica. Visível ainda carina fixa e alargada e oclusão do brônquio principal esquerdo por uma lesão escura e hemorrágica. Neste contexto, a cirurgia não foi realizada. O exame anátomo-patológico dos fragmentos pigmentados da mucosa foi compatível com metástase de melanoma.

Discussão: O melanoma não deve ser considerado curado mesmo após longos períodos livres de doença, sobretudo em doentes de alto risco com tumores primários espessos ou doença metastática. A ultrassonografia dos gânglios linfáticos, TC-tórax ou a PET-TC podem ser usados como métodos de follow-up da doença. O diagnóstico definitivo de metastização endobrônquica de melanoma é feito através da realização de broncofibroscopia flexível com biópsia das lesões e deve ser realizada antes da abordagem cirúrgica, sobretudo se doença recidivante.

Palavras chave: Melanoma. Metástase pulmonar. Broncofibroscopia.

PE 065. LESÃO ENDOBRÔNQUICA - UM DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL RARO

M. Pereira, J. Cardoso, F. Freitas, P. Monteiro, C. Bárbara

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um doente do género masculino, com 65 anos, com diagnósticos prévios de obesidade, diabetes mellitus tipo 2, neoplasia da próstata, Síndrome de Apneia do Sono Grave sob CPAP com seguimento em consulta de Pneumologia. Em consulta, por vigilância de micronódulos evidenciados em exames anteriores, foi solicitada uma TC-Tórax que evidenciou ao nível do lobo médio uma opacidade ovalada no lúmen brônquico, medindo cerca de 8 mm. Realizou broncofibroscopia com visualização de lesão endoluminal pediculada ao nível do lobo médio, aparentemente sugestiva de tumor carcinóide. Avançou-se para broncoscopia rígida, no entanto com dificuldade na passagem do broncoscópio devido ao biótipo do doente. Por esse motivo foram apenas realizadas biópsias da lesão, não tendo sido possível a ressecção total do tumor. A anatomia patológica da biópsia foi negativa para células neoplásicas e a histologia revelou retalhos de mucosa brônquica com hiperplasia adipócita subepitelial, aspectos enquadáveis no diagnóstico de tumor lipomatoso benigno, nomeadamente lipoma. Mantém seguimento em consulta e vigilância da lesão estável. Os lipomas endobrônquicos são tumores benignos raros, representando cerca de 0,1 a 0,5% das neoplasias do pulmão. A sua incidência é mais frequente a partir da quinta e sexta década de vida e predomina no género masculino. Estes tumores são histologicamente benignos, no entanto podem causar importante morbidade podendo causar pneumonias obstrutivas recorrentes. Os sintomas à apresentação são também eles dependentes do grau de obstrução das vias aéreas provado pela lesão, podendo apresentar-se com tosse, dispneia ou infeções de repetição, ou ainda ser assintomáticos. O tratamento deve ser conservador e a ressecção endoscópica é geralmente o tratamento de escolha e definitivo.

Discussão: Este é um caso que demonstra um diagnóstico raro mas que deve ser tipo em conta no diagnóstico diferencial de lesões

endobrônquicas, nomeadamente no diagnóstico diferencial de tumores carcinóides.

Palavras chave: Lesão endobrônquica. Lipoma.

PE 066. LIPOMA ENDOTRAQUEAL

C.S. Figueira de Sousa, R. Branquinho Pinheiro, P. Falcão Gonçalves, F. Freitas

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: Os tumores traqueais são raros (incidência de 0,2/100.000) e apenas 10 a 20% são benignos. Destes últimos, os mais frequentes são os hamartomas, papilomas e amilóides. Os lipomas endotraqueais são, portanto, extremamente raros, constituindo entre 2 a 4% dos tumores benignos. O seu diagnóstico é por vezes accidental, uma vez que os doentes permanecem assintomáticos até que a obstrução traqueal ultrapasse os 70%. Quando sintomáticos, os sintomas mais comuns são: tosse seca, sibilância, estridor e dispneia.

Caso clínico: Relata-se o caso de um doente de 49 anos, sem antecedentes pessoais relevantes à exceção de tabagismo ativo, que inicia quadro de respiração ruidosa e dispneia de agravamento com os esforços. É inicialmente observado em consulta de Otorrinolaringologia, em Junho de 2019, sem investigação adicional à exceção de videolarinoscopia que não demonstrou alterações relevantes. No início do ano corrente, por persistência e agravamento das queixas respiratórias, foi encaminhado à consulta de Pneumologia, onde se apresentou com estridor. Neste contexto realiza tomografia computadorizada do tórax que demonstra a existência de uma lesão traqueal que condicionava estenose do seu lúmen em 80%. Após discussão do caso, foi submetido a broncoscopia rígida onde se visualizou uma massa endotraqueal 2,5 cm abaixo das cordas vocais, ocupando cerca de 80% do lúmen traqueal. Foi realizada laserterapia seguida de debulking da lesão, com remoção completa da mesma, tendo-se obtido patência completa do lúmen traqueal. Desde a intervenção o doente apresentou-se sem qualquer queixa respiratória e a anatomia patológica revelou tratar-se de um lipoma submucoso. Estas lesões lipomatosas, como o próprio nome indica, são compostas em grande parte por gordura. Atendendo a essa composição, a tomografia computadorizada de tórax pode fazer adivinhar este diagnóstico e direcionar a primeira abordagem para uma via endoscópica, que é eficaz e segura, uma vez que estas lesões são pouco sangrantes. A ressecção traqueal e reconstrução por via cirúrgica só deverá ser considerada em casos selecionados.

Discussão: O presente trabalho pretende alertar para causas menos comuns de dispneia e estridor. No caso clínico exposto, o doente sendo fumador, acaba por ser contemplado com um diagnóstico com bom prognóstico, o que é uma exceção em relação às lesões traqueais mais frequentes.

Palavras chave: Lipoma endotraqueal. Broncoscopia rígida.

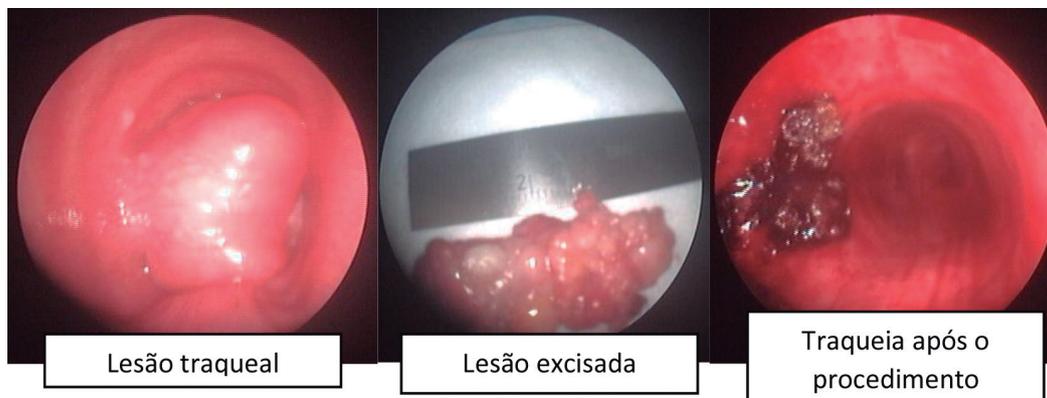


Figura PE 066

PE 067. LIPOMA ENDOBRÔNQUICO - UM TUMOR BENIGNO NUMA LOCALIZAÇÃO ATÍPICA

H. Rodrigues, M. Antunes, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: Os tumores pulmonares benignos representam aproximadamente 1% dos tumores do pulmão. Estas lesões são sobretudo parenquimatosas, apesar de ocorrerem casos apenas com envolvimento endobrônquico. Os lipomas são incomuns nesta categoria, representando menos de 0,1% dos tumores pulmonares benignos. Este tipo de tumor são compostos sobretudo de tecido adiposo e o seu crescimento é insidioso. Lipomas endobrônquicos originam-se dos adipócitos localizados na região peribrônquica e ocasionalmente na camada submucosa dos brônquios principais.

Caso clínico: Relata-se o caso de um doente de 52 anos, ex-fumador com uma carga tabágica de 30 maços-ano, com história de fractura prévia da L2 sem compromisso neurológico há cerca de 10 anos e de diabetes mellitus tipo 2 com controlo adequado. O doente regista em admissão em consulta quadro de dispneia para esforços médios com agravamento progressivo, tosse com episódios de expectoração hemoptoica e infecções respiratórias repetidas sem critérios de gravidade nos últimos meses. Nega queixas adjacentes perda de peso, anorexia ou outros sintomas constitucionais e uma primeira avaliação analítica e radiológica não revelou quaisquer alteração de alarme. Após seis meses e perante persistência das queixas, progrediu-se a avaliação etiológica tendo realizado tomografia computadorizada do tórax que revelou uma significativa perda de volume pulmonar à esquerda, com atelectasia praticamente total, bronquiectasias quísticas, consolidação e uma lesão endoluminal no brônquio principal esquerdo. Avaliação endoscópica revelou uma lesão esponjosa, com limites bem definidos que ocluía o brônquio principal esquerdo, a cerca de 2 cm da carina. As biópsias não detectaram células malignas, sendo apenas visualizadas adipócitos e infiltrado inflamatório. Considerando o contexto descrito e perante a suspeição de doença maligna, o doente foi submetido a broncofibroscopia rígida para excisão da massa. O tumor endobrônquico foi removido com sucesso e após avaliação histopatológica da massa o diagnóstico final foi de lipoma endobrônquico. Dado que não se verificou expansão pulmonar após remoção do tumor oclusivo, o doente foi proposto para pneumectomia esquerda.

Discussão: Apesar de infrequentes, estes tumores estão habitualmente relacionados com a obesidade e com hábitos tabágicos. Habitualmente, os sintomas associados a esta patologia são inespecíficos, como dispneia ou tosse, no entanto, poderão culminar em complicações major quando associados a obstrução brônquica, como bronquiectasias, pneumonias obstrutivas ou atelectasia. Os casos descritos na literatura mostram que esta entidade ocorre sobretudo na árvore traqueobrônquica direita, e mais frequentemente nas regiões apicais onde tecido cartilágneo e adiposo é mais abundantes. Estes tumores podem ser removidos por broncofibroscopia rígida tal como no caso descrito, que pretende ainda alertar para a importância de um diagnóstico precoce com vista a preservar a função pulmonar.

Palavras chave: Lipoma. Árvore traqueobronquica. Broncofibroscopia rígida. Tumores benignos do pulmão.

PE 068. ERITEMA INDURATUM DE BAZIN - UMA MANIFESTAÇÃO RARA DE TUBERCULOSE CUTÂNEA

A.L. Ramos, M. Alves, M. Barbosa, J. Carvalho, S. Carreira, T. Mourato, A. Gomes Miguel, F. Nogueira, M. da Conceição Gomes

Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz.

Introdução: A tuberculose cutânea é uma entidade rara com um amplo espectro de apresentações clínicas, o que torna o seu diag-

nóstico um desafio. O eritema induratum de Bazin é uma reação de hipersensibilidade aos antigénios do *Mycobacterium tuberculosis*. É uma forma paucibacilar em que pode não se identificar o bacilo nas lesões, em exame direto, pesquisa de ácidos nucleicos (TAAN) ou exame cultural.

Caso clínico: Mulher de 82 anos, leucodérmica, portuguesa (sem história de viagens recentes para o estrangeiro) atualmente reformada (educadora de infância). Sem antecedentes pessoais de relevo. Foi referenciada à Dermatologia por apresentar três lesões, na região anterior da perna (uma pápula acompanhada de nódulos subcutâneo e duas placas eritema-violáceas), indolores não ulceradas e não pruriginosas com um ano de evolução. Não apresentava história de traumatismo local ou tromboflebite. A doente negava suores noturnos, perda de peso, sintomas respiratórios ou outros que sugerissem acometimento de outros órgãos. Foi realizada biópsia cutânea que evidenciou paniculite lobular com áreas de necrose, infiltrado granulomatoso circundante e vasculite nodular. O exame micobacteriológico direto foi negativo. O IGRA foi positivo e a TC-torácica não revelou alterações. O estudo analítico não apresentou alterações de relevo, com perfil de auto-imunidade, HIV, HCV e HBV negativos. Uma vez excluídas outras causas de eritema induratum de Bazin e com o teste IGRA positivo assumiu-se o diagnóstico de tuberculose cutânea e iniciou-se esquema terapêutico com rifampicina, isoniazida, pirazinamida e etambutol.

Discussão: Apesar de incomum a tuberculose cutânea deve ser sempre considerada enquanto diagnóstico diferencial de lesões cutâneas de evolução crónica. O diagnóstico pode ser difícil e basear-se na correlação de aspetos clínicos (lesões sugestivas), história epidemiológica, elementos histopatológicos, positividade do teste de sensibilidade à tuberculina ou IGRA e resposta favorável das lesões cutâneas à terapêutica antibacilar. Frequentemente não se consegue obter confirmação microbiológica.

Palavras chave: *Mycobacterium tuberculosis*. Hipersensibilidade. Rara. Diagnóstico.

PE 069. TUBERCULOSE PULMONAR EM DOENTE IMUNODEPRIMIDA

M. Costa, C. Ventura, E. Rabadão, S. da Cunha

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: As manifestações clínicas da tuberculose são frequentemente sistémicas e inespecíficas, pelo que o diagnóstico precoce pode ser difícil, particularmente nos doentes imunodeprimidos e em grupos extremos (crianças e adultos). A infeção VIH confere maior risco para progressão da doença.

Caso clínico: Mulher, 51 anos, autónoma, com antecedentes de co-infeção Vírus da imunodeficiência humana (VIH)/Vírus hepatite C (VHC), com má adesão à terapêutica, recorreu ao SU por noção de perda de visão, dor e olho vermelho à esquerda com uma semana de evolução. Associadamente com queixas de febre, cefaleia e odinofagia com um mês de evolução. À admissão no SU encontrava-se apirética, hemodinamicamente estável, eupneica, com saturação periférica de O₂ de 95% em ar ambiente, sem sinais meníngeos, sem alterações cutâneas, com auscultação pulmonar e cardíaca normais. Analiticamente apresentava linfopenia (0,710 × 10⁹ L), com CD4+ 52,0 mm³ (9,4%) e CD4/CD8 0,16, PCR 8 mg/dL e serologia reativa para VHC, *Treponema pallidum* (IgM positivo, RPR 1:128, TPPA > 1.280), HSV 1/2 (IgM e IgG positivos) e CMV (IgG positivo, IgM negativo). Quantiferon negativo. Radiografia do tórax com infiltrado retículo-nodular bilateral. A TC pulmonar de alta resolução apresentava extensas áreas de densificação parenquimatosa em ambos os pulmões, com cavitações de maior expressão a nível dos lobos superiores e segmento apical dos lobos inferiores, achados compatíveis com tuberculose cavitada, com disseminação endobrônquica. A pesquisa de micobactérias na expectoração foi positiva com exame microscópico direto positivo (++++). Realizada colheita de lavado

bronquico-alveolar com cultura de micobactérias positiva e pesquisa de *Pneumocystis jirovecii* negativa. Iniciou terapêutica com isoniazida, etambutol, pirazinamida e rifampicina. Após observação por oftalmologia, objetivação de córnea com infiltrados estromais, foi colocada a hipótese de retinopatia citomegálica, pelo que iniciou terapêutica com valganciclovir. Realizada punção lombar com diagnóstico de neurosífilis pelo que iniciou terapêutica com ceftriaxone que cumpriu durante 14 dias. Após 8 semanas, iniciada terapêutica antiretroviral com emtricitabina, tenofovir e raltegravir. Ao 53º dia de internamento, após pesquisa de micobactérias por exame microscópico direto negativa, teve alta para o domicílio, melhorada. Antibiograma de *Mycobacterium tuberculosis* sem evidência de resistências, pelo que manteve terapêutica anti-bacilífera, orientada para o centro diagnóstico pneumológico local.

Discussão: O tratamento da tuberculose no contexto de infeção VIH é semelhante ao da população geral. Contudo, as reações paradoxais durante o tratamento são mais frequentes que na população em geral. Estas incluem exacerbações temporárias dos sintomas ou manifestações clínicas e imagiológicas, essencialmente em doentes que iniciam TAR concomitantemente, situação reconhecida como a síndrome de recuperação imune, embora também possa ocorrer apenas com a toma de antituberculosos. Atualmente, recomenda-se que o TAR se inicie às 2 semanas de antituberculosos, se a contagem CD4 for inferior a 50 células/mm³, e entre as 8 e as 12 semanas nos restantes doentes.

Palavras chave: Tuberculose. VIH. Imunossupressão.

PE 070. VALOR DA BRONCOFIBROSCOPIA NO DIAGNÓSTICO DE TUBERCULOSE COM BACILOSCOPIA NEGATIVA

M. Cabral

Hospital de Santa Marta (HSM)-Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central.

Introdução: A tuberculose pulmonar (TB) é um grave problema de saúde pública. Um diagnóstico precoce é fundamental para prevenir a sua transmissão. Tendo em conta o número significativo dos casos de tuberculose que têm exame micobacteriológico negativo nas secreções brônquicas (SB), a broncofibroscopia (BFO) desempenha um importante papel no diagnóstico em doentes sem capacidade de expectorar ou cujo exame micobacteriológico das SB seja negativo.

Objetivos: Avaliar o papel da BFO no diagnóstico de tuberculose pulmonar em doentes cujo resultado do exame micobacteriológico nas SB seja negativo.

Métodos: Estudo transversal de casos de doentes com suspeita de tuberculose pulmonar que realizaram BFO num período de 6 meses em 2019-2020 no Hospital de Santa Marta.

Resultados: Foi realizada BFO a 31 casos suspeitos de tuberculose com exame micobacteriológico directo negativo nas SB, tendo-se confirmado o diagnóstico, por exame cultural, em 9 casos. O exame directo micobacteriológico foi positivo em apenas 1 doente enquanto o teste de amplificação de ácidos nucleicos (TAAN) foi positivo em 5 doentes. Dos restantes 22, 5 obtiveram outros isolamentos microbiológicos, em 7 foram feitos outros diagnósticos no decorrer do estudo, e em 10 casos não se obteve qualquer diagnóstico bacteriológico. O padrão imagiológico mais frequente foi cavitação. Dos doentes submetidos a BFO, 10 eram imunossuprimidos. Não houve registo de complicações decorrentes do exame.

Conclusões: O presente estudo mostrou que a BFO pode levar ao diagnóstico em 29,0% dos casos suspeitos com exame micobacteriológico nas SB negativo. Quando não é possível obter uma amostra de expectoração, a BFO pode ser um método seguro, evitando atrasos inadvertidos no diagnóstico e instituição do tratamento adequado.

Palavras chave: Tuberculose pulmonar. Broncofibroscopia.

PE 071. UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE TUBERCULOSE PULMONAR

F. Godinho Oliveira, A. Manique, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A tuberculose pulmonar doença apresenta uma elevada morbimortalidade a nível mundial. Embora Portugal não seja um país endémico, esta patologia deve ser considerada na avaliação do doente na consulta de pneumologia.

Caso clínico: Doente do sexo masculino, 24 anos, estudante. Fumador de tabaco (CT 2,5 UMA) e haxixe (1x/dia). Negava exposição ocupacional. Diagnóstico de asma brônquica aos 12 anos, sem seguimento médico, não medicado. Referenciado pelo médico de família à Consulta de Pneumologia hospitalar por dispneia ligeira ocasional, tosse não produtiva nocturna, congestão nasal e prurido ocular com lacrimejo, associadas a episódios de ansiedade e à exposição a pêlo de gato nos últimos cinco meses, o que coincide com o início dos sintomas. Nesse período recorreu duas vezes ao Serviço de Urgência, com alta medicado com ICS + LABA, tendo suspenso após 15 dias por melhoria sintomática. O estudo funcional respiratório destacava obstrução brônquica ligeira e bronquiolar, insuflação pulmonar e prova de broncodilatação positiva. Na consulta encontrava-se assintomático, apresentando a sintomatologia supra em períodos de ansiedade e aquando da exposição ao gato (3x/semana). Admitida asma brônquica alérgica pelo que iniciou ICS+LABA, corticoide nasal e anti-histamínico oral em SOS, com indicação para evicção a alergénios e cessação dos consumos. Permaneceu assintomático até à consulta seguinte, sem recurso a terapêutica SOS. Laboratorialmente apresentava 290 eosinófilos, IgE total 1.295 KU/L, phadiatop positivo; IgE específica positiva para pólen plantas, pólen gramíneas, caspa de gato (> 100); Telerradiografia do tórax posteroanterior com reforço hilar bilateral e hipotransparência heterogénea de bordos arredondados no 1/3 superior do campo pulmonar direito, melhor caracterizada por TC tórax que revelou tratar-se de uma estrutura serpiginosa nodular hipodensa (48 x 17 mm), no segmento posterior do lobo superior direito, em contiguidade com estrutura vascular paravertebral, sugestiva de lesão nodular sólida vs malformação vascular. Realizou broncofibroscopia diagnóstica que não apresentou alterações macroscópicas. As secreções brônquicas (SB) foram positivas para *Aspergillus niger*, não isolado no lavado broncoalveolar ou nas biópsias brônquicas; as SB apresentaram exame micobacteriológico directo negativo e cultural positivo para *Mycobacterium tuberculosis* complex multisensível. Sem identificação de células neoplásicas. Perante o diagnóstico de tuberculose pulmonar, foi requisitada avaliação laboratorial complementar, após exclusão de factores de risco. Destaca-se pesquisa de Ag Galactomannan sérico e o doseamento de IgE específica para *Aspergillus fumigatus* e *niger* normais. O doente foi referenciado para o centro de diagnóstico pneumológico onde iniciou terapêutica com isoniazida, rifampicina, pirazinamida e etambutol (2 meses), seguida de isoniazida e rifampicina (4meses), sem intercorrências, com melhoria imagiológica.

Discussão: Destaca-se a importância do caso pela sua raridade. Trata-se de um doente com sintomas sugestivos de asma alérgica não controlada, referenciado pelos cuidados de saúde primários para avaliação e optimização terapêutica pela especialidade; a telerradiografia do tórax foi crucial na marcha diagnóstica do doente, atestando a importância deste exame no diagnóstico diferencial da asma brônquica. Salienta-se ainda o facto de a tuberculose pulmonar doença apresentar múltiplas manifestações clínicas, devendo ser sempre considerada como hipótese diagnóstica na consulta de pneumologia, mesmo na ausência de clínica ou contexto epidemiológico sugestivos da doença.

Palavras chave: Asma brônquica. Tuberculose pulmonar. *Mycobacterium tuberculosis*.