

PULMONOLOGY[®] JOURNAL

Previously **Revista Portuguesa de Pneumologia**

volume 25 / especial congresso 2 / Junho 2019

10.º CONGRESSO DE PNEUMOLOGIA DO CENTRO-IBÉRICO

Coimbra, Hotel Vila Galé, 27 e 28 de junho de 2019



PULMONOLOGY

www.journalpulmonology.org



Volume 25. Especial Congresso 2. Junho 2019

10.º CONGRESSO DE PNEUMOLOGIA DO CENTRO-IBÉRICO

Coimbra, Hotel Vila Galé, 27 e 28 de junho de 2019

Sumário

Comunicações orais	1
Posters	3



COMUNICAÇÕES ORAIS

10.º Congresso de Pneumologia do Centro-Ibérico

Coimbra, Hotel Vila Galé, 27 e 28 de junho de 2019

CO01. FUNCTIONAL OUTCOMES AFTER BRONCHIAL SLEEVE RESECTION

A.C. Pimenta¹, J. Rei², I. Rodrigues¹, R. Noya¹, P. Neves², S. Lareiro², P. Fernandes², M. Guerra²

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro-Unidade de Vila Real. ²Serviço de Cirurgia Cardio-Torácica, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introduction: Bronchial sleeve resection (BSR) is a surgical procedure indicated when lung lesions are located centrally, most frequently at the origin of a lobar bronchus, in order to avoid pneumectomy. Previous groups have demonstrated that bronchial sleeve procedures are not related to increased recurrence rate for lung carcinoid lesions. However, to our knowledge, previous literature seldom addressed the functional outcomes after BSR.

Objectives: To compare functional outcomes after BSR and pneumectomy.

Methods: We retrospectively analysed the data of patients submitted to BSR performed in our centre (n = 16) and selected similar patients that undergone pneumectomy (n = 32) during the same period (between 2007 and 2018) to serve as comparison group. We recorded clinical, laboratorial and demographic variables. All the statistical procedures were performed using IBM® SPSS® software, version 25.0.0. Categorical variables were compared using the chi-square test and continuous variables were compared using the Student's t-test, the Mann-Whitney U test, the Paired sample t-test or the Wilcoxon test. The threshold for statistical significance was set to p < 0.05.

Results: We observed homogeneity between the groups undergoing pneumectomy and BSR at baseline, with similar age, gender distribution, and functional parameters. Nevertheless, patients undergoing pneumectomy seemed to have a higher ASA score (2.62 ± 0.65 vs 3.11 ± 0.416 , p = 0.023). The median length of stay was also similar (9 [8-12.5] days for SBR group vs 8.5 [7-9] days, p = 0.104), as well as the occurrence of complications during hospital stay (p = 0.509). However, when we analysed functional parameters after the surgical procedure, we observed a significant impact of pneumectomy compared to a negligible impact for SBR.

Conclusions: BSR is technically challenging and complex, extremely valuable for avoiding pneumectomy. In our study, we demonstrated that lung function is relatively preserved after bronchial resection,

opposed to pneumectomy, showing no differences for admission length and occurrence of complications. These results reaffirm BSR as first choice surgical procedure for central lung lesions, when technically feasible.

Key words: Bronchial sleeve resection. Pneumectomy. Respiratory function.

CO02. STOP-BANG AND NOSAS QUESTIONNAIRES AS A SCREENING TOOL FOR OSA: WHO IS BETTER?

J. Coutinho Costa¹, A. Rebelo-Marques^{2,3,4}, J.N. Machado¹, B. Valentim⁵, C. Vicente⁶, J. Gonçalves⁷, J. Gama⁸, F. Teixeira^{1,9}, J. Moita^{1,9}

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. ²Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra. ³Centro Académico Clínico de Coimbra. ⁴Instituto de Investigação Clínica e Biomédica de Coimbra (iCBR), Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra. ⁵USF Condeixa, ACeS Baixo Mondego, ARS Centro, Coimbra. ⁶UCSP Mealhada, ACeS Baixo Mondego, ARS Centro, Coimbra. ⁷UCSP Celas, ACeS Baixo Mondego, ARS Centro, Coimbra. ⁸Departamento de Matemática, Universidade da Beira Interior, Covilhã. ⁹Centro de Medicina do Sono, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Screening methods have become increasingly important due to the growing number of patients suspected of having Obstructive Sleep Apnea (OSA) being referred to sleep clinics.

Objectives: To evaluate the performance of the NoSAS and STOP-Bang scores in the screening of OSA in a sleep centre.

Methods: Prospectively, for 12 months, all patients referred by primary care physicians to our sleep unit for clinical evaluation, and underwent in-lab polysomnography (PSG), also completed the NoSAS score (Neck circumference, Obesity, Snoring, Age, Sex) and STOP-Bang (Snoring, Tiredness, Observed apnea, Pressure (high blood), BMI, Age, Neck circumference, Gender). An ROC analysis was used to find the scores that simultaneously maximize sensitivity and specificity for each diagnosis.

Results: Including 294 individuals, 84% of them had OSA, of which 28.8% were mild, 34.8% moderate and 36.4% were severe. Using the NoSAS score for predicting OSA, moderate to severe OSA and severe

OSA, the ROC area was: 0.770 (95%CI: 0.703-0.837), $p < 0.001$, sensitivity of 57.5%, and specificity of 83.0% for the score 12); 0.746 (95%CI: 0.691-0.802), $p < 0.001$, sensitivity of 68.2% and specificity of 75.4% for score 13.); 0.686 (95%CI: 0.622-0.749), $p < 0.001$, sensitivity of 71.1% and specificity of 58.3% for score 13), respectively. Using the STOP-Bang score for predicting OSA, moderate to severe OSA and severe OSA, the ROC area was: 0.862 (95%CI: 0.808-0.916), $p < 0.001$, sensitivity of 68.4%, and specificity of 85.1% for the score 5); 0.813 (95%CI: 0.756-0.861), $p < 0.001$, sensitivity of 77.3% and specificity of 66.1% for score 5.); 0.787 (95%CI: 0.732-0.841), $p < 0.001$, sensitivity of 70.0% and specificity of 79.9% for score 6), respectively.

Conclusions: The ROC area was consistently high for both scores confirming the diagnostic ability of the NoSAS and STOP-Bang questionnaires for all OSA severities. Thus, our results suggest that these questionnaires may be a powerful tool for screening and stratification of patients in the diagnosis of OSA. Overall, the diagnostic ability of the STOP-Bang was higher than the NoSAS.

Key words: Obstructive sleep apnea. NoSAS. STOP-Bang. Screening.

CO03. QUALITY OF LIFE ASSESSMENT IN CYSTIC FIBROSIS

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: In recent decades there has been an increase of life expectancy in cystic fibrosis (CF) patients. They remain very symptomatic, submitted to complex drug regimens, causing a decrease in quality of life (QoL).

Objectives: Assess QoL of CF patients by generic and specific instruments and establish a correlation between the two. Establish a relationship between QoL and prognosis (measured by functional impairment).

Methods: Prospective cross-sectional study of patients with CF. Evaluation of QoL by the EQ5D test (generic instrument) and the CFQR14+ (specific instrument). 3 groups were created in accordance with the functional impairment.

Results: 33 patients (55% women) with median age 28 years [19; 55] and BMI of 21.49 kg/m² [15, 35] were included. The mean FEV₁pred. was 62.82% $\pm$ 20.62. Functional impairment of degrees: severe 6.1%, moderate 39.4% and 54.5% mild. Results from EQ5D (mean $\pm$ SD): EQVAS- 77.12 $\pm$ 10.62 and EQ5Dindex- 0.864 $\pm$ 0.20, where a higher number of patients reported the anxiety/depression domain. Patients with severe, moderate and mild functional impairment had progressively higher EQ5Dindex values (but $p > 0.05$). Patients with chronic bronchial infection by *Pseudomonas aeruginosa* showed lower EQ5Dindex. In CFQR14 + the domains with lower scores were treatment and physical activity, in contrast to the areas food and digestive symptoms that obtained the highest values. In the body weight and image domains, women had higher scores. FEV₁pred. was only significantly associated with body image domain. Finally EQVAS seems to correlate with six domains CFQR14 + and EQ5Dindex not correlate with any domain CFQR14 +

Conclusions: The assessment of QoL by EQ5D revealed that patients maintain a reasonable QoL. However, and accordingly to some references, no significative correlation was found between EQ5Dindex and FEV₁, showing the short-sightedness of generic methods in predicting FEV₁. The application of a specific, more discriminative questionnaire showed that physical activity and treatment domains had the lowest scores. No statistical significance between FEV₁ and the majority of CFQR14+ domains was established. The correlation between the instruments was inconsistent. In the future, equivalences between specific and generic instruments should be considered, being the latter useful tools to support health policies.

Key words: Cystic fibrosis. Quality of life.



POSTERS

10.º Congresso de Pneumologia do Centro-Ibérico

Coimbra, Hotel Vila Galé, 27 e 28 de junho de 2019

P01. QUE FATORES AMBIENTAIS CONSEGUEM EXPLICAR A INCIDÊNCIA GEOGRÁFICA DAS MICOBACTÉRIAS NÃO TUBERCULOSAS?

D. Rocha, A. Felgueiras

Faculdade de Medicina Universidade do Porto.

Introdução: As Micobactérias não tuberculosas (MNT) são agentes oportunistas que ganharam protagonismo nas últimas décadas devido à sua incidência crescente em grupos de alto risco. Porém, o seu mecanismo de transmissão difere do contato pessoa-a-pessoa tipicamente descrito para a Tuberculose. Na verdade, as MTN são frequentemente isoladas a partir do solo, fontes naturais de água e sistemas públicos de distribuição de água, engrandecendo o papel dos fatores ambientais na suscetibilidade à doença.

Objetivos: O nosso objetivo com este estudo é identificar quais as variáveis ambientais que são capazes de explicar a variação da incidência geográfica das MNT em Portugal.

Métodos: Um estudo transversal centrado no ano de 2011 (data do último Censos português) foi desenhado a partir dos dados ambientais e das características individuais recolhidos de bases de dados públicas portuguesas. Relativamente aos valores das variáveis ambientais apenas disponíveis a nível distrital, aplicou-se o método de Ponderação pelo inverso da distância para obter os valores a nível municipal. Para a estimativa da incidência de MNT usou-se o Modelo de Poissonsemiparamétrico. A parte não paramétrica do modelo foi obtida usando *thinplatesmoothingsplines* definidos a partir da componente espacial dos dados.

Resultados: Nenhuma das variáveis ambientais estudadas foi razoavelmente capaz de prever a variação da incidência geográfica das MNT em Portugal ($p > 0,05$), exceção feita para a densidade populacional ($p < 0,001$). Contudo, características individuais tais como ser do sexo feminino ($p < 0,001$), idade ($p < 0,001$) e o número de novos casos diagnosticados como Vírus da Imunodeficiência Humana e Síndrome da Imunodeficiência Adquirida (VIH/SIDA) ($p < 0,001$) estão associadas a um aumento da incidência de MNT.

Conclusões: Com este estudo, apurou-se que as MNT parecem ser mais comuns em mulheres idosas, principalmente se estas tiverem sido previamente diagnosticadas como tendo VIH/SIDA ou se vivem em centros urbanos de elevada densidade populacional. Por sua vez, ser do sexo feminino revelou-se ser o fator de maior impacto de entre as variáveis que predis põem para doença por MNT. No

entanto, mais estudos são necessários para estimar o papel de outras variáveis ambientais e características individuais não incluídas neste estudo na variação da incidência geográfica das MNT.

Palavras-chave: *Micobactérias não tuberculosas. Variáveis ambientais. Variação geográfica. Portugal.*

P02. SARCOMA DE KAPOSI - UM CASO RARO

C. Rôlo Silvestre, R.J. Cordeiro, D. Duarte, J. Eusébio, C.C. Cardoso, T. Falcão, A. Domingos

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar do Oeste-Hospital de Torres Vedras.

Introdução: O sarcoma de Kaposi (SK) é um tumor vascular, cujo envolvimento broncopulmonar é raro na ausência de manifestações cutâneas. Em 80% dos casos a mortalidade associa-se a coinfeção respiratória.

Caso clínico: Homem, 36 anos, fumador e com infeção por vírus de imunodeficiência humana (VIH) tipo 1 diagnosticada aos 25 anos, abandonou terapêutica antirretroviral combinada (TARc) há 3 anos. Recorreu ao serviço de urgência por quadro, com 2 semanas de evolução, de tosse produtiva, expectoração mucosa espessa, dispneia, visão turva, febre, hipersudorese, anorexia e perda ponderal de 12 kg em 6 meses. Negava toracalgia, hemoptises, cefaleias ou diplopia. À admissão, emagrecido, eupneico em ar ambiente (AA) com paO_2 85 mmHg, hipotenso (99/51 mmHg), febril (TT 38,3 °C), MV globalmente diminuído, com fervores bibasais. Anisocoria. Não apresentava alterações ao exame neurológico. Analiticamente, 7.600/uL leucócitos, PCR 1,0 mg/dL. Hemoculturas e antigenúrias para *Pneumococo* e *Legionella* negativas. Linfócitos T CD4+ 22/mm², carga viral 53.800 cópias/mL, sem resistências. Punção lombar com LCR transparente, translúcido e com serologias negativas. A TC crânio-encefálica apresentou múltiplas lesões focais corticais e subcorticais bilaterais, com edema vasogénico. Assumiu-se toxoplasmose cerebral em doente VIH-SIDA e iniciou terapêutica de primeira linha e dexametasona. A TC de tórax denotou enfisema apical e alterações em vidro despolido bilaterais. Iniciou terapêutica empírica com claritromicina, ceftriaxone e cotrimoxazol. Realizou videobroncoscopia que objetivou no brônquio intermediário lesões ma-

culares violáceas patognômicas de SK endobronquico (SKE), não foram realizadas biópsias por friabilidade e risco hemorrágico. O lavado broncoalveolar revelou-se positivo para *Pneumocystis jirovecii*, sem outros isolamentos microbiológicos, micobacteriológicos ou micológicos. Iniciou TARc. Ao quinto dia, apresentou-se hipotensão (TA 90/45mmHg) e dispneico com gasometria arterial (FiO₂ 60%): pH 7,39; pCO₂ 27 mmHg; pO₂ 39 mmHg; HCO₃ 16 mmol/L; SO₂ 78%. Iniciou suporte aminérgico, foi ventilado e transferido para uma unidade de cuidados intensivos.

Discussão: O caso apresentado é raro, pela manifestação de SKE sem alteração mucocutânea. A clínica respiratória do SKE é indistinguível de um quadro infeccioso, o presente caso realça a importância de considerar esta hipótese no diagnóstico diferencial de dificuldade respiratória no doente VIH. A broncofibroscopia é uma técnica fundamental para o seu diagnóstico.

Palavras-chave: Sarcoma de Kaposi endobronquico. *Pneumocistose*. VIH. SIDA.

P03. UM CASO INESPERADO DE PNEUMOCISTOSE

C. Rôlo Silvestre, R.J. Cordeiro, D. Duarte, N. André, A. Silva, T. Falcão, A. Domingos

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar do Oeste-Hospital de Torres Vedras.

Introdução: As infeções são das principais causas de morbilidade e mortalidade na leucemia linfocítica crónica (LLC), uma doença hemat-oncológica comum. A corticoterapia e terapêutica citotóxica favorecem as infeções por agentes oportunistas, podendo indicar progressão da LLC.

Caso clínico: Homem, 80 anos, ex-criador de aves, com antecedentes de tuberculose pulmonar na adolescência com bronquiectasias sequelares; LLC e hipogamaglobulinemia apenas sob vigilância em consulta de hematologia e diabetes mellitus insulino-tratada. Múltiplos internamentos por exacerbação infecciosa de bronquiectasias no último ano. Recorreu ao serviço de urgência por quadro, com duas semanas de evolução, de dificuldade respiratória, tosse produtiva e cansaço fácil, para pequenos esforços. Negava perda peso, hemoptises, hipersudorese e febre. Negava também, edema, ortopneia ou dispneia paroxística noturna. Ao exame objetivo, pálido, dispneico em ar ambiente, com SpO₂ 88%, apirético, normotenso e normocárdico. Auscultação cardiopulmonar: S1+S2 rítmicos, sem sopros, MV rude com roncospersos. Abdómen sem massas ou organomegalias palpáveis. Sem edema dos membros inferiores. Gasometria arterial com FiO₂ 28%: pH 7,50; pCO₂ 26,6 mmHg; pO₂ 56,2 mmHg; HCO₃ 26,5 mmol/L; SO₂ 90,2%. Analiticamente, 6.970/mL leucócitos; 151/mL neutrófilos; 522/mL linfócitos; anemia (Hb 10,3 g/dL normocrômica e normocítica); plaquetas 96.000/uL; ureia 81 mg/dL; Cr 1,29 mg/dL; LDH 464U/L e PCR 22,9 mg/dL. Antigenúrias para Legionella e Pneumococo, hemoculturas e serologias para HIV negativas. Radiografia de tórax com infiltrados alvéolo-intersticiais bilaterais. TC tórax evidenciou densificação em vidro despolido peri-hilar, nos lobos superiores e segmentos apicais dos lobos inferiores. Micronodulação *tree-in-bud* no lobo médio (LM) e segmentos basais dos lobos inferiores. Bronquiectasias tubulares no LM. Adenomegália subcarinal e adenopatias axilares. Iniciou cinesioterapia respiratória e antibioterapia empírica com meropenem e vancomicina. Apresentou melhoria clínica e analítica ligeira, sem melhoria radiológica. Realizou videobroncofibroscopia com lavado broncoalveolar, identificou-se *Pneumocystis jirovecii*. A microbiologia, pesquisa de fungos, exame direto, cultural e PCR para *Mycobacterium tuberculosis* foram negativos. Assumiu-se pneumocistose, iniciou cotrimoxazol que cumpriu por 21 dias, com melhoria clínica, analítica e imagiológica. Teve alta a cumprir profilaxia com cotrimoxazol.

Discussão: Apesar de raro, com apenas quatro casos descritos na literatura, o presente caso realça a importância de considerar infe-

ções oportunistas, como a pneumonia por *P. jirovecii*, em doentes com doença hematológica estável e sem terapêutica.

Palavras-chave: Leucemia linfocítica crónica. *Pneumocistose*.

P04. O PERFIL CLÍNICO DOS DOENTES COM PNEUMOTÓRAX - UM ESTUDO RETROSPECTIVO

C. Rôlo Silvestre, R.J. Cordeiro, D. Duarte, C. Cardoso, T. Falcão, A. Domingos

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar do Oeste-Hospital de Torres Vedras.

Introdução: Define-se pneumotórax como a entrada de ar na cavidade pleural, que provoca colapso pulmonar e, consequentemente, repercussão na mecânica respiratória e no estado hemodinâmico do doente. O pneumotórax espontâneo primário (PEP) acontece na ausência de patologia pulmonar ao contrário do que sucede no pneumotórax espontâneo secundário (PES).

Objetivos: Analisar o perfil clínico dos doentes internados com o diagnóstico de pneumotórax.

Métodos: Realizou-se um estudo retrospectivo descritivo dos doentes maiores de 18 anos internados com o diagnóstico de pneumotórax, num período de quatro anos. Os dados foram recolhidos através da consulta dos processos clínicos.

Resultados: Dos 67 doentes com o diagnóstico de pneumotórax 88% (59) eram do sexo masculino e 12% (8) do sexo feminino. A mediana de idades dos doentes com PEP era de 25,5 anos e dos com PES 61 anos. Os hábitos tabágicos pregressos ou ativos estavam presentes em 59,7% (89) dos casos. A maioria dos doentes, 68,7% (46) apresentou o diagnóstico de PEP. Registaram-se 28,4% (19) de indivíduos com PES e 2,9% (2) com pneumotórax iatrogénico. Cerca de 31,3% (47) dos doentes apresentaram hipoxemia à admissão. O doente com o diagnóstico de PES tem 6,5 vezes a *odd* de um doente com PEP de estar hipoxémico à entrada ($p = 0,001$). Constatou-se história de recidiva em 22,4% (33) dos indivíduos. Nos doentes com o diagnóstico de PEP, verificou-se variação sazonal na ocorrência dos casos, a maioria dos episódios ocorreu no verão (32,6%) e outono (32,6%), seguindo-se a primavera e verão ambas com 17,4%. Os meses de Julho (15,2%) e Novembro (13,0%) registaram a maioria das ocorrências. As principais causas associadas a PES foram a DPOC em 47,4% (9) dos casos, seguindo-se o diagnóstico de pneumonia em 26,3% (5) e fibrose pulmonar em 15,8% (4) dos episódios.

Conclusões: O diagnóstico de pneumotórax foi mais frequente no sexo masculino e a maioria dos doentes tinha hábitos tabágicos. Os casos de PEP foram mais frequentes e ocorreram preferencialmente no verão e outono. Os doentes com diagnóstico de PES são mais velhos e na maioria dos casos apresentam hipoxemia. A DPOC foi a principal co-morbilidade associada ao diagnóstico de PES.

Palavras-chave: *Pneumotórax espontâneo primário*. *Pneumotórax espontâneo secundário*. DPOC.

P05. MALFORMAÇÃO ADENOMATÓIDE QUÍSTICA NUM ADULTO: CASO CLÍNICO

M. Afonso, C. Robalo Cordeiro

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A malformação adenomatóide quística é uma condição rara, embora responsável por 25% das malformações pulmonares congénitas. O diagnóstico é estabelecido maioritariamente nos primeiros meses ou anos de vida, sendo raramente identificado na idade adulta, nomeadamente como pneumotórax. A identificação de lesões quísticas, únicas ou múltiplas, em tomografia computadorizada (TC) e posterior confirmação histológica estabelece o diagnós-

tico. A ressecção cirúrgica alargada (lobectomia ou pneumectomia) pode ser necessária pelo risco de recidiva.

Caso clínico: Homem, 29 anos, enviado ao Serviço de Urgência de Pneumologia por alterações radiológicas, associado a sensação de aperto torácico há dois dias e tosse seca e dispneia para médios/grandes esforços há semanas, sem outras queixas. Sem medicação habitual, nunca fumador, e com antecedentes familiares de neoplasia pulmonar. A TC torácica revelava uma massa ovalada no lobo inferior direito (LID) com contornos regulares, 5,1cm de maior diâmetro e aparente extensão interna em direção ao mediastino posterior, sem captação de contraste e com calcificações punctiformes no interior. Excluído contexto agudo e necessidade de cuidados urgentes foi orientado para ambulatório. A discussão multidisciplinar, considerou como mais prováveis as hipóteses de tumor neurogénico, sequestro pulmonar ou quisto broncogénico. Realizou PET/CT que confirmou massa paravertebral direita, sem captação de FDG-F18. Após nova discussão e de acordo com decisão do doente, foi realizada ressecção cirúrgica. Intraoperatoriamente foi identificada lesão de aspeto quístico, cuja análise extemporânea foi compatível com malformação adenomatóide quística, tendo sido alargada ressecção a lobectomia. Não se verificaram complicações peri ou pós-operatórias. Realizou TC de controlo aos 12 meses sem lesões de novo.

Discussão: Os autores apresentam o caso pela sua raridade e dificuldade diagnóstica associadas. É uma condição involuntariamente diagnosticada na idade adulta, e que se apresentou na sua forma menos frequente, de aparência sólida (tipo III da classificação de Yousem). O potencial risco de recorrência e associação com risco de neoplasia tornam a sua identificação e ressecção cirúrgica importantes.

Palavras-chave: Malformação pulmonar congénita. Malformação adenomatóide quística.

P06. THORACOSCOPY, AN ALLY IN THE DIAGNOSIS

C.C. Costa, G. Teixeira, L. Andrade, A. Saraiva

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Baixo Vouga.

Introduction: Lung cancer is the leading mortality cause of all cancers in both genders, all over the world. This is why we must focus in early diagnosis with individualized and precise diagnostic exams and therapeutic tools.

Case report: The authors present the case of a 75-year-old male, independent in his daily living activities who entered the Emergency Department with complaints of dyspnea for minor exertion and dry cough with a month of evolution. On objective examination, the murmur of the lower two thirds of the left hemithorax was diminished. Chest x-ray showed a massive pleural effusion previously unknown, and there was absence of peripheral blood analytical alterations. A diagnostic thoracentesis was performed, pleural fluid had exudate characteristics and the patient was hospitalized for etiological study. Bronchofibroscopy showed no morphological changes. The bronchial aspirate for cytology and bacteriology did not reveal alterations. Chest computed tomography scan showed areas of nodular and irregular pleural thickening. Despite the absence of malignant cells in the cytology pleural fluid and bronchial lavage, thoracoscopy was performed. It revealed multiple parietal pleural nodules one of which had around three centimeters diameter. Parietal pleural biopsies revealed lung solid pattern adenocarcinoma metastases characterized by immunochemistry.

Discussion: Thoracoscopy allows interior thoracic cavity direct visualization, this is a major diagnostic input. It is easier then to perform parietal pleural biopsies, to collect pleural fluid samples, visual control of thoracic drainage or pleurodesis. This case illustrates some of its applicability, advantages and the determinant role this technique had in early diagnosis and patient orientation.

Key words: Thoracoscopy. Lung cancer. Adenocarcinoma. Pleural metastases.

P07. EXPOSIÇÃO OCUPACIONAL A DIÓXIDO DE CLORO - APRESENTAÇÃO DE 2 CASOS CLÍNICOS

C. Braço Forte, A. Alfaiate, M. Rosário, A. Cysneiros, S. Sousa, I. Fernandes, P. Duarte

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Setúbal, EPE, Hospital de São Bernardo. Serviço de Otorrinolaringologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central.

Introdução: O dióxido de cloro é um químico amplamente utilizado que pode apresentar toxicidade respiratória. A exposição humana a níveis tóxicos é geralmente accidental. Descrevem-se dois casos clínicos de exposição a dióxido de cloro com espectro de gravidade diferente.

Casos clínicos: Caso clínico 1: homem de 29 anos, técnico de manutenção de infraestruturas, não fumador. Sem patologias conhecidas. Observado no Serviço de Urgência (SU) na sequência de fuga de gás contendo dióxido de cloro, durante 15 minutos. Fazia uso de equipamento de proteção individual (EPI). À admissão, seis horas depois, apresentava tosse irritativa, dispneia e broncospasmo. Gasometria arterial (FiO₂ 21%): pH 7,45, PaO₂ 48, PaCO₂ 40, HCO₃ 28,5 e Sat 89%. Analiticamente sem alterações. Radiografia de tórax: reforço intersticial difuso bilateral. Admitiu-se o diagnóstico de pneumonite química e foram iniciadas as medidas terapêuticas preconizadas. Após estabilização, assistiu-se a uma evolução clínica favorável. Caso clínico 2: homem de 21 anos, técnico industrial, não fumador. Sem patologias conhecidas. Observado, no SU, por intoxicação accidental a dióxido de cloro durante 10 minutos, com inalação e contacto em várias áreas corporais, apesar da utilização de EPI. Iniciou, de imediato, quadro de dispneia, dor retro-esternal, tosse irritativa e disfonía. À admissão, encontrava-se taquicárdico, polipeico e com crepitações bilaterais na auscultação pulmonar; queimadura corporal de 2.º grau no dorso de ambas as mãos. Gasometria arterial (FiO₂ 40%): pH 7,41, PaO₂ 51, PaCO₂ 41, HCO₃ 26,4 e Sat 87%. Analiticamente: leucocitose com neutrofilia. Radiografia de tórax: extensas imagens de hipotransparência heterogêneas bilaterais. Foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos. Registou-se agravamento clínico com edema da via aérea superior e paralisia bilateral das cordas vocais, com necessidade de entubação orotraqueal. Evoluiu para síndrome de dificuldade respiratória aguda, com necessidade de iniciar ECMO. Verificou-se melhoria clínica progressiva com extubação ao 26.º dia.

Discussão: A exposição a baixas concentrações de dióxido de cloro origina, geralmente, lesão epitelial das grandes vias aéreas. A exposição a concentrações mais elevadas ou por períodos mais prolongados pode levar a quadros mais graves. A evolução clínica nestes dois casos foi substancialmente diferente e esta disparidade pode estar relacionada com diferentes graus de exposição.

Palavras-chave: Pneumonite química. Exposição ocupacional. Dióxido de cloro. Insuficiência respiratória.

P08. PNEUMONIA NECROTIZANTE: UM ESTUDO RETROSPECTIVO

M. Afonso, V. Fernandes, T.M. Alfaro, S. Freitas, C. Robalo Cordeiro

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: Pneumonia necrotizante é uma complicação grave, frequentemente associada a necrose pulmonar, mortalidade e morbilidade. O compromisso das estruturas vasculares reduz a penetração antibiótica, conduzindo a infeção não controlada, e a destruição pulmonar. O tratamento baseia-se em antibióticos de largo espectro, mas os dados disponíveis quanto à melhor abordagem não escassos.

Objetivos: Analisar as características clínicas e o prognóstico dos doentes com o diagnóstico de pneumonia necrotizante, admitidos no Serviço de Pneumologia de um Hospital Universitário.

Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes com o diagnóstico referido num período de 5 anos (2013-2018). Os dados foram extrapolados dos processos informatizados dos doentes, incluindo variáveis demográficas, clínicas, radiológicas e microbiológicas.

Resultados: No total 14 doentes foram identificados, (10 homens/4 mulheres), todos identificados como pneumonia adquirida na comunidade. Destacaram-se na história médica, os hábitos tabágicos (n = 9) e alcoólicos (n = 4). A tomografia torácica (TC) revelou envolvimento multi-focal em 5 casos, com alterações bilaterais em 2. Complicações incluíram cavitação (n = 6), empiema (n = 4), derrame pleural não complicado (n = 5) e Hemoptises (n = 1). A análise microbiológica foi positiva em três doentes, um para *aspergillus*, um para *pseudomonas* e outro para *staphylococcus aureus* metilicilino-sensível. Falência terapêutica associou-se à alteração da antibióte-terapia em 11 casos. O tempo médio de admissão foi de 17,8 dias. Um doente morreu durante o internamento, dois necessitaram de abordagem cirúrgica, um abandonou o internamento contra parecer médico e outro desenvolveu um enfarte agudo do miocárdio.

Conclusões: Pneumonia necrotizante é uma complicação não frequente da pneumonia adquirida na comunidade, com elevado risco de falência da terapêutica e admissão hospitalar prolongada. A baixa taxa de identificação microbiológica no nosso estudo pode ter limitado a eficácia do tratamento e desta forma contribuir para uma admissão prolongada.

Palavras-chave: Empiema. Abscesso pulmonar. Pneumonia necrotizante.

P09. CANCRO PULMÃO EM DOENTES SEGUIDOS EM AMBULATÓRIO

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

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: O cancro do pulmão (CP) continua a ser a primeira causa de mortalidade por cancro em todo o mundo.

Objetivos: Caracterizar os doentes seguidos em Consulta de Pneumologia Oncológica, durante o ano de 2018, com diagnóstico de CP.

Métodos: Análise retrospectiva das características demográficas, hábitos tabágicos, comorbidades, performance status (PS), apresentação clínica e método de diagnóstico, histologia e estudo biomolecular, abordagem terapêutica e outcomes.

Resultados: Dos 198 pacientes incluídos, 78% eram do sexo masculino, com idade média de 66,5 anos, 79% com hábitos tabágicos, 38% dos quais com hábitos ativos. As comorbidades mais prevalentes foram a doença cardiovascular em 59% e doença pulmonar obstrutiva crônica em 42% dos doentes. O PS de 0-1 em 72% dos pacientes. Relativamente à forma de apresentação, 21% apresentaram-se como uma pneumonia, 17% com sintomas consumptivos e 14% como um achado imagiológico inespecífico. O método de diagnóstico mais utilizado foi a broncofibroscopia (49,4%), seguida de biópsia pulmonar transtorácica (39,9%). O tipo histológico mais frequente foi o adenocarcinoma (62,7%), seguido do carcinoma epidermóide (20,7%) e do carcinoma pulmonar de células pequenas (5,6%). Em relação ao estadiamento clínico, verificou-se que cerca de 70,7% dos pacientes apresentavam estágio localmente avançado (IIIA e IIIB) ou metástase à distância (IV). Identificaram-se 20 doentes EGFR mutados, 1 doente com translocação ALK, ad iníciom e a expressão de PDL-1 foi identificada em 10 doentes. Cerca de 67,1% dos pacientes tinham uma abordagem paliativa, 28,8% tinham uma abordagem curativa e uma abordagem de 4,1% com base nos melhores cuidados de suporte. O tratamento paliativo inicial consistiu em quimioterapia em cerca de 79,7% dos pacientes, com terapia alvo em 10,5% e imunoterapia em 1,5%. Com um tempo médio de

seguimento de 16,8 meses, a mortalidade geral foi de 69,9%, sendo a principal causa de morte a progressão da doença (56,9%) e a mediana de sobrevida foi de 10 meses.

Conclusões: A caracterização de nossa população mostra uma percentagem de adenocarcinomas e estágios avançados da doença, de acordo com a literatura. Estes estádios impossibilitam maiores taxas de estratégias curativas e condicionam a mortalidade associada, pelo que se torna premente instituir estratégias de diagnóstico precoce.

Palavras-chave: Cancro do pulmão. Diagnóstico. Estadiamento.

P10. EXACERBAÇÕES AGUDAS DE ASMA NUM INTERNAMENTO DE PNEUMOLOGIA - CASUÍSTICA DE UM ANO

D.A. Pimenta, M.J. Araújo, D. Rodrigues, F. Aguiar, R. Pereira, R. Rolo, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: As exacerbações agudas da asma levam a agravamento dos sintomas respiratórios e da função pulmonar. Podem traduzir apresentação da doença ou ocorrer em doentes com Asma conhecida, em resposta a um “trigger”: infeção respiratória, exposição a alérgenos ou irritantes, incumprimento terapêutico, etc.

Objetivos: Este estudo pretende caracterizar a amostra de doentes internados com diagnóstico de Exacerbação de Asma, no serviço de Pneumologia do Hospital de Braga, ao longo do ano de 2018.

Métodos: Realizou-se uma análise retrospectiva, através da consulta dos processos clínicos dos doentes internados no Serviço de Pneumologia do Hospital de Braga, ao longo do ano de 2018 com diagnóstico de Exacerbação de Asma.

Resultados: Identificaram-se 35 doentes, com média de 63 anos, (mínimo de 32 anos e máximo de 93 anos). Dos doentes observados 94,3% (n = 33) do sexo feminino e 5,7% (n = 2) do sexo masculino. Verificou-se uma tendência sazonal destes internamentos, com maior incidência para os meses de inverno. Janeiro foi o mais representativo com 8 internamentos. A maioria dos doentes não tinham hábitos tabágicos (88,6%, n = 31). 2 doentes eram fumadores ativos e 2 ex-fumadores. As principais comorbidades foram: a obesidade (28,6%, n = 10), a rinossinosite (22,8%, n = 8) e a polipose nasal (14,3%, n = 5). A maioria dos doentes foram internados por se apresentarem muito sintomáticos. De referir que 54,3% apresentava insuficiência respiratória (IR) de novo. Destes, 84,2% (n = 16) apresentava IR tipo 1 e 15,8% (n = 3) IR tipo 2. Ainda, 16 doentes não apresentavam IR, tendo sido internados para controlo de sintomas. Na maioria dos doentes, a exacerbação foi devida a intercorrência infecciosa (74,3%, n = 26), no entanto o incumprimento terapêutico justificou 25,7%, n = 9 dos internamentos. Verificou-se uma média de 10 dias de internamento, (mínimo de 2 dias e máximo de 55 dias de internamento).

Conclusões: A exacerbação aguda de Asma, quando necessita de internamento poderá justificar internamentos prolongados até à compensação dos doentes. As intercorrências infecciosas foram a principal causa de descompensação nesta amostra. As principais comorbidades registadas corresponderam à obesidade, rinossinosite e polipose nasal, indo ao encontro do descrito na literatura.

Palavras-chave: Asma. Exacerbação aguda. Comorbidade.

P11. AFINAL ERA OSSO!

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

Centro Hospitalar Cova da Beira, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A aspiração de corpos estranhos pode ser fatal embora seja rara em adultos. A gravidade dos sintomas vai depender

do grau de obstrução das vias aéreas: em casos de obstrução total ou subtotal (larínge ou traqueia) rapidamente pode levar à morte e obstruções de segmentos mais distais produzem sintomas mais leves. Apesar de a broncoscopia rígida ser preferível à flexível, esta pode muitas vezes ser importante no tratamento destes doentes.

Caso clínico: O caso clínico apresentado corresponde a um paciente, género feminino, 75 anos, não fumadora, ex-trabalhadora em fábrica de lanifícios, com antecedentes de hipertensão arterial e bócio multinodular, que recorre ao médico assistente por quadro clínico com 3 meses de evolução caracterizado por tosse produtiva de expectoração mucosa e sensação opressiva ao nível da orofaringe. Foi solicitada tomografia computadorizada (TC) de tórax que evidenciou espessamento da parede do ramo posterior do brônquio lobar superior (BLS) direito onde se observava formação calcificada com 9 mm e perante as alterações encontradas enviada para consulta de pneumologia. Analiticamente apresentava ligeira elevação dos parâmetros inflamatórios e na broncoscopia flexível, após a observação de corpo estranho (osso) com tecido de granulação foi efetuada remoção parcial do mesmo. Contudo a TC-tórax de controlo evidenciou ainda presença do corpo estranho deslocado mais a jusante e pneumonia organizativa iniciando posteriormente antibiótica e corticoterapia. Encaminhada para o serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra foi realizada extração completa do corpo estranho por broncoscopia flexível sob anestesia geral, sendo impossível a remoção do mesmo por broncoscopia rígida atendendo à localização. A doente apresentou melhoria significativa da sintomatologia e encontra-se neste momento totalmente assintomática.

Discussão: Os autores apresentam o caso pela localização atípica do corpo estranho e pela dificuldade de remoção atendendo às características do mesmo e localização.

Palavras-chave: Broncoscopia flexível. Corpo estranho.

P12. RENTABILIDADE DIAGNÓSTICA DA BIÓPSIA PULMONAR TRANSTORÁCICA EM LESÕES PULMONARES - ESTUDO RETROSPECTIVO

J. Barata, M. Baptista, T. Pereira, D. Rocha, R. Silva, S. Martins, A. Craveiro, E. Magalhães, I. Vicente, M.J. Valente, M.S. Valente

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário da Cova da Beira. Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: A biópsia pulmonar transtóraca guiada por tomografia computadorizada de tórax (BTT) estabeleceu-se como um método minimamente invasivo seguro e efectivo na obtenção do diagnóstico histológico.

Objetivos: Determinar a rentabilidade diagnóstica das BTT realizadas e verificar se existe algum factor preditivo de maior ou menor capacidade diagnóstica.

Métodos: Análise retrospectiva de 115 doentes submetidos BTT entre janeiro e setembro de 2018 no serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho. Para o estudo estatístico foi utilizado o programa Excel.

Resultados: Incluídos 115 doentes, 82 do género masculino e 33 mulheres com média de idades de 65,4 anos. Do total 44 (38,3%) apresentavam alterações pulmonares prévias sendo o enfisema pulmonar o mais comum (81,8%). A maioria das biópsias foram pulmonares (112 pacientes) sendo apenas 2 pleurais e 1 mediastínica. Quanto à caracterização do nódulo/massa a maioria (86,1%) apresentavam lesões sólidas, localizava-se predominantemente no pulmão direito (53,5%), com posição mais periférica (56,5%) e um tamanho médio de 23,1 mm e o máximo de 75 mm. A agulha mais

frequentemente utilizada foi a 18G sendo o número médio de biópsias realizados por lesão 2,3 biópsias. A principal complicação após procedimento foi a hemorragia alveolar (41,7%) contudo de pequeno tamanho, seguida pelo pneumotórax (11,3%) na maioria das vezes resolvido por aspiração activa ainda durante o procedimento. Das 115 biópsias realizadas foi possível obter rentabilidade diagnóstica em 79,1% dos casos. Quando realizadas 3 biópsias a rentabilidade diagnóstica é de 86,1% e com 1 biópsia é de 62,1%, sendo o risco de pneumotórax com 3 biópsias por procedimento 11,1% e o risco de pneumotórax com 1 biópsia de 20%.

Conclusões: Conclui-se que dos doentes submetidos a BTT, a maioria obteve resultado histológico. De entre esses os que realizaram 3 biópsias por procedimento foram os que obtiveram maior rentabilidade diagnóstica sem contudo aumentar o risco de complicações (pneumotórax e/ou hemorragia alveolar). O tamanho do nódulo/massa, a sua localização, e a sua posição (periférica, sub-pleural ou central) não revelou aumentar a acurácia diagnóstica.

Palavras-chave: Biópsia pulmonar. Pulmão.

P13. RESPIRATORY INSUFFICIENCY IN NEUROMUSCULAR DISEASES. A CASE REPORT

L. Carreto, A. Gerardo, A. Trindade, M.I. Ferreira, A. Fabiano, H. Liberato, R. Melo

Serviço de Pneumologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca EPE.

Introduction: Duchenne's Muscular Dystrophy (DMD) is an hereditary myopathy, X-linked, that affects primarily male subjects. Respiratory insufficiency is the most frequent cause of morbidity and mortality among these patients. Home respiratory care is essential for improving outcomes and quality of life.

Case report: H.C., male, 8 years old, attends Pediatrics Clinic complaining of delayed motor development. He is diagnosed with Duchenne's Muscular Dystrophy. He loses the ability to walk when is 12 years-old. He is referred to Pneumology Clinic at the age of 14. He has a Forced Vital Capacity (FVC) of 86%, Apnea-Hypopnea Index (AHI) of 12.2 events per hour, mostly obstructive events. He initiates CPAP with pressure of 7 cmH₂O and consequently his nocturnal desaturations are corrected. By the age of 18 he stops attending clinics. He comes back when he is 25 years-old and his FVC is 32%, his Maximum Inspiratory Pressure (MIP) is 23 cmH₂O, he shows a mild cifoescoliosis and his arterial blood gas test shows mild hypercapnia (46 mmHg). He initiates nocturnal bi-level non-invasive ventilation (NIV) with consequent normalization of arterial blood gas test. He also starts in-exsufflator to help him cough and mobilize his bronchial secretions. He develops two pneumonias requiring hospitalization at the age of 28 and 30. By this time, he starts complaining of dyspnea during the day, and diurnal AVAPS (Average Volume Assured Pressure Support) is then initiated. Today he is 35 years-old, he is under NIV support for 24h a day, he only leaves home to attend clinics but still he manages to have some ludic activities and maintains a social relationship with friends and family.

Discussion: This case report reflects the natural history of a patient with DMD. Respiratory insufficiency develops during REM sleep, progressing to non-REM and then during vigil. Early initiation of NIV and cough-assist devices decreases the number of respiratory infections, decreases symptoms and improves respiratory function. This case report shows the importance of home respiratory care in neuromuscular patients, not only through NIV but also cough-assist.

Key words: Neuromuscular disease. Non-invasive ventilation. Duchenne's muscular dystrophy. Home respiratory care.

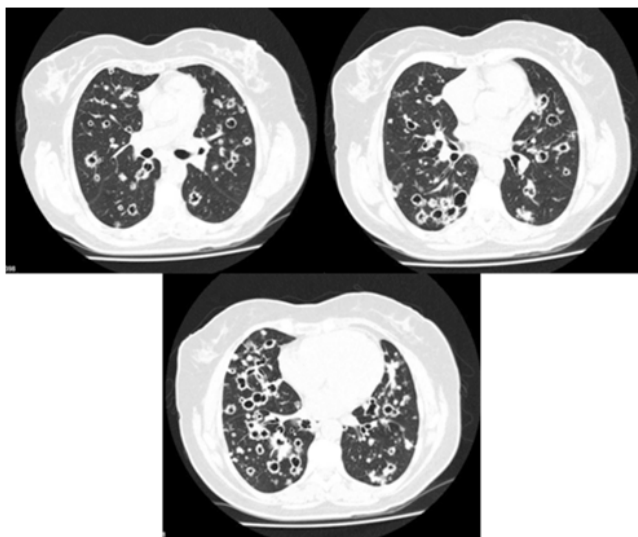
P14. DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF CAVITARY PULMONARY DISEASE - A CLINICAL REPORT

L. Carreto, R. Fernandes, C. Alves, A. Fabiano, A. Trindade, J. Eurico, P. Calvino

Serviço de Pneumologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca EPE. Serviço de Cirurgia Cardiorácica, Hospital Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central EPE.

Introduction: Various diseases may present as cavitary pulmonary nodules. A cavity is defined in Fleischner glossary as “a gas-filled space, seen as a lucency or low-attenuation area, within pulmonary consolidation, a mass, or a nodule”. We present a case of a patient with metastatic adenocarcinoma of the lung presented as a multiple cavitary disease.

Case report: A 62 year-old female, former smoker (30 pack/year), with no relevant clinical history, presented with chronic dry cough, fatigue and weight loss for 5 months. Her chest computed tomography (CT) scan showed multiple bilateral thin-walled air-filled cavities, with a diffuse distribution but basal predominance, round shaped but some of them with irregular borders, associated with centrilobular nodules. She underwent flexible videobronchoscopy with no endoscopic abnormalities and a negative bronchoalveolar lavage (both cytological and microbiological analysis, including nucleic acid amplification test (NAAT) for *Mycobacterium tuberculosis*). Blood analysis was irrelevant. The patient was then submitted to a surgical lung biopsy of the right lower lobe. Histological analysis of the biopsy showed multiple areas of mucinous adenocarcinoma. She was diagnosed with stage IV lung cancer and treated accordingly with chemotherapy.



Discussion: While non-specific, radiologic cavity appearance (borders and wall thickness) as well as clinical presentation (acute/subacute vs chronic) may help in the differential diagnosis of cavitary lung disease. About 22% of lung cancer may develop cavitation. It is believed that this phenomenon may be due to the quick tumor growth that exceeds tissue perfusion capacity, leading to central necrosis. Historically, squamous lung cancer was the most frequent type associated with cavitation; recently a growing number of adenocarcinomas undergoing cavitation have been reported. Cavitation of lung metastases only occurs around 4% of cases, which makes this a rare presentation of the disease. A differential diagnosis of cavitary lung disease is challenging. Radiologic characteristics may help defining a diagnosis, but a high suspicion index of lung cancer is important.

Key words: Adenocarcinoma. Lung cancer. Metastatic disease. Cavitary diseases.

P15. TERMOABLAÇÃO DE NÓDULO ÚNICO DO PULMÃO, A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

D.A. Pimenta, M.J. Araújo, D. Rodrigues, F. Aguiar, R. Pereira, T. Pereira, R. Rolo, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: O cancro do pulmão é a principal causa de morte por cancro no mundo. A termoablação guiada por imagem tem sido usada com frequência crescente em doentes que não podem ser submetidos a cirurgia. Esta intervenção amplia as opções terapêuticas para doentes que não podem realizar cirurgia torácica. Pode ser considerada nos doentes com cancro primário do pulmão sem metastização e que não reúnem condições para cirurgia.

Caso clínico: Homem, 83 anos. Fumador. Antecedentes de DPOC, DM, CA próstata, Carcinoma urotelial de alto grau, cardiopatia, anemia, trombocitopenia e aneurisma da aorta infrarenal. Enviado à consulta de Pneumologia por identificação de “formação nodular de contorno regular, de natureza sólida com 25 × 16 mm, na base pulmonar superior direita (...)”. Broncofibroscopia sem alterações. PET revelou “Lesão nodular no lobo médio com hipermetabolismo, suspeita de malignidade.” Submetido a biópsia transtorácica da lesão que revelou: “quadro morfológico e imunohistoquímico compatível com tumor carcinoide típico do pulmão.” Enviado a consulta de cirurgia torácica para possível lobectomia, dado tratar-se de lesão única pulmonar. Dadas as comorbilidades do doente, sem condições cirúrgicas. Solicitada a realização de termoablação da lesão pulmonar. Submetido a ablação por micro-ondas da lesão única torácica que decorreu sem intercorrências, recebendo alta após 2 dias de internamento. Reavaliado 1 mês após a intervenção, através de TAC de tórax, visualizando-se imagem compatível com efeito positivo da Termoablação. Nesta reavaliação, o doente apresentava-se assintomático.

Discussão: A ablação térmica percutânea amplia a gama de opções terapêuticas para doentes sem indicação cirúrgica. Este caso clínico pretende demonstrar alternativas terapêuticas para doentes com lesão única pulmonar sem condições para cirurgia pulmonar.

Palavras-chave: Termoablação. Nódulo pulmonar.

P16. DIAGNÓSTICO DE PNEUMOTÓRAX NUM INTERNAMENTO DE PNEUMOLOGIA. CASUÍSTICA DE 1 ANO

D.A. Pimenta, M.J. Araújo, D. Rodrigues, F. Aguiar, R. Pereira, R. Rolo, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: O pneumotórax espontâneo primário é aquele que ocorre sem um evento precipitante, num doente sem doença pulmonar conhecida, apesar de na maioria dos casos, o doente ter alterações pulmonares não reconhecidas, nomeadamente bolhas subpleurais, que predispõe a ocorrência de Pneumotórax. O pneumotórax espontâneo secundário ocorre como complicação da doença pulmonar subjacente. A doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) é a causa mais comum de pneumotórax espontâneo secundário. O tabagismo é um fator de risco significativo para o pneumotórax espontâneo primário.

Objetivos: Este estudo de casuística pretende caracterizar a amostra de doentes com diagnóstico de Pneumotórax internados num serviço de Pneumologia ao longo do ano de 2018.

Métodos: Realizou-se uma análise retrospectiva, através da consulta dos processos clínicos dos doentes internados no Serviço de Pneumologia do Hospital de Braga, ao longo do ano de 2018 com diagnóstico de Pneumotórax.

Resultados: Identificaram-se 41 doentes, com média de idades de 46 anos, idade mínima 18 anos e idade máxima de 87 anos. Dos doentes observados 83% (n = 34) do sexo masculino e 17% (n = 7) do sexo feminino. Em 43,9% (n = 18) tratou-se de Pneumotórax

espontâneo primário; em 26,8% (n = 11) correspondeu a Pneumotórax iatrogénico - secundário à realização de BAT; em 14,5% (n = 6) tratou-se de Pneumotórax espontâneo secundário e 7,3% (n = 3) tratou-se de Pneumotórax espontâneo primário recidivante. Os restantes casos corresponderam a Pneumotórax recidivante pós pleurodese cirúrgica (n = 1), Pneumotórax iatrogénico após criobiopsia (n = 1), Pneumotórax iatrogénico pós-toracoscopia (n = 1). Verificou-se que a maioria dos doentes eram fumadores ativos (53,7% - n = 22) e 26,8% (n = 11) eram ex-fumadores. Ainda 14,6% (n = 6) eram não fumadores. A principal comorbilidade associada foi a DPOC, registada em 15 doentes. Duas mulheres apresentavam antecedentes de endometriose. Foi necessário colocar dreno torácico em todos os doentes. Foram enviados para cirurgia torácica 3 doentes.

Conclusões: O diagnóstico de Pneumotórax tem um impacto significativo no serviço de internamento de Pneumologia. A sua maior incidência no sexo masculino e a relação com o tabagismo foi corroborada nesta amostra, para além da incidência elevada em doentes com antecedentes de DPOC, indo ao encontro da literatura.

Palavras-chave: *Pneumotórax. Tabagismo. DPOC.*

P17. EMPIEMA, CASUÍSTICA DE UM ANO NUM INTERNAMENTO DE PNEUMOLOGIA

D.A. Pimenta, M.J. Araújo, D. Rodrigues, F. Aguiar, R. Pereira, R. Rolo, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: O empiema define-se como a presença de pus no espaço pleural. Desenvolve-se quando há uma infeção bacteriana do líquido pleural, resultando em pus ou na presença de organismos bacterianos na coloração de Gram.

Objetivos: Estudar as características clínicas, microbiológicas, tratamento e prognóstico dos doentes internados com diagnóstico de Empiema, no serviço de Pneumologia do Hospital de Braga, ao longo do ano de 2018.

Métodos: Realizou-se uma análise retrospectiva, através da consulta dos processos clínicos dos doentes internados, com diagnóstico de Empiema, no serviço de Pneumologia do Hospital de Braga durante o ano de 2018.

Resultados: Identificaram-se 17 doentes, com média de 63 anos, idade mínima 32 anos e máxima de 90 anos. Da amostra, 82,4% (n = 14) do sexo masculino e 17,6% (n = 3) do sexo feminino. 35,3% (n = 6) dos doentes eram ex-fumadores e 64,7% não fumadores. Nenhum doente era fumador ativo. Das comorbilidades destacam-se o Adenocarcinoma do pulmão em 2 doentes, a diabetes em 5 doentes e a sarcoidose em 2 doentes. Todos os doentes apresentaram empiema como complicação de pneumonia. A duração média de internamento foi de 20 dias. Identificou-se microrganismo no líquido pleural em apenas 7 doentes (41,2%). Instituiu-se antibioterapia empírica em todos os doentes, adaptada posteriormente mediante os testes de sensibilidade antibiótica, quando possível. Os esquemas de antibioterapia implementados foram: Ceftriaxone + Clindamicina em 5 doentes, Piperacilina/Tazobactam em 4 doentes, Piperacilina/Tazobactam + Clindamicina em 3 doentes, Piperacilina/Tazobactam + Vancomicina em 2 doentes, Meropenem + Clindamicina em 1 doente, Vancomicina + Clindamicina em 1 doente e Levofloxacina + clindamicina + Vancomicina em 1 doente. Foi colocado dreno torácico em todos os doentes e realizada fibrinólise em 2 doentes. Da amostra estudada, registaram-se 2 óbitos. Os restantes doentes tiveram evolução positiva.

Conclusões: Os dados obtidos vão ao encontro da literatura. São fatores de risco para desenvolver empiema, aumentando o risco de mortalidade: os extremos etários, o sexo masculino, as comorbilidades: diabetes, doenças pulmonares crónicas, etc. A PAC de etio-

logia bacteriana é a principal causa de empiema. A duração média de tratamento foi de 3 semanas, indo ao encontro da literatura. A drenagem pleural faz parte do tratamento do empiema.

Palavras-chave: *Empiema. Pneumonia. Microrganismo. Antibioterapia.*

P18. IDIOPATHIC PULMONARY FIBROSIS AFTER TREATMENT FAILURE

M. Alvarenga, C. Custódio, S. Clemente, J. Castelo-Branco, J. Calha, S. Furtado

Serviço de Pneumologia; Serviço de Imagiologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures.

Introduction: Idiopathic pulmonary fibrosis is a chronic and progressive interstitial lung disease with significant morbimortality. Recently its treatment has changed dramatically still leaving many questions regarding its management. The authors present a clinical case which illustrates idiopathic pulmonary fibrosis treatment difficulties.

Case report: We present the case of a 74 years-old man with ischaemic cardiomyopathy, type 2 diabetes, arterial hypertension and glaucoma treated with amlodipine, olmesartan, atorvastatin, metformin, nebivolol, acetylsalicylic acid, nitroglycerin and esomeprazole. He was a shopkeeper, occasionally exposed to pigeons and a lifelong nonsmoker. The patient complained of dry cough and dyspnea grade 2 on Modified Medical Research Council scale for the past three years, with no other symptoms. On physical examination, he had peripheral oxygen saturation of 97% on room air and bibasilar crackles on lung auscultation. There was no digital clubbing or signs suggestive of connective tissue disease. Thoracic computed tomography revealed a usual interstitial pneumonia pattern. Lung function on rest showed a restrictive pattern with forced vital capacity of 67%, total lung capacity of 59% and diffusing capacity for carbon monoxide of 35%. Blood tests were unremarkable. Bronchoalveolar lavage revealed 7% neutrophils, 3% eosinophils, 13% lymphocytes and 77% monocytes. The case was discussed at the multidisciplinary meeting and an idiopathic pulmonary fibrosis diagnosis was assumed. Patient was started on pirfenidone with clinical and functional stability for 18 months with subsequent progression. It was decided to stop pirfenidone and start nintedanib. The patient maintained deterioration and died six months later.

Discussion: There are still many doubts regarding management of idiopathic pulmonary fibrosis patients who progress on antifibrotic therapy. Different decisions can be made as we do not have any evidence which one is better: maintaining therapy, switch or add another antifibrotic, stop antifibrotic therapy and offer palliative care. In this case, it was decided to switch therapy from pirfenidone to nintedanib with no efficacy. This and other similar cases, studied on the whole, could show us which the best approach in these cases is.

Key words: *Idiopathic pulmonary fibrosis. Pirfenidone. Nintedanib.*

P19. ASTHMA IN ELDERLY: A DIFFERENT PHENOTYPE?

M. Alvarenga, M. Ramalho, J. Branco, C. Custódio, F. Todo Bom, S. Furtado

Serviço de Pneumologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures.

Introduction: Asthma affects more than 10% of patients over 60 years old. There is increasing evidence that asthma in the elderly represents a different phenotype.

Objectives: The aim of this study was to investigate phenotypic differences in asthma between elderly and young.

Methods: Patients observed in our Asthma Clinic between 2012 and 2016 with asthma diagnosis were retrospectively analyzed and characterized in 2 groups: young (18-64 years) and elderly (≥ 65 years). These were compared regarding clinical, laboratorial and functional data.

Results: 624 patients were included. Mean age was 44.8 ± 17.2 years. 107 (17.1%) were elderly. Gender distribution was similar in both groups. Obesity (p value < 0.05), anxiety/depression (p value < 0.05), gastroesophageal reflux disease (p value < 0.001) and cardiac disease (p value < 0.001) had higher prevalence among elderly. Rhinitis (p value < 0.05), food allergy (p value < 0.05) and atopy (p value < 0.001) were more common in young. A tendency to higher bronchiectasis prevalence in elderly was observed (p value 0.08). An obstructive pattern was more frequent in elderly (p value < 0.001), with a tendency to lower FEV₁ (p value 0.09). There was no difference in blood eosinophils, total IgE, mean Asthma Control Test score or number of exacerbations. ICS (p value < 0.05), LABA (p value < 0.05) and LAMA (p value < 0.05) were more frequently prescribed to elderly.

Conclusions: Elderly had different phenotypic features with more comorbidities, less atopy and poorer lung function. Higher comorbidity burden may complicate asthma control and some comorbidities originate asthma-like symptoms. Despite similar asthma control in both groups, this study suggests elderly need more medication to achieve the same level of control.

Key words: Asthma. Elderly. Phenotype.

P20. SHOW ME YOUR FRIENDS, AND I'LL SHOW YOU YOUR FUTURE

M. Alvarenga, C. Custódio, R. Rosa, S. Clemente, J. Castelo-Branco, J. Calha, S. Furtado

Serviço de Pneumologia; Serviço de Imagiologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures.

Introduction: Acute hypersensitivity pneumonitis is underdiagnosed because of its nonspecific presentation being frequently misdiagnosed as an infection or other pulmonary diseases. A careful environmental and occupational exposure history is essential not only to diagnose but to adequately treat it.

Case report: We present the case of a 47 year-old man, construction worker and previous smoker (30 pack-years), with no relevant past medical history. The patient complained of dry cough and weight loss for 3 months and recurrent episodes of fever and dyspnea. He had no history of nocturnal sweating, wheezing or chest pain. During these episodes, physical examination revealed fever, tachypnea, hypoxemia and diffuse fine bibasilar crackles on lung auscultation. He had already been admitted twice and completed 3 courses of antibiotics. During the present admission, he confessed regular contact with pigeons which began just before his first symptoms and was maintained between hospital admissions. Investigations revealed slight increased inflammatory markers, negative HIV serology and a diffuse pattern of ground glass nodules with centrilobular distribution in chest computed tomography. Bronchoscopy was unremarkable and microbiological examination of bronchoalveolar lavage (including for mycobacteria) was negative. It was not sent for differential cell count. A diagnosis of acute hypersensitivity pneumonitis was assumed. He was strongly advised to cease any contact with pigeons and was treated with prednisolone for three months with complete resolution.

Discussion: This case illustrates the importance of high clinical suspicion and careful history in diagnosing hypersensitivity pneumonitis, particularly a detailed environmental and occupational exposure history. Despite having neither differential cell count nor any histological sample, we believe hypersensitivity pneumonitis diagnosis is probable based on classical clinical and radiological findings

and its temporal relationship with identified exposure. Acute hypersensitivity pneumonitis is potentially curable. Cessation of exposure is fundamental to successful treatment and it can be the only intervention. In this case, because the patient was highly symptomatic and had respiratory failure, we decided to treat with corticosteroids.

Key words: Hypersensitivity pneumonitis. Acute. Pigeons.

P21. AN UNCOMMON CAUSE OF PLEURAL EFFUSION: TYPE T LYMPHOBLASTIC LYMPHOMA

A. Fabiano, A. Trindade, L. Carreto, I. Luz, C. Alves, L. Santos, F. Rodrigues

Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca.

Introduction: Type T lymphoblastic lymphoma is a rare and aggressive neoplasm of precursors T cells that occurs mostly in adolescents and young adults. Mediastinal mass, pleural and/or pericardial effusions are the major characteristics.

Case report: A 64-year-old man, construction worker, former smoker (30 PY), without relevant medical history, presented to the emergency department with a 10-day history of shortness of breath, dry cough, profuse sweating and 4 kg loss. Laboratory evaluation was notable for thrombocytosis (462,000 cells/mL), LDH of 360U/L and reactive C protein of 5,94 mg/dL; arterial blood gas test in ambient air revealed hypoxemia (63 mmHg). Chest radiograph showed a right pleural effusion in the inferior half of the lung field and an enlargement of upper mediastinum. The patient was admitted in the Pulmonology Service for etiologic investigation. Thoracic CT revealed an extensive anterior heterogeneous mediastinal mass, multiple mediastinal adenopathy and a moderate, partially organized, right pleural effusion. A right thoracentesis was performed and 1,600 mL of serofibrinous fluid was drained (pH 7.4, biochemical compatible with exudate by the three criteria of Light, ADA 1,195 U/L, 22,683 cells/mL with predominance of lymphocytes, negative bacteriological and mycobacteriological cultural tests). Blind pleural biopsies were also performed. Abdominal and pelvic staging CT identified celiac adenopathy and a transthoracic echocardiogram revealed the presence of slight pericardial effusion. A CT-controlled transthoracic aspiration (PATT) was performed on the mediastinal mass. Pleural and mediastinal biopsies revealed infiltration by lymphoid neoplasm, with morphological and immunophenotypic aspects compatible with T-cell type lymphoblastic lymphoma with a high proliferative index (95%). After that, the patient was transferred for hematology service, and initiated treatment.

Discussion: This clinical case alerts for an uncommon cause of pleural effusion that was diagnosed by pleural biopsies and CT-controlled transthoracic aspiration of the mediastinal mass.

Key words: Pleural effusion. T-type lymphoblastic lymphoma. Mediastinal mass.

P22. METASTIZAÇÃO PULMONAR DE CARCINOMA RENAL, 25 ANOS APÓS NEFRECTOMIA

M. Barata, J. Soares, C. Rodrigues, L. Marreiros

Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca.

Introdução: A metastização pulmonar do carcinoma de células renais representa a principal forma de recidiva após nefrectomia, contudo intervalos livres de doença superiores a 20 anos raramente têm sido reportados.

Caso clínico: Os autores apresentam um caso clínico de metastização pulmonar 25 anos após nefrectomia esquerda. Mulher de 62 anos, PS 0, ex-fumadora (16 UMA), com história médica conhecida

de neoplasia renal submetida a nefrectomia há 25 anos. Internada em Agosto de 2017 por AVC isquémico. Em radiografia do tórax realizada durante internamento, documentou-se hipotransparência homogênea do terço médio do hemitórax direito. Realizou Tomografia Computarizada do tórax que destacou ao nível do parênquima pulmonar no lobo médio (LM) formação lobulada, com contornos irregulares, com 4,5 x 4,5 cm de maiores eixos, associada a preenchimento endobrônquico do brônquio segmentar interno do LM. Destacou ainda nódulo no segmento anterior do lobo superior esquerdo (LSE), com 12 mm. A doente foi submetida a Broncofibroscopia onde se observou no segmento interno do brônquio lobar médio procidência irregular da parede externa e lesão endoluminal. A biópsia brônquica revelou infiltração da parede brônquica e tecido alveolar adjacente por carcinoma de células claras com padrão alveolar (CKAE1AE3+, CK7-, TTF1-, CK20+). Admitiu-se recidiva oligometastática pulmonar de Carcinoma Renal de Células Claras tendo sido discutida em Consulta Multidisciplinar de Pneumologia Oncológica com indicação para metastasectomia. Foi submetida num primeiro tempo a lobectomia pulmonar média (ressecção atípica) e numa segunda intervenção a ressecção pulmonar em cunha do LSE. Após discussão do caso na Consulta de Decisão Terapêutica oncológica, doente sem indicação para tratamento adjuvante, pelo que ficou em seguimento na Consulta de Oncologia. À data da submissão do caso (após 1 ano e meio de follow-up), a doente apresenta recidiva a nível da falange da mão e suprarenal direita.

Discussão: Este caso evidencia uma recidiva oligometastática de um Carcinoma Renal de Células Claras 25 anos após a nefrectomia. À luz do nosso conhecimento trata-se duma condição rara, com poucos casos descritos na literatura. Realça também a importância da metastasectomia em doentes com lesões tecnicamente ressecáveis.

Palavras-chave: Metastasectomia. Carcinoma renal.

P23. TRAQUEOBRONCOPATIA OSTEOCONDROBLÁSTICA, UMA ENTIDADE RARA

M. Barata, R. Gomes, C. Moreira, J. Soares, J. Duarte

Serviço de Pneumologia, Garcia da Orta, Almada.

Introdução: A Traqueobroncopatia Osteocondroblástica (TBPO) é uma doença rara, caracterizada por nódulos ósseos ou metaplasia cartilaginosa na submucosa da árvore traqueobrônquica.

Casos clínicos: Os autores apresentam dois casos clínicos, seguidos em consulta de Pneumologia. Mulher de 57 anos, não fumadora. Com história de tosse seca, associada a sibilância de predomínio nocturno. Encaminhada em Outubro de 2017 para a consulta de Pneumologia após observação de irregularidades da traqueia em fibroscopia realizada por ORL. A Broncofibroscopia (BF) revelava proeminências irregulares da mucosa que se estendiam por toda a traqueia, brônquios principais direito e esquerdo e brônquios lobar superior direito e lobar médio, sem redução significativa do calibre do lúmen traqueal. O exame anatomo-patológico (AP) das biópsias brônquicas (BB) destacou focos de ossificação, consistente com TBPO. À data da submissão, a doente encontra-se assintomática sob terapêutica broncodilatadora, mantendo reavaliação regular. Homem de 69 anos, não fumador. Com dois anos de evolução de dispneia para médios esforços, tosse e expectoração mucosa. Realizou PFR com obstrução brônquica grave e curva fluxo-volume sugestiva de obstrução fixa da via aérea central. Na TC torácica observava-se redução significativa do lúmen traqueal. Realizou BF que destacou traqueia com mucosa irregular e formações nodulares com procidência para o seu lúmen, condicionando redução grave (75%) do lúmen traqueal. O resultado AP das BB revelou focos de ossificação. Foi submetido a broncoscopia terapêutica com 3 dilatações traqueais com balão até 7 atm/18 mm e electrocoagulação com Argon-plasma, com destruição parcial das

lesões. Procedeu-se posteriormente a colocação de prótese de Dumon 16/40 na traqueia, com melhoria da patência traqueal. À data da submissão, 3 anos após o diagnóstico, o doente mantém reavaliação broncoscópica regular, tendo sido submetido a nova broncoscopia terapêutica há cerca de um ano com substituição de prótese por formação de tecido granulomatoso com compromisso do lúmen traqueal.

Discussão: Estes casos evidenciam a apresentação em idade adulta duma patologia rara da árvore traqueobrônquica. No primeiro caso destaca-se o envolvimento difuso e sintomático até aos brônquios segmentares, geralmente poupado na TBPO. No segundo caso a referir o envolvimento traqueal com lesões confluentes condicionando obstrução grave da via aérea, com necessidade de terapêutica endoscópica.

Palavras-chave: Traqueobroncopatia osteocondroblástica. Broncofibroscopia.

P24. PNEUMONIA POR VÍRUS VARICELLA ZOSTER

S. Braga, J.M. Silva, J. Ribeiro, M. Oliveira, R. Natal, J. Costa, G. Samouco, F. Carriço, L.V. Rodrigues, L. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Hospital Sousa Martins, Guarda.

Introdução: Aproximadamente 5-15% das infeções por *Varicella Zoster* em adultos tem complicações respiratórias. A pneumonia secundária a infeção por este vírus ocorre mais frequentemente na população adulta. A Pneumonia Organizativa é uma doença pulmonar difusa, caracterizada por tecido de granulação nos alvéolos e ductos alveolares. Esta pode ser secundária a agentes infecciosos, fármacos ou radioterapia; ou criptogénica.

Caso clínico: L.F.F.L., homem, 35 anos, fumador de 15 U.M.A., recorre ao serviço de urgência por odinofagia, tosse com expectoração raiada de sangue e febre. Havia anteriormente recorrido ao serviço de urgência por erupção cutânea pruriginosa, compatível com *Varicella Zoster* em contexto epidemiológico. Ao exame físico destacavam-se lesões vesiculares cutâneas em vários estados de evolução e auscultação pulmonar com murmúrio vesicular diminuído e crepitações no campo pulmonar esquerdo. Analiticamente apresentava trombocitopenia, citólise hepática, e parâmetros de inflamação (PCR = 9,73). A radiografia de tórax apresentava opacidades bilaterais algodonosas com broncograma aéreo. O doente foi internado com o diagnóstico de Pneumonia a *Varicella zoster*. O internamento decorreu com boa evolução tendo cumprido 7 dias de levofloxacina 750 mg e aciclovir 500 mg. Posteriormente realizou tomografia computadorizada (tc) torácica que revelou múltiplos pequenos nódulos dispersos no parênquima pulmonar, alguns regulares, outros mais irregulares formando pequenos conglomerados, e alguns apresentando vidro despolido envolvente. Apresentavam distribuição bilateral, mas com predomínio nos lobos inferiores. O maior conglomerado media 15 mm de maior eixo no LIE. Na avaliação seguinte a tc torácica revelou padrão micronodular com nódulos maioritariamente calcificados. Observava-se no LID área densa de aspeto nodular com 19 mm e padrão de vidro despolido. Justaposta a esta havia outra com foco de calcificação e que media 19 mm de diâmetro. Existia outra lesão nodular com cerca de 5,8 mm de diâmetro. Havia ainda um micronódulo no LID sem evidente foco de calcificação. No LIE existia uma área densa de aspeto nodular com pequenas lesões satélites de 21 mm. Foi então proposto para biópsia que revelou Pneumonia organizativa. O doente iniciou tratamento com corticoterapia.

Discussão: A pneumonia organizativa secundária a infeções víricas é infrequente. O diagnóstico e tratamento precoces contribuem para um prognóstico favorável.

Palavras-chave: Pneumonia. *Varicella Zoster*. Pneumonia organizativa.

P25. OXIGENOTERAPIA CRÓNICA DOMICILIARIA Y CONSUMO DE TABACO. UNA ASOCIACIÓN PERNICIOSA

V. Guevara Velázquez, M. Bartol-Sánchez, E. Barrueco-Otero, J. Raúseo López, M. Rosales de Dios, J.M. González Ruiz, R. Cordovilla Pérez, M. Barrueco

Hospital Universitario de Salamanca. Hospital de Barbastró.

Introducción: Fumar está contraindicado en pacientes con oxígeno (OCD) pero existen pacientes con oxigenoterapia que continúan fumando. El objetivo del estudio ha sido conocer la prevalencia del tabaquismo en pacientes con OCD en Salamanca y las posibles correlaciones entre fumar y variables dependientes del paciente o del tratamiento.

Métodos: Se incluyeron todos los pacientes con OCD (954) en Salamanca. Cinco rechazaron participar y la muestra final fue de 949 pacientes. Para determinar si fumaban se utilizó un método directo (CO en aire espirado) y uno indirecto (encuesta y signos indirectos en el domicilio del paciente).

Resultados: En el cuestionario 459 pacientes (48,1%) afirman haber sido o ser fumador y 27 (5,8%) son fumadores activos (4 fuman incluso mientras se administran el oxígeno). Los 27 fuman 11 ± 8 cigarrillos/día. Había indicios de tabaco en la casa de 37 pacientes. Sumando la estimación por ambos métodos indirectos el porcentaje de fumadores es el 8,06% de la población fumadora (37 de 459 pacientes). El CO en aire espirado en los nunca fumadores fue de $3,39 \pm 0,18$ ppm y en los considerados como alguna vez fumadores (ex-fumadores más fumadores activos) de $3,91 \pm 0,20$ ppm (n.s.). En el grupo autodeclarado como fumadores activos (27 pacientes) el valor medio de CO fue de $13,9 \pm 9,2$ ppm ($p < 0,001$). Al agrupar a los 27 pacientes con los 10 en los que existían indicios razonables de que pudieran fumar, el valor medio de CO fue de $11,45 \pm 1,51$ ppm. Además de fumar, los pacientes fumadores realizan menos horas el tratamiento con oxígeno: los que tienen valores < 5 ppm lo realizan 12,8 horas/día; con $\text{CO} \geq 5$ ppm, 11 horas/día ($p < 0,001$) y con $\text{CO} \geq 10$ ppm, 9,3 horas al día ($p < 0,001$).

Conclusiones: Existe un porcentaje de pacientes con OCD que continúan fumando y no siempre reconocen que fuman por lo que es preciso usar métodos directos (CO en aire espirado o cotinina en sangre o saliva) para detectarlos. Además, los pacientes fumadores cumplen peor las horas prescritas por lo que la OCD se vuelve doblemente ineficaz.

Palabras clave: Oxigenoterapia. Tabaco. Cumplimiento terapéutico.

P26. UMA COMPLICAÇÃO INESPERADA DA QUIMIOTERAPIA - RELATO DE UM CASO CLÍNICO

M. Serino, H. Diniz, C. Freitas, A.R. Santos, A. Amorim, A. Magalhães

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

Introdução: As microangiopatias trombóticas (MAT) primárias caracterizam-se por anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia e disfunção renal. No doente oncológico, a MAT pode ser causada pelos quimioterápicos ou fármacos imunomoduladores ou ser secundária à própria neoplasia. Outras causas de MAT incluem a Síndrome Hemolítica Urémica associada a toxina shiga (SHU-TS), rara em adultos imunocompetentes.

Caso clínico: Mulher de 50 anos, não fumadora, diagnosticada em 2016 com adenocarcinoma pulmonar, estágio T3 N1 M0. Tratada com cirurgia e QT adjuvante com carboplatino e vinorelbina. Um ano depois, por recidiva local, realizou RT estereotáxica. Em Outubro de 2017, por aumento do tumor primário e metastização em pulmão contralateral, efectuou determinação do PD-L1 ($30 - < 40\%$) e estudo molecular por Next Generation Sequencing (NGS) que detetou

mutação no HER 2. Iniciou tratamento com Pembrolizumab. Por ausência de resposta, iniciou Afatinib, entretanto suspenso por toxicidade cutânea grau 4. Em Setembro de 2018, após 2 ciclos de Docetaxel, foi internada por neutropenia febril grau 4 e disenteria. Dois dias depois, foi detectada anemia hemolítica (Hb 6,6 mg/dl; esquizócitos em sangue periférico, LDH elevada e haptoglobina diminuída), trombocitopenia e lesão renal aguda (KDIGO grau III). A rápida instalação do quadro clínico após disenteria tornou provável tratar-se de um caso de SHU-TS. Posteriormente, foi detectada a presença de *Escherichia coli* enteroinvasiva (EIEC) produtora de toxina Shiga nas fezes, confirmando o diagnóstico. Foi implementado tratamento de suporte, tendo a doente tido alta um mês depois. Em consulta de follow-up, apresentava melhora franca do estado geral, normalização do hemograma e da função renal, tendo sido iniciado tratamento com Ado-Trastuzumab.

Discussão: A MAT primária causada por quimioterápicos ou fármacos imunomoduladores surge habitualmente de forma insidiosa e quando severa impõe a sua suspensão. Perante uma MAT em contexto de imunossupressão e disenteria prévia, deve ser considerado o diagnóstico de SHU-TS. O interesse deste caso clínico assenta na importância de considerar todas as etiologias de MAT no doente oncológico, já que a determinação atempada da etiologia específica permitiu uma abordagem terapêutica adequada, que foi fulcral para o prognóstico da doente.

Palavras-chave: Adenocarcinoma pulmonar. Microangiopatias trombóticas. Síndrome hemolítica urémica (SHU).

P27. SARCOIDOSE CARDÍACA

M. Serino¹, P.C. Mota^{1,2}, H. Novais-Bastos^{1,2,3}, A. Morais^{1,2}, N. Melo¹

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João. ²Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. ³Instituto de Investigação e Inovação em Saúde (IBMC/i3S).

Introdução: A sarcoidose cardíaca (SC) é relativamente incomum, ocorrendo em 2-5% dos doentes com sarcoidose sistémica, contudo é responsável por 13-25% das mortes relacionadas com a doença. Neste trabalho pretende-se fazer uma caracterização de doentes com SC.

Métodos: Estudo retrospectivo de doentes com SC seguidos em Consulta de Doenças Pulmonares Difusas no Centro Hospitalar Universitário de São João (CHUSJ). O diagnóstico de SC foi efetuado de acordo com "The Wasog Sarcoidosis Organ Assessment Instrument" de 2014.

Resultados: Foram incluídos 10 casos de SC, 5 do género masculino, média de idade ao diagnóstico de 47,4 anos. Em todos os casos havia atingimento extracardiaco concomitante. O diagnóstico histológico de SC por biopsia endomiocárdica foi realizado num caso. Em 6 casos foi estabelecido o diagnóstico clínico de SC baseado na confirmação histológica de sarcoidose extracardiaca e achados característicos nos métodos não-invasivos, nomeadamente FDG-PET, cintigrafia de perfusão do miocárdio (CPM) e ressonância magnética cardíaca (RMNc). Diagnóstico de SC provável foi estabelecido em 3 casos, com base em achados típicos nos métodos não-invasivos e exclusão de outras causas. Os sintomas de SC surgiram em 5 doentes (palpitações - 4; síncope/lipotímia - 2) e os restantes eram assintomáticos. ECG e Holter apresentaram alterações em 6 e 8 casos, respetivamente, sendo as extrassístoles supraventriculares e ventriculares e as alterações da condução, os achados mais frequentes. Ecocardiograma transtorácico detetou diminuição da FSVE em 4 casos. CPM e/ou FDG-PET e RMNc foram realizadas em todos os doentes. Três casos apresentaram hipercaptação miocárdica, já a RMNc detetou realce tardio de padrão intramiocárdico (não isquémico) em 7 casos. Em todos os casos foi iniciada terapêutica imunossupressora, nomeadamente corticóide oral e metotrexato; em 6 casos terapêutica dirigida à patologia cardíaca e num caso foi im-

plantado um CDI. Remissão da doença verificou-se em 1 caso, permanecendo 7 controlados sob a terapêutica instituída.

Conclusões: De acordo com o descrito na literatura, verifica-se que a SC manifesta-se frequentemente de forma subclínica, sendo crucial a integração de dados clínicos, imagiológicos e histopatológicos para se estabelecer o diagnóstico, uma vez que tem implicações importantes no tratamento e no prognóstico da doença.

Palavras-chave: *Sarcoidose cardíaca. Métodos de diagnóstico. Imunossupressão.*

P28. COMMON DISEASES, UNLIKELY PLACES: NEW PARADIGM OF HUMAN PAPILLOMAVIRUS INFECTION?

J. Martins, C. Carvalho, J. Cardoso, F. Freitas, P. Monteiro, J. Rosal, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Laryngotracheobronchial papillomatosis is a disease characterized by the presence of verrucous or papiloid-looking epithelial lesions, single or multiple, but usually recurrent. This disease is mostly limited to the larynx, but in rare cases it can extend to the tracheobronchial tree and eventually to the pulmonary parenchyma.

Case report: A 46-year-old woman, a former smoker for 10 years with a smoking load of 8 UMA, medicated only with venlafaxine for a depressive episode. It is referred to the Pulmonology consultation, after diagnosis of laryngeal papillomatosis, due to the persistence of dry cough with 2 white masses and blood-borne expectoration. For suspicion of tracheobronchial papillomatosis and to clarify the condition, a videobronchofibroscopy was performed, where a whitish papillomatous lesion was observed in the proximal 1/3 of the trachea with an approximately 2 cm high, and multiple milliliter papillomatous lesions throughout the bronchial tree (right and left). It was submitted to laserization of the tracheal lesion by rigid bronchoscopy. Due to the great extent of the bronchial involvement, it was not possible to perform laser on the remaining lesions. The anatomic-pathological results were all positive for Human papilloma virus. A thorax computer tomography was also performed to rule out involvement of the pulmonary parenchyma, which did not show any alteration. The patient has been followed up and closely monitored at the Pulmonology clinic.

Discussion: Laryngotracheobronchial papillomatosis is a rare disease, with few reported cases. Although histologically it has been reported has a benign proliferation of the epithelium, usually limited to the larynx, it may occasionally become aggressive and result in persistent and recurrent involvement of the nasopharynx, larynx, and tracheobronchial tree. I therefore emphasize the need for endobronchial staging in patients with the diagnosis of laryngeal papillomatosis in order to reduce its spread. I also reinforce the need for CT monitoring of the Thorax, due to the possibility of pulmonary parenchyma involvement.

Key words: *Laryngotracheobronchial papillomatosis. Human papillomavirus. Rigid bronchoscopy. Laser.*

P29. THIRD TIME 'S THE CHARM - A LATE COMPLICATION OF TUBERCULOSIS

J. Martins, C. Carvalho, M. Simões, F. Freitas, P. Monteiro, J. Rosal, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Tuberculosis is an ancient infectious disease, but no less current. It can occur in a variety of ways and affect multiple

organs, although pulmonary involvement is the most frequent. It presents, mainly, as an insidious infection, with dry cough, fever and radiologically with alveolar opacities with tendency to confluence and cavitation. We present a case of a rare complication, in the current days, of tuberculosis in a young patient.

Case report: A 26-year-old female ex-smoker with no previous personal history was hospitalized for recurrent pneumonia with a 6-month course, without improvement after several cycles of antibiotic therapy with amoxicillin/clavulanic acid, azithromycin, clarithromycin, and levofloxacin. Patient with sweaty symptoms of evening fever, nocturnal sweating, dry cough and wheezing, and with a chest telerradiography showing heterogenous hypotransparency in the right lung base with progressive aggravation. Clinical history and radiological findings led to a high suspicion for Tuberculosis, and videobronchofibroscopy showed whitish plaques throughout the trachea tract and a fibroesteanotic mucosa throughout the right bronchial tree worse in the middle lobe and right lower lobe showing reduction of caliber and necrosis of all its subsegments. Acid-resistant bacilli were isolated and mycobacteriology was positive for *Mycobacterium tuberculosis* in bronchial secretions and bronchoalveolar lavage. The diagnosis of pulmonary and endobronchial tuberculosis was established and therapy with isoniazid, rifampicin, pyrazinamide and ethambutol was initiated. The patient is stable, without clinical worsening since the beginning of the treatment.

Discussion: Endobronchial tuberculosis is a serious complication of pulmonary tuberculosis that occurs mostly in young patients. Since its symptoms are masked by those of pulmonary tuberculosis, and radiological changes are non-specific, bronchofibroscopy is mandatory to confirm the diagnosis and follow-up of its evolution. Finally, I emphasize the need for an early diagnosis in order to reduce morbidity and mortality.

Key words: *Pneumonia. Endobronchial tuberculosis. Videobronchofibroscopy. Fibroesteanotic mucosa.*

P30. ENDOBRONCHIAL TUBERCULOSIS: THE IMPORTANCE OF BRONCHOFIBROSCOPY

J. Martins, C. Carvalho, D. Organista, F. Freitas, P. Monteiro, J. Rosal, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: The endobronchial involvement in tuberculosis was first described in 1698 and poses several problems in the diagnosis, since the clinic is masked, in most cases, by the symptoms of pulmonary tuberculosis. There are few data in the literature regarding this pathology, especially after the discovery of anti-bacillary therapy. We present a rare case of severe endobronchial tuberculosis in order to show the importance of performing an early diagnosis of pulmonary tuberculosis.

Case report: A 74-year-old man, originally from China but living in Portugal with a previous history of ischemic stroke and psoriasis. He presented at the emergency service with severe weight loss, night fever and dry cough with 1 month of evolution. Clinical history, elevation of inflammatory parameters, and an heterogeneous hypotransparency in the left upper lobe with a cavitated lesion on the chest radiography, led to a high suspicion for Pulmonary Tuberculosis. Due to lack of expectoration for direct mycobacteriological examination, videobronchofibroscopy was performed to collect bronchial secretions and bronchoalveolar lavage. Videobronchofibroscopy showed abundant whitish plaques in the vocal cords with anthracinal lesions that extended throughout the trachea tract and both bronchial trees, predominating in the upper left lobe, presenting necrosis of the apical-posterior segment. Acid resistant bacilli were thus isolated in the bronchial secretions and in the bronchoalveolar lavage, mycobacteriology being positive for *Mycobacterium tuberculosis*. Due to the

great extent of the disease with involvement of the larynx, the entire bronchial tree and the pulmonary parenchyma, the patient eventually died after 5 months of anti-bacillary therapy.

Discussion: The evolution and prognosis of endobronchial tuberculosis varies, from complete resolution to severe endobronchial stenosis. The most important goal of its treatment is the eradication of tuberculosis bacilli and more importantly it is the prevention of bronchial stenosis. Due to its significant morbidity and potential mortality, early diagnosis and treatment are necessary to avoid its complications. I also emphasize the importance of bronchofibros-copy in this pathology, not only as a diagnostic method but also as a characterization method.

Key words: *Laryngeal tuberculosis. Endobronchial tuberculosis. Bronchofibros-copy. Necrosis.*

P31. ADULT-ONSET STILL'S DISEASE: PRESENTATION WITH POLYSEROSITIS

A. Fabiano, A. Trindade, L. Carreto, I. Luz, L. Santos, C. Araújo, F. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca.

Introduction: Adult-onset Still's disease is a systemic inflammatory disorder of unknown etiology usually affecting young people. Spiking fever, arthritis and evanescent rash are commonly observed. Corticosteroids are the first therapy.

Case report: A 51-year-old man, former smoker, without relevant medical history, developed a 3-month course of pleuritic chest pain, fever, shortness of breath, asthenia, bilateral shoulder pain and loss of 5kg. Over the course of three months, he went to the emergency department several times, having undergone several cycles of antibiotics because it was always admitted respiratory infection, although without relieving the complaints. It was admitted to the Pulmonology department for etiological investigation. At admission, he was febrile and with decreased breath sounds at the base of the right hemithorax. Chest X-ray revealed bilateral pleural effusion, more pronounced on the right. Laboratory evaluation was notable for leukocytosis (13,300 cells/mL) with neutrophilia (81%), CRP of 19.43 mg/dL, sedimentation rate of 101mm and hepatic cytochrome pattern was detected. Thoracic CT revealed moderate bilateral pleural effusion. A medical thoracoscopy was performed which revealed parietal pleura with a congested appearance. Multiple pleural biopsies were performed and 150 cc of sero-fibrinous fluid (exuded by the three criteria of Light, ADA 8U/L, 3,838 cells without relative predominance) were aspirated. Bacteriological and mycobacteriological culture examinations of pleural fluid and blood were negative. Pleural biopsies revealed non-specific chronic pleuritis. Transthoracic echocardiography revealed mild to moderate pericardial effusion. To exclude neoplastic etiology, an abdominal-pelvic CT scan was performed and revealed only mild ascites. The diagnosis of polyserositis of probable autoimmune/auto-inflammatory etiology was admitted. Prednisolone was started at 40 mg once daily after the complete study of autoimmunity was ordered. There was rapid clinical and analytical improvement. The patient was discharged under progressive weaning from prednisolone. The study of autoimmunity was negative and a diagnosis of systemic autoimmune-inflammatory disease, more specifically adult Still's disease, was admitted.

Discussion: This clinical case alerts to the importance of considering autoimmune/auto-inflammatory diseases as a possible cause of pleural effusion, especially in a patients with fever, elevation of inflammatory parameters and other manifestations suggestive of systemic inflammatory pathology.

Key words: *Pleural effusion. Polyserositis. Adult-onset Still's disease.*

P32. ASPIRAÇÃO DE CORPO ESTRANHO - UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA

J.B. Correia, R. Ferro, S. Guerra, M. Conceição, A.D. Cunha, M. Sousa, C. António, A.S. Torres

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

Introdução: Os autores descrevem o caso clínico de um doente com uma apresentação atípica de obstrução brônquica por aspiração de corpo estranho.

Caso clínico: Homem de 68 anos de idade, autónomo, com antecedentes pessoais de sobreposição asma/DPOC (ACO), SAOS/SHO sob ventilação com BiPAP, hipertensão arterial e dislipidemia, medicado com losartan 100 mg, atorvastatina 20 mg, ICS/LABA/LAMA. Seguido em consulta de pneumologia. Por manter pieira, dispneia e tosse apesar de inaloterapia otimizada, foi realizado TC-tórax que revelou lesão endobrônquica no brônquio lobar superior direito (BLSD). Realizada broncofibroscopia que confirmou lesão endobrônquica esbranquiçada a obstruir o BLSD. Foi submetido a exérese de lesão endobrônquica com broncoplastia lobar superior esquerda, com histologia compatível com caroço de cereja. Seis anos depois, em TC-tórax de controlo foi identificada imagem arredondada endoluminal, de dimensões pericentimétricas, ocupando praticamente todo o lúmen do brônquio lobar inferior esquerdo (BLSE). O doente foi então submetido novamente a broncofibroscopia com exérese de lesão endobrônquica no BLSE, com histologia compatível com ervilha.

Discussão: A aspiração de corpo estranho normalmente ocorre para o brônquio principal direito. Em adultos, os episódios de aspiração de corpo estranho estão normalmente associados a deterioração da capacidade mental ou a alteração do estado de consciência (por fármacos, etilismo ou alterações metabólicas, por exemplo). O caso exposto tem uma apresentação clínica atípica, com aspiração de corpo estranho para a árvore brônquica esquerda e recorrência dos episódios de aspiração, sem causa neurológica identificada.

Palavras-chave: *Obstrução. Aspiração. Corpo estranho.*

P33. OBSTRUÇÃO DA VIA AÉREA. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

J.B. Correia, C.F. Santos, P. Sousa, G. Ennis, R. Torgal, B. Barbosa, J.S. Marques, R. Vieira, R. Nunes, S. Sacramento, A. Albuquerque

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

Introdução: Os autores descrevem o caso clínico de uma doente admitida na Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente(UCIP) por necessidade de entubação traqueal e ventilação mecânica invasiva devido a edema da faringe causado por aspiração de corpo estranho.

Caso clínico: Mulher de 73 anos de idade, previamente autónoma, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial e dislipidemia, medicada com lisinopril 20 mg/amlodipina 10 mg. Recorreu ao serviço de urgência (SU) por dispneia, tosse produtiva e rouquidão. Referência a episódio de engasgamento no jantar da véspera, tendo sido efetuada manobra de Heimlich com expulsão de alimento (carne), com melhora transitória, não tendo sido encontrado a prótese dentária após o evento. Posteriormente, desenvolveu quadro de dispneia que motiva vinda ao SU. À admissão no SU polipneica, com rouquidão, orofaringe sem hiperemia nem exsudados. TA: 180/115 mmHg, FC:102 bpm, SatO2: 92% (aa), auscultação pulmonar com murmúrio vesicular mantido bilateralmente, roncospersos. Rx-tórax revelou prótese dentária alojada na transição laringo-esofágica ao nível de C4-C7. A doente foi então submetida a remoção endoscópica da prótese no Bloco Operatório, com a participação de equipa multidisciplinar. Constatado intenso edema da faringe (pelo que foi realizada entubação oro-traqueal), esófago superior com ulceração superficial extensa no local de impactação da prótese

dentária (imediatamente abaixo do cricofaringe), sem hemorragia ativa. A doente foi admitida na UCIP, por obstrução da via aérea (VA), para continuação de cuidados. Durante a permanência na UCIP, a instituição de corticoterapia e ibuprofeno resultou na diminuição do edema da faringe, objectivando-se às 48h cuff-leak test compatível com permeabilidade da VA o que permitiu a extubação com sucesso. Manteve-se com relações $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 > 200$ mmHg, sem outras disfunções de órgão e apirética, sem foco infeccioso evidente ou suspeito. Ao sexto dia, foi transferida para a enfermaria e ao 13.º dia teve alta para o domicílio.

Discussão: A obstrução da VA por aspiração de corpo estranho normalmente manifesta-se por insuficiência respiratória aguda. No entanto, pode ocorrer uma manifestação clínica mais indolente, estimando-se que em cerca de 50% dos doentes, tal ocorre nas primeiras 24 horas após o episódio, sendo a tosse o sintoma mais comum. É fundamental manter um elevado grau de suspeição clínica em doentes com dificuldade respiratória após episódio de engasgamento, podendo o Rx-tórax ser diagnóstico.

Palavras-chave: Obstrução. Via aérea. Tosse.

P35. ANÁLISE DO PERFIL DOS DOENTES INTERNADOS POR EXACERBAÇÃO INFECCIOSA DE BRONQUIECTASIAS

A. Fabiano, L. Carreto, I. Luz, A. Gerardo, L. Santos, F. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca (HFF).

Introdução: Bronquiectasias são uma patologia inflamatória crónica heterogênea que se caracteriza por uma dilatação irreversível do lúmen brônquico. As exacerbações infecciosas constituem períodos de deterioração aguda com agravamento dos sintomas e aumento da morbi-mortalidade.

Objetivos: Analisar as características epidemiológicas, funcionais e microbiológicas dos doentes seguidos em consulta de Pneumologia e que apresentaram pelo menos um internamento por exacerbação infecciosa no último ano em relação à última observação em consulta, no período compreendido entre 2013-2018.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos de 151 doentes seguidos em consulta de Pneumologia com o diagnóstico Bronquiectasias não fibrose quística, confirmado por Tomografia Computorizada de alta resolução. Destes doentes foram selecionados apenas aqueles que apresentaram pelo menos um internamento por exacerbação infecciosa (22 doentes) no último ano. Procedeu-se à análise estatística com o software Excel.

Resultados: A média de idades dos doentes foi 64,8 ($\pm 15,3$) anos. A maioria do sexo masculino (54,5%). Relativamente aos hábitos tabágicos, 10 eram ex-fumadores, 11 não fumadores e 1 fumador activo. A carga tabágica média foi de 30UMA. 5 dos doentes internados cumpriam VNI no domicílio e 8 OLD. A broncorreia foi o principal sintoma identificado (82%). Quanto ao tipo de bronquiectasias identificadas, 63,6% eram cilíndricas, 36,4% eram quísticas e/ou varicosas. A etiologia presumptiva das bronquiectasias foi identificada em 72,7% dos doentes, sendo as mais frequentes as pós-infecciosas (6 casos de Tuberculose e 3 casos de infeções na infância), seguidas pelas doenças pulmonares obstrutivas (6 doentes com DPOC e 2 doentes com Asma), e 6 casos de etiologia idiopática. Quanto ao padrão ventilatório funcional, o mais frequente foi o obstrutivo (63,6%). Nos doentes com padrão obstrutivo, a média do FEV1 foi 36% (obstrução grave). 2 doentes apresentavam-se colonizados por *Pseudomonas aeruginosa*. Aquando das exacerbações, o microorganismo mais frequentemente isolado na expectoração foi a *Pseudomonas aeruginosa* (4 doentes). A maioria dos doentes (55%) foram classificados como graves pelo score BSI (*Bronchiectasis severity index*).

Conclusões: Embora a amostra de doentes seja pequena, é possível identificar algumas características que se associam a maior risco de

exacerbação infecciosa, nomeadamente a presença de asma ou DPOC como co-morbilidade, a extensão radiológica, internamentos prévios por exacerbação e o padrão ventilatório obstrutivo.

Palavras-chave: Bronquiectasia. DPOC. Obstrução. Exacerbação.

P37. ESTENOSE TRAQUEAL: VÁRIAS ETIOLOGIAS, O MESMO DOENTE!

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

Serviço de Pneumologia, Hospital Covilhã.

Introdução: A estenose traqueal pode ser congénita (5%) ou adquirida. Cerca de 90% dos casos de estenose adquirida resultam da entubação endotraqueal prolongada. A estenose traqueal também pode ser secundária a corpo estranho, refluxo gastroesofágico, radioterapia, infeções crónicas, granulomatose de Wegener, sarcoidose e neoplasias. Apresentamos um caso de um doente com estenose traqueal com várias etiologias.

Caso clínico: Doente de 38 anos admitido na UCI em 2007 por Pneumonia complicada com ARDS. Esteve entubado e ventilado, com evolução favorável. 2 Meses após a alta deu entrada no SU com dispneia, pieira e tosse com expectoração. Realizou TAC tórax que apresentava a nível do 1/3 médio da traqueia área uma diminuição acentuada do calibre e broncofibroscopia que confirmou a estenose. Foi então realizada broncofibroscopia rígida com laserterapia, dilatação traqueal e colocação de prótese endotraqueal. Foi seguido por Pneumologia até 2012. Em Outubro de 2018 foi internado por cansaço e tosse com 2 meses de evolução. Realizou TAC tórax que revelou Pneumonia lobar esquerda. Realizou ainda broncofibroscopia onde se verificou migração da prótese traqueal. Foi feita ressecção da prótese e biópsias da parede posterior do BPD que deram alterações inflamatórias inespecíficas. Em Março de 2019 o doente recorre ao SU por estridor. Realizou TAC tórax que mostrou volumosa massa que invadia os diferentes compartimentos do mediastino e condicionava marcada diminuição do lúmen traqueal. Realizou então broncoscopia rígida, com dilatação e colocação de prótese. Fez biópsia de adenopatia cervical que revelou tratar-se de um carcinoma epidermoide do pulmão T4N3M1.

Discussão: Reportamos o caso curioso de um doente que inicialmente apresentou uma estenose traqueal pós EOT no qual foi colocado uma prótese traqueal, que migrou 11 anos após a sua colocação. Depois de retirada a prótese e num curto espaço de tempo (5 meses) o doente apresenta nova estenose traqueal, desta vez causado por uma volumosa massa mediastínica que condiciona uma compressão extrínseca da traqueia mais uma vez com necessidade de colocação de prótese traqueal. Portanto temos um doente que apresentou duas vezes a mesma patologia mas com etiologias diferentes.

Palavras-chave: Estenose. Prótese, Intubação. Carcinoma.

P38. TUBERCULOMA CEREBRAL: UMA DOENÇA DO PASSADO!

R. Silva, P. Cravo Roxo

Serviço de Pneumologia, Hospital Covilhã, Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra.

Introdução: No final do século XIX a tuberculose do SNC tinha uma incidência alta mesmo em países desenvolvidos, hoje, ocorre em cerca de 1% de todos os casos de Tuberculose. Apresenta-se sob a forma de meningite, encefalite ou de tuberculomas cerebrais e afeta principalmente crianças e doentes imunocomprometidos. Os Tuberculomas cerebrais são a forma mais rara, constituindo 1% de todas as tuberculoses do sistema nervoso central. Comportam-se como lesões ocupadores de espaço causando sintomas consoante o

local onde aparecem, sendo mais comuns na região do cerebelo e podem ser múltiplos ou isolados.

Caso clínico: Doente de 28 anos, do sexo feminino, natural de Cuba recorreu ao seu médico assistente com queixas de diplopia e cefaleias com 2 semanas de evolução. Ao exame objectivo não apresentava alterações. Realizou então tomografia axial computadorizada cerebral que revelou uma ocupadora de espaço, na região frontal com algum edema peri-lesional. A doente foi então submetida a ressecção cirúrgica da totalidade da lesão sem intercorrências. Após o resultado da Anatomia Patológica, verificou-se que se tratava de de um Tuberculoma cerebral e a doente foi então reencaminhada para o CDP para orientação e tratamento. Foi realizado telerradiografia do tórax que não apresentava alterações. Cumpriu 2 meses de izoniazida + rifampicina + pirazinamida + Vitamina B6 e 7 meses de isoniazida e rifampicina totalizando 9 meses de tratamento. Manteve seguimento por mais 2 anos sem qualquer manifestação da doença.

Discussão: Devido à sua raridade os tuberculomas cerebrais são difíceis de diagnosticar. Na maioria dos casos acaba por se suspeitar uma neoplasia cerebral e os doentes submetidos à remoção cirúrgica da lesão, muitas vezes sem necessidade, como foi o caso desta doente. A sintomatologia clínica é semelhante à de qualquer lesão cerebral ocupadora de espaço e os achados imagiológicos são muitas vezes inespecíficos. Este caso é interessante pela sua raridade, pelo facto da doente ser imunocompetente e por não apresentar alterações pulmonares. Assim concluímos que os tuberculomas cerebrais, mesmo em doentes imunocompetentes, devem ser incluídos no diagnóstico diferencial das lesões ocupadoras de espaço.

Palavras-chave: Tuberculomas cerebrais. LOE.

P39. TUMORES FIBROSOS TORÁCICOS. EXPERIÊNCIA NUM HOSPITAL UNIVERSITÁRIO

C. Cabo, D. Madama, A. Pego, C. Robalo Cordeiro

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: Os tumores fibrosos são um diagnóstico raro, sendo frequentemente originados a partir de estruturas torácicas, nomeadamente a pleura. A maioria é detectada de forma incidental, sendo de crescimento lento e natureza benigna.

Objetivos: Analisar as características clínicas e epidemiológicas e a abordagem terapêutica dos doentes com o diagnóstico de tumor fibroso torácico.

Métodos: Análise retrospectiva de doentes diagnosticados com tumor fibroso torácico entre Fevereiro de 1995 e Janeiro de 2018 com seguimento num Hospital Universitário. Os dados foram obtidos através da análise dos processos clínicos dos doentes.

Resultados: Foram identificados 6 doentes (4 do género masculino e 2 do género feminino), com idades ao diagnóstico compreendidas entre 57 e 75 anos, 4 não fumadores (67%) e dois ex-fumadores (33%). 4 tumores (67%) estavam localizados na pleura direita, um tinha localização intrapulmonar e outro na parede torácica esquerda. A manifestação inicial foi na maioria dos casos a toracalgia ipsilateral (n = 4, 50%), em 2 casos os doentes apresentaram clínica de infecção respiratória (33%) e um dos doentes astenia. O tamanho do tumor variou entre 4 e 19,5 cm de maior eixo, com uma média de 12,9 cm. Em 4 casos (67%) optou-se inicialmente pela abordagem cirúrgica com exérese do tumor em dois casos e lobectomia nos restantes (num dos casos lobectomia seguida de quimioterapia e radioterapia). Em 3 destes casos (50% do total), houve recidiva da doença, tendo-se optado em todos eles pela ressecção da nova lesão, num dos casos associada a quimioterapia e radioterapia adjuvante. Estes 4 doentes mantêm-se atualmente em follow-up. Relativamente aos restantes dois doentes, num dos casos optou-se apenas pelo seguimento com vigilância imagiológica

e no outro não houve possibilidade cirúrgica devido ao tamanho do tumor, tendo a doente falecido dois meses depois do diagnóstico.

Conclusões: Os tumores fibrosos nesta amostra apresentavam grandes dimensões e localização pleural. A toracalgia foi o sintoma de apresentação mais frequente e a abordagem terapêutica inicial foi maioritariamente cirúrgica. Embora tenha havido recidiva em metade dos casos, apenas um doente faleceu, mantendo-se os restantes em follow-up, o que corrobora a natureza geralmente benigna da doença.

Palavras-chave: Fibroso. Tumor. Cirurgia. Torácico.

P40. LONG-TERM EFFECTS OF HOME NONINVASIVE VENTILATION IN KYPHOSCOLIOSIS

C. Sousa¹, D. Coelho¹, D. Araújo¹, F. Pires¹, M. Gonçalves^{1,2}, T. Pinto¹, M. Sucena¹

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

Introduction: Patients with kyphoscoliosis (KS) are at increased risk of developing chronic respiratory failure (CRF). Until recent years, most patients with KS and CRF were treated with long-term oxygen therapy alone. Nowadays, noninvasive ventilation (NIV) is the treatment of choice. The aim of this study was to evaluate the long-term effects of home NIV in kyphoscoliotic patients.

Methods: A retrospective analysis of the long-term effects of NIV in kyphoscoliotic patients was performed. We included all KS patients with CRF followed in the pulmonology outpatient clinic between 2000 and 2016. The data analysis was performed using SPSS version 25.

Results: Twenty-nine patients (18 female), mean age 64.3 ± 14.3 years with a mean FVC $44.4 \pm 22.9\%$ were included. Median duration of NIV treatment was 25 months (IQR 40). Twenty-six patients (96.3%) were compliant with NIV, with a median daily usage of 8.6 hours (IQR 5.6). Significant increases in peripheral oxygen saturation (89.8 ± 5.1 vs 95.4 ± 2.2 , $p < 0.001$) and decreases in carbon dioxide arterial tension (50.8 ± 8.7 vs 42.3 ± 5.6 , $p < 0.001$) were registered as long-term NIV effects. Nocturnal oximetry parameters significantly improved (mean 84.4 ± 7.2 vs 93.8 ± 2.0 , $p < 0.001$ and mean percentage of nocturnal time below 90% oxygen saturation of 63.2 ± 30.6 vs 2.4 ± 3.4 , $p < 0.001$). The number of hospitalizations also decreased after the beginning of NIV (median hospitalizations of 1 (IQR 4) vs 0 (IQR 2) and respiratory related hospitalizations of 1 (IQR 2) vs 0 (IQR 0), $p < 0.001$).

Conclusions: In kyphoscoliotic patients, NIV had significant beneficial effects in improving daytime arterial blood gases, nocturnal oxygenation and reducing the number of hospitalizations.

Key words: Kyphoscoliosis. Noninvasive ventilation. Chronic respiratory failure.

P42. LUNG FUNCTION IN ASTHMA IN A PULMONOLOGY DEPARTMENT

A. Alfaiate, M. Silva, C. Rijo, T. Duarte, C. Braço-Forte, S. Carreira, P. Duarte

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

Objectives: This retrospective evaluation aims to characterize the patients population with suspect or established asthma diagnosis that had been submitted to pulmonary function tests (PFT) in 2018, in the authors Pulmonology Department.

Results: 167 patients were included. 114 were female (68%) and 53 male (32%). The mean age was 56 ± 19.4 years. There was no

statistically significant difference in the mean age between sexes. According to smoking habits, 12 were smokers (7%), 117 nonsmokers (70%) and 38 ex-smokers (23%). There was a statistically significant difference between sexes relatively to smoking habits ($p = 0.012$), with a lower percentage of women smoking (5.3%) comparing to men (11.3%). Observing the body mass index (BMI), 43 had a normal BMI, 64 were overweight, 38 had grade I obesity, 14 grade II and 8 grade III. Mean BMI was $28,49 \text{ m/Kg}^2$. Women had a significant higher weight ($p = 0.005$). Ninety-five patients (56.9%) were receiving maintenance therapy. About the pulmonary function study, 84 were submitted to spirometry and 83 to total body plethysmography. 60 exams were normal, 47 compatibles with bronchial obstruction and 2 with restriction. In 51 exams, one or more of the following alterations were verified: airways resistance increased, residual volume increased or low lung volume debits diminished. Seven exams were unspecific. From the normal ones, 42 were spirometry and 18 plethysmography. From the 47 compatibles with bronchial obstruction, the bronchodilator test was positive in 16. To mention that the forced expiratory volume in 1 second (FEV_1) mean percentage, in the obstructive patients, was $65.8 \pm 15.9\%$. The methacholine test was performed in 12 patients, with 4 positive results. In this sample, the PFT didn't revealed statistically significant differences when comparing sexes, smoking habits or BMI.

Conclusions: Confirmed or suspected asthma patients that performed PFT in 2018 were mainly women, had a mean age of 56 ± 19.4 years, a mean BMI of 28.49 m/Kg^2 and were mostly nonsmokers. Relatively to the PFT results, the percentage of patients with a normal, an obstructive or with signs compatible with obstruction results was very similar (about 30% in each).

Key words: Pulmonary function tests. Asthma.

P43. NEUROENDOCRINE NEOPLASM WITH CUTANEOUS METASTAZATION. A CASE REPORT

A. Alfaiate, C. Braço-Forte, V. Durão, I. Fernandes, P. Duarte

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

Introduction: The most common neuroendocrine lung cancer is the small cell lung cancer (SCLC). Despite having a high proliferative index, cutaneous metastazation is not frequent, with an estimate incidence below 5%.

Case report: A fifty-seven year-old woman, administrative, with active smoking habits (40 PY), with a previous history of pulmonary tuberculosis, rhinitis and asthma. She presented in the authors Department with dyspnea and a progressive worsening right pleuritic thoracalgia. In the systemic evaluation, the vesicular breath sounds were decreased in the inferior lower third of the right hemithorax and had multiple scalp lesions. They were nodular, irregular, erythematous, hypervascularized, slightly painful, the biggest one with about 2.5 cm diameter, with two months growth. Chest CT showed a mass, in the middle and inferior right lobes transition, with about $109 \times 68 \text{ mm}$ axial axis and about 75 mm vertical axis; small bilateral lung nodules and one infra-carinal adenopathy of about $29 \times 26 \text{ mm}$. A transthoracic aspiration puncture was performed, whose cytology was positive for carcinoma, with neuroendocrine eventual differentiation. In order to obtain a better histologic characterization, she was submitted to bronchial fibroscopy, that was suspended in the context of a significant bleeding. She was then submitted to a rigid bronchoscopy with biopsies, whose result showed, although the immunocytochemical profile was not the most characteristic, the morphologic findings were suggestive of SCLC. The scalp nodules biopsies were compatible with high grade neuroendocrine neoplasm cutaneous metastases. Because she developed an acute confusional state, a

CE-CT scan was performed. It showed a cerebral lesion, with 16 mm, cortico-subcortical left lateral temporal location, hypodense content and with edema, conditioning some mass effect, suggesting metastazation. She passed way in a context of a massive pulmonary embolism.

Discussion: Cutaneous metastazation in SCLC is associated with a small 3 months survival. The described lesions made differential diagnosis with skin neuroendocrine cancer (Merckel cells cancer). In this case report, besides the atypical immunocytochemical profile, the morphologic aspects were highly suggestive of SCLC. The authors reported this clinical case because this is a rare form of the disease and for its diagnosis complexity.

Key words: Neuroendocrine cancer. Cutaneous metastazation.

P44. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE DOENTES COM TUBERCULOSE PULMONAR PAUCIBACILAR - UM ESTUDO RETROSPECTIVO

M.J. Pereira¹, S. Sousa², P. Cravo Roxo³

¹Serviço de Pneumologia A; ²Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. ³Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra.

Introdução: A tuberculose pulmonar (TP) com baciloscopia negativa, designada de tuberculose paucibacilar representa 20 a 50% dos casos de TP. Os resultados da cultura de expectoração demoram várias semanas, podendo atrasar o tratamento e consequentemente dificultando o controlo da doença.

Objetivos: Identificar as características clínicas, radiológicas e comorbilidades dos doentes com tuberculose pulmonar com baciloscopia negativa (TPBN).

Métodos: Realizou-se uma análise retrospectiva dos doentes com TPBN do Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra (CDP-C) entre 2010 e 2017. Foram revistas as características clínicas, os resultados bacteriológicos e radiológicos. Os critérios de inclusão consistiram em doentes com cultura de expectoração positiva para *Mycobacterium tuberculosis* (MT) com coloração negativa de Ziehl-Neelsen.

Resultados: Cerca de 450 doentes com TP foram diagnosticados nos últimos sete anos no CDP-C, sendo que 14,6% cumpriam os critérios para TPBN. A reação de polimerização em cadeia (PCR) foi realizada em 49,2%, com identificação de MT em 93,3%. Oito doentes (13,1%) encontravam-se infetados com VIH, 11,5% eram toxicod dependentes, 6,6% tinham doença autoimune, 11,5% tinham diabetes mellitus (DM) tipo 2 e 21,3% tinham consumo elevado de bebidas alcoólicas. Um doente encontrava-se sob quimioterapia e seis tinham uma história prévia de doença oncológica. Dez doentes tinham doença pulmonar estrutural e 36,1% eram fumadores ativos. No que diz respeito aos resultados radiológicos no diagnóstico, 8,2% apresentavam alterações radiológicas inespecíficas, 75,4% tinham alterações parenquimatosas nos lobos superiores e 13,1% apresentavam cavitação pulmonar. A associação entre DM e alterações radiológicas nos lobos inferiores não foi significativa ($p = 0,055$). A mediana do tempo de tratamento foi de 9 meses (IQR 6,0-9,0), com boa resposta.

Conclusões: O isolamento do *M. tuberculosis* em doentes imunodeprimidos de etiologia infecciosa ou secundária a outras patologias enfatiza a importância da realização de PCR e cultura de expectoração em indivíduos com baciloscopia negativa que fazem parte de uma população de alto risco. O atraso no tratamento da TPBN pode implicar o agravamento dos sintomas clínicos e respetivo prognóstico. Assim, a maioria dos casos é diagnosticada com base na apresentação clínica, alterações radiológicas suspeitas e na realização de outros exames laboratoriais.

Palavras-chave: Tuberculose pulmonar. Baciloscopia. Coloração Ziehl-Neelsen. PCR.

P45. BIOMARCADORES GENÉTICOS NO CANCRO DO PULMÃO: PAPEL DOS POLIMORFISMOS DE FATORES ANGIOGÉNICOS

M.J. Pereira^{1,2,6}, R. Ribeiro^{2,3}, M. Lourenço⁴, E. Camilo⁴, I. Marques⁴, A. Coelho⁴, F. Martins⁴, A. Pêgo¹, C.R. Cordeiro¹, R. Medeiros⁵

¹Serviço de Pneumologia A; ³Serviço de Patologia Clínica;

⁴Laboratório de Biologia Molecular, Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra. ²3S/INEB Instituto de Investigação e Inovação em Saúde/Instituto de Engenharia Biomédica, Universidade do Porto. ⁵Grupo de Oncologia Molecular e Patologia Viral, Centro de Investigação, Instituto Português de Oncologia do Porto.

Introdução: O fator indutor de hipoxia (HIF-1 α) desempenha um papel central na neoangiogénese tumoral, desencadeando a transcrição de vários genes, incluindo o fator de crescimento endotelial vascular (VEGF). A angiogénese é essencial no processo de crescimento, proliferação e metastização do cancro do pulmão de não pequenas células (CPNPC).

Objetivos: Estudar a associação de polimorfismos funcionais em genes que codificam o HIF-1 α , o VEGF e seu receptor na progressão do CPNPC, considerando como *endpoint* primário e secundário a progressão da doença e a sobrevivência global, respetivamente.

Métodos: Os genes e as variantes genéticas foram selecionadas tendo em consideração a melhor evidência científica da literatura e com base em análise bioinformática *in silico*. A genotipagem dos polimorfismos nos genes (*HIF1A*, *VEGFA*, *KDR*) foi realizada através de espectrometria de massa em amostras de DNA de doentes com CPNPC (estádios IIIA-IVB) do Serviço de Pneumologia A, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra. Foram realizadas análises uni e multivariadas, utilizando as análises Kaplan-Meier com teste Log-rank e regressão de Cox.

Resultados: Foram incluídos 172 doentes com CPNPC diagnosticados entre Janeiro de 2016 e Dezembro de 2018 com uma mediana de idade de 65 anos (IIQ, 58,0-72,6), 73% do género masculino. O adenocarcinoma foi o tipo histológico mais frequente (70%), seguido do carcinoma epidermoide (24%). Na análise univariada, verificou-se uma associação entre a variante genética do *VEGF* rs25648 e do *KDR* rs1870377 com o tempo até progressão tumoral, tendo os portadores CC ($p = 0,045$) e a homozigotia TT e AA ($p = 0,033$) associado a pior prognóstico, respetivamente. A análise multivariada demonstrou uma associação significativa do polimorfismo *KDR* rs1870377 com a sobrevivência global, sendo a homozigotia TT e AA associada a menor sobrevivência global [HR = 1,9, IC95%, 1,1-3,2, $p = 0,014$].

Conclusões: As variantes de linha germinativa estudadas em genes que codificam fatores de hipoxia e angiogénese poderão contribuir para o aumento da expressão de fatores angiogénicos, com potenciais implicações no desenvolvimento tumoral. Estes resultados sugerem que variantes genéticas com potencial funcional na angiogénese poderão ter impacto na progressão do CPNPC, abrindo novas perspetivas para inclusão de novos marcadores genéticos e para o desenvolvimento de inovadores alvos terapêuticos no cancro do pulmão.

Palavras-chave: Polimorfismos genéticos. Angiogénese. Cancro do pulmão.

P46. POLIMORFISMOS GENÉTICOS DO EIXO RENINA-ANGIOTENSINA NO PROGNÓSTICO DO CANCRO DO PULMÃO

M.J. Pereira^{1,2,6}, R. Ribeiro^{2,3}, M. Lourenço⁴, E. Camilo⁴, I. Marques⁴, A. Coelho⁴, F. Martins⁴, A. Pêgo¹, C.R. Cordeiro¹, R. Medeiros⁵

¹Serviço de Pneumologia A; ³Serviço de Patologia Clínica;

⁴Laboratório de Biologia Molecular, Serviço de Patologia Clínica,

Centro Hospitalar Universitário de Coimbra. ²3S/INEB Instituto de Investigação e Inovação em Saúde/Instituto de Engenharia Biomédica, Universidade do Porto. ⁵Grupo de Oncologia Molecular e Patologia Viral, Centro de Investigação, Instituto Português de Oncologia do Porto.

Introdução: O cancro do pulmão é uma das principais causas de morte por cancro, com mais de um milhão de novos casos diagnosticados anualmente em todo o mundo e uma taxa de sobrevivência global em 5 anos de 14%. O sistema renina-angiotensina (SRA) desempenha um papel importante na proliferação celular, resposta imunoinflamatória, hipóxia e angiogénese, processos biológicos fundamentais na progressão tumoral.

Objetivos: Estudar a associação de polimorfismos funcionais em genes que codificam proteínas do SRA na progressão do cancro do pulmão de não pequenas células (CPNPC).

Métodos: A genotipagem para o painel de genes (*ACE*, *ACE2*, *AGT*, *AGTR1*, *AGTR2*, *MME*, *CMA1*, *MAS1*) foi realizada através de espectrometria de massa em amostras de DNA de doentes com CPNPC (estádios IIIA-IVB) do Serviço de Pneumologia A, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra. Foram realizadas análises uni e multivariadas, utilizando as análises Kaplan-Meier com teste Log-rank e regressão de Cox.

Resultados: Foram incluídos 172 doentes com CPNPC diagnosticados entre Janeiro de 2016 e Dezembro de 2018 com uma mediana de idade de 65 anos (IIQ, 58,0-72,6), 73% do género masculino. O adenocarcinoma foi o tipo histológico mais frequente (70%), seguido do carcinoma epidermoide (24%). A análise multivariada, que incluiu apenas as variáveis relevantes do estudo univariado, demonstrou uma associação significativa entre a variante genética do *ECA2* rs908004 e o tempo até progressão tumoral, verificando-se pior prognóstico para heterozigotia [HR 3,3, IC95% 1,7-6,5, $p = 0,001$]. Cumulativamente, os portadores dos polimorfismos *AGTR1* rs5185 e *MME* rs701109, possuíam proteção para progressão tumoral nomeadamente os heterozigóticos rs5185 [HR = 0,09, IC95%, 0,0-0,6, $p = 0,018$] e homozigóticos CC do rs701109 [HR = 0,66, IC95%, 0,5-0,9, $p = 0,003$].

Conclusões: Os genes *ECA2*, *AGTR1* e *MME* codificam proteínas do SRA, respetivamente a enzima conversora da angiotensina tipo 2, o receptor tipo 1 da angiotensina II e a neprilissina. As variantes de linha germinativa estudadas nestes genes poderão contribuir para a desregulação deste eixo com potenciais implicações no desenvolvimento tumoral. Estes resultados sugerem que variantes genéticas com potencial funcional do SRA poderão ter impacto na progressão do CPNPC, abrindo novas perspetivas de estudo para compreender os mecanismos do SRA no cancro pulmão, a sua inclusão como marcador genético e eventual interesse terapêutico.

Palavras-chave: Polimorfismos genéticos. Sistema renina-angiotensina. Cancro do pulmão.

P47. INTERSTITIAL LUNG DISEASE ASSOCIATED TO AUTOIMMUNITY: ANTISYNTHETASE SYNDROME

A.P. Trindade, A.F. Fabiano, C. Simão, L. Carreto, C.S. D'Araújo, F. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca.

Introduction: Antisynthetase syndrome is defined by the occurrence of anti-aminoacyl tRNA synthetase IgG antibodies and associated autoimmune manifestations, mainly myositis. Autoimmunity is responsible for the clinical manifestations, including interstitial lung disease, arthritis, fever and "mechanic hands". Lung involvement is common, and the main cause of morbidity and mortality. Some studies suggest that patients with non anti-Jo-1 antibodies, for example PL-7, have a worse lung prognosis.

Case report: 79 year old woman, independent in daily activities, with irrelevant medical history. She reported cervical and shoulder

girdle myalgias with inflammatory rhythm, asthenia, anorexia, involuntary weight loss of 5 kg and Raynaud's phenomenon, over two months. She presented to the emergency department with concomitant complaints of dry cough and dyspnoea, that started two weeks before. The laboratory workup highlighted partial respiratory insufficiency, eosinophilia 1,100/uL, reactive C protein 6 mg/dL, and D-dimers 2,298 ug/L. A thoracic CT angiography excluded pulmonary embolism, and the CT showed bilateral inter and intralobular septa thickening, more pronounced in the inferior lobes, associated with traction bronchiectasis and ground-glass opacification areas, more evident in the right lung. After empirical treatment for pneumonia, there was no clinical improvement and so the patient was admitted to the Pulmonology Department. A physical examination showed dactylitis, hyperkeratosis and desquamation of fingers, crackles on right lung base, and progressive need for supplementary oxygen. A bronchoalveolar lavage was made which showed eosinophilia (20%) and lymphocytosis (44%), and autoimmunity workup revealed positivity of ANA antibodies titer 1/320, anti-histone antibodies +, anti-Ro-52+++, anti-PL7 +++, and anti-Jo-1 negative. A diagnosis of anti-synthetase syndrome was made, and the patient was treated with methylprednisolone pulses and prednisolone 60 mg daily posteriorly, having clinical improvement and being discharged home on a 40 mg daily dosage and without supplemental oxygen. 40 days and 50 days after the discharge she initiated mofetil mycophenolate and rituximab respectively, with corticotherapy dosage reduction. She repeated the CT 4 months after the first one, showing regression of the alterations previously described, now being expressed discretely.

Discussion: Autoimmune diseases culminate frequently with interstitial lung disease, and its timely diagnosis and treatment may modify the patient's prognosis.

Key words: Lung interstitium. Anti-synthetase syndrome. Autoimmunity.

P50. ENDOBRONCHIAL HAMARTOMA: COMMON PRESENTATION OF AN UNCOMMON ENTITY

S. Santos, M. Braga, I. Duarte

IPO de Lisboa.

Introduction: Pulmonary hamartomas are rare tumours, arising in an endobronchial location in only about 10% of the cases. These benign tumours may contain cartilage, fat, fibrous tissue and epithelial components in varying proportions. They occur more often in males, with a peak incidence in the sixth to seventh decade of life. Symptoms result from obstruction, causing atelectasis or pneumonia, and may include chronic cough, hemoptysis, dyspnoea and fever. Bronchoscopic findings are often nonspecific. Postobstructive changes, such as atelectasis/pneumonia, can be recognized through imaging studies. Typical findings on computed tomography include a lesion with a smooth edge with focal collections of fat, which may alternate with foci of calcification.

Case report: We describe the case of a 73-year-old male patient who presented with cough, mucoid sputum and dyspnea for several weeks and without improvement after medical therapy. Investigation included a chest computed tomography scan which revealed atelectasis of the right lobe and subsegmental atelectasis in the middle lobe. An endoluminal lesion was identified in the intermediate bronchus, with adipose density and focus of calcification, suggesting an obstructive cause for the collapse. There was also a small right pleural effusion. A flexible bronchoscopy was performed which demonstrated total obstruction of the intermediate bronchus caused by an endobronchial pedunculated lesion. The lesion was excised with an electrocoagulation loop and treatment was completed with Argon-Plasma. The anatomopathological findings were compatible with hamartoma (adipose and chondroid). During

follow-up, the patient underwent endoscopic retreatment of the implantation base. The cytohistological analysis showed only fibrotic and inflammatory changes. Clinically, there was symptomatic improvement.

Discussion: Benign endobronchial tumours are rare, but it is important to recognize them as a possible cause of airway obstruction and to differentiate them from malignant lesions. Signs and symptoms are indistinguishable from those of other endobronchial lesions, and imaging studies play an important role in the diagnosis. Treatment should be individualized and can be performed conservatively, by endoscopic excision, as in the case presented. Sometimes surgical treatment may be needed.

Key words: Endobronchial tumour. Hamartoma. Computed tomography.

P51. AMYLOIDOSIS IN CYSTIC FIBROSIS PATIENTS - 2 CASE REPORTS

T.P. Rodrigues, M.P. Azevedo, C. Lopes, F. Ferro, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: AA amyloidosis is a complication of chronic inflammatory states, like CF. The first case of amyloidosis as a complication of CF was reported in 1967. Since then the incidence has been increasing, as life expectancy continues to raise. We report two cases of amyloidosis in CF patients from Lisbon CF Centre.

Case reports: The first case is that of a man with 26 years of age, diagnosed with CF since the age of 4. He has chronic bronchial colonization with *Pseudomonas aeruginosa* and *Staphylococcus aureus*, multiple exacerbations and FEV₁ 14%pred. During one of his infectious respiratory exacerbations, he developed generalized edema. Laboratory analysis revealed a proteinuria of 10 g/day and a normal renal function. He was submitted to a renal biopsy, which revealed AA amyloidosis. He started diuretics and ACEIS, with good response, maintaining a normal renal function 1.5 years later. The second case is that of a woman with 29 years of age, diagnosed with CF since the age of 3, with chronic colonization with *Pseudomonas aeruginosa*, multiple exacerbations and FEV₁ 24%pred. 1 year ago she started complaining of periorbital and maleolar edemas. Laboratory analysis revealed a proteinuria of 10g/day, a normal renal function and a high serum amyloid. She was submitted to a renal biopsy, which revealed AA amyloidosis. She started ACEIS and colchicine, with some response. However her pulmonary function deteriorated. When the time came to make the lung transplant, it was decided to make a combined lung-kidney transplant, and she is recovering well.

Discussion: There is no consensus whether to make just a lung transplant or a combined lung-kidney transplant when the renal function is still preserved. Since there aren't many cases in the literature, it is important to share the centers' experiences and promote multidisciplinary debates, including pulmonologists, nephrologists and surgeons, to try to define the best strategy for a situation that will be predictably become more common.

Key words: Amyloidosis. Cystic fibrosis. Transplant.

P52. A CASE OF CATAMENIAL PNEUMOTHORAX WITHOUT ENDOMETRIOSIS

T.P. Rodrigues, R. Macedo, C. Bárbara

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Catamenial pneumothorax is defined as recurrent spontaneous pneumothorax that occurs in women of childbearing age up to 72 hours before or after the onset of menses. Most are right-sided. It may be associated with thoracic (52-87%) and/or pel-

vic endometriosis (20-70%). It has an incidence of 18-33% and the mean age of presentation is 35 years, but there is a lot of under-diagnosis. Several theories attempt to explain etiopathogenesis, including metastasis of endometrial tissue with subsequent necrosis and bronchospasm induced by prostaglandins, both leading to alveolar rupture. The diagnosis is clinical, requiring histological analysis, preferably with immunohistochemical study, to confirm thoracic endometriosis. The treatment of choice is surgical - including resection of blebs and lesions of endometriosis, pleurodesis or pleurectomy and diaphragmatic repair, whether resection or mesh coverage - followed by hormone therapy with GnRH analog for 6-12 months. Given the high recurrence rate (30% 1 year after surgery), chronic hormone therapy may be required.

Case report: We present the case of a 35-year-old woman, non-smoker, with no relevant medical history. At age 28, she presented with right thoracalgia, dyspnea and cough. She was diagnosed with spontaneous pneumothorax, which resolved with thoracic drainage. Given a recurrence a month later, she underwent thoracoscopy with pleurodesis, partial pleurectomy and right upper lobe bleb resection, whose pathology revealed emphysema, chronic bronchiolitis and eosinophilic infiltrate. After one month, there was a new recurrence, and the pleurectomy was extended. After three months she had a new relapse, that resolved with rest. All episodes occurred 24 hours before the onset of menses, which was accompanied by severe abdominal pain. She also had dyspareunia. To exclude pelvic endometriosis an endovaginal pelvic ultrasound and a gynecological cytology were performed, both negative. In the following years she presented 8 more pneumothoraxes, always during the pause of the oral contraceptive. She had two normal pregnancies at ages 29 and 33. Currently she is taking continuous oral contraceptive, without relapses.

Discussion: This case illustrates an uncommon and underdiagnosed entity. A higher level of suspicion is needed so that it can be diagnosed promptly and correctly, to initiate appropriate medical and surgical therapy, to avoid recurrences.

Key words: *Catamenial pneumothorax. Endometriosis.*

P53. CHRONIC EOSINOPHILIC PNEUMONIA, A DIAGNOSIS TO CONSIDER

A.M. Gerardo, M.I. Luz, C. Simão, F. Rodrigues

Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca.

Introduction: Chronic eosinophilic pneumonia (PEC) is a rare, insidious idiopathic pathology characterized by abnormal alveolar and interstitial infiltration of eosinophils and may be associated with peripheral eosinophilia. It is more frequent in women, non-smokers, atopsics and has an incidence peak in the 4th-5th decade of life. Bronchoalveolar lavage (BAL) almost always presents with eosinophilia. Spontaneous remission is rare and treatment includes systemic corticosteroid therapy, which may in some cases develop into chronic forms.

Case report: The authors describe a case of a 73-year-old man, former smoker (16 pack-year), with no known diseases, no epidemiological history, and no chronic medication. He was referred to the pneumology consultation by cough, with 5 months of evolution associated with mucus expectoration, crepitations, progressive dyspnea and weight loss. He had been initially medicated with antibiotic therapy for bacterial pneumonia, with no clinical improvement. Thoracic X-ray showed bilateral peripheral irregular opacities and functional respiratory study showed a mild obstructive pattern. Analytically he presented without peripheral eosinophilia (5% eosinophils, 373/ μ L). High Resolution CT was used, which demonstrated interstitial changes, with reticulation, traction bronchiectasis and several areas of condensation of peripheral predominance, with ground-glass areas and air bronchogram. The cultures of the bron-

chial aspirates were negative, as was the cytology for neoplastic cells. A bronchial biopsy was performed in an erythematous region of the lower right lobe mucosa. Microscopic analysis demonstrated a desquamative mucosa, with no coating epithelium and with an intense inflammatory infiltrate of eosinophilic predominance in the subepithelial connective tissue, compatible with CEP. Oral corticosteroid therapy was started, with good clinical, imaging and functional response.

Discussion: The authors highlight this case because of the rarity of the pathology and because it is an uncommon presentation in a man in the 8th decade of life, a former smoker, with no atopic past and no peripheral eosinophilia. Thus, in unspecific clinical conditions with a progressive evolution, the CEP should be a diagnosis to be considered. Although the prognosis is good, prolonged maintenance therapy with low doses of corticosteroids is often necessary to prevent relapses.

Key words: *Chronic eosinophilic pneumonia. Peripheral eosinophilia. Diffuse pulmonary disease.*

P54. NEOPLASIA DO PULMÃO COM METASTIZAÇÃO GÁSTRICA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS RAROS

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve-Faro.

Introdução: A neoplasia do pulmão é uma das principais causas de morte por cancro no mundo. Aproximadamente metade dos doentes apresenta doença metastática na altura do diagnóstico, sendo a metastização gástrica um achado raro.

Casos clínicos: Doente sexo feminino, 57 anos, fumadora, com espondilite anquilosante. Apresentou-se no serviço de urgência (SU) por perda de consciência com queda, traumatismo crânio encefálico (CE), perda de força dos membros inferiores e vômitos persistentes. À apresentação encontrava-se desorientada e com hemiplegia esquerda. A TC CE revelou lesão expansiva, com 37mm, com efeito de massa. A TC toraco-abdomino-pélvica evidenciou uma massa sólida de 6cm no lobo inferior direito, um nódulo hepático de 13mm e espessamento gástrico. A biopsia transtóraca não foi conclusiva. Por persistência de melenas a condicionar anemia realizou endoscopia digestiva alta (EDA). A biopsia da lesão gástrica apresentada revelou um adenocarcinoma de provável origem pulmonar. Concluiu tratar-se de um adenocarcinoma do pulmão com metastização cerebral e gástrica. O segundo caso é referente a um doente de 52 anos, fumador, toxicod dependente, HCV positivo. Foi encaminhado para o SU por cefaleias e prostração. A TC CE revelou uma lesão parietal direita com efeito de massa e uma segunda lesão temporal posterior esquerda. Foi realizada a exérese da lesão CE parietal e radioterapia (RT) holocraniana. O estudo anatomopatológico revelou tratar-se de uma metástase de carcinoma, compatível com tumor primitivo do pulmão, PD-L1 (70-80%). A TC toraco-abdomino-pélvica evidenciou volumosas bolhas de enfisema, com lesão nodular no lobo superior direito de 52mm. Por anemia aguda realizou EDA que revelou lesões sangrantes sugestivas de metástases pulmonares. Assumiu-se um carcinoma pulmonar com metastização cerebral e gástrica. Os doentes faleceram antes de realizar RT homeostática ou iniciar terapêutica dirigida.

Discussão: O diagnóstico de metástases gástricas derivadas de um foco primário pulmonar é considerado um evento muito raro. A baixa incidência poderá relacionar-se com a ausência de sintomas em muitos casos e a presença de sintomas poderá traduzir pior prognóstico relativamente à metastização de órgãos distantes não gastrointestinais.

Palavras-chave: *Metastização gástrica. Neoplasia do pulmão.*

P55. ADENOCARCINOMA DO PULMÃO EGFR E PD-L1 POSITIVO: EVOLUÇÃO DE 2 CASOS CLÍNICOS

T.S. Marques, P. Barros, C. Saraiva, D. Neves, U. Brito

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve-Faro.

Introdução: A identificação da mutação do gene Recetor do Fator de Crescimento Epidérmico (EGFR) tem permitido direcionar a terapêutica dos carcinomas do pulmão não pequenas células (CPNPC). A presença simultânea da elevada expressão do Ligando 1 de morte celular programada (PD-L1) é rara e tem vindo a levantar questões relativamente à resposta terapêutica com inibidores da tirosinaquinase (ITQ).

Casos clínicos: Doente do sexo masculino, 70 anos, ex-fumador. Apresentou-se com tosse, expetoração mucosa, toracalgia à esquerda e redução de 2 Kg em 4 meses. A TC do tórax revelou uma massa sólida de 39 mm, de aparência irregular no ápex esquerdo do pulmão, com múltiplas adenopatias hilares bilaterais e paratraqueais subcarinais e metástases em alguns corpos vertebrais. A biopsia transtorácica revelou um adenocarcinoma do pulmão, PD-L1 (60-70%) e EGFR mutado no exão 19. Iniciou terapêutica com afatinib, com estabilidade clínica aos nove meses. O segundo caso é referente a uma doente de 74 anos, fumadora passiva. Apresentou-se com um quadro arrastado de tosse seca e perda de 11% do peso em 8 meses. A TC de tórax revelou uma massa de 58 mm no lobo inferior direito, adenopatias pré traqueais e subcarinais, derrame pleural direito e lesão nodular de 28 mm na glândula suprarrenal esquerda. A broncofibroscopia revelou sinais diretos de neoplasia e a biopsia brônquica permitiu a confirmação de adenocarcinoma do pulmão, PD-L1 (80-90%) e EGFR mutado no exão 19. Iniciou terapêutica com erlotinib, demonstrando boa resposta clínica aos seis meses.

Discussão: Atualmente tem-se discutido os efeitos dos ITQ nos CPNPC com mutação do EGFR e concomitante expressão de PD-L1, com divergência de resultados em estudos prévios. Os autores consideram que a importância destes casos se prende pela sua raridade, evidenciando-se uma boa resposta aos ITQ.

Palavras-chave: Adenocarcinoma do pulmão. EGFR. PD-L1.

P56. NON-CYSTIC FIBROSIS BRONCHIECTASIS: RETROSPECTIVE 5-YEAR STUDY

A.M. Gerardo, M.I. Luz, A. Fabiano, C. Simão, L. Carreto, F. Rodrigues

Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca.

Introduction: Bronchiectasis is an abnormal dilatation of the bronchi, and may have different etiologies. When clinically significant, they lead to a decline in respiratory function, with an important impact on patients' quality of life.

Objectives: To analyse the clinical, imaging, functional and microbiological profile of patients with bronchiectasis, followed at the Pulmonology Consultation of Hospital Fernando da Fonseca between 2013-2018.

Methods: Retrospective analysis of patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis (NCF-BQ), confirmed by high-resolution computed tomography (HRCT). Data were collected through consultation of the clinical process and demographic, clinical and imaging data were collected. Descriptive statistical analysis was performed with SPSSv14.0® software.

Results: A total of 151 patients with a diagnosis of NCF-BQ were included, most of them female (52.3%) and leukodermic (92.7%). The median age was 69 years. Regarding smoking status, 62.9% were non-smokers, 27.8% were ex-smokers and 9.3% were smokers (median tobacco exposure 37.5 pack-year). The most common imaging findings were cylindrical NQF-BQ (72.8%), followed by cystic (11.9%) and varicose (11.3%). Most patients (51.7%) had sputum pro-

duction. Presumptive aetiology was identified in 72.8% of the cases, with the most frequent being obstructive diseases (20.5% COPD, 18.5% asthma), tuberculosis (21.2%), childhood infections (13.2%). The least frequent include secondary immunodeficiencies 4.6% (2% HIV); primary immunodeficiencies 2%; auto-inflammatory diseases 2%; genetic defects 1.4%; Primary ciliary dyskinesia 1.3%. The respiratory functional pattern was normal in 47.7%, obstructive in 47% and restrictive in 4% of the cases. Sputum cultures were performed on 69.6% of the patients, of which 12.6% (n = 19) were positive sputum smears. *Pseudomonas* was the most isolated agent (n = 8), followed by *Mycobacterium tuberculosis* (n = 2), *Mycobacterium avium* complex (n = 2) and *Haemophilus influenzae* (n = 2). One isolation of *S. pneumoniae*, *Moraxella*, *MRSA*, *Aspergillus* and *Serratia* was obtained. The exacerbations median were 0.85/year and hospitalizations 0.33/year.

Conclusions: The results of this study are in agreement with the literature, namely with regard to demographic data and different aetiologies. Respiratory functional assessment is variable which demonstrates the heterogeneity of these patients. These results contribute to characterize the profile of patients with NCF-BQ, allowing a better way to approach them.

Key words: Non-cystic fibrosis bronchiectasis. High-Resolution Computed Tomography. Functional Respiratory Study.

P59. NOVA MUTAÇÃO DO GENE EGFR RESPONSIVA A TERAPÊUTICA ALVO NO CANCRO PULMONAR

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira-Covilhã.

Introdução: A identificação de mutações somáticas do gene do recetor do fator de crescimento epidérmico (EGFR) no carcinoma pulmonar de não pequenas células (CPNPC) avançado permite realizar uma terapêutica alvo com inibidores da tirosina cinase (TKI). Estas mutações são mais frequentes em não fumadores e em mulheres.

Caso clínico: Mulher de 81 anos observada em consulta de Pneumologia por tosse seca, fadiga, anorexia e perda ponderal, sem outros sintomas respiratórios. Apresentava bom estado geral, *performance status* (PS) ECOG 1, IMC 23,7 Kg/m² e saturação de oxigénio 96%. Na TC toraco-abdominal identificado nódulo irregular de 24 mm no lobo superior esquerdo e múltiplos nódulos bilaterais, linfangite carcinomatosa, derrame pericárdico e pleural e múltiplas lesões sugestivas de metástases ósseas. Realizada vídeobroncofibroscopia com aspirado brônquico e lavado broncoalveolar, cuja análise citológica revelou CPNPC não especificado, estadio IV. O estudo molecular do tumor revelou a mutação c.2381C > T (p. Pro794Leu) no exão 20 do gene EGFR, não previamente descrita no CPNPC e portanto sem informação relativa ao seu valor preditivo de resposta a TKI. Após 3 ciclos de quimioterapia (QT) com pemetrexedo mais carboplatino, por progressão da doença, foi iniciado tratamento de segunda linha com erlotinib (150 mg/dia). Ao 2º e 5º mês verificou-se resposta parcial pelos critérios RECIST, com redução significativa dos nódulos, e 7 meses depois manteve-se estabilidade da doença. Os efeitos adversos foram moderados, com *rash* acneiforme, paroníquia e queda de cabelo, sem necessidade de suspender o fármaco. Devido à estabilidade da doença e PS ECOG de 1 manteve-se erlotinib, atualmente com 18 meses de tratamento e sobrevida global de 20 meses.

Discussão: Apresentamos este caso de CPNPC estadio IV com progressão sob QT clássica em que foi identificada uma nova mutação do exão 20 do gene EGFR que revelou excelente resposta a TKI de primeira geração. Apesar do erlotinib poder ser usado em segunda linha mesmo em doentes com EGFR *wild type*, a resposta observada

sugere que esta nova mutação tem um valor preditivo de resposta positiva a TKI. Para além disso por ser uma doente idosa a tolerância ao tratamento pode ser um fator importante na escolha.

Palavras-chave: *Mutação EGFR. CPNPC. Terapêutica alvo. Erlotinib.*

P60. ESTUDO RETROSPECTIVO DE DOENTES COM CPNPC AVANÇADO. DIAGNÓSTICO MOLECULAR E TERAPÊUTICAS ALVO

M.M. Baptista¹, N. Martins², J. Barata¹, R. Silva¹, S. Martins¹, A. Craveiro¹, M.J. Valente¹, E. Magalhães¹, I. Vicente¹, M.S. Valente¹

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira-Covilhã. ²Faculdade de Medicina, Universidade do Porto.

Introdução: O estudo molecular do carcinoma pulmonar de não pequenas células (CPNPC) avançado representa atualmente uma peça fundamental na elaboração do plano terapêutico.

Objetivos: Avaliar o impacto da caracterização molecular do tumor no tratamento e sobrevida dos doentes com CPNPC avançado.

Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes seguidos na consulta de Pneumologia Oncológica do Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira com diagnóstico de CPNPC avançado e estudo molecular entre janeiro de 2012 e junho de 2018, com acompanhamento até dezembro de 2018.

Resultados: Foram analisados 79 doentes com média de idades de $65,7 \pm 9,5$ anos e predomínio do sexo masculino (74,7%). Mais de metade tinha hábitos tabágicos, com a mesma percentagem de fumadores e ex-fumadores, 35,5% cada. Ao diagnóstico, a maioria dos doentes (90,7%) apresentava um ECOG *performance status* entre 0 e 2, mas metade evidenciava perda ponderal significativa. 77,2% dos doentes encontravam-se no estadió IV TNM, com metastização extra-torácica maioritariamente óssea, hepática e cerebral. Dos 24 doentes com alterações genéticas passíveis de terapêutica alvo, sobretudo mutações do EGFR e translocações do ALK, 79,2% foram tratados com inibidores da tirosina quinase (TKI). 11 doentes fizeram imunoterapia com Nivolumab ou Pembrolizumab e a quimioterapia clássica foi utilizada em 92,4% dos casos. A biópsia líquida permitiu a identificação da mutação T790M em 4 casos com progressão sob TKI. A sobrevida global (OS) foi em média 17,6 meses, com uma sobrevida livre de progressão (PFS) média de 11,2 meses. Nos doentes em estadió IV, a sobrevida foi superior naqueles que receberam terapêutica alvo, tanto a OS ($24,4 \pm 5$ vs $18 \pm 4,4$ meses, $p = 0,005$) como a PFS ($15,2 \pm 2,4$ vs $10,6 \pm 1,8$ meses, $p = 0,009$). Para além disso, os indivíduos com alterações genéticas não submetidos a esta terapêutica apresentaram um maior risco de morte (*Hazard Ratio* 12,0; IC95% 2,6-56,1).

Conclusões: O diagnóstico molecular no CPNPC avançado permite personalizar o tratamento e melhorar a sobrevida. Este trabalho, ao mostrar a nossa experiência local, corrobora os dados publicados na literatura e pode ser a base para futuros estudos, nomeadamente sobre o impacto das novas terapêuticas na qualidade de vida.

Palavras-chave: *CPNPC avançado. Estudo molecular. Sobrevida. Terapêutica alvo.*

P61. DRESSLER'S SYNDROME FOLLOWING A CARDIAC ABLATION - AN UNCOMMON FORM OF PRESENTATION

C.L. Alves, M.I. Ferreira, M. Silveira, C.F. Longo, F. Rodrigues

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

Introduction: Dressler's syndrome usually occurs from three weeks to one year after cardiac injury. The clinical presentation can be of a pericarditis (with or without pericardial effusion), pleural effusion and/or pneumonitis. The following clinical case depicts a particular

case of this syndrome, that followed a cardiac ablation and presented as pleural effusion and pneumonitis.

Case report: 20 years old male patient that for an atrial fibrillation is submitted in 26/6/2017 to a cardiac atrial ectopic site ablation. By 10/8/2017 begins with left pleuritic chest pain, dry cough and fever. The laboratory workup didn't show any mentionable results but the chest x-ray showed a small left pleural effusion. Assumed as a metapneumonic pleural effusion the patient starts levofloxacin. After seven days of therapy the symptoms persisted and he was admitted. At the admission the laboratory workout showed only a C-reactive protein of 11 mg/dL and the pleural effusion persisted in the chest X-ray. Amoxicillin/clavulanate and clarithromycin were started and a diagnostic thoracentesis was performed identifying a pleural exudate with mononuclear lymphocyte predominance, and the cultural and cytological pleural exams were negative and inconclusive, respectively. With the completion of the antibiotics, the thoracentesis and respiratory rehabilitation the patient showed clinical improvement, despite persistent RCP elevation (9 mg/dL) and was discharged. By 12/10/2017 the pleural effusion relapses with a small segmentary consolidation of the superior left lobe. The RCP was 3 mg/dL and the sedimentation rate of 5 mm/h. The thoracentesis was repeated with an exudate of lymphocyte predominance, with low ADA and the pleural biopsies identified a chronic lymphocyte unspecific infiltrate. A Dressler syndrome presenting as pleural effusion and pneumonitis following a auricular ablation is diagnosed and the patient starts colchicine 1 mg/day and prednisolone 30 mg/day (tapered) with clinical and radiological resolution.

Discussion: Dressler's syndrome should be sought in patients presenting with pleural effusion and pneumonitis following cardiac injury. Because it can present itself with fever, lung infiltrates and pleural effusion, the differential diagnosis with infectious aetiology can be challenging and only attained if the previous cardiac injury is known.

Key words: *Pleural effusion. Post-cardiac injury syndrome. Dressler's syndrome.*

P62. ANALYSIS OF LUNG CANCER PATIENTS IN THE INTENSIVE CARE UNIT

L. Carreto¹, C. Simão¹, M. Silveira¹, M.I. Luz¹, R. Melo¹, M.A. Almeida²

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Oncologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca EPE.

Introduction: It is known that advances in lung cancer treatment over the last two decades have improved survival rates. Still, about 40% of patients visit the emergency department at least once during the course of their disease and 63% of these visits lead to hospital admission. When in need of critical care support, physicians have difficulties deciding whether to palliate or admitting them in an Intensive Care Unit (ICU).

Objectives: We aimed to investigate the characteristics of lung cancer patients admitted in the ICU and their mortality rate.

Methods: We retrospectively reviewed the medical charts of all patients with a diagnosis of lung cancer admitted to the ICU of a secondary hospital in Portugal between the 1st of September 2015 and 1st of June 2018. Collected data is summarized in table 1.

Results: We found 22 admissions of 22 patients, with an average age of 61.4 years and mostly male (63.6%). Mortality in ICU was 36.3% ($n = 8$), which is in accordance with other studies. From a pool of 17 sepsis patients, 41.2% ($n = 7$) died in the ICU, while only 1 of 5 non-septic patients died (20%). Diagnoses of non-septic patients were the following: anaphylactic shock, drug-induced interstitial pneumonitis, cardiac tamponade, intestinal occlusion and metastasectomy in the central nervous system. In our data, neither age, sex, cancer type, stage, nor the presence of comorbid diseases seems to correlate with mortality, which is in line with other stu-

dies. We understand that our study has some limitations, mainly due to the small size of our sample. Yet, we hope to bring this topic back to discussion among our clinical community.

Conclusions: Mortality rate in lung cancer patients in the ICU do not seem to correlate with patient's or oncologic disease characteristics. We believe that an ICU trial should not be refused to lung cancer patients based purely on the diagnosis and/or its stage. The decision is complex and should involve pneumologists, oncologists, intensivists and, most importantly, the patient's wishes.

Key words: Lung cancer. Intensive care.

P63. REDUÇÃO DA EOSINOFILIA PERIFÉRICA EM DOENTES COM ASMA GRAVE: MEPOLIZUMAB VS OMALIZUMAB

J.S.J. Barata¹, L. Gomes², A. Arrobas²

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário da Cova da Beira. ²Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra-Hospital Geral.

Introdução: O omalizumab tornou-se uma terapêutica adicional estabelecida para doentes com asma alérgica não controlada e o mepolizumab está aprovado como tratamento adicional para a asma eosinofílica não controlada. Os eosinófilos, linfócitos B e basófilos medeiam efeitos relevantes para a fisiopatologia de alguns tipos de asma (alérgica e não alérgica).

Objetivos: Avaliar doentes com asma grave tratados com omalizumab e mepolizumab.

Métodos: Foram incluídos 13 doentes com asma grave alérgica e não alérgica, mas com níveis semelhantes de eosinofilia periférica em tratamento há pelo menos 1 ano, 6 com mepolizumab e 7 com omalizumab avaliados antes e durante o tratamento o número de agudizações, a eosinofilia periférica, os sintomas e a função pulmonar. A recolha de dados foi realizada através do processo clínico.

Resultados: Dos 6 doentes tratados com mepolizumab, 5 eram do género masculino com uma média de idades de 56,6 anos e com uma duração média de tratamento de 13,4 meses. Ao longo do tratamento com mepolizumab, ocorreu uma redução de 76,2% de eosinófilos no sangue periférico, melhoria da pontuação do CARAT (teste de controlo da asma e rinite alérgica) em 8 pontos e do ACT (teste de controlo da asma) em 5 pontos. Relativamente às agudizações no último ano verificou-se uma redução de 96,8% e uma melhoria do FEV₁ (volume expiratório forçado no primeiro segundo) de 13,6% em 3 dos doentes. Dos 7 doentes sob omalizumab, 5 eram do género masculino, tinham uma média de idade de 49,7 anos e encontravam-se em tratamento em média há 63,7 meses. Ao longo do tratamento verificou-se uma melhoria da pontuação do CARAT em 7,1 pontos e uma redução na eosinofilia periférica de 42,1%. O FEV₁ melhorou em 4 doentes (17,95%) e o número de agudizações por ano reduziu em 92,9%.

Conclusões: Os autores concluem que no estudo apresentado ambos os tratamentos reduziram a taxa de eosinófilos periféricos embora a redução tenha sido mais maior com o mepolizumab (76,2%). Ambos reduziram as agudizações por ano e melhoram a sintomatologia dos doentes tratados.

Palavras-chave: Asma. Omalizumab. Mepolizumab.

P64. AMILOIDOSE PULMONAR NODULAR - DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE NEOPLASIA PULMONAR

D.D. Rodrigues, L. Meira, C. Lacerda, R. Pereira, F. Aguiar, M.J. Araújo, D. Pimenta, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: A amiloidose é uma doença causada pela deposição de proteínas anormais nos tecidos, conduzindo a disfunção de órgão.

Pode ser localizada ou sistêmica, sendo o envolvimento pulmonar pouco comum e raramente sintomático. A amiloidose pulmonar pode surgir de 3 formas diferentes: nodular, alvéolo-septal difusa ou tranqueobrônquica.

Caso clínico: Homem de 63 anos, reformado, ex-trabalhador de refinaria. Ex-fumador de 10 UMA. Antecedentes pessoais de hipertensão arterial e AVC isquémico lacunar à esquerda com hemiparesia direita sequelar. Orientado para a consulta externa de Pneumologia por massa de 4 cm no lobo superior direito e transição para o lobo médio, que contacta a pleura. A TC torácica mostrava ainda micronódulo no lobo médio e outro nódulo infracentimétrico no segmento posterior do lobo superior direito. Sem adenopatias mediastínicas. O doente encontrava-se assintomático. Realizou biópsia aspirativa transtorácica (BAT) da lesão que revelou “abundante material necrótico no seio do qual se identificam raras células mal preservadas, de provável natureza neoplásica, mas em número e condições inadequadas para caracterização da lesão”. A PET (tomografia emissora de positrões) de corpo inteiro mostrou “foco de região média do pulmão direito com avidéz intensa para FDG, pelo que a probabilidade de infiltração maligna está aumentada”. A broncofibroscopia era normal e o lavado brônquico foi negativo para células neoplásicas. As provas de função respiratória eram normais. Repetiu BAT da lesão pulmonar, cuja amostra não foi representativa. Acabou por realizar biópsia cirúrgica que foi compatível com nódulo amiloide. Foi orientado para a consulta de Medicina Interna, tendo sido excluída amiloidose sistêmica. Uma vez feito o diagnóstico de amiloidose pulmonar nodular, o doente manteve vigilância radiológica na consulta externa de Pneumologia. Passados 9 anos, mantém-se assintomático. Actualmente mantém massa de 4 cm no lobo superior direito e nódulo subpleural de 2 cm, ambos com calcificações.

Discussão: Nódulos amiloides pulmonares com captação na PET são raros, podendo ser interpretados como neoplasia. Os autores gostariam de reforçar a importância da biópsia e a obtenção de uma amostra com boa representatividade, para realização de um diagnóstico seguro e tratamento adequado.

Palavras-chave: Nodular. Amiloidose. Doença pulmonar. PET.

P65. NEFROPATIA AMILOIDE COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE ASPERGIOSE BRONCOPULMONAR ALÉRGICA

D.D. Rodrigues, J.F. Cruz, C. Lacerda, R. Pereira, F. Aguiar, M.J. Araújo, D. Pimenta, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: A aspergilose broncopulmonar alérgica é uma doença pulmonar inflamatória, na qual existe uma reacção de hipersensibilidade ao fungo *Aspergillus* que coloniza as vias aéreas. A presença concomitante de asma, é critério fundamental para o diagnóstico.

Caso clínico: Mulher de 57 anos, autónoma, não fumadora. Antecedentes pessoais de tuberculose pulmonar aos 7 anos de idade, asma eosinofílica, rinosinusite, bronquiectasias e hipertensão arterial. Medicada com salmeterol 50 ug e fluticasona 250 ug 2id, ramipril 5 mg, bilastina 20 mg e fluroato de fluticasona (spray nasal). Internada no serviço de Nefrologia para estudo de síndrome nefrótica grave. A doente referia episódios recentes de infeções respiratórias com necessidade de antibioterapia, assim como episódios intermitentes de epistaxis e hemoptises. Apresentava em análises anteriores, IgE elevada (2.093 UI/ml) e eosinofilia (1.500/uL.) Realizou estudo imunológico e virológico que foram negativos (ANA, antids-DNA, antibeta-2-glicoproteína, anticardiolipina e antifosfolípido, ANCA e anti MBG; IgA e IgM; hepatite B, hepatite C, HIV e parvovirus B 19). No internamento, foi solicitada colaboração de Pneumologia no estudo etiológico do quadro. Do estudo analítico realizado apresentava IgG anti-*aspergillus* negativa, IgE anti-*aspergillus* positiva

classe VI (> 100), eosinófilos normais, alfa 1-antitripsina normal. Realizou broncofibroscopia que era normal. Sem isolamento microbiológico ou micobacteriológico no aspirado e lavado brônquicos ou expetoração. A citologia foi negativa para células neoplásicas. Realizou TC tórax que confirmou presença de bronquectasias quísticas centrais nos lobos superiores bilateralmente, lobo inferior direito e lobo médio. Com este estudo, a doente reunia os critérios diagnósticos de aspergilose broncopulmonar alérgica. Realizou biópsia renal que revelou nefropatia com doença glomerular por deposição de substância amiloide. Foi então assumido o diagnóstico de amiloidose AA, em contexto de inflamação crônica causada pela aspergilose broncopulmonar alérgica. A doente iniciou terapêutica com prednisona e será reavaliada em consulta de Pneumologia.

Discussão: A aspergilose broncopulmonar alérgica induz um estado de inflamação crônica no organismo, podendo raramente conduzir a um quadro de amiloidose sistêmica. Os autores chamam a atenção para a importância do diagnóstico precoce, de forma a prevenir complicações associadas, que poderão, como neste caso, ter implicações graves.

Palavras-chave: *Aspergilose. Amiloidose. Inflamação. Doença pulmonar.*

P66. SYNCHRONOUS MALIGNANT TUMORS OF THE LUNG AND GALL BLADDER: 2 CLINICAL CASES

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

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introduction: Multiple primary neoplasms (MPN) are an uncommon syndrome characterized by the occurrence of at least two unrelated tumors detected in the same organ or in different organs of a particular patient. Depending on the diagnostic chronology, NPMs can be synchronous or metachronous. NPMs have an increasing impact in our daily practice.

Case reports: Woman, 75 years old. Elective cholecystectomy for symptomatic vesicular lithiasis in December 2015. The examination of the surgical specimen showed adenocarcinoma of the gallbladder. Computed tomography (CT) staging revealed a nodular lesion in the lower lobe of the right lung. Biopsy of this lesion (February 2016) showed lung adenocarcinoma. The patient was treated with right inferior lobectomy followed by adjuvant chemotherapy because of invasion of the lymphatic and visceral pleura. Therefore, we assumed two synchronous tumors - gallbladder (pT1bN0M0) and lung (pT2aN0M0). Regarding adenocarcinoma of the gallbladder, no additional therapy was proposed. In March 2017, peritoneal involvement was detected by adenocarcinoma and the patient was proposed for palliative chemotherapy. The second case refers to a 69-year-old female who underwent an elective cholecystectomy in July 2016 for an ultrasonically detected vesicular polyp, whose examination showed adenocarcinoma (Tis). In staging CT (September 2016) a nodule was detected in the upper lobe of the right lung. Biopsy of this lesion revealed lung adenocarcinoma. Thus, two synchronous primary tumors - gallbladder (TisN0M0) and lung (T2aN0M0) were assumed. In relation to gallbladder neoplasia no additional therapy was proposed. As for lung neoplasm, the patient was treated with right upper lobectomy.

Discussion: With these two clinical cases, we intend to alert to the rarely described association of gallbladder and lung cancers. In addition, it is important to reinforce that not always two neoplastic lesions detected in a particular patient correspond to the same tumor. The anatomopathological characterization of each lesion is important, which may be challenging but will certainly have an impact on the therapeutic options. Finally, it is important to recognize that, as the incidence of second neoplasias is increasing, it is important to raise awareness of this increasingly reality in daily clinical practice.

Key words: *Multiple primary neoplasms. Lung cancer. Gall bladder cancer.*

P67. SCIMITAR SYNDROME. A RARE CASE REPORT

R. Viana, J.C. Costa, S. Feijó

Serviço de Pneumologia, Hospital de Leiria.

Introduction: Scimitar syndrome is a rare congenital cardiac malformation, occurring in approximately 2 of every 1,000,000 live births. It consists of pulmonary hypoplasia associated with partial anomalous pulmonary venous return of the right pulmonary veins to the inferior vena cava. Other anomalies may be present, dextrocardia and intracardiac defects.

Case report: A 20-year-old caucasian male was referred to a Chronic Bronchial Infection consultation due to bronchiectasis. He presented no symptoms and his clinical examination was normal. Medical history revealed preterm birth and interventricular communication with preserved systolic function. Thoracic x-ray revealed decreased volume of the right lung (hypoplasia), with homolateral mediastinal deviation and a right paracardiac tubular structure resembling a Turkish sword (scimitar). An angio-computed tomography scan showed right pulmonary hypoplasia, associated with an abnormal pulmonary venous drainage into the inferior vena cava, cardiac dextroposition and small right sided bronchiectasis. These data are consistent with Scimitar syndrome.

Discussion: Scimitar syndrome is an extremely rare anomaly with a considerably variable severity. Infantile forms (in the first year of life) have poor prognosis with pulmonary hypertension and early mortality, while adult forms may show modest respiratory symptoms or even be asymptomatic. The etiologic study of bronchiectasis was the key to the right diagnosis of this rare case. Despite the significant anatomic anomalies, the patient remains asymptomatic.

Key words: *Scimitar syndrome. Bronchiectasis. Malformation.*

P68. DOENÇA PNEUMOCÓCICA INVASIVA: CASO DE FEBRE SUSTENTADA APESAR DE ANTIBIOTERAPIA EFICAZ

M.R. Martins

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário São João.

Introdução: A doença pneumocócica invasiva, associada ou não a pneumonia pneumocócica, é uma infeção confirmada por isolamento de *Streptococcus pneumoniae* num líquido estéril e causa importante de bacteriemia tanto em indivíduos imunocompetentes e imunodeprimidos. Se evidência de pneumonia bacteriana, 40% dos casos evolui com derrame pleural parapneumónico.

Caso clínico: Homem de 55 anos com febre, dor pleurítica no hemitórax esquerdo e sensação de mal estar com 2 dias de evolução. Admitido na sala de emergência por hipotensão e hipoxemia grave. Analiticamente com trombocitopenia, aumento dos parâmetros inflamatórios (PCR 435 mg/L), LRA e gasometria com distúrbio misto (alcalemia respiratória e acidose metabólica com hiperlactacidemia). Na radiografia de tórax hipotransparência no lobo inferior esquerdo. Diagnóstico de choque séptico com ponto de partida em pneumonia com disfunção cardiovascular, renal e hematológica. Colheu rastreio séptico e iniciou antibioterapia empírica com ceftriaxone e azitromicina. Na UCI, antigenúrias e hemoculturas positivas para *Streptococcus pneumoniae* e estabelecido diagnóstico de doença pneumocócica invasiva. Alterada a antibioterapia para ampicilina e azitromicina com resolução progressiva das disfunções descritas, mantendo IR tipo 1 aquando da transferência para o serviço de Medicina Interna. Doente com melhoria clínica sustentada e analítica gradual, mas evidência de picos febris persistentes do 3º ao 6º

dia de internamento. TC torácica a demonstrar derrame pleural à esquerda, de moderado a grande volume, com consolidação do LIE a apresentar um carácter atelectático. Toracocentese diagnóstica com saída de líquido seroso, tipo exsudado, pH 8,5, leucocitose discreta com predomínio de mononucleares, glucose 100 e ADA 33. Considerou-se derrame pleural parapneumónico não complicado sem critérios de drenagem emergente. Estudos culturais de LP e sangue negativos. No entanto, manteve picos febris diários até ao 9º dia de internamento, quando se optou por colocar dreno torácico. A partir dessa data, apirético com resolução clínica e imagiológica. Finda a antibioterapia, teve alta no 15º dia de internamento.

Discussão: Sob antibioterapia eficaz e adequada, o doente apresentou resolução da clínica respiratória, mas com febre sustentada a partir do 3º dia de internamento. Embora, o derrame pleural esquerdo identificado se classifique como amicrobiano não complicado, apenas a drenagem do mesmo se demonstrou como medida definitiva de controlo de inflamação.

Palavras-chave: *Pneumocócica. Antibioterapia. Febre. Derrame pleural.*

P69. LESÕES PULMONARES CAVITADAS. UMA CAUSA ATÍPICA

R.Q. Rodrigues¹, D. Apolinário¹, M.M. Carvalho¹, I. Grilo², A.I. Loureiro¹, A. Fernandes¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Oncologia, CHTMAD.

Introdução: Lesões pulmonares cavitadas podem surgir em diversos contextos, nomeadamente infeções bacterianas, fúngicas, tuberculose, doenças sistémicas e neoplasias. Metástases pulmonares cavitadas são raras, surgindo em cerca de 4% dos casos. A origem mais comum são os carcinomas escamosos da cabeça e pescoço e os adenocarcinomas gastrointestinais e da mama.

Caso clínico: Mulher, 66 anos, sem antecedentes patológicos conhecidos, refere quadro de dispneia de agravamento progressivo e tosse produtiva com expectoração mucopurulenta. Referia ainda quadro constitucional e perda ponderal não quantificada desde há 6 meses. Desconhecia febre. História de contacto com doente com tuberculose na infância. Ao exame objetivo: emagrecida, saturação de 82% em ar ambiente e crepitações e roncos dispersos à auscultação pulmonar, sem sinais de dificuldade respiratória. Radiografia de tórax com múltiplas consolidações bilaterais. Analiticamente, com insuficiência respiratória tipo 1, D-dímeros aumentados, sem aumento dos marcadores inflamatórios. Angio-TC excluiu tromboembolismo pulmonar, mas evidenciou múltiplas e extensas consolidações nodulares cavitadas bilaterais e adenomegalias mediastínicas. Por suspeita de tuberculose pulmonar, iniciou medidas de isolamento respiratório. Sem isolamentos microbiológicos na expectoração. Realizou broncofibroscopia, sem alterações endobrônquicas e aspirado brônquico com micobacteriológico negativo. Após história clínica mais detalhada, doente referia dor lombar, distensão abdominal e metrorragias, estas últimas há vários anos. TC abdominal evidenciou duas massas de origem anexial, distensão e espessamento uterinos. Por suspeita de neoplasia ginecológica, realizou biópsia do colo uterino que mostrou tratar-se de adenocarcinoma cervical. Para melhor caracterização das lesões pulmonares, realizou biópsia pulmonar transtorácica que revelou metástase pulmonar de adenocarcinoma compatível com primário ginecológico. Assim, assumiu-se adenocarcinoma do colo uterino com extensas metástases pulmonares cavitadas, excluindo-se a hipótese inicial de tuberculose pulmonar.

Discussão: O adenocarcinoma metastático não é frequentemente considerado no diagnóstico diferencial de lesões cavitadas extensas e múltiplas do pulmão. Chama-se a atenção para uma origem menos comum de cavitação pulmonar, com uma apresentação radiológica atípica. Devem ser tidas em consideração as causas neoplásicas

como diagnóstico diferencial de infeção, nomeadamente tuberculose pulmonar, pela semelhança sintomatológica e radiológica.

Palavras-chave: *Metástases pulmonares cavitadas. Carcinoma do colo uterino. Tuberculose pulmonar.*

P70. SEVERE OBSTRUCTIVE SLEEP APNEA AND BARIATRIC SURGERY: A CASE OF SUCCESS

M. Guia¹, L. Bento², A. Trindade¹, J.P. Boléo-Tomé¹, P. Pinto^{3,4}

¹Serviço de Pneumologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca EPE. ²Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental. ³Departamento de Tórax, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. ⁴ISAMB, Faculdade de Medicina de Lisboa.

Introduction: There is a relationship between obesity and obstructive sleep apnea (OSA) with significant improvement associated with weight loss. The bariatric surgery treatment of patients with OSA has been controversial and reserved for patients with higher body mass index (BMI) that integrate multidimensional approach on sleep therapy.

Case report: We present a case report of a 57 years old female patient referenced to our hospital due to excessive daytime sleepiness (ESS - Epworth Sleepiness Scale 10/24), including on wheel, and snoring. She was obese (128.4 kg; BMI of 50.8 kg/m²) and active smoker (40 smoking pack years). A polysomnography (level 2) was performed: respiratory disturbance index (RDI) of 67.6/h, cumulative time spent below 90% peripheral oxygen saturation (T90) of 11%, oxygen desaturation index (ODI) 68.7/h. It was proposed continuous airway positive pressure (CPAP), but she refused this treatment. The patient was already on bariatric surgery waiting list. After 3 months, she was submitted to bariatric surgery and lost 42 kg (32.7% of initial weight) in 12 months with BMI 34.2 kg/m². She had no sleep complaints (ESS 0/24). A polysomnography was repeated 21 months after surgery and revealed RDI 3.2/h, T90 0%, ODI 2.4/h. She maintains follow-up in pulmonology department for smoking cessation program.

Discussion: This case reinforces the importance of weight loss in controlling OSA syndrome in obese patients, even when the severity of sleep disorder is so pronounced, with possible complete resolution.

Key words: *Obstructive sleep apnea. Obesity. Bariatric surgery.*

P71. HOSPITALAR AND HOME HIGH FLOW OXYGEN THERAPY IN A PULMONARY HYPERTENSION PATIENT

M. Guia¹, F. Ferreira², M.J. Loureiro²

¹Serviço de Pneumologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca EPE. ²Serviço de Cardiologia, Hospital Garcia de Orta.

Introduction: High flow oxygen therapy (HFOT) supplies a high flow of heated and humidified gas mixture with more stable inspiratory oxygen fraction values (FiO₂), diminishing dead space ventilation and improving secretions clearance (diminishing infection risk).

Case report: 32 years old female patient with severe pulmonary hypertension due to congenital shunt with Eisenmenger physiology under treatment with bosentan, sildenafil, treprostnil and on long term oxygen therapy (5 L/min). When clinical stable her arterial blood gases revealed pH 7.382, carbon dioxide partial pressure (pCO₂) 36.6 mmHg, oxygen partial pressure (pO₂) 43 mmHg and oxygen saturation (sO₂) 77.1%. She presented recurrent respiratory tract infections, needing for repeated hospital admissions. She was readmitted again for pneumonia, with worsening respiratory failure and requiring oxygen therapy by Venturi mask at FiO₂ 40% (pH 7.38; pCO₂ 54; pO₂ 43; sO₂ 77.5%), and did not tolerate FiO₂ reduction.

In order to overcome noninvasive ventilation (NIV) hemodynamic side effects, she started HFOT with 30 L/min flow, 10 L/min oxygen supply (obtaining 48% FiO₂) and a 31 °C heating temperature (pH 7.39; pCO₂ 53; pO₂ 45; sO₂ 80.2%). The following two weeks, it was possible to progressively reduce oxygen supply to 4 L/min, obtaining FiO₂ 31% (pH 7.4; pCO₂ 53; pO₂ 39, sO₂ 73.6%). When non-high flow oxygen therapy (5 L/min) reintroduction was tried, she experienced clinical and blood gases deterioration (pH 7.37; pCO₂ 54; pO₂ 36; sO₂ 66.9%). The patient was discharged with home ambulatory HFOT. Follow-up assessment 6 months after discharge shows she has been clinically stable, without new exacerbations or respiratory infections. Blood gases analysis at 6 months, when temporarily under conventional oxygen therapy (6 L/min), showed desaturation (pH 7.36; pCO₂ 47; pO₂ 38.6; sO₂ 62.9%). She underwent 24 hours oximetry, which revealed desaturations when transitioning to liquid oxygen therapy for short periods.

Discussion: This clinical case highlights that HFOT may be useful in pulmonary hypertension patients with severe respiratory failure, both during admission for exacerbation and at home, without the potential adverse hemodynamic effects of NIV. Humidification and heating of the supplied air diminish respiratory infection risk, which was the main exacerbation factor in this patient.

Key words: Nasal high flow oxygen therapy. Pulmonary hypertension. Home oxygen therapy.

P72. RESPIRATORY FAILURE IN PULMONARY HYPERTENSION PATIENTS ON EPOPROSTENOL THERAPY

M. Guia¹, L. Rodrigues², D. Organista², F. Paula², P. Pinto^{2,3}, A. Mineiro², N. Lousada⁴, F. Froes², C. Bárbara^{2,3}

¹ Serviço de Pneumologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca EPE. ²Departamento de Tórax, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. ³ISAMB, Faculdade de Medicina de Lisboa. ⁴Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Epoprostenol is a potent vasodilator, used in more severe pulmonary hypertension (PH) patients. Systemic arterial hypotension is an important side effect. Ventilatory support with positive pressure may worsen systemic hypotension in these patients.

Objectives: To analyze respiratory failure (RF) treatment and its impact in PH patients on epoprostenol therapy.

Methods: Retrospective analysis of clinical data from PH patients admitted on an Intensive Care Unit, who have been on epoprostenol therapy.

Results: The study included 11 patients, mean age 66 years old, 55% male; 7 patients had group 1 PH and 4 had group 4 PH; 5 patients had been previously diagnosed with COPD. All of them presented mean pulmonary arterial pressure over 35 mmHg on right heart catheterization, and most of them were on functional class IV, with worsening respiratory failure. The majority (63.6%) was on long-term oxygen therapy. Epoprostenol was initiated in 10 patients (the other was already under epoprostenol) and it was possible to titrate its dosage to values equal or above 11 ng/kg/min in 6 patients. Partial RF was present on 8 patients and the other 3 developed global RF. Non-invasive ventilation (NIV) was initiated in these last 3 patients, in 2 of them intercalated with high flow oxygen therapy (HFOT). In 4 of the patients with partial RF it was necessary to progress to HFOT. There were 5 deaths, 4 due to hemodynamic collapse, 2 of them on NIV and 2 on HFOT due to partial RF progression. It was not possible to titrate epoprostenol dosage to 11 ng/kg/min on 4 of the deaths; 4 of the patients who died had been previously diagnosed with COPD.

Conclusions: This study illustrates the limitations on respiratory failure treatment in patients with PH on epoprostenol therapy, namely on NIV (due its deleterious hemodynamic effects on already

hypotensive patients). HFOT may be an alternative in selected patients.

Key words: Pulmonary hypertension. Epoprostenol. Respiratory failure.

P73. PULMONARY LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS: A CASE REPORT AND REVIEW OF IMAGING CHARACTERISTICS

M. Braga, S. Santos, R. Dias, P. Santos, I. Duarte

Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil.

Introduction: Pulmonary Langerhans cell histiocytosis (PLCH) is a rare interstitial granulomatous disease primarily affecting young adults with a history of current or previous smoking. The clinical presentation is unspecific and pulmonary function tests (PFT) are of little help in the diagnosis. The diagnostic of PLCH relies mainly on computed tomography scan (CT), which presents a high accuracy in typical presentations. However, because of the myriad of possible CT appearances of PLCH, diagnosis can be challenging without a lung biopsy.

Case report: We present a case of a 54-year-old woman, smoker (30 pack-year), with history of multiple malignant pulmonary neoplasia treated surgically and with adjuvant chemotherapy. She underwent a follow-up thorax CT that presented multiple bilateral pulmonary nodules, with centrilobular distribution and upper-lung zone predominance, raising the suspicion of metastatic lesions, without associated symptoms. A pulmonary biopsy by video-assisted thoracoscopic surgery was performed and the histopathologic diagnosis was compatible with PLCH. The importance of smoking cessation was reinforced as the main therapeutic attitude. In a follow-up thorax CT, some of these nodules presented with faint lucent centres or cavitation, a finding that is in agreement with the expected evolution of this pathology.

Discussion: PLCH on CT is characterized by association of nodules, cavitary nodules and cystic lesions in variable degrees of evolution, mostly in the upper lobes. Nevertheless, PLCH appearance on first CT examination depends on the disease stage. Early stages present mainly with multiple nodules which could raise the suspicion of lung metastases or infectious/vasculitic nodules. This stage is rarely seen as the patient could still be asymptomatic, but it can be found when a CT is performed with a different purpose. Late stages are evidenced by cysts and fibrotic changes and the differential diagnosis includes usual interstitial pneumonia, centrilobular emphysema and lymphangioleiomyomatosis. PLCH should be a diagnostic consideration in young adults with smoking habits regardless of symptoms or impaired PFT. In the appropriate clinical setting, familiarity with the spectrum of radiologic manifestations of PLCH may suggest and help establish the diagnosis.

Key words: Pulmonary Langerhans cell histiocytosis. Smoking-related interstitial lung disease. Interstitial lung disease.

P74. KARTAGENER SYNDROME: A CLASSICAL TRIP THAT CONFERS AN UNFORGETTABLE DIAGNOSIS

M.I. Luz, C. Simão, A. Fabiano, M. Guia, A. Trindade, R. Costa, F. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

Introduction: Kartagener syndrome, a subtype of primary ciliary dyskinesia, was described in 1933. It is characterized by ciliary immobility, sinusitis, bronchiectasis, situs inversus and infertility. Clinical manifestations include history of recurrent respiratory infections, otitis media, bronchiectasis, rhinosinusitis, and infertility. The diagnosis is made based on the clinical-radiological picture and

confirmed by electron microscopy. Treatment is based on infection control and supportive measures.

Case report: We report a 67 years-old patient, male, non smoker. History of sinusitis, otitis and recurrent pneumonia. The patient has a personal history of persistent cough with abundant expectoration and multiple respiratory infections. When he was a child, Situs inversus was diagnosed by chest X-ray. The patient was infertile. In 2002, he was admitted to the Pulmonology department for pneumonia. Teleradiography of the chest showed consolidation and situs inversus, already known. Perinasal sinus radiography revealed pansinusitis and nasal polyps. For better clarification, computed tomography is performed that reveals bilateral central varicose and cylindrical bronchiectasis associated with tree in bud pattern and right basal consolidation. Tomography of the sinuses revealed pansinusitis, with extensive nasal polyposis. After infection resolved, a functional respiratory study was performed. Plethysmography showed normal ventilatory pattern however decreased maximum expiratory flow rates and air trapping. Clinical and imaging findings are included in the diagnosis of Kartagener Syndrome. The patient maintained the follow-up in Pulmonology consultation with supportive therapy without occurrence of exacerbations.

Discussion: The diagnosis of situs inversus is extremely important when primary ciliary dyskinesia is suspected, suggesting Kartagener syndrome, which is based on the triad: chronic sinusitis, central bronchiectasis and situs inversus. Continuous and multidisciplinary follow-up is essential and treatment is supportive. Prognosis and morbidity are variable. Pulmonary transplantation is the only effective treatment in the most severe cases. It should be included in the list of differential diagnoses of respiratory tract infections, especially if associated with dextrocardia.

Key words: *Situs inversus. Kartagener syndrome. Central bronchiectasis.*

P75. A WOLF IN SHEEP'S CLOTHING

M. Pinto, J. Rodrigues, R. Gerardo, J. Cardoso

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

Introduction: Tuberculosis, caused by *Mycobacterium tuberculosis*, is the second most common cause of death by infectious disease, after HIV/AIDS. Lung cancer is the most common cause of death by cancer in men, and the second most common in women. Inflammation and fibrosis caused by tuberculosis may increase the risk of developing lung cancer.

Case report: The authors present the case of a 56-year-old male smoker of 60 pack-years, with known previous history of pulmonary tuberculosis in 2016, with right upper lobe cavitation, which was treated with isoniazid, rifampicin, pyrazinamide and ethambutol. A chest radiograph performed in June of 2018 showed an opacity in the right upper lung field. He also referred non-quantified weight loss. To clarify these findings, a chest CT scan was ordered, which showed fibrosis, traction bronchiectasis and nodularity in the apex of the right lung, admitted as scars from previous tuberculosis. In March of 2019 he presented to the Emergency Department with disorientation and incoherent speech. Head CT scan showed a lesion in the left parietal cortex, 28 mm in diameter, with surrounding edema, suggestive of brain metastasis of an unknown tumor. He underwent surgical excision of the lesion, and pathology was compatible with metastasis of pulmonary adenocarcinoma. Chest CT showed a locally invasive tumor: an 8 cm mass in the right pulmonary apex, with central necrosis, erosion and destruction of the second and third ribs, as well as erosion of T3 and contact with the spinal cord. It also revealed suspicious nodules in both adrenal glands. Diagnosis of stage IV adenocarcinoma of the lung was thus

established. The patient was referred to Oncology clinic, for stereotactic radiation therapy, mutation study and remaining therapy. **Discussion:** Tuberculosis and lung cancer have a very different clinical course, treatment, and prognosis. Nevertheless, they can occur simultaneously, and are difficult to distinguish based on clinical history and imaging studies. As this case illustrates, it is important to consider the diagnosis of pulmonary carcinoma in every patient with previous history and radiographic sequelae of tuberculosis, especially if constitutional symptoms are present.

Key words: *Tuberculosis. Lung cancer. Tuberculosis sequelae.*

P76. ACUTE ABDOMEN IN A PATIENT WITH LUNG CANCER

C. Custódio, M. Felizardo, V. Sacramento, S. Tello Furtado

Serviço de Pneumologia, Hospital Beatriz Ângelo.

Introduction: Lung cancer (LC) remains the first cause of cancer associated mortality around the world. Metastatic disease is present at the time of diagnosis in 50% of cases. Gastrointestinal metastasis are very rare and are associated with a poor prognosis.

Case report: A 58-year-old, male patient, ex-smoker with an history of 40 pack-years. No further relevant personal or family history. Diagnosed in December 2017 with a lung adenocarcinoma, stage IVB with extensive left supraclavicular, right paratracheal, subcarinal, hilar bilateral and lombo-aortic adenopathic involvement. We identified mutated KRAS gene and PDL-1 expression in 70% of cells. Initiated immunotherapy with pembrolizumab achieving a partial disease response with disappearance of the supraclavicular conglomerate by the seventh administration. In February of 2019, he presented to the emergency department with a 4-day history of abdominal distension, colic like epigastric pain associated with constipation and anorexia. No history of fever, nausea, vomiting or stoppage of emission of flatus. On the physical examination he was hemodynamically stable, afebrile, with a painful abdomen, palpable mass in the hypogastrium and right iliac fossa and pain at decompression. Analytically with increased inflammatory markers (CRP 5.9 mg/dL). Abdominal CT demonstrated high intestinal occlusion caused by small bowel invagination. He underwent exploratory laparotomy which found a jejunum invagination due to neoplastic lesion, requiring a segmental enterectomy with manual anastomosis. The anatomopathology result was compatible with an intestinal metastasis of a lung adenocarcinoma. Presently he remains in treatment with pembrolizumab with good systemic response and no associated toxicities.

Discussion: Despite rare, gastrointestinal metastasis should be considered as a possible cause of acute abdomen in patients with a LC diagnosis. The surgical approach should be considered as a form of palliative strategy. In a patient under immunotherapy with good systemic response, the approach was to maintain therapy after intestinal metastasectomy.

Key words: *Lung cancer. Acute abdomen. Pembrolizumab.*

P77. ANALYSIS OF THE CLINICAL AND FUNCTIONAL PROFILE OF PATIENTS WITH ASTHMA AND BRONCHIECTASIS

M.I. Luz, A. Gerardo, A. Fabiano, L. Carreto, C. Simão, R. Costa, L. Correia, F. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

Introduction: Bronchiectasis is a pathologic characterized by inflamed and dilated thick-walled bronchi. associated with a "vicious cycle" of inflammation, recurrent infection, and progressive bronchial injury. Asthma is a heterogeneous disease in its presentation

and characteristics. Several studies point to a prevalence ranging from 30-40% of bronchiectasis among asthmatic patients. Usually these bronchiectases are cylindrical and are located in the pulmonary bases. The most accepted pathophysiological hypothesis comes from the bronchial inflammation that leads to changes in the thickness of the bronchial wall.

Objectives: The objective of this study was to evaluate the clinical characteristics of the asthmatic patient with bronchiectasis, to understand its consequences and terms of respiratory function, exacerbations and therapeutics.

Methods: Retrospective study of the population of asthmatic patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis, documented in RA-CT followed by Pneumology Consultation between 2013-2019. Patients with other diseases (COPD, ABPA, $\alpha 1$ deficiency antitrypsin and immunodeficiencies). The data collected through the consultation of clinical processes. Statistical analysis was performed using Excel software. We evaluated 22 patients with a mean age of 58.9 ± 16.3 (SD) years, mostly female (73%), non-smokers (92%). It was found that 18% of patients had a history of pulmonary tuberculosis. Regarding the age of onset in 64% of the patients the disease appeared in adult age and the remaining 36% before the age of 18 years. It was verified that 55% had a history of atopy. IgE of 154 IU/L. About asthma treatment, 45% of the patients were medicated with ICS and LABA and 55% with ICS, LABA and LAMA. Regarding pulmonary function tests, obstructive defect is present in 45% of the patients, the bronchodilation test was positive in 41%. In most patients (86%), bronchiectasis was cylindrical. A minority of patients (14%) had varicose bronchiectasis or mixed pattern (cystic and cylindrical). It was found that 55% of patients had daily expectoration. The presence of exacerbations in the year prior to the last visit was reported in 45% of patients.

Conclusions: It has been established as set out above, the prevalence of cylindrical bronchiectasis. These patients were found to require more therapy.

Key words: Asthma. Bronchiectasis. Overlap.

P78. RARE BAD BUG - BURKHOLDERIA CEPACIA INFECTION IN A NON-CYSTIC FIBROSIS BRONCHIECTASIS PATIENT

R. Viana, J.C. Costa, S. Feijó

Serviço de Pneumologia, Hospital de Leiria.

Introduction: *Burkholderia cepacia* infection and colonisation is well described in cystic fibrosis, infecting approximately 3% of patients worldwide. It is known as a life threatening microorganism, being associated with significant morbidity and mortality. It may rarely cause infection in non-cystic fibrosis individuals.

Case report: The present case report is about a 59 year old non-smoking female, with medical history of pulmonary tuberculosis. Presented to the respiratory clinic with complaints of chronic productive cough with copious purulent sputum and anorexia. She had a mMRC dyspnea score of 4, despite long term oxygen therapy 24 hours per day. Thoracic computed tomography scan showed cylindrical bronchiectasis located mainly on the right upper and medium lobes, filled with mucus, with associated lesions of para-septal emphysema and large bullae occupying the right lung, mostly on the upper lobe. *Burkholderia cepacia* was persistently isolated on sputum cultures since 2012. Intravenous and oral antibiotic treatment were preconized with numerous agents during exacerbations, having partial success on symptoms, but failing to eradicate the microorganism. Long term therapy with trimethoprim-sulfamethoxazole and azithromycin (non concomitant) was attempted, although unsuccessful. She remains highly symptomatic with frequent exacerbations (around 3/year): BSI 18/EFACED 6.

Discussion: There are only 2 articles published worldwide concerning *Burkholderia cepacia* chronic infection in non-cystic fibrosis bronchiectasis patients. The first case (Liverpool, 1998) is about a 47-year-old woman, previously healthy, mother of two children with cystic fibrosis. She was incidentally diagnosed with non-cystic fibrosis bronchiectasis after having pneumonia due *Burkholderia cepacia*, developing chronic colonization posteriorly. The second case (Madrid, 2014) refers to a 77-year-old man with non-cystic fibrosis bronchiectasis due to IgG2 deficit, treated successfully with inhaled aztreonam. This case report shows how difficult it is to eradicate these extremely rare microorganisms that can have significant impact in our patients' quality of life. Currently there are no medications proved to be effective against microorganisms like *Burkholderia cepacia*.

Key words: Bronchiectasis. *Burkholderia cepacia*. Chronic bronchial infection.

P79. LESER-TRÉLAT SIGN IN METASTATIC MELANOMA TO PLEURA

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

Serviço Pneumologia, Hospital de Braga.

Introduction: The Leser-Trélat sign is considered a paraneoplastic cutaneous marker of internal malignancy.

Case report: A 71-year-old non-smoking woman, with a past history of diabetes mellitus type 2, arterial hypertension. Admitted to our hospital due to progressive worsening dyspnea with a week of evolution, right thoracalgia of pleuritic characteristics and easy fatigue. She referred a rapidly evolving appearance in the last 3 months of hyperchromic lesions on the right posterior thoracic region, which were increasing in number and size, and a right axillary lymphadenopathy. She was polypneic with signs of respiratory distress, tachycardic, normotensive and afebrile. Chest auscultation revealed absence of breath sounds in the right hemithorax. Dermatological examination revealed maculo-papular lesions of violet-brown color on right posterior thoracic region, grouped in plates, pruritic, at different evolution stages, diagnosed as seborrheic keratosis. Blood test showed high C-reactive protein (129 mg/dL, normal: < 2.9 mg/dL), leucocytosis 13,800, high brain-type natriuretic peptide (BNP) 2,678 pg/ml (normal: 500 pg/mL). Arterial blood gas analysis showed severe hypoxemic respiratory insufficiency. Chest radiography revealed a large right-sided pleural effusion. A chest, abdominal and pelvic computed tomography (CT) revealed bilateral axillary lymphadenopathies, occlusion of the lumen of the bronchi to the right lower lobe and middle lobe and a large pleural effusion on right-side. She was submitted to diagnostic and evacuation thoracentesis, with drainage of 1500 mL of serum-hematic pleural fluid. Pleural fluid analysis revealed an exudate with 59% lymphocytes. Flexible bronchoscopy showed a slight extrinsic compression of the right lower lobe, in basal segments, with no other endobronchial changes. Pleural biopsy was performed, with histological examination showing a malignant neoplasia composed of epithelioid cells. Biopsy of the right axillary lymph node with immunohistochemical study revealed a differentiated malignant neoplasm compatible with malignant melanoma. The patient's medical condition rapidly declined and she ultimately succumbed to death before initiation of any therapy.

Discussion: Metastatic pleural melanoma is rare and the association with Leser-Trélat sign is even rarer, and a high index of suspicion in these cases is crucial for rapid diagnosis and prompt treatment, in order to avoid an unfavourable outcome.

Key words: Leser-Trélat sign. Pleural effusion. Metastatic pleural melanoma.

P80. HIPERINSUFLAÇÃO PULMONAR, FEV₁, SINTOMAS, IMC E EXACERBAÇÕES NOS DOENTES COM DPOC

E. Seixas, L. Andrade, A. Saraiva

Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Introdução: A hiperinsuflação pulmonar, dinâmica ou estática, acompanha os doentes com DPOC e contribui para a dispneia, morbidade e diminuição da qualidade de vida. A hiperinsuflação poderá estar relacionada com a gravidade da obstrução e um dos pilares terapêuticos nos doentes com DPOC é a diminuição da hiperinsuflação pulmonar.

Objetivos: Caracterização de uma coorte de doentes com DPOC. Avaliação da relação entre os volumes pulmonares e exacerbações, sintomas, IMC e FEV₁.

Métodos: Estudo retrospectivo com recolha de dados de pletismografias e informação clínica numa amostra de conveniência de doentes com DPOC num período de 12 meses.

Resultados: Foi estudado um grupo de 35 doentes, 80% do sexo masculino, com idade média de 68,4 anos. O IMC médio foi 28,0 kg/m². A maioria (71,4%) eram ex-fumadores com uma carga tabágica média de 46,1 UMA. O FEV₁ médio foi de 48,8% (z-score: -3,1), 91,4% tinham aumento do volume residual (RV) (média: 190,0%; z-score: 5,1) e a capacidade pulmonar total (TLC) encontrava-se aumentada em 45,7% com uma média de 120,1% (z-score: 1,67). O *ratio* RV/TLC encontrava-se aumentado em 94,3%. A maioria (51,4%) era sintomática (mMRC $\geq$ 2 e/ou CAT $>$ 10) à data da realização das provas funcionais respiratórias e 54,3% tiveram $\geq$ 1 exacerbação no último ano. Não foi demonstrada uma correlação entre as variáveis pletismográficas e os sintomas ou o IMC. Encontramos correlações diretas estatisticamente significativas entre o RV e o TLC e entre o TLC com o *ratio* RV/TLC bem como duas relações inversas entre o FEV₁ com RV e o FEV₁ com o *ratio* RV/TLC. Foi demonstrada uma relação estatisticamente significativa entre as exacerbações no último ano e o FEV₁, RV e TLC. Não foi demonstrada relação significativa entre as exacerbações e o *ratio* RV/TLC e o IMC.

Conclusões: No estudo demonstrou-se a maioria dos doentes com DPOC tinham algum grau de hiperinsuflação pulmonar. Embora a maioria tivesse aumento do RV (91,4%) pouco mais de metade tinha aumento da TLC (45,7%). Encontramos uma relação estatisticamente significativa entre a presença de hiperinsuflação pulmonar e as exacerbações nos doentes com DPOC, realçando a importância da otimização terapêutica para reduzir as exacerbações.

Palavras-chave: Hiperinsuflação pulmonar. DPOC.

P81. UMA CAUSA RARA DE DERRAME PLEURAL

E. Seixas, P.G. Ferreira

Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Introdução: O tumor fibroso solitário da pleura (TFSP) é um tumor mesenquimatoso, raro, geralmente benigno e muitas vezes subdiagnosticado pela ausência de características clínico-imagiológicas típicas. O comportamento dos tumores malignos mantem-se enigmático, com pouca correlação com os achados histopatológicos. A cirurgia é o tratamento de escolha, no entanto agressiva e com recidivas.

Caso clínico: Homem, 76 anos, não fumador, antecedentes de tuberculose pulmonar. Queixas de dispneia subaguda e toracalgia pleurítica. Semiologicamente com diminuição dos sons respiratórios no hemitórax direito, maciez percutória e abolição do frémito toraco-vocal. Telerradiografia do tórax com opacidade quase total do campo pulmonar direito, sugestivo de derrame pleural. A toracocentese mostrou um líquido sero-hemático compatível com exsudato de predomínio linfocitário. Citologias do líquido,

biópsias pleurais percutâneas e broncofibroscopia inconclusivas para qualquer diagnóstico específico. TC Tórax evidenciou volumoso derrame pleural à direita, com contorno interno polilobulado, áreas nodulares captantes confluentes e mal delimitadas no seu interior. A toracosopia médica mostrou extenso envolvimento da pleura parietal costal e pleura visceral/pulmão por implantes saculiformes/císticos e neovascularização/hiperemia. Efetuada pleurodesis com talco. As biópsias pleurais elucidaram para o diagnóstico de tumor fibroso solitário da pleura, maligno. Onze dias após a alta, recidiva precoce do derrame, multilobulado, com dispneia em repouso. Efetuada reevacuação pleural por dreno adjuvado por instilação intrapleural de alteplase, nova tentativa de pleurodesis por *slurry* de talco, mal sucedida. Apresentado à Cirurgia Torácica não tendo sido aceite por elevado risco anestésico-cirúrgico (insuficiência respiratória). Optou-se pela colocação de cateter intrapleural de longa duração como terapêutica paliativa. Por surgimento de infeção pleural secundária às 3 semanas houve necessidade de reinternamento para substituição do dreno e antibioterapia endovenosa. O doente apresentou agravamento clínico e foi transferido para os Cuidados Paliativos onde veio a falecer.

Discussão: Com menos de 1000 casos reportados na literatura, o TFSP é considerado um tumor localizado e benigno, curável com ressecção cirúrgica. Em casos mais raros, como neste, o tumor é maligno, sem possibilidade de abordagem cirúrgica e a palição dos sintomas torna-se o pilar do tratamento. Enfatiza-se a toracosopia médica como técnica essencial no diagnóstico etiológico deste derrame pleural e das massas pleurais inconclusivas numa primeira abordagem.

Palavras-chave: Pleura. Derrame. Toracosopia. Pleurodesis.

P82. PNEUMOPERITONEU SECUNDÁRIO A PNEUMOTÓRAX ESPONTÂNEO COMPLICADO

E. Seixas, P.G. Ferreira

Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Introdução: Pneumoperitoneu define a presença de ar na cavidade abdominal, tendo como causa mais comum a rutura de uma víscera intrabdominal. Em casos raros, poderá ocorrer secundariamente a um pneumotórax, pela passagem de ar do espaço pleural para a cavidade abdominal através de fenestrações diafragmáticas. É frequentemente denunciado por radiografia do tórax mostrando presença de calote gasosa subdiafragmática.

Caso clínico: Homem de 76 anos, ex-fumador (120 UMA) com esquizofrenia e insuficiência respiratória tipo 2 secundária a provável DPOC, que recorreu ao serviço de urgência (SU) por dispneia súbita e toracalgia pleurítica. Radiograficamente apresentava um pneumotórax direito de grande volume com calote gasosa subdiafragmática. Após colocação de dreno torácico foi objetivada reexpansão pulmonar incompleta com presença de fistula broncopleural (FBP) expiratória passiva. A TC Torácica demonstrava alterações difusas de enfisema bolhoso e centrilobular bilateralmente, com pneumotórax direito refratário e exuberante pneumoperitoneu. Foi observado por Cirurgia Geral que excluiu causa abdominal, designadamente rotura de víscera oca, não tendo sido julgado necessária laparoscopia exploradora dado o contexto clínico do doente. Dada a recusa do doente para abordagem cirúrgica realizaram-se tentativas de pleurodesis com sangue autólogo e iodopovidona que se mostraram infrutíferas. Julgado imputável para decisões conscientes pela Psiquiatria o doente manteve recusa de abordagem cirúrgica tendo assinado alta contra parecer médico acabando por sair com sistema de drenagem pleural com válvula de Heimlich. Duas semanas depois recorreu novamente ao SU por clínica respiratória agravada e aumento do volume de pneumotórax mantendo sinais de fistula

bronicopleural. Aceitou, por essa altura, referência para tratamento cirúrgico definitivo (encerramento de fístula, pleuroectomia parcial e ablação pleural).

Discussão: A associação de pneumoperitонеu com pneumotórax é uma situação considerada relativamente rara com várias causas e mecanismos propostos. Neste caso em particular, o desenvolvimento de pneumotórax parece ter sido causado pela rutura de uma bolha subpleural e pela provável DPOC. O pneumoperitонеu seria consequência da passagem de ar da cavidade pleural para a abdominal por fenestrações no diafragma. Salienta-se a dificuldade de gestão terapêutica exacerbada pela patologia psiquiátrica grave neste caso em particular.

Palavras-chave: *Pneumotórax. Pneumoperitонеu. Pleurodesis. Válvula Heimlich.*

P83. ARE MEDICAL AND SURGICAL SPECIALTIES DIFFERENT IN THEIR APPROACH TOWARDS HOSPITALIZED SMOKERS?

I. Oliveira, A.L. Ramos, A.M. Mestre, J. Carvalho, C. Matos, F. Nogueira

Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.

Introduction: Brief interventions given by healthcare professionals are effective in promoting smoking cessation. Hospitalized smokers are particularly vulnerable and hence more receptive to smoking cessation interventions providing hospital admissions has an opportunity to help people stop smoking.

Objectives: Compare self-reported behavior, attitudes and knowledge in relation to smoking cessation interventions in hospitalized smokers between healthcare professionals from medical or surgical specialties.

Methods: Cross-sectional study carried out among physicians and nurses working in wards of a central hospital. Data was collected through a self-reported questionnaire. Statistical analyses were conducted to compare the differences between healthcare professionals from medical specialties (HPMS) and surgical specialties (HPSS).

Results: Total sample of 96 healthcare professionals; 78% were HPMS. Even though most subjects asked their patients about their smoking status and considered them important, only a minority had previous training in smoking cessation (12% HPMS and 8% HPSS). Less than half of the healthcare professionals could identify how long after the last cigarette withdrawal symptoms initiated (45% HPMS and 48% HPSS). Only a few were able to identify the main nicotine withdrawal psychological symptoms (55% of HPMS and 67% of HPSS) and even fewer recognized the main withdrawal physical symptoms (only 20% of HPMS and 24% of HPSS). Regarding their attitudes towards these patients, there were statistical differences between groups: a greater percentage of HPMS alerted their patients on the risks of smoking (84% vs. 62% HPSS, $p < 0.05$), encouraging a quit attempt during hospital-stay in motivated patients (77% vs. 52% HPSS, $p < 0.05$) and reinforced the benefits associated with smoking cessation in non-motivated patients (65% vs. 33% of HPSS, $p < 0.05$).

Conclusions: Training in smoking cessation was globally scarce and knowledge in this area was insufficient between all healthcare professionals, with HPSS being less interventive. Investment in training is crucial for all specialties and it is important to increase HPSS's awareness of the importance of this intervention for smoking cessation.

Key words: *Smoking cessation. Hospital admission. Healthcare professionals.*

P84. AVALIAÇÃO DE CONHECIMENTOS SOBRE TUBERCULOSE EM UTENTES DO CENTRO DE DIAGNÓSTICO PNEUMOLÓGICO

J. Barata¹, I. Franco², I. Ladeira², C. Nogueira², A. Carvalho²

¹*Centro Hospitalar e Universitário da Cova da Beira.* ²*Centro de Diagnóstico Pneumológico de Gaia.*

Introdução: O processo de estigmatização associado à tuberculose constitui um aspeto social importante para o controlo eficaz da doença, devendo-se, em grande parte, à falta de conhecimento e/ou mitos sobre a doença.

Objetivos: Avaliar os conhecimentos sobre tuberculose dos utentes de um Centro de Diagnóstico Pneumológico (CDP).

Métodos: Foi elaborado um questionário de escolha múltipla com 18 perguntas sobre diagnóstico, gravidade, transmissão, prevenção e tratamento de tuberculose, bem como o consentimento informado e distribuído aleatoriamente a utentes de CDP Gaia antes da consulta.

Resultados: Dos 35 doentes incluídos, 62,9% eram do género masculino com uma média de idades de 47,1 anos. Cerca de 57% dos doentes considera a tuberculose uma doença “frequente ou muito frequente” e a maioria dos doentes observa a baixa imunidade (35,9%) como principal causa da tuberculose. 35,9% considerou que “qualquer um pode ser infetado desde que em contacto com pessoas doentes” e em 69,8% dos casos apenas o pulmão foi apontado como o possível órgão afetado. 38,3% dos utentes considera “o doente usar máscara” a principal forma de prevenção da transmissão, não sendo negligenciável que 13,2% ache que seja por “evitar o contacto com saliva ou sangue”. Cerca de 10% “não gostaria que ninguém soubesse” se infetados por tuberculose. Em média cada paciente respondeu corretamente a 47% das questões, sendo os doentes com menor nível de escolaridade os que mais respostas erradas obtiveram (64%), bem, como os reformados (62,9%). As perguntas mais erradas foram “Quais dos seguintes sintomas são manifestações da tuberculose?” e “Que locais no organismo pode a tuberculose afetar?” e as mais acertadas foram “A tuberculose tem cura?” e “A tuberculose é uma doença contagiosa?”. Não se verificou diferença estatística entre géneros e entre o facto de ser, ou não a primeira consulta no CDP.

Conclusões: Na população analisada uma percentagem considerável não está corretamente informada sobre vias de transmissão, a gravidade, o tratamento e a prevenção doença. Torna-se essencial procurar informar corretamente e desmistificar os preconceitos associados à tuberculose, de forma a promover boas práticas, a adesão ao tratamento e aos rastreios, e desta forma, o eficaz controlo da doença na sociedade.

Palavras-chave: *Tuberculose. Utesentes. Conhecimentos.*

P85. TUBERCULOSE PULMONAR E ESTRIDOR, UMA ASSOCIAÇÃO POUCO FREQUENTE MAS POSSÍVEL! CASO CLÍNICO

M.I. Luz, A. Gerardo, A. Fabiano, C. Alves, R. Costa, F. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

Introdução: A estenose traqueobrônquica (ETB) é uma complicação pouco frequente de tuberculose endobrônquica. Os sintomas de estenose traqueal variam desde dispneia, tosse, estridor ou pieira. Estes sintomas podem ser confundidos com patologia obstrutiva como asma. O diagnóstico da ETB é suscitado pela sintomatologia e confirmado pela broncoscopia. Relatamos o caso de uma doente com tuberculose pulmonar que desenvolveu uma ETB.

Caso clínico: Apresenta-se um caso clínico de uma jovem de 18 anos, melanodérmica. Não fumadora. Diagnóstico de Tuberculose pulmonar (TP) em 2009, tendo cumprido 6 meses de antibacilares.

Um ano após ter terminado o tratamento inicia quadro de tosse seca, pieira e dispneia. É solicitada avaliação funcional respiratória que mostra padrão ventilatório obstrutivo moderado, admitindo-se diagnóstico de asma brônquica e iniciada terapêutica com broncodilatador e corticóide inalado. Cerca de um ano depois, apesar da terapêutica, a sintomatologia mantém-se e surge estridor de novo. Encaminhada para consulta de Pneumologia para melhor investigação diagnóstica. Realiza TC tórax que mostra apenas alterações cicatriciais no lobo superior esquerdo. Solicitada broncofibroscopia (BFO) que confirma a presença de estenose traqueal e do brônquio principal esquerdo (BPE). Posteriormente, realiza broncoscopia rígida com dilatação com balão. A primeira intervenção foi bem-sucedida com resolução completa de ambas as estenoses. Vigilância broncoscópica realizada às 4 semanas não mostrou recidiva da estenose. Manteve-se em seguimento e decorridos 3 anos, refere novamente surgimento de estridor. Recidiva da estenose do BPE objectivada por BFO. Foi submetida a nova dilatação mecânica, com resolução completa da estenose. Desde então assintomática e sem recidiva da estenose.

Discussão: O caso apresentado é um exemplo de uma doente com TP, que desenvolveu um quadro de estridor um ano após o final do tratamento. Neste contexto foi assumido o diagnóstico de asma, embora o quadro não fosse típico. Dada a ausência de melhoria com terapêutica sintomática prossegue-se na investigação. O diagnóstico da ETB é suscitado pela sintomatologia e confirmado pela broncoscopia. A broncoscopia rígida é essencial para o tratamento, mas a recidiva é frequente exigindo múltiplas intervenções.

Palavras-chave: Tuberculose pulmonar. Estenose traqueobrônquica. Broncoscopia.

P86. CORRELACIÓN CITOHISTOLÓGICA DE LA EXPRESIÓN DE PD-L1. IMPLICACIONES CLÍNICAS

V. Guevara Velázquez¹, R. Cordovilla Pérez¹, C. Parra Pérez², M. Rodríguez González², J.A. Cascón Hernández¹, M. Iglesias Heras¹, A. Rodríguez Carreño², J.M. González Ruiz¹, M. Barrueco Ferrero¹

¹Servicio de Neumología; ²Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Salamanca.

Introducción: La determinación de PD-L1 habitualmente se hace a partir de muestras histológicas, pero no siempre están disponibles porque la mayoría de los pacientes se diagnostican en estadios avanzados.

Objetivos: Analizar la utilidad de las muestras obtenidas mediante PTB-EBUS en la determinación del PD-L1, su concordancia con muestras histológicas del mismo paciente, así como las implicaciones clínicas de los resultados.

Métodos: Estudio prospectivo de todos los EBUS positivos para carcinoma pulmonar no microcítico (CPNM) desde abril de 2018 hasta febrero de 2019. Muestra adecuada para el estudio de la expresión de PD-L1: > 100 células tumorales viables. Muestra positiva: tinción en al menos > 1% de las células neoplásicas, con alta expresión: > 50% de células y baja expresión entre 1-50%.

Resultados: Se analizaron 103 EBUS, 17 tuvieron biopsia bronquial positiva y 8 fueron sometidos a resección quirúrgica. El 93,2% de las muestras de EBUS fueron adecuadas para el estudio de PD-L1. El 40,7% de ellas no expresaron PD-L1 y 52,4% fueron positivas, 42,7% con baja expresión y 9,7% alta expresión. En relación a la expresión de PD-L1 entre muestras de EBUS y de resección quirúrgica, hubo asociación significativa (χ^2 4,44, p 0,035), y concordancia buena (k 0,714, p 0,03). No hubo asociación (χ^2 1,75, p 0,185) y la concordancia fue mínima (k 0,312, p 0,18) entre muestras de EBUS y de biopsia bronquial. La correlación entre muestras en cuanto al por-

centaje de expresión de PD-L1 de las células tumorales, fue positiva entre muestras de EBUS y de resección (r 0,746, p 0,034) así como entre EBUS y biopsia bronquial (r 0,713, p 0,003). En dos casos de muestras de EBUS no válidas, la expresión de PD-L1 en la biopsia bronquial determinó la decisión terapéutica, por lo que mayor número de pacientes se beneficiaron de la inmunoterapia.

Conclusiones: Las muestras obtenidas mediante PTB-EBUS son útiles en el análisis de la expresión de PD-L1. Existe asociación y buena concordancia entre muestras de EBUS y de resección quirúrgica aunque la concordancia es mínima entre muestras de EBUS y biopsia bronquial. La correlación en el porcentaje de expresión de PD-L1 de las células tumorales es positiva tanto entre muestras de EBUS y de resección como de biopsia bronquial. La estrategia de realizar toma de muestras de EBUS y biopsia bronquial en el mismo acto del diagnóstico permite aumentar el número de pacientes subsidiarios de inmunoterapia.

Palabras clave: PD-L1. EBUS.

P87. STENT ENDOVASCULAR NA SÍNDROME DA VEIA CAVA SUPERIOR, UMA OPÇÃO TERAPÊUTICA EFICAZ

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

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: A síndrome da veia cava superior (SVCS) resulta da obstrução da veia cava superior (VCS) quer por compressão extrínseca, invasão tumoral ou trombo. O cancro do pulmão é responsável por cerca de 80% dos casos e a sua presença está associada a um pior prognóstico. O uso de stents endovasculares é uma opção terapêutica na SVCS refratária ou recorrente, especialmente nos doentes que receberam irradiação prévia ou com sintomas graves e agudos, que necessitam de tratamento imediato.

Caso clínico: Mulher de 51 anos fumadora, que apresentava queixas de dor pleurítica à direita, hemoptises e perda de peso com 3 meses de evolução. Realizou TAC-tórax onde se observava um nódulo sólido de 15 mm no lobo superior direito, um conglomerado adenopático no mediastino com efeito compressivo na artéria pulmonar direita e veia cava superior, com presença de circulação colateral mediastínica e da parede torácica. Ficou internada para completar estudo, tendo sido diagnosticada de adenocarcinoma pulmonar estadio IV (metástases ganglionares, ósseas e hepáticas). Iniciou radioterapia torácica paliativa pela SVCS com melhoria sintomática significativa. Vinte dias após o término da radioterapia, foi novamente internada por SVCS, com o TAC a mostrar oclusão quase completa da veia cava superior. O caso foi discutido com a cirurgia vascular, tendo-se optado por colocar um stent endovascular na veia cava superior dado o agravamento precoce da SVCS, com melhoria da sintomatologia após o procedimento e sem novas recidivas. A doente iniciou tratamento com quimioterapia, mas durante esse período, teve vários internamentos por infeções respiratórias e dor não controlada, tendo falecido 4 meses após o diagnóstico.

Discussão: No carcinoma pulmonar de não pequenas células, a radioterapia assume um papel central no tratamento do SVCS. No entanto, o tratamento endovascular com stents tem-se revelado seguro e efetivo, permitindo um alívio rápido dos sintomas. Sendo assim, deve ser considerado nos casos em que o tratamento convencional falha, como no caso apresentado, e pode inclusivamente ser utilizado como tratamento de primeira linha. Nesta doente, a SVCS recidivou precocemente após o tratamento com RT, mas obteve uma boa resposta após o tratamento endovascular, provando que esta é uma opção terapêutica eficaz.

Palavras-chave: Síndrome da veia cava superior. Carcinoma pulmonar de não pequenas células.

P88. EFEITO ADVERSO RARO DE VENTILAÇÃO NÃO INVASIVA DE ALTA PRESSÃO

C. Simão, L. Carreto, I. Luz, A. Gerardo, A. Trindade, H. Liberato, F. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca.

Introdução: O envolvimento sistémico na DPOC com disfunção muscular está associado ao aumento da mortalidade, deterioração da qualidade de vida e aumento de recursos médicos. O envolvimento dos membros é o mais frequente, podendo estar envolvidos outros grupos musculares. Existem diferentes mecanismos fisiopatológicos, nomeadamente inflamação crónica, stress oxidativo, hipoxemia, envelhecimento e descondicionamento físico.

Caso clínico: Os autores apresentam um homem de 79 anos, ex-fumador (CT 100 UMA) com diagnóstico de DPOC há 19 anos. Na avaliação inicial o doente apresentava TCAR com enfisema. Após 4 anos de *follow-up* a doença evoluiu com insuficiência respiratória crónica, posteriormente insuficiência respiratória global iniciando ventilação não invasiva com BIPAP ST. Funcionalmente apresentava síndrome obstrutiva muito grave com FEV₁ 33% (0,92L) acompanhado de hiperinsuflação pulmonar. O índice de BODE era 8. No decurso da doença apresentou várias exacerbações, duas das quais com necessidade de ventilação mecânica invasiva, observando-se posteriormente declínio da função respiratória e agravamento da insuficiência respiratória com necessidade de incremento progressivo do número de horas de ventilação e incremento da pressão de suporte com aumento do IPAP até 26 cmH₂O. O doente manteve-se durante 4 anos com ventilação de alta pressão durante pelo menos 22 h/dia. Do ponto de vista motor observou-se perda progressiva da massa muscular ao nível dos membros, com perda de massa livre de gordura, progredindo para caquexia e atrofia dos músculos faciais, nomeadamente dos mastigadores. Esta atrofia muscular dos músculos mastigadores condicionavam uma insuflação contínua de toda a área dependente dos mesmos, o que representava um aumento do espaço morto. Nos períodos em que o doente se encontrava sem VNI observa-se uma atrofia severa dos mastigadores com laxidão cutânea severa.

Discussão: Os doentes com DPOC em estadio terminal apresentam opções terapêuticas muito limitadas. Contudo, parecem existir benefícios com a aplicação de ventilação de alta intensidade. Não existem muitos dados sobre os efeitos adversos da utilização de VNI com pressões altas durante longos períodos de tempo, nomeadamente no impacto ao nível dos músculos cervicais e faciais. Os autores consideram que este caso representa um efeito adverso raro da utilização prolongada de VNI com pressão elevada num doente DPOC em estadio terminal.

Palavras-chave: Ventilação não invasiva (VNI). Doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC). Atrofia muscular.

P89. SWYER-MACLEOD-JAMES SYNDROME: DIAGNOSIS IN ADULTHOOD

M. Guia¹, L. Bento², M.I. Luz¹, J.P. Boléo-Tomé¹, F. Rodrigues¹

¹Serviço de Pneumologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca EPE. ²Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.

Introduction: Swyer-MacLeod-James syndrome (SMJS) is a rare entity, characterized by bronchiolitis obliterans after childhood respiratory infection, leading to ipsilateral pulmonary vascular hypoplasia. In certain cases, the diagnosis is only established in adulthood.

Case report: We present the case of a 39 years old female patient, housekeeper. She had several respiratory tract infections during childhood and had no usual medication. She was referred due to dyspnea and wheezing in the past year. Her chest radiograph showed peribronchovascular thickening. The thoracic computed tomogra-

phy scan revealed middle lobe atelectasis, diffuse right lung pulmonary low attenuation due to reduction in vessel caliber and bronchiectasis, and also left hilum prominence due to blood redistribution. Considering her childhood background and the radiologic features a SMJS diagnosis was suspected. The patient underwent ventilation-perfusion scintigraphy that showed right lung dimensional reduction and overlapping ventilation and perfusion defects (these features supported SMJS). Her pulmonary function tests showed moderate obstructive ventilatory syndrome with associated air trapping, negative bronchodilator reversibility test and moderate reduction of carbon monoxide diffusion capacity. Considering clinical, radiologic and scintigraphy data, SMJS diagnosis was assumed. After discussing the subject with the patient it was decided not to perform pulmonary angiography. She was then medicated with inhaled olodaterol and tiotropium association, with symptomatic improvement.

Discussion: This case highlights that SMJS should be considered during respiratory symptoms investigation, even in adults, especially when lung fields attenuation asymmetries are present.

Key words: Swyer-MacLeod-James syndrome. Bronchiolitis obliterans.

P90. TUMOURAL HETEROGENEITY MAY COMPROMISE IMMUNOTHERAPY IN PULMONARY CARCINOMA

V. Sousa^{1,2,3,4}, A. Alarcão^{1,2,3}, A.F. Ladeirinha^{1,2}, I. Figueiredo¹, M.R. Silva^{1,2,3}, T. Ferreira^{1,2}, A.I. Rodrigues¹, F. Silva⁴, L. Carvalho^{1,2,3,4}

¹Instituto de Anatomia Patológica e Patologia Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

²CIMAGO-Centro de Investigação em Meio Ambiente, Genética e Oncobiologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ³Centro de Pneumologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ⁴Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction and objectives: PD-L1 scoring in bronchial and pulmonary biopsies may be inconclusive due to artifacts, dependent either on the tissue and on technical preparation. Bronchial-Pulmonary Carcinomas survival improvement is now dependent on either monoclonal antibodies or mutated/amplified growth factors receptors blockage. Programmed-death control is becoming paradigm treatment. Antibodies blocking PD1/PD-L1 support immunotherapy and immunohistochemical expression/validation in tumoural cells/stromal cells-lymphocytes deserve variable scores interpretation for drug prescription/tumoural response preview. PD-L1 expression keeps being a hot point as some cases raise problematic scoring/reporting after interpretation of PD-L1 -22C3 Dako expression.

Methods: 1. A 58-years-old man/RUL tumour transthoracic biopsy - 10 mm cylinder: adenocarcinoma with sharp differentiation of solid and acinar-papillary patterns in mixed type fibro-lymphocytic (asma +), with CK7, TTF1 and vimentin expression. 2. A 57-years-old man/RUL tumour bronchial biopsy - mixed type mucinous and solid adenocarcinoma in predominant fusiform-celled-stroma with TTF1/CK7 expression, without vimentin expression. Antibody 22C3 Dako was applied in Ventana platform following the defined protocol; the slides were evaluated by two pathologists.

Results: 1. PD-L1 complete/incomplete linear cytoplasmic membrane expression was reported in 35% of tumoral cells. Acinar/papillary patterns were predominant but without expressionremark included in the report, while 100% expression was present in solid pattern cells. 2. PD-L1 complete/incomplete linear cytoplasmic membrane expression was reported as 30% representing PAS+ tumoural cells diluted in between predominant negative large cells. No comments were reported to the clinician.

Conclusions: Solid pattern has been reported as the most PD-L1 positive expresser. PD-L1 expression over 50% in tumoural cells when reported as the predominant tumoural pattern reinforce solid pattern

with PD-L1+ predominating, as Philip Cagle mentioned (Arch Pathol Lab Med. 2017). Heterogeneity might be referred to the clinician in order to allow both treatment decision and heterogeneity understanding, revealed in irregular answer to immunotherapy, described in literature. When associated with the other recognized patterns, solid pattern mucinous tumoural characteristic deserve to be relevated for immunotherapy, while scientific data is being collected.

Key words: PD-L1. Pulmonary carcinomas. Solid pattern. Mucinous type.

P91. COMBINED SMALL CELL LUNG CARCINOMA WITH ADENOCARCINOMA. EVALUATION BY NEXT GENERATION SEQUENCING

R. Almeida^{1,4}, A. Alarcão^{1,3}, A.F. Ladeirinha^{1,2}, M.R. Silva^{1,3}, T. Ferreira^{1,2}, A.I. Rodrigues¹, V. Sousa^{1,4}, L. Carvalho^{1,4}

¹Instituto de Anatomia Patológica e Patologia Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

²CIMAGO-Centro de Investigação em Meio Ambiente, Genética e Oncobiologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

³Centro de Pneumologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ⁴Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Objectives: Bronchial and Pulmonary biopsies are rarely prone to diagnose small cell lung carcinoma (SCLC) combined with adenocarcinoma or epidermoid carcinoma. This tumoural type corresponds to 5-28% of pulmonary carcinomas, most commonly with adenocarcinoma (ADC) and squamous cell carcinoma (SCC) association; EGFR mutations are reported in less than 5% of pure SCLC, reaching 15-20% in combined SCLC.

Methods: Two cases of combined SCLC with adenocarcinoma observed in surgical specimens were selected: one male and one female, 70 and 73 years old, staged IA2 and IVA (AJCC), respectively. Global survival was between 6-8 months. The both cases were submitted to Ion AmpliSeq™ Colon and Lung Cancer Research Panel v2. (22 genes), after manual independent microdissection of the SCLC pattern and Adenocarcinoma pattern, following immunohistochemistry expression of the panel identified in the results table.

Results: See the table.

		Immunohistochemistry	NGS
Case 1	SCLC	CK7+, TTF1+, CD56+, Ki67 100%	<i>PIK3CA</i> : c.1633G>A:p.(Glu545Lys) <i>BRAF</i> : c.1397G>A:p.(Gly466Glu) <i>TP53</i> : c.586C>T:p.(Arg196Ter) <i>TP53</i> : c.305C>T:p.(Thr102Ile) <i>STK11</i> : c.109C>T:p.(Gln37Ter)
	ADC	CK7+, TTF1+, CD56-, Ki67 50%	Non amplified
Case 2	SCLC	CK7+, TTF1+, CD56+, Ki67 100%	<i>EGFR</i> : c.2582T>A:p.(Leu861Gln) <i>TP53</i> : c.376T>G:p.(Tyr126Asp)
	ADC	CK7+, TTF1+, CD56-, Ki67 40%	<i>EGFR</i> : c.2582T>A:p.(Leu861Gln) <i>TP53</i> : c.376T>G:p.(Tyr126Asp)

Conclusions: The morphological level of patterns recognition in pulmonary adenocarcinomas is straight and forward, sometimes ignoring stromal and cellular patterns nuances. In these two cases, p53 pathway persisted as the common mutation, raising similar probable progression as verified in germinative tumours. In case 1 were identified EMT mutations and in case 2 EGFR mutation. With these mutated cases we cannot identify any particular molecular trace; while the applied immunohistochemical panel showed homogenous expression in both patterns of the combined tumours, allowing the diagnosis in biopsies. Treatment demanding molecular studies will gather further knowledge to not exclude patients, and these two cases illustrate NGS as first approach to molecular diagnosis.

Key words: Combined SCLC. Adenocarcinoma. NGS. EGFR.

P92. IMPASSE TERAPÊUTICO: ACERCA DE UM CASO DE SOBREENFEÇÃO DE BOLHA ENFISEMATOSA GIGANTE

J. Pinto, D. Araújo

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário de São João.

Introdução: Bolha pulmonar é uma colecção anormal de ar no parênquima pulmonar e é considerada gigante quando ocupa mais de um terço do hemitórax. O tratamento é guiado pela sintomatologia e/ou complicações, nomeadamente pneumotórax ou sobre-infeção. Os autores descrevem um caso de sobre-infeção de bolha enfisematosa gigante refractária ao tratamento médico abordada por dreno pig-tail. **Caso clínico:** Doente de 61 anos, sexo masculino, antecedentes de DPOC, tabagismo activo e tuberculose pulmonar tratada em 1998. Recorreu ao serviço de urgência por dor pleurítica esquerda e tosse com expectoração amarelada com 4 dias de evolução. Radiografia torácica revelou uma bolha de grandes dimensões no hemitórax esquerdo com nível hidro-aéreo e analiticamente apresentava elevação dos parâmetros inflamatórios. Optou-se por internamento e início de piperacilina/tazobactam. TC torácica documentou bolha pulmonar com 184 x 97 mm no lobo inferior esquerdo e derrame pleural esquerdo com áreas de elevada densidade e bolhas gasosas, confirmando-se sobre-infeção de bolha pulmonar associada a provável empiema ipsilateral. Passados dois dias, verificada deterioração clínica com agravamento da dispneia, episódios de dessaturação frequentes por impactação de secreções brônquicas, má dinâmica ventilatória e ausência de controlo de foco infeccioso. Após discussão com Cirurgia Torácica e atendendo ao elevado risco de infeção pós-operatória, optou-se pela colocação de um dreno pig-tail no interior da bolha, guiado por TC, com intuito de drenagem do líquido infectado e ar. Observou-se drenagem de líquido com aspecto purulento e com critérios analíticos compatíveis com empiema. O doente apresentou melhora sintomática, analítica e imagiológica, verificando-se redução das dimensões da bolha para 150 x 38 mm e resolução do empiema. Por suspeita de toxicidade cutânea, alterada antibioterapia para cefepime e clindamicina, tendo cumprido no total 4 semanas de antibiótico endovenoso. Remoção do dreno torácico sem intercorrências, possibilitando alta com indicação para cumprir 2 semanas de clindamicina em ambulatório. Após 1 mês, o doente apresenta-se assintomático e com redução progressiva das dimensões da bolha.

Conclusões: Atendendo à falência do tratamento médico e aos riscos associados ao tratamento cirúrgico, este caso representou um desafio. Após discussão multidisciplinar, optou-se pela drenagem percutânea da bolha intraparenquimatosa como alternativa à cirurgia. Apesar de controversa e pouco descrita na literatura, a estratégia foi extremamente eficaz.

Palavras-chave: Bolha enfisematosa. DPOC. Drenagem torácica.

P93. FISTULIZED LUNG ABSCESS - A RARE FORM OF PRESENTATION

A.M. Gerardo¹, M. Guia¹, M. Monteiro², C. Torres³, F. Félix³, F. Rodrigues¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Medicina II, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca. ³Serviço de Cirurgia Torácica, Hospital Pulido Valente, CHLN.

Introduction: Pulmonary abscesses are caused by bacterial infections, predominantly by anaerobic bacteria present in the oral cavity. One of the related complications is the rupture of the abscess into the pleural cavity. Intravenous antibiotic therapy should be administered, and in more complicated cases, a surgical approach may be necessary (5-10% of abscesses).

Case report: 30 year old male patient, melanodermic, family history of schizophrenia, regular usage of cannabinoids and tobacco (17

pack-year); without oral pathology. Initially hospitalised for psychiatric decompensation of an already known schizophrenia. On the fifteenth day of hospitalization, a productive cough and fever was observed, associated with increased inflammatory markers. The thoracic radiograph revealed hypotransparency at the left lower lobe (LLL). Patient was treated for nosocomial pneumonia with piperacillin/tazobactam. Due to an increase of inflammatory markers, a thoracic computed tomography (CT) was performed, which documented a massive condensation in the basal segments of the LLL, with extensive central cavitation and a multiloculated left pleural effusion. A transthoracic echocardiogram was performed, hampered by poor acoustic window, secondary to a significant deviation of the cardiac axis to the right. He was transferred to the Pulmonology department, and the CT scan was repeated, which documented an hydropneumothorax with loculation in superior paramediastinal areas, atelectasis of pulmonary parenchyma and displacement of structures to the right. It was diagnosed as pleural fistula in the LLL due to pulmonary abscess and a thoracic drainage was inserted. Due to the lack of clinical improvement, the patient was admitted to the Thoracic Surgery department and underwent a descortication and wedge resection of the LLL, where the abscess was identified with rupture of the visceral pleura. It was performed cultures of sputum, bronchial aspirate, pleural effusion and pus, all of them negative. Thoracic drainages were removed on the fifth post-operative day, supported by favourable chest radiographic findings.

Discussion: The authors present this clinical case because it is a young patient who develops a pulmonary abscess under antibiotic therapy and there was need for surgical intervention. The diagnostic suspicion of pulmonary abscess with pleural fistulization arises after a transthoracic echocardiogram demonstrating an important mediastinal deviation.

Key words: *Pulmonary abscess. Hydropneumothorax. Pleural fistula.*

P94. QUANDO PASTILHAS PARA A GARGANTA QUASE MATAM

R.M. Natal, H. Almeida, M. Holgado, A.P. Gonçalves, N. Sousa, P. Santos, L. Paulo

Unidade Local de Saúde da Guarda.

Introdução: A doença respiratória exacerbada por aspirina ou AINEs trata-se da combinação de asma, rinosinusite crônica com pólipos nasais e reações agudas do trato respiratório com a ingestão de ácido acetilsalicílico (AAS) ou AINEs inibidores da ciclo-oxigenase 1 (COX-1).

Caso clínico: Homem, 46 anos de idade, autónomo, camionista de longo curso, com antecedentes de asma brônquica mal controlada, rino-sinusite alérgica, polipose nasal (submetido a polipectomia), hábitos etílicos e tabágicos ativos (33 UMA). Medicado com brometo de ipratrópio, salbutamol, montelucaste, bilastina e pantoprazol. Alergia conhecida aos AINEs. Por queixas de odinofagia com 2 dias, tomou 2 pastilhas de flurbiprofeno, após as quais iniciou um quadro de crise asmática grave, com dessaturação e alteração do estado de consciência. Foi ativada a VMER que o transportou entubado e ventilado, e medicado com broncodilatadores e corticóide endovenoso. Na sala de emergência, evidenciou-se escala de coma de Glasgow 11T, SpO₂ (FiO₂ 100%) 100%, temperatura 34.9°C e sibilos bilaterais à auscultação pulmonar. Analiticamente, leucocitose com neutrofilia e eosinofilia. Acidemia respiratória grave e Rx do tórax com reforço hilar bilateral. Realizada videobroncoscopia por suspeita de aspiração de vômito, não confirmada, revelando discretas secreções mucopurulentas. Iniciou antibiótica empírica com amoxicilina-ácido clavulânico, além de broncodilatadores, corticóides e antagonistas de leucotrienos. Colheitas microbiológicas e pesquisa de RNA de vírus sincicial respiratório e

influenza A e B foram negativas. Extubação possível 24 horas após entrada na UCI com boa evolução e adaptação a oxigenoterapia 3L/min, sem dispneia, mantendo sibilância bilateral com SpO₂ 94%. No dia seguinte teve alta da UCI, e 3 dias depois, hospitalar, sem clínica respiratória e gasimetria normal. Orientado para programa de reabilitação respiratória e reforçada a importância da evicção de AINEs e AAS.

Discussão: Raros são os casos descritos na literatura de crise de asma com o flurbiprofeno, um AINE indicado para uso tópico na inflamação da orofaringe, de venda livre. A reação cruzada entre o AAS e os AINEs com ação inibitória da COX-1 já foi descrita por aumentar a produção de leucotrienos e a ativação dos mastócitos. Este caso reforça a importância da evicção estrita de AAS e AINEs COX-1, mesmo quando de uso tópico.

Palavras-chave: *Crise asmática. Flurbiprofeno. Doença respiratória exacerbada por AINEs.*

P95. UMA FORMA RARA DE CARCINOMA PULMONAR DE NÃO PEQUENAS CÉLULAS

G. Santos, C. Couto, M. Lopes, J. Duarte

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introdução: O carcinoma linfóepitelioma-like (CLL) surge principalmente associado ao carcinoma indiferenciado da nasofaringe (CIN) sendo o CLL primário do pulmão (CLL-PP) uma entidade distinta e rara. Na presença do CLL a nível pulmonar deverá ser excluída a possibilidade de metastização do CIN dado este ser mais comum. O CLL-PP tem maior prevalência em jovens adultos de origem asiática e não fumadores.

Caso clínico: Apresentamos um caso clínico (CC) de um homem, 80 anos, ex-fumador (15UMA), sem exposição ocupacional conhecida, autónomo, com antecedentes de DPOC (GOLD AIII). Nos antecedentes familiares referia mãe com neoplasia orofaríngea. Referenciado à consulta de Pneumologia por nódulo pulmonar único visualizado em tomografia computadorizada torácica realizada em contexto de estadiamento de um adenoma tubulo viloso do colon (Março 2017). Consequentemente realizou tomografia de emissão de positrões onde se destacava nódulo pulmonar (21 × 18 mm; SUV 15,25) no segmento anterior do lobo superior direito de contornos espiculados, adenopatia hilar homolateral (SUV 4,76), lesão endoluminal no cego - correspondente ao adenoma tubulo-viloso (49 × 46 × 30 mm; SUV 17,34) - e lesão supra-renal esquerda (36 mm) - assumida como adenoma após realização de ressonância magnética nuclear (RMN) e por manter estabilidade morfológica em relação a exames anteriores. Apresentava provas de função respiratória com FEV₁ 2,61 (55%). Foi submetido a biópsia pulmonar transtorácica obtendo-se diagnóstico de CPNPC, a favor de adenocarcinoma - cT1N1M0, estadiado IIB. Realizou lobectomia superior direita com esvaziamento ganglionar, Julho 2017, cuja histologia correspondia a CLL, pT3N0 - IIB. Foi posteriormente observado por colega otorrinolaringologia que, após realização de RMN aos seios peri-nasais, excluiu a possibilidade de neoplasia primária da nasofaringe. Realizou quimioterapia adjuvante (QT ad) com Pemetrexed e Carboplatino, 4 ciclos, que terminou em Novembro 2017.

Discussão: O CLL-PP é uma forma rara de carcinoma pulmonar de não pequenas células contudo com melhor prognóstico. Verificamos que após 18 meses da realização da ressecção cirúrgica pulmonar e QT ad o doente mantém-se clinicamente estável e sem recorrência de neoplasia ativa. Apesar da estratégia terapêutica não estar bem definida no CLL-PP queremos salientar os bons resultados obtidos com este esquema terapêutico. De ressaltar também que se trata de um doente não-asiático de idade avançada e ex-fumador, três características pouco comuns no CLL-PP.

Palavras-chave: *Ex-fumador. Carcinoma linfóepitelioma-like. Raro. Carcinoma pulmonar de não pequenas células.*

P96. A PROPÓSITO DE UM CASO DE CANDIDÍASE ALÉRGICA-MICOSE BRONCOPULMONAR ALÉRGICA

G. Santos, C. Couto, M. Lopes, J. Duarte

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introdução: A micose broncopulmonar alérgica (MBPA) resulta de uma resposta imunológica exagerada do hospedeiro na presença de antígenos fúngicos. As bronquiectasias cilíndricas (BQC) representam um marco de cronicidade da doença na MBPA.

Caso clínico: Apresentamos um caso de um homem, 77 anos, ex-fumador (50UMA), reformado (pintor), antecedentes de síndrome de sobreposição asma-DPOC e tuberculose pulmonar (2016) tendo mantido seguimento no Centro de Diagnóstico Pulmonar. Em Janeiro 2017 inicia quadros arrastados de tosse, expectoração mucopurulenta e cansaço para pequenos esforços, tendo realizado desde então terapêutica broncodilatadora tripla otimizada, múltiplos ciclos de antibióterapia empírica e corticoterapia (CT) oral, verificando-se alguma melhoria. Contudo no momento do desmame da CT observava-se regressão do quadro. Apresentava eosinofilia periférica 10,8% (1.100 IU/L) e IgE total de 805 IU/L. Na tomografia computadorizada torácica (TC-T) verificavam-se “BQC bilaterais, à esquerda paredes espessadas”. Realizou broncofibroscopia, com lavado bronco-alveolar positivo para antígeno *galactomann* embora o estudo serológico para *Aspergillus fumigatus* (AF) no sangue periférico tenha sido negativo. Em Março 2018 por re-agravamento clínico foi internado para estudo etiológico. Repetiu TC-T destacando-se “no ápex pulmonar esquerdo opacidades ramificadas, espessamento parietal brônquico com preenchimento endoluminal”. As hemoculturas e exames bacteriológicos da expectoração apresentavam-se estéreis, mas os exames micológicos da expectoração apresentaram-se positivos para *Candida albicans* (CA) assim como as serologias específicas respetivas. Assumiu-se MBPA por CA. Iniciou prednisolona (40 mg) e após os resultados serológicos cumpriu fluconazol em 14 dias, observando-se melhoria clínica, imagiológica e normalização da IgE total, 212 IU/L. Realizou CT oral com desmame progressivo até à sua suspensão em Janeiro 2019.

Discussão: A MBPA apresenta baixa prevalência e é sintomaticamente inespecífica, pelo que um elevado grau de suspeição clínica é necessária para o seu diagnóstico. Apesar do AF ser o agente etiológico mais comum (> 90%) na ausência de diagnóstico outros agentes devem ser considerados como a CA. Destacamos uma MBPA a CA onde após 10 meses de CT oral com desmame progressivo e um ciclo de fluconazol permitiu obter melhoria imagiológica e estabilidade clínica, sem novas exacerbações desde há 14 meses. O recurso a longos ciclos de CT oral ou a alternância com azóis são abordagens aceitáveis no tratamento a MBPA contudo dados os efeitos adversos sistémicos que acarretam outras alternativas têm sido propostas.

Palavras-chave: *Candida albicans. Micose broncopulmonar alérgica. Eosinofilia periférica.*

P97. SÍNDROME DE APNEIA OBSTRUTIVA DO SONO GRAVE E CIRURGIA ORTOGNÁTICA - UM SUCESSO

F.C. Lima¹, A. Almendra², M. Guia³, M. Pereira², R. Lima⁴, J. Carvalho², T. Toscano⁴, P. Pinto^{2,5}, C. Bárbara^{2,5}

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho. ²Departamento do Tórax; ³Serviço de Cirurgia Plástica, Centro Hospitalar Lisboa Norte. ⁴Serviço de Pneumologia, Hospital Fernando da Fonseca. ⁵ISAMB Faculdade de Medicina de Lisboa.

Introdução: O tratamento de primeira linha para a síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) é a pressão positiva contínua (CPAP). Recentemente, foi descrito que a cirurgia de avanço maxilomandibular pode melhorar ou tratar a SAOS em casos graves, mas os resultados não são ainda concordantes.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de um homem de 39 anos, com IMC de 27,1 kg/m², com antecedentes de hipertensão arterial, ansiedade e síndrome depressivo. O doente referia queixas de roncopatia, sonolência diurna excessiva (Epworth 19/24) e apenas presenciadas e apresentava retrognatismo de classe II. Realizou polissonografia (PSG) que revelou um índice de distúrbios respiratórios (RDI) de 79,6/h, compatível com SAOS grave e iniciou CPAP. Devido a queixas de obstrução nasal acentuada, foi observado por otorrinolaringologia e, por presença de hipertrofia amigdalina associada, palato mole flácido com úvula longa, foi submetido a septoplastia, turbinectomia parcial inferior bilateral e uvulopalatofaringoplastia. Após a cirurgia, o doente apresentou melhoria da sonolência diurna (Epworth 10/24), realizou nova PSG sem CPAP que apresentou RDI 27,8/h e foi encaminhado à nossa Unidade de Sono. A terapêutica com CPAP foi novamente proposta. Todavia, apesar da otimização de parâmetros, o doente manteve baixa adesão ao CPAP. Foi então encaminhado para a Unidade de Cirurgia Maxilofacial e submetido a cirurgia ortognática com avanço bimaxilar - Le Foret I e osteotomia mais osteotomia sagital bilateral dos ramos da mandíbula. Previamente à cirurgia, as dimensões ântero-posteriores dos níveis das vias aéreas (palato, base da língua e osso hióide) eram 15,5, 14,8 e 15,7 mm, respectivamente. Após a cirurgia, verificou-se uma variação positiva de todas as dimensões ântero-posteriores (2,1, 1,5 e 1,1 mm, respectivamente). Ocorreu também uma significativa melhoria sintomática (sem roncopatia ou sonolência - Epworth 2/24) e uma nova PSG, sem CPAP, apresentou um índice de apneia hipopneia de 1,4/h. Como efeito adverso da cirurgia, o doente mencionou apenas parestesia do lábio inferior.

Discussão: Com este caso clínico pretende-se demonstrar que a abordagem dos doentes por uma equipa multidisciplinar é essencial para o sucesso terapêutico de doentes graves, incapazes de se adaptar à terapêutica com CPAP, contribuindo assim para uma medicina mais personalizada.

Palavras-chave: *Síndrome de apneia obstrutiva do sono. Cirurgia ortognática. Medicina personalizada.*

P98. DOENÇA ALÉRGICA NO IDOSO. VALE A PENA O PRICK TESTE?

M. Oliveira¹, J. Costa¹, F. Carriço¹, G. Samouco¹, R. Natal¹, S. Braga¹, J. Ribeiro¹, J.M. Silva^{1,2}

¹Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda.

²Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior.

Introdução: Os testes cutâneos de alergia (TCA), comumente chamados de *testes de Prick*, são efetuados para rastreio de alergias quando forte suspeita ou sintomas associados de dispneia e pieira. Este teste é principalmente efetuado em crianças ou adultos jovens, mas pode também ser realizado em outras idades, nomeadamente, em idosos.

Objetivos: Comparar os resultados dos TCA em idosos com os dos restantes adultos.

Métodos: Estudo retrospectivo onde foram colhidos dados demográficos e resultados do teste. Os testes cutâneos foram realizados com controlo positivo, controlo negativo e treze alérgenos mais comuns na região. Os diâmetros das pápulas foram medidos e comparados para identificar a reatividade cutânea. Em seguida, os doentes foram divididos em dois grupos diferentes, um com idade superior a 65 anos (definido como idoso no nosso país) e outro com os restantes doentes. A estatística inferencial foi realizada através do teste qui-quadrado sendo os resultados apresentados como média e desvio padrão para variáveis contínuas e número/percentagem para variáveis categóricas. Realizamos análise estatística com o programa SPSS versão 23, usando um nível de significância de 5%.

Resultados: Foram incluídos 259 doentes, maioritariamente do sexo feminino (175/67,6%), idade média de 48,9 (± 18,2) anos. O

grupo dos idosos era composto por 51 doentes, maioritariamente do sexo feminino e média de idade 73,7 ($\pm$ 5,6) anos. Neste grupo, 11/19% tiveram teste positivo. O grupo de controlo era composto por 208 doentes, maioritariamente do sexo feminino e média de idade 41,7 ($\pm$ 13,7) anos. Neste grupo 78/39,4% tiveram teste positivo. Quando comparados os 2 grupos, existe uma diferença estatisticamente significativa entre a positividade dos testes ($p = 0,003$). **Conclusões:** Os nossos dados favorecem o declínio da sensibilização a alérgenos com a idade, mas a prevalência de sensibilização alérgica na população idosa com sintomas respiratórios ainda é substancial o suficiente para justificar a avaliação da condição atópica nesses doentes, constituindo os TCA o gold standard.

Palavras-chave: Doença alérgica. Testes cutâneos de alergia. Idosos.

P99. ENTUBAÇÃO OROTRAQUEAL SOB VENTILAÇÃO NÃO-INVASIVA EM DOENTE COM MIOPATIA DE CORPOS CITOPLASMÁTICOS

M. Jacob¹, M. Serino¹, F.S. Pires¹, I. Correia², M.A. Faria², H.N. Bastos^{1,3,4}

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Anestesiologia, Centro Hospitalar Universitário de São João. ³Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. ⁴BMC/i³S-Instituto de Biologia Molecular e Celular/Instituto de Investigação e Inovação em Saúde.

Introdução: A miopatia de corpos citoplasmáticos é uma doença neuromuscular rara, caracterizada por apresentação clínica variável, sobretudo com atingimento dos músculos da face e, frequentemente, com atingimento dos músculos respiratórios e cardíacos. Os autores pretendem dar a conhecer um caso clínico de uma entubação orotraqueal assistida por broncofibroscopia (BFC) em doente neuromuscular com dependência de ventilação mecânica não-invasiva (VMNI).

Caso clínico: Doente do sexo feminino de 46 anos, em seguimento em consulta de Pneumologia por miopatia de corpos citoplasmáticos com atingimento respiratório, com total dependência ventilatória (desde 2002), sob modo volumétrico diurno com peça bucal (Astral* 150) e oclusão nasal com clip, e modo binível noturno com máscara nasal (Trilogy* 100). Diagnóstico de carcinoma da mama em 2013, submetida, na altura, a mastectomia direita e esvaziamento ganglionar e, posteriormente, sob hormonoterapia. Por progressão tumoral, proposta em 12/2018, para salpingo-ooforectomia bilateral por laparoscopia. Ao exame físico apresentava anquilose da articulação temporomandibular, condicionando significativamente a abertura bucal, e limitação da mobilidade cervical. Mallampati Score IV e Upper lip bite test classe III. Antecipando a possibilidade de via aérea difícil foi solicitada entubação sob BFC. Abordagem inicial por BFC por via nasotraqueal, mantendo VMNI em modo volumétrico por peça bucal, que a doente não tolerou devido a fuga de ar significativa e dessaturação. Posteriormente, colocado VMNI em modo binível com interface nasal, permitindo a realização de BFC por via orotraqueal, e depois de garantido o acesso traqueal, administrados agentes sedativos, seguido de entubação com tubo traqueal através do BFC. A cirurgia decorreu sem intercorrências e a doente foi extubada 2h após a cirurgia, na Unidade Pós-Anestésica, diretamente para VMNI. O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo a doente cumprido a sua prescrição habitual de VMNI.

Discussão: Os autores pretendem relatar um caso clínico de uma doença rara, que condiciona atingimento respiratório e via aérea de abordagem difícil, em que se recorreu à utilização da VMNI como apoio à entubação orotraqueal por BFC, com sucesso. De realçar ainda a importância do trabalho em equipa e multidisciplinar que possibilitou a avaliação adequada da situação e concretização do procedimento com êxito.

Palavras-chave: Ventilação não-invasiva. Miopatia de corpos citoplasmáticos. Doença neuromuscular. Via aérea difícil.

P100. HEMOPTISES NA TUBERCULOSE PULMONAR. SERÁ A IDADE UM FATOR DE RISCO?

A.P. Fernandes¹, P.C. Roxo², M.A. Marques¹

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra EPE. ²Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra.

Introdução: As hemoptises ocorrem em aproximadamente 15 a 28% dos doentes com tuberculose pulmonar (TP) e constituem um dos sintomas mais alarmantes desta condição. No entanto, não estão totalmente esclarecidos quais os fatores de risco associados à sua ocorrência. Sabe-se, porém, que a resposta imunológica do indivíduo condiciona a forma de apresentação da TP.

Objetivos: Avaliar se a idade é um fator de risco para a ocorrência de hemoptises em doentes com TP.

Métodos: Análise retrospectiva dos dados clínicos, laboratoriais e radiológicos de doentes com TP, observados no Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra, durante o período de 3 anos. Os doentes foram categorizados em dois grupos (grupo A < 60 anos e grupo B $\geq$ 60 anos) e foi realizada a comparação entre ambos no que diz respeito a ocorrência de hemoptises.

Resultados: Foram incluídos um total de 99 doentes, dos quais 69 (69,7%) homens e 30 (30,3%) mulheres, com uma idade média de 49,9 $\pm$ 19,5 (19-88) anos. Destes, 65 (65,7%) apresentaram idade inferior a 60 anos (grupo A). Verificou-se a ocorrência de hemoptises em 17 (17,2%) doentes, maioritariamente no grupo A ($n = 15$, 23,1% vs $n = 2$, 5,9%) com diferença estatisticamente significativa ($p = 0,031$, OR 4,8, IC95% 1,03-22,4). Não se registaram hemoptises maciças com necessidade de intervenção. Observaram-se cavitações na radiografia do tórax em 34 (34,3%) doentes, localizadas sobretudo nos lobos superiores (73,5%) e maioritariamente em indivíduos do grupo A ($n = 26$, 40,0% vs $n = 8$, 23,5%), embora sem diferença estatisticamente significativa ($p = 0,101$). Não se verificaram diferenças significativas no que diz respeito à ocorrência de hemoptises nos doentes com e sem cavitações ($n = 6$, 17,6% vs $n = 11$, 16,9%, $p = 0,928$).

Conclusões: Os autores concluíram que a idade mais jovem (< 60 anos) é um fator de risco para a ocorrência de hemoptises na TP. Estes achados sugerem que os indivíduos mais jovens poderão apresentar uma resposta inflamatória mais intensa à infeção por *Mycobacterium tuberculosis*, associada a um maior risco de lesão pulmonar. Assim, é questionável se este grupo de doentes beneficiaria de tratamento com terapêutica imunomoduladora, como corticosteróides sistémicos, no sentido de uma resolução mais rápida dos sintomas e prevenção de complicações.

Palavras-chave: Tuberculose pulmonar. Hemoptises. Idade.

P101. CALCIFICAÇÕES TRAQUEAIS: UMA CAUSA INCOMUM

M.M. Carvalho, C. Parra, I. Rodrigues, R.Q. Rodrigues, L. Nascimento, B. Conde, A. Fernandes

Serviço de Pneumologia, CHTMAD.

Introdução: A Traqueobroncopatia osteocondroplástica (TO) é uma doença benigna rara, de causa desconhecida, e que habitualmente não causa sintomas. Os testes de função pulmonar são, geralmente, normais e a TC e a broncoscopia o goldstandard para o diagnóstico. Apesar de apresentar, habitualmente, bom prognóstico, com ligeira progressão ao longo dos anos, alguns doentes complicam com infeções respiratórias severas potencialmente fatais.

Caso clínico: Doente sexo feminino, 64 anos. Não fumadora e sem exposições relevantes. Apresenta antecedentes de diabetes mellitus insulinotratada, hipertensão arterial, dislipidemia, artrite reumatóide e adenopatia inframandibular em estudo. Nesse contexto, realizou várias biópsias aspirativas que mostraram linfadenite reativa e, posteriormente, TC do tórax de alta resolução que revelava alguns gânglios linfáticos mediastínicos infracentimétricos parcial-

mente calcificados, assim como um aspeto irregular da parede da traqueia e dos brônquios principais, esboçando algumas calcificações associadas, e com espessamentos focais com procidência endoluminal a condicionar lúmen irregular e focalmente estreitado. Dadas estas alterações é encaminhada para consulta de Pneumologia Oncológica. Na consulta encontrava-se assintomática do ponto de vista respiratório, sem alterações relevantes no exame físico. Apresentava ainda provas de função respiratória realizadas 6 meses antes que não tinham alterações. Foi pedida broncofibroscopia para melhor esclarecimento das lesões, que revelou múltiplas lesões de consistência dura, nas paredes laterais e anterior da traqueia, poupando a parede posterior/muscular, compatível com traqueobroncopatia osteocondroplástica. Estas alterações provocavam estenose de 50-60% da traqueia. Tentaram-se biópsias traqueais, que não foram bem-sucedidas pela consistência dura das lesões. Foi também realizada PET, que mostrava intenso metabolismo de 18F-FDG em gânglios cervicais bilaterais, e gânglios axilares bilaterais, sem evidência de outras lesões. Broncoscopia rígida foi recusada pela doente.

Discussão: Apresentamos este caso pela sua raridade, muito provavelmente associada ao subdiagnóstico desta patologia. Uma vez que a doente se encontra assintomática, sem alterações ventilatórias nas provas de função respiratória, não foi necessário instituir qualquer terapêutica.

Palavras-chave: Traqueobroncopatia osteocondroplástica. Calcificação da traqueia.

P102. ANTERIOR MEDIASTINAL MASS: A RARE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS

C. Freitas, J. Maciel, A. Magalhães

Centro Hospitalar Universitário de São João.

Introduction: Teratoma of the mediastinum is a rare and usually benign tumour that derives from germ line cells. These tumours represent about 8-13% of mediastinal tumours and the anterior mediastinum is the most common site of occurrence of the extragonadal germ line tumours. The authors report a case of this rare differential diagnosis for an anterior mediastinal mass.

Case report: 38-year-old non-smoker woman was admitted in emergency department due to anterior pleuritic thoracic pain. Thoracic x-ray showed mediastinal enlargement. Thoracic computed tomography revealed an anterior mediastinal mass, with cystic component, with 64 × 51 × 54 mm. Aspirative biopsy was performed and was inconclusive. A surgical biopsy was made and revealed lung parenchyma with mononuclear inflammatory infiltrate and hemorrhagic areas, pleura with a fibrous thickness and fibrous tissue with inflammatory infiltrate and histiocyte aggregates, emphasizing chronic inflammatory process and excluding malignancy. Limfoproliferative disease was excluded. Thoracic pain worsened and surgery for mass excision was proposed. Pre-surgical magnetic resonance (MRI) was showed an 8 cm mass of the anterior mediastinum, with cystic component and pericardial base and contacting with anterior and lateral pleura causing atelectasis of the left superior lobe. Complete surgical resection of the tumour was performed (VATS converted in lateral mini-toracotomy). The mass was hemorrhagic, friable and difficult to dissociate of the lung and had 3 cm of greater diameter. Histological examination of surgical specimen revealed a mature teratoma with cystic component and three germinal layers, skin and cutaneous annexes, mature cartilage and pancreatic tissue. Post-operative period had no complications and the patients is under surveillance.

Discussion: Mature teratomas of the mediastinum are normally benign and the majority of presenting symptoms are related with compression of nearby structures. Although thoracic CT is the preferred imagiological study for diagnosis suspicion, MRI is sensitive evalua-

ting infiltration of surrounding structures. The best treatment option is complete surgical resection and prognosis is excellent.

Key words: Mediastinal mass. Teratoma.

P103. BRAIN METASTASES IN NON-SMALL CELL LUNG CANCER - CHARACTERIZATION OF PORTUGUESE COHORT

C. Sousa¹, M. Jacob¹, V. Santos¹, G. Fernandes^{1,2}, A. Magalhães¹, V. Hespanhol^{1,2}, H. Queiroga^{1,2}

¹*Pulmonology Department, Centro Hospitalar Universitário de São João.* ²*Faculty of Medicine of Porto University.*

Introduction: Approximately 10% of newly diagnosed patients with advanced non-small cell lung cancer (NSCLC) have brain metastases (BM) and 25-40% will develop BM at some point during their disease. Survival after a diagnosis of BM is poor.

Methods: A retrospective analysis of non-driver mutated NSCLC patients with BM at presentation, between 1989 and 2016, was carried out. The data analysis was performed using SPSS version 25.

Results: Of 162 patients included, 136 (84%) were male, mean age 62.4 ± 11.6 years. 126 patients (77.8%) were smokers. Tumor histology was adenocarcinoma in 110 patients (67.9%). The median survival was 2.8 (IQR 4.3) months. The performance status (PS) was ≥ 3 in 111 (68.5%) of patients, with a worse median survival of 2.2 (IQR 2.7) versus 6.3 (IQR 7.1) in patients with a PS of 1-2 (p < 0.001). Eighty-two (50.6%) had brain as the only site of metastatic disease and BM were unique in 53 (32.7%) patients. Median survival in patients with brain as the only site of metastases was 3.3 (IQR 5.7) vs 2.4 (IQR 3.4) months in patients with other site(s) of metastases, but without significant differences (p = 0.053). Patients with a unique BM showed a better median survival of 4.9 (IQR 8.6) versus 2.4 (IQR 3.3) months in patients with multiple BM (p < 0.001). Therapeutic modalities for BM were: whole brain radiation therapy (n = 112, 69.1%), surgery plus radiotherapy (n = 5, 3.1%), surgery (n = 7, 4.3%) and stereotactic radiosurgery (n = 1, 0.6%). Patients submitted to local therapy showed a better median survival of 3.4 (IQR 4.9) vs 1.5 (IQR 1.8) in patients without local treatment (p < 0.001). Forty-two (25.9%) patients received palliative chemotherapy (CHT), with a better median survival of 4.7 (IQR 5.6) vs 2.1 (IQR 3.4) months in patients that received best supportive care (p < 0.001). Median survival in patients who received CHT plus radiation therapy (RT) was 8.3 (IQR 12.9) vs 4.7 (IQR 5.2) months in patients who received CHT only, but without significant differences (p = 0.085). **Conclusions:** Despite the poor prognosis of NSCLC presenting with BM, a subgroup of patients with a better PS at diagnosis, treated with systemic treatment, appear to have a significantly better outcome.

Key words: Small cell lung cancer. Brain metastases.

P104. MICROBIOLOGY IN COMMUNITY ACQUIRED PNEUMONIA CASES ADMITTED ON INTENSIVE CARE UNIT

F. Aguiar¹, C. Pacheco², J.E. Oliveira²

¹*Serviço de Pneumologia;* ²*Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital de Braga.*

Introduction: Community acquired pneumonia (CAP) is one of the principal causes of death worldwide. This infection can have different degrees of gravity depending on the patient's characters and the particularities of the pathogen. The intensive care unit (ICU) admission is dispensable the great majority of cases but for certain patients in critical condition. In most cases, there is no pathogen identification. This study aimed at the microbiology and antibiotic therapy treatment characterization of CAP patients admitted to ICU.

Methods: A retrospective analysis of the patients with CAP admitted in a central hospital ICU between 01/2015 and 12/2018 was conducted. Patient characteristics, vital signs, laboratory and image findings were evaluated.

Results: 52 patients were considered, with a mean age of 61.0 years and a male predominance (n = 32; 61.5%). 19.2% (n = 10) of the patients presented a history of alcoholism. The bacteria more often isolated on the initial smears were *Streptococcus pneumoniae* in 5.8% (n = 3), followed by *Legionella pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* e *Staphylococcus aureus* each one in 3.8% (n = 2). Other bacteria were singly isolated in 15.2% (n = 8) cases. The influenza virus (A or B) were detected in 11.5% (n = 6) patients. Most of the isolations from smears (70.6%) resulted from respiratory samples (sputum, tracheal aspirate or less frequently by bronchoalveolar wash). Cephalosporin + macrolide was the antibiotic scheme more often used as first-line (36.5%; n = 23), followed by fluoroquinolone in 28.9% (n = 11), in a median duration of 6.0 days. In 44.3% (n = 23) cases the antibiotic had to be escalated. The second line antibiotic therapy was mainly a large spectrum beta-lactam isolated in 19.2% (n = 10) or in association with linezolid or vancomycin in 5.8% (n = 3).

Conclusions: We found a low rate of microbiological identification. In this cohort the bacteria more often isolated was the *Streptococcus pneumoniae*, as it is the more prevalent bacteria isolated is most of the studies, but there was a great heterogeneity of pathogens. Optimal treatment remains a matter for debate, especially in very sick patients, like our cohort that needed escalation of antibiotic treatment in almost half of them.

Key words: Community acquired pneumonia. Microbiology. Respiratory infections.

P105. TRACHEAL PLASMOCYTOMA

F. Aguiar¹, F. Viana Machado², B. Fernandes¹, J. Cunha¹

¹Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga. ²Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário de São João.

Extramedullary plasmacytomas are rare plasma cell tumors that arise outside of the bone marrow, in the form of a mass of neoplastic monoclonal plasma cells. 80% of cases occur in the upper aerodigestive tract-nasal cavity, paranasal sinuses and oronasopharynx. Tracheal tumors are infrequent, accounting for fewer than 1% of all malignancies. Most of these cases are tracheal primary carcinomas. The conjugation of these two, a tracheal plasmacytoma, is an extremely rare diagnose. There are less than 20 cases in the literature. We present a case of a sixty-year woman, non-smoker and with a nasal plasmacytoma since 2015, presented to the emergency with dyspnoea. This symptom was progressing in the month before and was accompanied by dry cough and foreign body sensation while breathing. It was performed a thorax radiography and a chest tomography that showed a tracheal mass. On the same day she was submitted to a videobronchoscopy revealing and tracheal polylobate mass, on the distal third of the trachea, with implantation at the anterior-lateral wall, occluding at least 90% of tracheal lumen. A multidisciplinary discussion was performed, outlining rigid bronchoscopy execution that was accomplished on the next morning. During the rigid bronchoscopy, most of the mass was resected. The histology revealed morphological and immunophenotypic aspects suggestive of plasmacytoma. Until this finding she already have completed 2 cycles of radiotherapy directed to the nasal plasmacytoma. With the plasmacytoma progression to the trachea, the patient initiated radiotherapy directed to trachea and chemotherapy, unfortunately the plasmacytoma continued to progress with multiple spots. Although extremely rare, extramedullary tracheal plasmacytoma should be considered as a differential diagnosis in cases of sessile tracheal tumors, especially when the patient already as a plasmacytoma history. Due to low number of cases, the best treatment it's not well defined,

since there is no evidence-based comparison between treatment-surgery and chemoradiation.

Key words: Plasmocytoma. Tracheal tumor. Oncology.

P106. BENRALIZUMAB COMO OPÇÃO TERAPÊUTICA EM DOENTE COM ASMA GRAVE EOSINÓFILICA

B. Ramos, C.C. Loureiro

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

Introdução: A asma afeta mais de 300M de pessoas no mundo e cerca de 5% destas tem asma grave, requerendo corticoterapia sistémica para controlo dos sintomas. O benralizumab, um anticorpo monoclonal contra a subunidade- α do recetor da interleucina 5 (IL-5 α), diminui a eosinofilia periférica, estando associado a redução das agudizações e da corticoterapia sistémica. Descreve-se o caso do primeiro doente em Portugal sob este agente biológico.

Caso clínico: Homem, 42 anos, notário, seguido desde 2012 por asma grave eosinofílica alérgica. Comorbilidades: rinossinusite persistente, polipose nasal, hipersensibilidade a ácaros, défice seletivo de IgG1, bronquiectasias e osteoporose secundária à corticoterapia. A asma teve início tardio, com agravamento progressivo e necessidade corticoterapia sistémica para controlo de sintomas desde 2012. No ano prévio registaram-se 3 internamentos por agudizações infecciosas. Durante os anos subsequentes houve um significativo declínio funcional, com necessidade de OLD. Medicado no grau máximo (GINA 2019), com boa adesão terapêutica, técnica inalatória correta e comorbilidades controladas. Do estudo adicional realizado, destaca-se a exclusão de: fibrose quística, discinesia ciliar, défice de α 1-antitripsina, ABPA, Churg-Strauss, doença autoimune e patologia intersticial. Dos exames complementares destaca-se: eosinofilia periférica; obstrução moderadamente-grave com broncodilação positiva e hiperinsuflação; FeNO ~300 ppb; encarceramento aéreo bilateral e discretas bronquiectasias cilíndricas; exame bacteriológico da expetoração sem isolamentos e micobacteriológico negativo. Cumprido durante 33 meses tratamento com omalizumab, sem registo de agudizações/internamentos, mas sem sucesso na redução da corticoterapia sistémica e com agravamento funcional em cada tentativa. Foi por isso proposto para tratamento com mepolizumab, que cumpriu durante 9 meses, suspenso por falência terapêutica tardia, com agudizações e necessidade de aumento da dose de corticoide sistémico em relação à dose inicial. Posteriormente proposto para tratamento com o anti IL-5 α , que cumpre desde 9/2018, com melhoria nos questionários de sintomas/qualidade de vida, sem agudizações. Com a dose inicial de corticoterapia a melhoria funcional foi marcada, permitindo a sua redução em 62,5%. Essa diminuição acompanhou-se de deterioração funcional parcial, mas sem agravamento em relação aos valores iniciais, com melhoria da hipoxemia e franca melhoria da capacidade de esforço.

Discussão: Benralizumab mostrou eficácia na melhoria dos *outcomes* em doente com asma eosinofílica grave refratária ao anti-IL5 mepolizumab.

Palavras-chave: Asma eosinofílica. Benralizumab. Anti IL-5 α .

P107. ASMA GRAVE EOSINÓFILICA TRATADA COM AGENTE ANTI-IL5. O PORQUÊ DA FALÊNCIA TARDIA

B. Ramos¹, J. Gonçalves², C.C. Loureiro¹

¹Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. ²iMed.

ULisboa-Research Institute for Medicines, Faculty of Pharmacy, University of Lisbon.

Introdução: Os doentes com asma grave requerem muitas vezes corticoterapia para controlo dos sintomas, sendo a recorrência das agudizações uma preocupação *major*. Os anticorpos anti-IL5 inibem a inflamação eosinofílica, reduzindo o número de agudizações e a necessidade de corticoterapia. Descreve-se o primeiro caso reportado (em contexto de vida real) de uma doente que desenvolveu anticorpos anti-IL5 associado a falência terapêutica tardia.

Caso clínico: Mulher, 59 anos, cozinheira, seguida desde 2012 por asma grave eosinofílica. Comorbilidades: rinossinusite persistente, polipose nasal, depressão, osteoporose. Suspeita de hipersensibilidade a B-lactâmicos. Pai e filhos com asma. Dos exames complementares destaca-se: TCA negativos, IgE < 19 UI/ml; eosinófilos (antes da introdução do agente biológico) 3,9%/300 céls/μL; obstrução persistente de grau moderado, com resposta parcial à broncodilatação; FeNO 74 ppb; áreas de encarceramento aéreo; sinusite maxilar/frontal e formação polipoide; osteoporose do rádio. Diagnóstico de asma na gravidez, com necessidade de internamento, e agravamento nos últimos 15 anos. Apesar de medicada no degrau máximo (GINA 2019), da boa adesão terapêutica, técnica inalatória correta e comorbilidades controladas, apresentava múltiplas agudizações, com necessidade de ciclos de corticoterapia sistémica, condicionando osteoporose secundária, e mantendo sintomatologia diária. Em 10/2017 foi proposta para mepolizumab. Durante o primeiro ano, verificou-se melhoria sintomática e funcional [CARAT (basal/9 meses) 6+6/7+10; FEV1 pós-BD (basal/9 meses) 1,31/1,44L] e descida da eosinofilia periférica para 0,7%/40 céls/μL (9 meses). Não se registaram agudizações no primeiro ano de tratamento. Aos 15-16 meses começa a reportar noção de agravamento sintomático, com deterioração clínica e funcional (CARAT 6+8; FEV1 pós-BD 1,24L), aumento da contagem de eosinófilos para 1,2%/100 céls/μL e, posteriormente aos 18 meses, agudização prolongada com necessidade de reiniciar corticoterapia sistémica. Durante esta evolução foram quantificados os anticorpos anti-mepolizumab (valor de referência para doseamento positivo > 10 ng/ml): 250 ng/ml, com 80% de anticorpos neutralizantes anti-mepolizumab, verificando-se uma elevação concomitante da concentração sérica de IL-5.

Discussão: Apesar do desenvolvimento de anticorpos anti-IL5, no contexto dos vários ensaios clínicos de avaliação de eficácia das terapêuticas anti-IL5, não se ter relacionado com ausência de eficácia terapêutica, e salvaguardando o facto de apenas termos disponível uma única medição nesta doente, ela foi coincidente com a evidente falência terapêutica tardia do agente biológico anti-IL5.

Palavras-chave: Asma eosinofílica. Mepolizumab. Anticorpos anti-IL5.

P108. TUBERCULOSE EM MIGRANTES. UMA REALIDADE DOS NOSSOS DIAS

B. Ramos¹, P. Cravo Roxo²

¹Serviço de Pneumologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. ²Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra.

Introdução: Em Portugal, em 2018, a incidência de tuberculose (TB) foi de 15,4 casos/100 mil habitantes (1.703 casos), sendo que 20,2% eram imigrantes.

Objetivos: Avaliação/caracterização da TB-doença (pulmonar ou extrapulmonar) em imigrantes.

Métodos: Estudo transversal que incluiu imigrantes em seguimento no CDP de Coimbra de 2008-2018. Analisámos dados clínico-demográficos, localização da doença, exames complementares e tratamento.

Resultados: Durante o referido período foram diagnosticados 586 casos de TP-doença [predomínio da pulmonar (68,8%; n = 403)], sendo que 7% (n = 41) destes se registaram em imigrantes. O ano

em que se registaram mais casos em imigrantes foi em 2016 (n = 7), sendo que o diagnóstico foi obtido, em média (± DP), 5,6 ± 8,6 anos após entrada no país. Provinham de 11 países distintos, com supremacia de Angola (n = 14). Na subpopulação analisada houve predomínio do género masculino (54%; n = 22), com média de idade de 40,5 anos. A maioria dos doentes foram rastreiros passivos e 1 por contacto. Mais uma vez houve predomínio da TB pulmonar (56,1%; n = 23) seguida da pleural (22%; n = 9). Nesta amostra, como grupos de risco, registaram-se 8 casos de HIV (1 com dependência etílica associada) e 2 sob corticoterapia sistémica. Relativamente ao diagnóstico, em 43,9% (n = 18) houve exame anatomopatológico compatível e em 46,3% (n = 19) o exame micobacteriológico da expectoração foi positivo (16 em exame direto e os restantes por cultura), sendo possível a identificação da espécie em 73,2% (n = 30). Os restantes produtos que permitiram isolamento foram o aspirado/lavado brônquico, o líquido pleural e a urina. A radiografia do tórax evidenciou cavitação em 14 doentes. Apenas 2 doentes tinham cumprido tratamento prévio, incompleto. A maioria dos doentes [80,5% (n = 33)] foi tratado com HRZE, sendo que 1 abandonou, 1 interrompeu aos 8 meses e 3 encontram-se sob terapêutica. A elevação das transaminases foi o único efeito secundário registado, em 3 doentes. Relativamente às resistências encontradas, em 5 foi detetada mono-resistência, em 2 poli-resistência e 1 caso de MDR, com identificação da mutação RpoB e KatG; 3 doentes estiveram sob TOD.

Conclusões: Concluiu-se que o número de casos TB-doença em imigrantes na região de Coimbra foi menor que a média nacional, com apenas 1 caso de TB-MDR nesse período. Destaca-se ainda o elevado número de casos obtidos por diagnóstico anatomopatológico.

Palavras-chave: Tuberculose. Imigrantes. HRZE.

P109. CARCINOMA EPIDERMÓIDE DO PULMÃO COM METASTIZAÇÃO ENDOTRAQUEAL. UMA ABORDAGEM GLOBAL DA PNEUMOLOGIA

B. Ramos, A.J. Ferreira, A. Pego, M.B. Paiva

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

Introdução: Atualmente o cancro do pulmão constitui a principal causa de morte por cancro no mundo, sendo o tabaco o principal fator de risco associado. A metastização endotraqueal por neoplasia pulmonar primária é extremamente rara (incidência reportada de 0,44%), sendo o intervalo metacrónico médio, para o carcinoma escamoso, de 14,5 meses. Ilustra-se o caso da necessidade de uma abordagem interdisciplinar nas várias vertentes da Pneumologia.

Caso clínico: Homem, de 66 anos, reformado, seguido em Pneumologia desde 2009, após internamento por PAC à direita. Inicialmente orientado na consulta de Cessação Tabágica, por tabagismo ativo com carga tabágica de 30 UMA. Cumpriu TSN transdérmico e oral, com sucesso. Manteve seguimento em Pneumologia Geral, por DPOC GOLD 2/grupo C e enfisema centrilobular. Em 2011, foi detetada lesão no LSE com 15 mm; após estadiamento foi submetido a lobectomia e linfadenectomia mediastínica, por carcinoma epidermóide, variante papilar (T1N0M0, estadio Ia/7ª edição TNM). Orientado para a Pneumologia Oncológica e durante as consultas de seguimento, em 2013, foi identificada lesão traqueal pediculada com 30 × 31 mm. A biopsia endotraqueal revelou metástase de carcinoma epidermóide já conhecido. Submetido a broncoscopia rígida, com desobstrução mecânica, laserterapia YAG e colocação de prótese traqueal (18/70, silicone). Posteriormente realizou QT (cisplatino e gemcitabina) e RT sequencial, com resposta completa. Em 2015, detetado nódulo pulmonar no LM, com 8 × 7 mm, submetido a ressecção em cunha e excisão de adenopatias mediastínicas, cuja histologia confirmou metastização de carcinoma previamente conhecido sem invasão ganglionar. Em 2018 realizou-se broncoscopia para substituição da prótese endotraqueal. No final desse ano, in-

ternado por intercorrência infecciosa; fez nova broncofibroscopia identificando-se migração parcial da prótese para o BPD, que impedia a progressão do fibroscópio, e secreções purulentas, tendo-se optado pela remoção da mesma. O esporão traqueal foi novamente biopsado, com identificação de provável papiloma epidermóide. Mantém bom estado geral, medicado com dupla broncodilatação, com boa adesão terapêutica e técnica inalatória correta.

Discussão: Ficou evidente a relevância da abordagem interdisciplinar de um caso raro de neoplasia pulmonar com metastização traqueal e posterior metastização pulmonar, em que a abordagem médica cirúrgica conduziu a uma boa evolução clínica, mantendo uma ótima qualidade de vida.

Palavras-chave: Cessação tabágica. DPOC. Epidermóide do pulmão. Metastização endotraqueal.

P110. SMALL AIRWAYS OBSTRUCTION SYNDROME: WHICH PARAMETERS SHOULD WE ANALYZE?

L. Raposo, A.F. Pinheiro, J. Galdes, A.S. Oliveira, J. Valença, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: According to the ATS/ERS guidelines 2005, the FEF 25-75% can indirectly identify obstruction of the small airways. However, several authors have considered that the small airways obstruction syndrome is characterized by a concomitant diminished FVC and FEV₁ with a normal FEV₁/FVC ratio, and an increase in RV, with a normal TLC.

Objectives: To identify if there are other ventilatory parameters changed in the peripheral airway obstruction syndrome than those already identified; to find if there are gender differences in the alteration of ventilatory parameters.

Methods: The study included 71 individuals with ventilatory alterations compatible with this syndrome out of which 52 were female (73.2%). Pulmonary function tests that included spirometry and whole body plethysmography were performed according to the guidelines published by the ATS/ERS, 2005.

Results: Additional altered parameters in this syndrome were identified: FEF 25%, 50% and 75% of vital capacity were decreased in both genders with exception to FEF 25% that was normal in females. Also was found a significant gender differences in the values of two ventilatory parameters analyzed: FEV₁/FVC ($p = 0.002$) and RV/TLC ($p = 0.015$).

Conclusions: These results demonstrate that new parameters may be taken in consideration when respiratory function is evaluated. Also the differences found between genders should be confirmed with studies with a higher sample and without excessive gender discrepancy numbers in the study population.

Key words: Small airways obstruction syndrome. Nonspecific pulmonary pattern. Small airways disease.

P111. IMPACT OF SUBSTITUTION ECSC EQUATIONS BY GLI-2012 IN SPIROMETRY INTERPRETATION

L. Raposo, M. Santos, D. Cavaleiro, J. Dias, A.S. Oliveira, J. Valença, M.C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: The interpretation of spirometry consists in the comparison between the values obtained and the values predicted for each individual, which are acquired through reference equations. In Portugal, the most commonly used reference equation is the European Coal and Steel Community (ECSC), but with the determination of the Global Lung Function Initiative 2012 (GLI-2012) equations, some laboratories adopted the latter.

Objectives: To investigate if when replacing ECSC equations by GLI-2012: there are differences in the interpretation of spirometry; the ventilatory pattern changes; the degree of severity of ventilatory patterns changes.

Methods: 174 individuals of both genders performed spirometry according to ATS/ERS recommendations 2005, having normal ventilatory standard, restrictive pattern and obstructive ventilatory findings. In the latter, the degree of severity were determined for each one of the equations according to ATS/ERS 2005.

Results: There was a strong and positive correlation between the two equations studied, both in the determination of ventilatory changes and in the degree of their severity. (obstructive: $R_p = 0.963$, restrictive: $R_p = 0.911$). However, the use of the ECSC equation resulted in a slight increase in obstructive (4.6%) and in restrictive (1.1%) ventilatory changes when compared to GLI-2012, and the latter presented a minor increase in the severity of the ventilatory alteration, in relation to ECSC equations.

Conclusions: There was no significant difference in the interpretation of spirometry between the two reference equations, but the size of the sample studied may have influenced the results.

Key words: Spirometry. GLI-2012 reference equations. ECSC reference equations.

P112. UMA COMORBILIDADE “SIMPLEX” NA PNEUMONIA ADQUIRIDA NA COMUNIDADE

M. Oliveira¹, G. Samouco¹, F. Carriço¹, J. Costa¹, R. Natal¹, S. Braga¹, J. Ribeiro¹, J.M. Silva^{1,2}

¹*Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda,*

²*Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior.*

Introdução: A reativação de Herpes simplex tipo 1 (HSV 1) ocorre frequente em estados de imunossupressão e a sua relação com a Pneumonia a *Streptococcus Pneumoniae* é classicamente conhecida. Apesar disso, a literatura é escassa e os casos relatados falam apenas na doença estreptocócica invasiva e pneumonia estreptocócica em contexto de laboratório.

Objetivos: O objetivo deste trabalho foi apresentar uma série de casos de pneumonia adquirida na comunidade (PAC) e HSV 1 em doentes internados.

Métodos: Estudo retrospectivo, onde foram colhidos dados demográficos, número de dias de internamento, insuficiência respiratória à entrada pelo cálculo da PaO_2/FiO_2 , diagnóstico etiológico, estado imunológico, e tratamento. Efetuada recolha por observação direta dos casos. Analisados os dados em SPSS versão 23. Apresentados os dados como mediana (mínimo-máximo) para variáveis contínuas e como número/total em variáveis categóricas.

Resultados: Foram incluídos 8 doentes, 6/8 do sexo masculino, idade mediana de 72 (41-82) anos, com mediana de dias de internamento foi 7 (3-13). PaO_2/FiO_2 à entrada de 273 (217-355). O diagnóstico mais frequente em 5/8 foi PAC com agente etiológico identificado de *Streptococcus pneumoniae*, 2/8 com PAC sem agente etiológico e 1/8 com pneumonia vírica a *Influenza A*. 3/5 diagnósticos de *Streptococcus pneumoniae* foram efetuados através do antígeno urinário e 1/5 hemocultura e 1/5 cultura de expectoração. 1/8 apresentava uma neoplasia, os restantes apresentavam-se imunocompetentes. O tratamento da Infecção primária efetuado foi na maioria 5/8 antibiótica com amoxicilina/ácido clavulânico e azitromicina, 2/8 realizaram levofloxacina e 1/8 terapêutica com oseltamivir. A terapêutica para o HSV 1 foi efetuada em todos os doentes com aciclovir tópico.

Conclusões: O Herpes Simplex Tipo 1 é uma condição subvalorizada e subdiagnosticada nos nossos doentes com PAC a *Streptococcus pneumoniae*, podendo também ocorrer em estados de imunossupressão. Apesar de não haver grupo comparativo no nosso estudo, a

insuficiência respiratória ou o número dias de internamento não parece agravar quando comparado com a literatura da generalidade das PAC sem referência a HSV 1. No entanto, é importante o médico estar alerta para esta situação, que apesar de facilmente tratada, é muitas vezes negligenciada pelo clínico.

Palavras-chave: *Pneumonia adquirida na Comunidade. Herpes simplex tipo 1. Streptococcus pneumoniae.*

P113. PRIMARY CILIARY DYSKINESIA, UNUSUAL CAUSE OF BRONCHIECTASIS

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário da Cova da Beira.

Introduction: Primary ciliary dyskinesia is a rare disease, inherited from of autosomal recessive transmission, characterized by ciliary structure's abnormalities which can compromise the ciliary activity and predispose to recurrent respiratory infections - resulting in bronchiectasis and, therefore, chronic obstructive pulmonary disease. Approximately half of the patients present the triad that constitutes the Kartagener Syndrome (bronchiectasis, chronic sinus disease and *situs inversus*) which is of greater severity.

Case report: We present the case of a 61-year-old male with Kartagener syndrome, non-smoker and father of a child, referred to pneumology for recurrent respiratory infections, requiring several cycles of antibiotic therapy per year. The objective examination revealed signs of nasal obstruction, nasal voice, and thick rhinorrhea, with bibasal crackles in the pulmonary auscultation. He performed a complementary study with chest-X-ray (confirming complete *situs inversus* and subtle alterations suggestive of bronchiectasis), high-resolution computed tomography (with bronchiectasis in the upper lobes, medium lobe and lingula) and cranioencephalic computerized tomography, which identified cerebellar tonsils ectopia, ethmoid-maxillary sinusitis and bilateral otitis media. The Ventilatory Functional Study revealed an obstructive pattern, with insufflation, and no bronchodilator response. Analytically with normal alpha-1-antitrypsin. Has been doing therapy with acetylcysteine, formoterol and tiotropo, along with a respiratory rehabilitation program. Although multiresistant microorganisms have never been identified in sputum culture, in recent years there has been an increase in the frequency and severity of respiratory infections, the last of which with pneumonia of the right inferior lobe complicated with pleural effusion and necessity of hospitalization.

Discussion: Despite the frequent association with gametes' ultrastructural defects, and so the risk of infertility, this present case is an example of the broad spectrum of possible disease. In addition, it is important to highlight the almost inevitable progression of the disease - with an increase in the frequency of lower respiratory infections, in more advanced stages, and with the development of structural complications, such as bronchiectasis.

Key words: *Primary ciliary dyskinesia. Bronchiectasis.*

P115. ABNORMAL FISH PATTERN IN PULMONARY ADENOCARCINOMA - CASE REPORT

M.R. Silva^{1,3}, A. Alarcão^{1,3}, A. Ladeirinha^{1,2}, T. Ferreira^{1,2}, A. Rodrigues¹, V. Sousa^{1,4}, L. Carvalho^{1,4}

¹Instituto de Anatomia Patológica e Patologia Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra.

²CIMAGO-Centro de Investigação Meio Ambiente, Genética e Oncobiologia, Faculdade de Medicina da Universidade de

Coimbra. ³Centro de Pneumologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ⁴Serviço de Anatomia Patológica, Hospitais da Universidade de Coimbra.

Introduction: ROS1 proto-oncogene translocations define a new molecular subgroup of pulmonary adenocarcinomas associated with response to MET/ALK inhibitors. ROS1 rearrangements are rare events accounting for up to 0.6-1.8% of bronchial-pulmonary carcinomas. Detecting this rare genetic alteration is an important step in the diagnostic work-up for treatment of patients with lung adenocarcinoma.

Case report: Lung biopsy from a 76 year old female, with adenocarcinoma acinar pattern, TTF1+ and PD-L1 < 50%; negative for EGFR and ALK mutations. ROS1 alterations were detected by FISH assay using dual-colour break-apart probe design, involving labelling the 3' (centromeric) part of the fusion breakpoint with one fluorochrome (green) and the 5' (telomeric) part with another fluorochrome (red). This case presented an abnormal mixed pattern (presence of various isolated 3' and isolated 5' signals), with no fusion (native ROS1 - deletion); also 26% of the cells had gain (3-4 copies) of 3', suggesting, that ROS1 fusions developed through complex genomic events associating deletion, insertion and copy number gains.

Discussion: There are two positive ROS1 rearrangement patterns. One is the break-apart pattern ('classic' pattern) with split red and green signals and one fusion signal (native ROS1). The other positive pattern consists on an isolated 3' signal pattern, (an isolated green signal, 'atypical' pattern) with one fusion signal (native ROS1). Studies have been demonstrating that ROS1 gene copy number may be heterogeneous within surgical tumoral specimens. Heterogeneity is represented by 6q deletion, monosomy or both, implicating ROS1 loss. Cytogenetic studies have demonstrated that loss of 6q, where ROS1 gene is located, is one of the commonest chromosomal aberrations in lung ADC. Studies are needed to compare FISH patterns and fusion variants with tyrosine-kinase inhibitor response.

Key words: *Aberrant ROS1. FISH. Immunohistochemistry. Lung adenocarcinoma.*

P116. MULTIDISCIPLINARIDADE NA ABORDAGEM DIAGNÓSTICA E TERAPÉUTICA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

M. Serino¹, S. Garcia², D. Araújo¹, P.C. Mota^{1,3}, N. Melo¹, R. Cunha^{3,4}, J.M. Pereira^{3,4}, S. Guimarães^{3,4}, C.S. Moura^{3,5}, A. Morais^{1,3}, H. Novais-Bastos^{1,3,6}

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Reumatologia; ³Serviço de Radiologia; ⁴Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de São João. ⁵Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. ⁶Instituto de Investigação e Inovação em Saúde (IBMC/i3S).

Introdução: Pneumonia intersticial não específica (NSIP) pode ser idiopática ou surgir associada a outras patologias, geralmente doenças do tecido conjuntivo (DTC).

Caso clínico: Mulher de 65 anos, natural e residente no Brasil até 2018, altura em que imigrou para Portugal. Segundo informação clínica, há 30 anos diagnosticada com síndrome de sobreposição lúpus eritematoso sistémico/esclerodermia, não medicada actualmente. Internada em Setembro de 2018 por dispneia, tosse seca e toracalgia, associada a febrícula esporádica, artralgias, fenómeno de Raynaud, disfagia para líquidos e sólidos e emagrecimento superior a 15 kg num ano. Apresentava espessamento cutâneo e esclerodactilia, auscultavam-se crepitações inspiratórias no terço inferior dos hemitóraces. Analiticamente salientava-se ligeiro aumento dos parâmetros inflamatórios (VS 46 mm/1^h, PCR 76,7 mg/L), LDH 275 U/L, ANAs 1/1.000 padrão nucleolar e anti-RNP positivo. HRTC

revelou espessamento de septos interlobulares, bronquiectasias de tração e áreas em favo de mel nas bases e na periferia dos lobos pulmonares superiores. Estudo funcional respiratório com FVC 79,5%, FEV1 85%, IT 82,7%, TLC 101%, DLCO 40,5%, KCO 43%. Na prova de marcha de 6 min: percorridos 440 m, verificando-se dispnéia (Borg 3), fadiga (Borg 5) e dessaturação de 14% (valor mínimo 80%). Rastreio de risco infeccioso: serologias HIV, HBV e HCV negativas, contudo DNA e serologia do *Trypanosoma cruzi* no sangue positivos. Estudo complementar por radiografia contrastada mostrou megaesófago grupo III e manometria revelou aperistalse no corpo esofágico. Após discussão multidisciplinar, diagnósticos finais de NSIP fibrosante associada a DTC mista e envolvimento gastro-intestinal (megaesófago) pela doença de Chagas. Orientada para esofagotomia e subsequente tratamento antiparasitário, estando proposto o início de terapêutica imunossupressora numa fase posterior.

Discussão: O diagnóstico definitivo de NSIP requer habitualmente confirmação histopatológica, contudo perante um diagnóstico estabelecido de DTC, clínica e padrão radiológico consistente com NSIP, a confirmação histológica poderá ser obviada. Neste âmbito, a discussão multidisciplinar assume um papel central na determinação do diagnóstico. Este caso tem particular interesse clínico dada a sobreposição de patologias, que dificultaram o diagnóstico e a abordagem terapêutica, exigindo uma sistemática e constante abordagem multidisciplinar.

Palavras-chave: *Pneumonia intersticial não específica. Doenças do tecido conjuntivo. Doença de Chagas.*

P118. AVALIAÇÃO NA DEMORA DO DIAGNÓSTICO DE TUBERCULOSE NUM CENTRO DE DIAGNÓSTICO PNEUMOLÓGICO

R. Cordeiro, D. Duarte, C.R. Silvestre, J. Eusébio, N. André, C. Cardoso, P. Raimundo, A. Domingos

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar do Oeste-Torres Vedras.

Introdução: O diagnóstico precoce e o início imediato do tratamento são fundamentais para quebrar a cadeia de transmissão da tuberculose pulmonar. Diferentes estudos têm identificado fatores impeditivos da concretização desse objetivo: a desinformação quanto ao reconhecimento e valorização dos sintomas e outros obstáculos de natureza organizacional no acesso aos serviços de saúde. Em Portugal continua elevado o tempo que decorre entre o início de sintomas e o diagnóstico da doença (mediana de 80 dias).

Objetivos: Quantificar a demora entre o início dos sintomas e o início do tratamento dos doentes com Tuberculose Pulmonar no Centro Diagnóstico Pneumológico de Torres Vedras (CDP-TV), assim como avaliar as variáveis associadas.

Métodos: Estudo transversal realizado a partir dos dados recolhidos nos processos clínicos de doentes com tuberculose pulmonar, confirmada bacteriologicamente, durante o período de 2012-2016 no CDP-TV. Foram recolhidas as seguintes variáveis: tempo decorrido entre o início dos sintomas e o diagnóstico, sexo, nacionalidade, conselho de residência, exame micobacteriológico de expectoração, TAAN e presença de cavitação na radiografia de tórax. Foram definidos 3 intervalos para o tempo de aparecimento de sintomas (até 21 dias, entre 21 a 80 dias e superior a 80 dias) e utilizados os testes não-paramétricos de Mann-Whitney, Kruskal-Wallis e Regressão Linear.

Resultados: Foram incluídos 45 doentes, dos quais 31 (68,9%) eram do sexo masculino, com média de sintomas até ao diagnóstico de 74 dias e mediana de 60 dias. Apenas 11,8% dos doentes obteve diagnóstico num tempo inferior a 21 dias, 55,9% entre 22 a 80 dias e 32% superior a 80 dias. Não houve diferenças estatisticamente significativas entre as variáveis categoriais estudadas e o tempo de

sintomas até ao diagnóstico. Demoras médias mais elevadas estiveram associadas ao sexo feminino (92,9 vs 66,5 dias) e exame direto de expectoração negativo (77,8 vs 69,7 dias).

Conclusões: Tal como noutros estudos os nossos dados sugerem que o atraso no diagnóstico de tuberculose é maior nas mulheres e nos casos com exame directo negativo. São necessários mais estudos para avaliar quais os factores responsáveis e confirmar os já presentes na literatura.

Palavras-chave: *Tuberculose. Diagnóstico. Demora.*

P119. METRONOMIC VINORELBINE. THE REALITY OF A SERVICE

D. Organista, J. Martins, D. Hasmucrai, P. Alves, A.S. Vilariça, E. Teixeira

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Lung cancer is one of the leading causes of death worldwide, with non-small cell lung cancer (NSCLC) being the dominant subtype. Age at diagnosis is equal to or greater than 70 years in about 50% of cases. Oral metronomic vinorelbine monotherapy is a safe therapeutic option in these patients, as well as in patients with worse *Performance Status (PS)*. Regular administration of low doses of drug over a long treatment period assures cumulative doses equal to or greater than conventional treatments with less toxicity. **Objectives:** To characterize the patients with NSCLC followed at our Day Hospital of Oncologic Pulmonology who performed metronomic vinorelbine and what the response to treatment was.

Methods: We evaluated a total of 24 patients with NSCLC (23 in stage IV and 1 in stage IIIB) who underwent metronomic vinorelbine therapy till 12/31/2018. Fifty percent of the patients were female, with a mean age of 74 years (58-91), 58% of whom were smokers or former smokers. The most frequent histological type was adenocarcinoma (88%). At the time of initiation of therapy 37.5% had PS 1, 45.8% had PS 2 and 16.7% PS 3. Treatment was discontinued if disease progression, major toxicity, patient refusal or death.

Results: Four patients (16.7%) received the treatment in the first line and eighteen (75%) received in 3 or more lines. The mean number of cycles performed was 5.4, with 12 patients (50%) performing more than 5 treatment cycles. 25% of patients had no side effects. The most common adverse events were anemia (66.2%), fatigue (62.5%) and neutropenia (29.2%) in the majority of grade 2 or less. There was partial response in 12.5%, disease stable in 37.5% and progression in 33.3%. The mean time to progression was 2.1 months and the mean overall survival was 6.5 months.

Conclusions: In this study we conclude that the treatment of advanced NSCLC with oral metronomic vinorelbine is a good option for patients with PS 2 or 3 and several comorbidities, allowing stability of the disease for a considerable period with good tolerance and lower toxicity.

Key words: *Metronomic vinorelbine. Non-small cell lung cancer. Advanced stage.*

P120. POLYPOID TRACHEAL FIBROMA - ABOUT A CLINICAL CASE

D. Organista¹, J. Barbosa¹, A. Pais¹, L. Rodrigues¹, T. Abreu¹, L. Mota¹, J. Semedo¹, A. Lino², A. Andrade²

¹Unidade de Pneumologia de Intervenção, Hospital Pulido Valente-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. ²Serviço de Pneumologia, Hospital de Santo Espírito da Ilha Terceira Açores.

Introduction: Primary tumors of the trachea are rare, accounting for about 2% of upper respiratory tract tumors and 0.4% of all tumors. About 80% of these tumors are malignant, with the remaining

lesions being benign. Of these, the most common are recurrent papillomatosis, lipoma, fibroma, leiomyoma, hemangioma and polyps. These lesions often manifest themselves with symptoms that mimic obstructive pulmonary pathology, and patients are then treated with targeted therapy without clinical improvement. Thus, it is important to include these lesions in the differential diagnosis of obstructive respiratory pathologies.

Case report: We present the case of a 86-year-old woman from Azores, non-smoker, with known diagnoses of hypertension, dysrhythmia, dyslipidemia and diabetes mellitus, for which she underwent targeted therapy. The patient presented symptoms with a few months of progression of dyspnea of progressive aggravation and subsequently aggravated in dorsal decubitus, sometimes associated with episodes of cough with expectoration difficult to expel and wheezing. The patient denied constitutional symptoms, precordialgia, fever or other symptoms and she was normoxemic at rest. A chest X-ray was performed, which did not present any relevant lesions, and for maintenance of the symptoms a CT-thorax was performed where a pedicled lesion was visible in the middle third of the trachea, without changes in the pulmonary parenchyma. A flexible bronchoscopy was performed at the Santo Espírito Hospital of Terceira Island, which confirmed the presence of a large, non-hemorrhagic, smooth, pink polypoid lesion with a pedicle implanted in the posterior wall of the middle third of the trachea. In Hospital Pulido Valente, a rigid bronchoscopy was performed with argon-plasma therapy and mechanical debridement with block removal of the lesion, with resolution of respiratory symptoms. The anatomic-pathological examination was compatible with the polypoid fibroma of the tracheal mucosa.

Discussion: The present case emphasizes the importance of including tumors of the trachea in the differential diagnosis of cases of suspected obstructive pathology, especially when not responding to therapy, despite its rarity. The gold standard method for the diagnosis of central airway obstruction is bronchoscopy, allowing not only the diagnosis of the lesions but also their treatment.

Key words: Polypoid fibroma. Trachea. Obstruction. Rigid bronchoscopy.

P121. SÍNDROME PULMÃO-RIM: NEM TUDO É O QUE PARECE

T. Furtado, A. Eliseu, E. Soares, A.R. Fernandes, L. Parreira, A.S. Natário

Serviço de Nefrologia, Centro Hospitalar de Setúbal.

Introdução: O diagnóstico diferencial de doença reno-pulmonar pode constituir um verdadeiro desafio. Uma vasculite ANCA (+) e a Tuberculose são patologias que se podem apresentar com sobreposição clínica, radiológica e laboratorial, o que nos pode levar a estabelecer diagnósticos errados e a abordagens inapropriadas. É necessário um elevado índice de suspeição atendendo a que a tuberculose deve ser considerada como diagnóstico diferencial ou até como patologia coexistente quando nos deparamos com uma possível vasculite ANCA (+).

Caso clínico: Apresentamos o caso de um homem de 62 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão, tromboembolismo pulmonar (anticoagulado nesse contexto) e função renal prévia normal. Admitido por quadro com 2 dias de evolução de dispneia, hemoptises e febre. Sem alterações ao exame objetivo. Analiticamente destacava-se anemia (Hb 9,44 g/dL), elevação dos parâmetros inflamatórios (leucócitos 13,4 u/L, PCR 8 mg/dL, VS 120 mm/h) e lesão renal aguda (ureia 204 mg/dL, creatinina 6,17 mg/dL). Foi iniciada antibioterapia para infeção do trato urinário. Realizou ecografia renal (sem alterações) e raio X de tórax que apresentava infiltrado intersticial difuso. A análise sumária de urina identificou hematuria com rácio proteínas totais/creatinina na urina = 13

g/24h. O estudo autoimune foi positivo para ANCA MPO (130). Neste contexto, admitiu-se o diagnóstico de vasculite ANCA (+) com envolvimento renal e pulmonar, tendo sido iniciada corticoterapia. Realizou TAC torácica que mostrou uma pequena densificação de parênquima no lobo superior direito e múltiplos nódulos pulmonares. A broncofibroscopia excluiu hemorragia alveolar. Verificou-se melhoria da função renal (creatinina 2 mg/dL), tornando menos provável a hipótese de vasculite ANCA(+). Posteriormente, a pesquisa por PCR de Micobactérias no lavado broncoalveolar revelou-se positiva, estabelecendo o diagnóstico de tuberculose, pelo que foi iniciada terapêutica antibacilar *standard* com HRZE e suspensão corticoterapia.

Discussão: Trazemos este caso para realçar a importância no estabelecimento de diagnóstico diferencial nos casos de doença reno-pulmonar. Uma vasculite ANCA e a tuberculose pulmonar são condições clínicas que se mimetizam mutuamente. A presença de falsos positivos para ANCA está descrita em diversas situações, entre elas a destacar a tuberculose, e neste caso, levou-nos a um diagnóstico inicial errado, com importantes implicações prognósticas e terapêuticas.

Palavras-chave: Síndrome pulmão-rim. Vasculite ANCA +. Tuberculose. Diagnóstico diferencial.

P122. ROSAI-DORFMAN DISEASE. A CHALLENGING DIAGNOSIS

M.P. Valério, S. Pereira, D. Rodrigues, E. Dias, C. Ferreira

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

Introduction: Rosai-Dorfman disease (Sinusoidal Histiocytosis) is usually associated with cervical lymphadenopathy and is highly variable in its clinical presentation and response to treatment. It is a rare, benign, self-limited disease of phagocytic histiocytes. The prognosis is usually favorable. We present an atypical clinical case of the referred diagnosis.

Case report: A 76-year-old male patient with a history of allergic asthma (followed by a Pulmonologist), allergic rhinitis, obesity, obstructive sleep apnea, hypertension, type 2 diabetes mellitus, benign prostatic hypertrophy, and multinodular goiter. He was a non smoker and a retired construction worker. Because he maintained respiratory symptoms despite inhaled bronchodilators and inhaled corticosteroids, as well as crepitations on auscultation, a CT-thorax was performed which showed diffusely distributed centrilobular micronodulation, a 16-mm nodule in the upper left lower lobe segment (and other sub-pleural nodules) and mediastinal adenomegaly in the right para-tracheal and infra-carinal sites with a centimetric short axis. Transthoracic pulmonary biopsy was performed directed to the referred node, whose result was undetermined. PET-CT revealed functionally uncharacterizable centrilobular pulmonary micronodulation, bilateral pleural thickening with 16 mm nodular densification in the LIE with increased FDG-F18 uptake and bilateral mediastinum-hilar hypermetabolic adenopathies. The patient was advised to perform endobronchial echoendoscopy with transbronchial needle aspiration (EBUS-TBNA). Adenopathies (11R and 7) were punctured and revealed aspects of sinusoidal histiocytosis, with no suspicious features of neoplasia or granulomas. The patient remains in consultation with imaging surveillance (cervico-thoracic-abdominal-pelvic CT) and was also referred for Hematology consultation.

Discussion: Sinusoidal histiocytosis is highly variable in its clinical presentation and the support of several diagnostic techniques is fundamental. Imaging and new symbiotic approaches of imaging with interventional techniques, such as EBUS-TBNA, allow us to recognize this entity, making a differential diagnosis with the main suspicion in this case - pulmonary neoplasia, that could otherwise

only be identified after more invasive procedures, such as surgical lung biopsy. The disease usually follows a benign, self-limiting course, whereby treatment is often not necessary, unless there is vital organ involvement or life threatening nodal disease with organ compression.

Key words: *Sinusoidal histiocytosis. Adenopathies. EBUS-TBNA.*

P123. DIFFICULT TO TREAT ASTHMA - THE IMPORTANCE OF THORACIC IMAGING

M.P. Valério, S. Sousa, J. Costa, D. Rodrigues, C. Ferreira, L. Carvalho, Y. Martins

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

Introduction: Primary tracheal tumors are usually malignant. Benign tumors account for only 10% of cases. While hamartomas are the most frequent subtype of lung tumors, their location in the trachea is rare. Patients may have symptoms of dyspnea, cough and hemoptysis that may be confused with other pathologies, such as chronic obstructive airway diseases.

Case report: A 34-year-old female patient, with a history of non-allergic asthma followed at the Pulmonology clinic. Ex-smoker of about 5 UMA's, nurse. History of Wolff-Parkinson-White syndrome and rhinitis. In the last year showed worsening of symptoms (that continued even after therapeutic adjustment) and 3 acute exacerbations. Because of this clinical aggravation, CT-thorax was performed, which revealed a tracheal oval hypodense formation in relation to its left anterolateral wall, with about 12 mm (polypoid lesion?) and no changes in the pulmonary parenchyma. Bronchofibroscopy showed apolypoid lesion between the middle and the lower third of the trachea with implantation in the anterior wall and partial obstruction (< 50%) of the lumen. Bronchial biopsies showed pathological characteristics of a tracheal lipoma. With the goal of resection of this benign tumor, rigid bronchoscopy was performed. Anatomopathology of the resected tissue showed the presence of respiratory epithelium with underlying basal cell hyperplasia, proliferation of mature adipocytes involving mucinous glands with areas of mature and immature cartilage and areas of mononuclear inflammatory infiltrate. These changes were compatible with the diagnosis of tracheal hamartoma. After excision, the patient reported significant clinical improvement, without complications. Bronchofibroscopy review revealed the presence of two millimetric tumors in the trachea, at the site of implantation of the resected hamartoma, which were excised. The patient maintains follow-up in the pulmonology clinic.

Discussion: The clinical history of the patient, as well as her symptoms, could be interpreted only in the context of aggravation of the already diagnosed asthma. Hence the need for a high degree of suspicion when a disease that previously had a relatively stable evolution worsened. Considering this, it is essential not forget the importance of the complementary diagnostic tests, especially imaging, to exclude other unforeseen aggravating factors.

Key words: *Tracheal hamartoma. Asthma. Bronchoscopy.*

P124. ESPONDILODISCITE PÓS PNEUMONIA: A IMPORTÂNCIA DE PENSAR FORA DA "CAIXA" (OU PULMÃO)

B. Mendes, D. Silva, C. Figueiredo, M. Cabral, A. Mineiro, J. Cardoso

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Marta.

Introdução: A infeção por continuidade de uma pneumonia para as vértebras raramente ocorre. Apresentamos o caso de uma pneumo-

nia de difícil controlo que evoluiu para espondilodiscite dorsal culminando em paraplegia.

Caso clínico: Homem de 62 anos, hipertenso, diabético e história de prostatectomia radical em 2010 por carcinoma da próstata. Recorre ao serviço de urgência por lombalgia direita e tosse produtiva. Encontrava-se apirético, com murmúrio vesicular diminuído na base direita e ferveores sub-crepitantes. Gasometricamente com moderada hipoxemia em ar ambiente (pO₂ 63,5 mmHg). As análises e radiografia torácica eram consistentes com diagnóstico de pneumonia, o doente teve alta medicado com amoxicilina e ácido clavulânico. Por manutenção do quadro é internado. Durante 12 dias realizou piperacilina com tazobactam com normalização dos parâmetros inflamatórios. Manteve-se sempre apirético e as dores regrediram. Hemoculturas realizadas foram negativas. A tomografia axial computadorizada (TAC) do tórax revelou uma hiperdensidade oval, com 5,5 cm no segmento basal posterior do lobo inferior direito e espessamento pleural. Não existia broncograma aéreo. Estas alterações eram compatíveis com atelectasia redonda consequente a uma pneumonia em resolução. A broncofibroscopia não revelou achados importantes. Dada alta com seguimento em consulta. Após 3 meses foi novamente internado por agravamento da lombalgia direita, agora com irradiação para o abdómen. Nova TAC torácica demonstrou alteração da lesão, apresentando-se espiculada, com diâmetro axial de 2 x 7 cm, contacto pleural e extensão até às apófises transversas das vértebras D8 a D10. Para esclarecimento diagnóstico entre lesão neoplásica primária, metástase ou processo infeccioso procedeu-se à realização de biópsia aspirativa transtorácica. Esta foi compatível com abscesso pulmonar e novas hemoculturas foram positivas para *Staphylococcus aureus* sensível à meticilina (MSSA). Foi iniciado piperacilina com tazobactam e flucloxacilina. A ressonância magnética (RM) confirmou espondilodiscite das vértebras D8 e D9 com osteomielite adjacente e miosite paravertebral. Durante o tratamento o doente desenvolveu parestesia e posterior paraplegia. Nova RM demonstrou compressão da medula sendo submetido a intervenção cirúrgica sem sucesso. Foi posteriormente transferido para o serviço de neurocirurgia.

Discussão: Pretendemos salientar a importância de procurar por diagnósticos alternativos quando uma suspeita de pneumonia persiste à terapêutica adequada, principalmente quando associada a sintomas pouco frequentes como a lombalgia.

Palavras-chave: *Espondilodiscite. Pneumonia. MSSA. Lombalgia.*

P125. TRAQUEOPATIA OSTEOCONDROPLÁSTICA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS DISTINTOS

B. Mendes, A. Magalhães, C. Figueiredo, M. Cabral, J. Rodrigues, R. Gerardo, A. Mineiro, J. Cardoso

Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Marta.

Introdução: A traqueopatia osteocondroplástica (TO) é uma doença benigna rara, de causa desconhecida, caracterizada pela presença de vários nódulos submucosos sésseis, cartilagosos ou ósseos, distribuídos pelas paredes anterolaterais das grandes vias. Reportamos dois casos de apresentação e seguimento distintos desta entidade.

Caso clínico: O primeiro caso corresponde a um homem de 68 anos, não fumador, com história prévia de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensão arterial. Trabalhador da construção civil. Referenciado à consulta de Pneumologia por dispneia de agravamento progressivo no último ano e tosse seca persistente principalmente em contexto laboral. A tomografia axial computadorizada (TAC) torácica apresentava lesões polipoides nos segmentos distais da traqueia. A broncofibroscopia (BF) demonstrou lesões nodulares, pseudopolipóides, de consistência dura e diversos tamanhos, desde 5 cm das cordas vocais até à carinae que poupavam a parede posterior da traqueia. A histologia foi compatível com atipia celular. Foi realizado o diagnós-

tico de TO sendo o doente medicado com corticoterapia inalada, mucolíticos e indicação para vigilância bi-anual por TAC e BF em consulta de pneumologia. O segundo caso é de uma mulher com 64 anos, ex-fumadora de 40 UMA, com história prévia de DPOC GOLD D e infecções respiratórias de repetição, medicada com fluticasona e salmeterol. Internada em serviço de Medicina Interna com diagnóstico de traqueobronquite aguda. A TAC torácica não fazia referência a alterações na traqueia. A BF realizada evidenciou a presença de lesões nodulares dispersas em todo o comprimento da traqueia que poupavam a parede posterior. Não foram realizadas biópsias. Foi proposto o diagnóstico de TO. Após realizar antibioterapia empírica e estabilização do quadro teve alta com indicação para seguimento em consulta de medicina interna.

Discussão: Na TO a drenagem das secreções está comprometida, apresentando os doentes frequentemente tosse, hemoptises ou infecções respiratórias de repetição. Não existe tratamento específico para esta patologia. O seu diagnóstico é feito pela observação direta de lesões na BF, sem necessidade de biópsia, tornando-se difícil saber a sua verdadeira incidência. Pretendemos alertar para a exclusão da TO em situações semelhantes, para a necessidade da criação de critérios mais específicos para o seu diagnóstico e estandarização do seguimento desta patologia.

Palavras-chave: Traqueopatia. Osteocondroplastia. Broncofibroscopia. Nódulos.

P126. INFLAMMATORY MYOFIBROBLASTIC TUMOR: A NEW TARGET FOR IMMUNOTHERAPY?

F. Viana Machado, A. Magalhães

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário São João.

Introduction: Inflammatory myofibroblastic tumor is a rare entity that occurs more commonly in children and young adults, but can affect any age. The most frequently involved sites are the lung, orbit, peritoneum and mesentery. Clinical presentation may be indolent or various symptoms can occur, depending on the affected sites. Some cases show local invasion or even metastization. Therapeutic options are limited. Despite its inflammatory pathogenesis and evidence showing PD-L1 expression on these tumors, immunotherapy hasn't been tested.

Case report: The authors present the case of a 63 years-old man, followed in oncological pulmonology clinic for stage IV lung Adenocarcinoma. The primary tumor was located in the right lung apex. Due to disease progression, the patient was under evaluation for second line therapy with pembrolizumab (PD-L1 1%). By this time, he developed a persistent pain in the left flank. Thoracic CT scan showed a new mass in the left costophrenic angle with 72mm larger axis, which was confirmed by MRI, with no clear cleavage plan with the diaphragm and stomach. Biopsy of this mass showed an inflammatory myofibroblastic tumor. As planned, pembrolizumab was initiated and vigilance for the newly found tumor was decided. On the first follow-up CT scan, two months under treatment, the diaphragmatic tumor shrunk to 58 mm larger axis. The primary lung tumor was stable and the pain was significantly better. After 6 months of Pembrolizumab therapy only a slight diaphragmatic thickening was evident. 10 months under treatment there were no visible diaphragmatic lesions on imaging exams and there was a lasting stability of the lung adenocarcinoma.

Discussion: Even though the indication was the primary lung tumor, a total regression of an inflammatory myofibroblastic tumor was achieved under pembrolizumab. This case shows that immunotherapy may be a valid therapeutic option in this kind of neoplasms. PD-L1 may be an important marker for therapeutic decision and prognosis.

Key words: Inflammatory myofibroblastic tumor. Immunotherapy.

P127. DERRAME PLEURAL E SARCOIDOSE: UMA ASSOCIAÇÃO RARA

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

Hospital de Santa Marta-Centro Hospitalar de Lisboa Central.

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistémica que pode atingir qualquer órgão. O envolvimento pleural é raro. Quando o derrame pleural (DP) está presente, outras causas devem ser excluídas, em particular, a tuberculose.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 30 anos, fumadora (52 UMA), sem exposição a outros pneumopulmonares e sem antecedentes pessoais relevantes. Por quadro de cansaço, dispneia e toracalgia com três meses de evolução recorreu ao médico assistente. Nessa altura negava tosse, expectoração, febre, perda ponderal e anorexia. Realizou exames complementares, nomeadamente análises gerais (sem alterações relevantes) e radiografia de tórax onde se observavam opacidades retículo nodulares mais evidentes nos lobos superiores, pelo que foi referenciada a consulta de Pneumologia para esclarecimento do quadro. Foi solicitada TAC torácica, que mostrou padrão nodular com distribuição peri-linfática mais evidente nos lobos superiores com fenómenos retrácteis, adenopatias hilares pulmonares e mediastínicas, e derrame pleural esquerdo de pequeno volume. Perante estes resultados realizou broncofibroscopia com lavado broncoalveolar (LBA) e biópsias pulmonares transbrônquicas BPTB (cujos resultados apenas revelaram alveolite linfocítica com relação CD4+/CD8+ = 3,85) e biópsia pleural cega associada a toracentese (na análise do líquido pleural confirmou tratar-se de um exsudado, com predomínio de linfócitos e na biópsia pleural observaram-se granulomas não caseosos consistentes com sarcoidose). Admitiu-se o diagnóstico de sarcoidose e iniciou corticoterapia oral, que suspendeu após 10 meses por efeitos adversos, mantendo nessa altura pequeno derrame pleural. Após alguns anos de seguimento sempre estável reiniciou quadro de cansaço, tendo repetido TAC torácica que mostrou maior extensão do padrão nodular e agravamento da fibrose. Retomou terapêutica com corticoterapia oral associada a azatioprina com resolução do quadro clínico e do derrame pleural.

Discussão: O atingimento pleural na Sarcoidose é raro, com uma prevalência descrita entre 1,1% e 8,2%, consoante os estudos. Por esse motivo, o diagnóstico de Sarcoidose em doentes com derrame pleural só deve ser assumido após avaliação exaustiva que permita excluir outras etiologias mais frequentes.

Palavras-chave: Sarcoidose. Derrame pleural.

P130. ANCA-ASSOCIATED INTERSTITIAL LUNG DISEASE: AN UNEXPECTED DIAGNOSIS

C. Figueiredo, B. Mendes, I. Moreira, I. Gonçalves, F. Fontes, J. Cardoso

Hospital Santa Marta-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central.

Introduction: ANCA-associated vasculitis and interstitial lung disease (ILD) are uncommon, although the occurrence of both in the same patient is increasingly recognized.

Case report: A 65-year-old man, former smoker, was admitted with a 9-month history of dry cough and breathlessness. His past medical history included symptomatic aortic stenosis submitted to aortic valve replacement three months ago. One month later he was re-admitted with productive and hemoptoic cough with acute respiratory failure. It was treated with piperacillin-tazobactam and oral steroids with little improvement. Since then he showed a clinical deterioration despite normal echocardiography. He was medicated with amiodarone but only since surgery. He denied exposure to pneumo-pollutants or birds. At examination he had bilateral basal crackles and a

room air hypoxaemia (P_{O_2} 66 mmHg). The thoracic computed tomography (CT) revealed a diffused ground-glass opacities associated with interlobular septal thickening and a reticular pattern. Re-evaluation of CT angiography done preoperative 5 months ago also showed this pattern but less extended. Blood tests showed elevated erythrocyte sedimentation rate, normal C-reactive protein and no leucocytosis. Autoimmune study revealed positive ANA and elevated anti-CCP, p-ANCA and anti-GBM antibodies. He was seronegative for HCV, HBV and HIV. A flexible bronchoscopy was unremarkable, flow cytometry of BAL was inconclusive, and culture exams were negative. The pulmonary function tests showed a moderate restrictive pattern with a severe decrease of diffusing capacity (DLCO 6%). The patient was diagnosed with vasculitis (probably microscopic polyangiitis) with double positivity to p-ANCA and anti-GBM associated with nonspecific interstitial pneumonia. He started the first of 6 cycles of cyclophosphamide during hospitalization associated with a cycle of methylprednisolone. At discharge he completed 199 meters in a 6-minute walk test with supplementary oxygen. After three cyclophosphamide administrations he showed a symptomatic improvement and a clear decrease of antibody levels. Despite this clinical improvement the patient died of suicide.

Discussion: This case reinforces the role of a detailed anamnesis and the need of ruling out all possible causes of ILD, including lung involvement due to autoimmune diseases. This case also aware clinicians to this pathology and promote more studies in this area.

Key words: Vasculitis. Interstitial lung disease. Antibodies. Autoimmune.

P131. MUCINOUS ADENOCARCINOMA IN CONGENITAL PULMONARY AIRWAY MALFORMATION TYPE 2 IN AN ADULT

V. Almeida^{1,4}, A. Alarcão^{1,3}, A.F. Ladeirinha^{1,2}, M.R. Silva^{1,3}, T. Ferreira^{1,2}, A.I. Rodrigues¹, V. Sousa^{1,4}, L. Carvalho^{1,4}

¹Instituto de Anatomia Patológica e Patologia Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ²CIMAGO-Centro de Investigação em Meio Ambiente, Genética e Oncobiologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ³Centro de Pneumologia, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. ⁴Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) is a rare developmental anomaly of the lower respiratory tract. CPAM type 2, a consequence of under development during the embryonic pseudoglandular stage of lung embryo-organogenesis, is usually recognized in neonates and infants with respiratory distress, with very few cases presenting or being reported in adult life.

Case report: A 74-years-old man, ex-smoker, with past medical history of recurrent pneumonia, presented with chest pain and cough. TC revealed a nodular lesion on the left upperlobe-lingula, highly suspicious of malignancy. Left upper lobectomy with lymphadenectomy (groups 11 and 5) was performed. On histopathological examination the tumour had a mucinous bronchioloalveolar pattern of growth and consisted of goblet and columnar tumoural cells containing intracytoplasmic mucin (PAS+) and basally located nuclei. Tumoural cells expressed CK7, without TTF-1 and CDX2 positivity. Adjacent to the tumour there were aerial spaces with diameters up to 1 cm, blending with the adjacent normal alveolar parenchyma with focal mucinous goblet cells in continuum with the tumoural bulk. An average of 11 lymphnodes was observed, either of the lobe hilum and mediastinum, and separately resected, without metastatic disease. Mucinous adenocarcinoma (pTMN: T3 N0) in the context of CPAM Stokes type 2 was reported.

Discussion: As CPAM can remain asymptomatic for many years, its prevalence in adults is probably higher than it has been recognized. Still, CPAM is the most common development congenital lung lesion, and despite mainly diagnosed in neonates, this malformation should

be taken in to consideration in an adult patient with recurrent pulmonary infections without understood risk factors. Malignant transformation is a rare event in CPAM and is mostly described in types 1 and 4, but it can occur in all types.

Key words: Mucinous adenocarcinoma. Congenital pulmonary airway malformation.

P132. POTENTIAL CLINICAL VALUE OF PET/CT IN PREDICTING OCCULT NODAL METASTASIS

A.P. Fernandes¹, R.M. Pinto², M.A. Marques¹, M.A. Pego¹, J.J. Bernardo³

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Medicina Nuclear; ³Centro de Cirurgia Cardiorrástica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra EPE.

Introduction: Nodal staging of non-small-cell lung cancer (NSCLC) is crucial in determination of therapeutic strategy and prognosis evaluation. Positron emission tomography/computed tomography (PET-CT) is more accurate than CT in the detection of lymph node involvement in lung cancer. However, the rate of false-negative results with PET-CT remains an important issue.

Objectives: To find how the PET/CT parameters - tumor size(mm) and tumor maximum standardized uptake value (SUVmax) - may help to predict occult nodal metastasis.

Methods: We retrospectively assessed 89 patients with T1-T4N0M0 (TNM 8th edition) NSCLC by PET-CT before surgery and analyzed the relationship between PET-CT parameters and occult nodal metastasis after surgery. Statistical analysis was performed to determine if these parameters could predict occult nodal metastasis.

Results: We analyzed 89 patients with NSCLC submitted to lobectomy and lymphadenectomy; 54 (60.7%) men and 35 (39.3%) women, with an average age of 66.4 ± 10.4 years. Occult nodal metastasis were detected in 13.5% (12/89) of the pathological samples; 9 (10.1%) with N1 involvement and 3 (3.4%) with N2. Tumor size was larger in patients with positive nodal metastasis than in those with negative ones (37.68 ± 22.03 mm vs 25.76 ± 14.46 mm) with statistically significant difference ($P = 0.030$). Nodal metastasis could be predicted with a sensitivity of 91.7% and a specificity of 50.6% when the tumor size cutoff was 20.5mm. SUVmax was higher in patients with positive nodal metastasis than in those without (6.88 ± 3.47 vs 6.23 ± 6.07), although without statistical significance difference ($p = 0.153$). We also didn't find any correlation between occult nodal metastasis and age, gender, pathological tumor type or tumor localization.

Conclusions: This study showed that tumor size has potential clinical value for predicting occult nodal metastasis in NSCLC patients. We also found a tendency of higher SUV values in patients with lymph node metastasis although without statistical significance. These results suggest that a more invasive approach to pre-operative nodal staging may be indicated in patients with larger tumors (> 20.5 mm) and, possibly, with higher SUV values, given the not negligible rate of false-negatives in this subgroup.

Key words: Non-small-cell lung cancer. PET-CT.

P133. DISPNEIA DE ESFORÇO, TABAGISMO E QUISTOS PULMONARES - UM CASO DE HISTIOCITOSE

R.M. Natal, F. Carriço, G. Samouco, M. Oliveira, J. Ribeiro, L.V. Rodrigues

Unidade Local de Saúde da Guarda.

Introdução: As doenças quísticas do pulmão são caracterizadas pela presença em, tomografia computadorizada (TC) do tórax, de múltiplas áreas hiperlucentes ou de baixa atenuação, delimitadas por parede fina (< 2 mm). Dentro deste grupo, a histiocitose pulmonar

das células de Langerhans (HPCL) é uma doença rara, de etiologia desconhecida, tipicamente encontrada em jovens, fumadores, sem predomínio de género, caracterizada pela infiltração e destruição da parede dos bronquíolos distais por células Langerhans-like CD1a. **Caso clínico:** Mulher, 49 anos, auxiliar de ação direta; antecedentes pessoais de aneurisma da aorta torácica (42 mm), nódulo eutiroideu e histerectomizada. Fumadora ativa (17,5 UMA). Foi enviada à consulta de Pneumologia por quadro de dispneia de esforço, tosse e rouquidão arrastadas, alternado por períodos assintomáticos, acompanhada de alterações em TC torácica que revelou vários quistos pulmonares, bilateralmente, predominantes nos lobos superiores, coexistindo padrão em vidro despolido pseudo-nodular centrilobular difuso. Dos restantes exames realizados, pletismografia com volumes normais e DLCO 69,6%; gasimetria normal; ecocardiograma transtorácico revelou ligeira dilatação da aorta ascendente e excluiu hipertensão pulmonar. Lavado broncoalveolar com predomínio de macrófagos (69,2% vs 26,4% linfócitos), ratio CD4/CD8 normal e presença de 0,81% de células CD1a positivas por citometria de fluxo, e microbiologia negativa. Por ausência ainda de diagnóstico definitivo, foi submetida a criobiópsia pulmonar transbronquica, cuja anatomopatologia revelou células positivas para CD1a e proteína S100, confirmando o diagnóstico de HPCL. Atualmente, em cessação tabágica há 10 meses, assintomática, notando menos cansaço. TC 4 meses após cessação tabágica mostrou melhoria com redução das densidades em vidro despolido persistindo os múltiplos quistos de parede fina predominantemente nos lobos superiores e segmentos apicais dos lobos inferiores. Pletismografia mantinha volumes normais, mas melhoria da DLCO para 76,9%.

Discussão: A patogénese exata da HPCL é desconhecida, mas tem sido sugerida uma relação causal entre o tabagismo e a doença, que induz o recrutamento e ativação das células de Langerhans no pulmão. Dada a raridade, o seu tratamento não está estandardizado. Contudo, a cessação tabágica é considerada essencial e a intervenção primária, podendo estabilizar, regredir, como no caso apresentado, ou, levar à remissão completa da doença.

Palavras-chave: Quistos pulmonares. Tabagismo. Histiocitose pulmonar das células de Langerhans.

P134. EMBOLIZAÇÃO HEPÁTICA TRANSARTERIAL. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

A.S. Machado, D. Hasmucrai, A.S. Vilariça, P. Alves, E. Teixeira

Hospital de Dia de Pneumologia Oncológica, Hospital Pulido Valente-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: Os tumores neuroendócrinos mais comuns são os de origem gastrointestinal e pulmonar e a metastização hepática ocorre em 46-93% dos doentes, estando associada a pior prognóstico. O tratamento ideal da metastização hepática nestes tumores é a ressecção completa das lesões, contudo apenas 10-20% dos doentes apresentam condições cirúrgicas, pelo que alternativas como a embolização hepática transarterial (EHTA) tem vindo a ganhar importância. Os autores apresentam um caso de uma doente com carcinóide atípico com metastização hepática submetida a EHTA.

Caso clínico: Mulher de 58 anos, não fumadora, submetida a segmentectomia lobar superior direita por carcinóide atípico de 2,5 cm (4 mitoses/10HPF) em 2005, estadio IA (pT1bN0M0). Em 2014 aparecimento de múltiplos nódulos hepáticos e lesões ósseas osteoblásticas, pelo que realizou biópsia hepática que confirmou tratar-se de metástase de carcinoma neuroendócrino (Ki67 2%). Realizou Octreoscan que demonstrou presença de receptores de somatostatina pelo que iniciou 1ª linha de tratamento em Novembro/2014 com octreótido 30 mg e ácido zolendróico. Em Abril/2017 documentou-se progressão da doença hepática, tendo-se aumentado a dose de octreótido para 40 mg. No entanto, em Maio/2018 apresentou novo agravamento das lesões hepáticas, tendo realizado EHTA de ramos da artéria hepática direita (Julho/2018), com trans-

formação necrótica das lesões hepáticas e complicada de colecistite aguda isquémica com abscesso peri-colecístico, resolvido com drenagem e antibioticoterapia. Em Jan/2019 houve agravamento das lesões hepáticas não embolizadas, pelo que realizou novamente EHTA (Fev/2019) de segmentos da artéria hepática esquerda, também complicada de colecistite aguda isquémica, resolvida com antibioticoterapia. Presentemente com boa evolução das lesões hepáticas embolizadas.

Discussão: A EHTA permite, através da introdução de micropartículas em ramos das artérias hepáticas que suprem as lesões secundárias, induzir-lhes isquemia e necrose. Do conhecimento dos autores, não existe nenhum caso descrito na literatura de repetição de EHTA em doentes com metastização hepática de carcinóides atípicos do pulmão.

Palavras-chave: Embolização hepática transarterial. Carcinóides.

P135. UMA CAUSA RARA DE SONOLÊNCIA DIURNA EXCESSIVA

A.S. Machado¹, J. Carvalho¹, S. Moreira^{1,2}, R. Staats^{1,2}, P. Pinto^{1,2}, C. Bárbara^{1,2}

¹Departamento do Tórax, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. ²Faculdade de Medicina de Lisboa. ISAMB.

Introdução: Catatrenia é um distúrbio respiratório raro relacionado com o sono, caracterizado por uma inspiração profunda seguida de uma expiração prolongada durante a qual é produzido um ruído irregular, monótono e de elevada intensidade. O seu mecanismo e a etiologia são indeterminados e a sua relevância clínica, para além do incómodo provocado para os companheiros durante o sono, permanece obscura. Os autores descrevem um caso de catatrenia associada a sonolência diurna excessiva.

Caso clínico: Mulher de 31 anos, sem diagnósticos prévios ou medicação habitual. Não fumadora. Desde os 17 anos apresentava história de ruído durante o sono que terminava com pausa respiratória, incomodativo para o seu companheiro e com interferência na sua vida pessoal. Concomitantemente apresentava sensação de sono não reparador e sonolência diurna excessiva com dificuldade em manter atividade profissional, caracterizada numa escala de Epworth em 13/24. Realizou estudo do sono tipo 1 que revelou eficácia do sono 91,4%, sono fragmentado com índice de microdespertares aumentado (25,1/h), índice de distúrbio respiratório normal (3,4 eventos/h), índice de roncopatia aumentado (67,6/h), índice de movimentos periódicos dos membros normal (5,5 eventos/h) e alterações sugestivas de catatrenia durante o sono. Foi observada por Neurologia que excluiu outros diagnósticos, como epilepsia. Iniciou terapêutica com *automatic self-adjusting positive airway pressure* (APAP) e, após 2 anos de seguimento, apresenta melhoria da sonolência diurna excessiva (escala de Epworth 8/24) com melhoria da qualidade de vida profissional, diminuição do cansaço e desaparecimento do ruído noturno com melhoria na sua vida familiar.

Discussão: Este caso clínico demonstra um sucesso terapêutico da catatrenia com CPAP, mesmo não estando associada a síndrome de apneia do sono. Os autores pretendem com este caso reforçar a possibilidade da catatrenia poder ser uma causa de sonolência diurna excessiva, sendo necessários mais estudos nesta área.

Palavras-chave: Catatrenia. CPAP.

P136. ADULT PULMONARY LANGHERANS CELL HISTIOCYTOSIS WITH BONE INVOLVEMENT: FROM RARITY TO REALITY

A.C. Moreira, C. Couto, J. Soares, J. Duarte,

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introduction: Adult pulmonary Langerhans' cell histiocytosis is a rare disorder of unknown aetiology that occurs predominantly in

young smokers, with an incidence peak at 20-40 yrs of age. Accurate epidemiological data are not available. In adults, pulmonary involvement with Langerhans' cell histiocytosis usually occurs as a single-system disease, but in 4 to 20% of the cases there are cystic bone lesions.

Case report: The authors present the case of a 29-year-old female, Caucasian, with history of essential thrombocythosis and active smoking (6 pack-a-year). She had no other relevant medical history or expositions. She presented with non-productive cough since the year before, without other complaints or major changes on physical examination. Laboratory evaluation showed leucocytosis ($16 \times 10^9/L$, neutrophils 70.5%) and an elevation of the sedimentation rate (64 mm in the first hour.) Remaining study, namely protein electrophoresis, alpha 1 antitrypsin, ACE and immunological study were normal. Radiography of the chest showed a diffuse accentuation of the pulmonary interstitium and small cystic images and chest CT showed multiple cystic images of irregular and thickened walls, predominant in the middle and upper lobes, sparing the parenchyma of the costophrenic angles, without adenopathies. Respiratory functional study only showed a mild reduction of carbon monoxide diffusing capacity. It was performed a bronchofibroscopy and flow cytometry of bronchoalveolar lavage, without any changes and inconclusive S100 and CD1a. It was performed a cervical MRI because of complaints of cervical pain and cervical adenopathies that showed an expansive intraosseous mass of the occipital clivus with median and right paramedian expression and extension to the right occipital condyle and anterior arch of C1. Histology of clivus biopsy revealed clusters of Langerhans cells positive for S100 and CD1a, compatible with the diagnosis of histiocytosis X.

Discussion: The authors highlight this clinical case, not only for its rarity but also because of the extrapulmonary presentation and its challenging diagnostic pathway.

Key words: *Histiocytosis Langerhans. Cystic. Pulmonary. Bone.*

P137. RELAÇÃO ENTRE PROVA DE MARCHA E FUNÇÃO PULMONAR NAS DOENÇAS INTERSTICIAIS FIBROSANTES

S. Guerra, F. Rita, M. Conceição, A.D. Cunha, J.B. Correia, T. Abrantes, J. Vale, C. António, A.S. Torres

Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE.

Introdução: As doenças pulmonares intersticiais (DPI), ao progredirem para fibrose pulmonar, são acompanhadas por um declínio na capacidade de difusão de monóxido de carbono (DLCO), com progressiva intolerância ao esforço. A prova de marcha de 6 minutos (PM6M), amplamente estudada na doença pulmonar obstrutiva crónica, tem sido usada nas DPI, embora pouco explorada especialmente na sua relação com estudo funcional respiratório (EFR).

Objetivos: Avaliar a relação entre os resultados obtidos na PM6M e o EFR, em doentes com DPI fibrosantes.

Métodos: Análise retrospectiva dos dados de PM6M e EFR realizados no mesmo ano de doentes com diagnóstico de fibrose pulmonar associada a doença intersticial, entre 2018 e 2016. Avaliação da relação entre distância percorrida, saturação periférica de oxigénio (SpO2) final, mínima e variação de SpO2 ($\Delta SpO2$), com parâmetros de EFR, expressos em percentagem de valor previsto.

Resultados: Foram incluídos 63 doentes, dos quais 61,9% homens, com idade média de 71 ± 9 anos. Incluídos doentes com fibrose pulmonar secundária, nomeadamente 69,8% ($n = 44$) por pneumonite de hipersensibilidade crónica e 17,5% ($n = 11$) por doença de tecido conjuntivo (DTC), e 12,7% ($n = 8$) com fibrose pulmonar idiopática (FPI). A distância média percorrida foi 448 ± 87 metros, mediana de SpO2 inicial $95 \pm 3\%$, média de SpO2 mínima $87,5 \pm 6\%$, SpO2 final $88,3 \pm 6\%$ e $\Delta SpO2$ $7 \pm 5\%$. Existe correlação estatisticamente significativa entre DLCO e $\Delta SpO2$ ($r = -0,49$; $p < 0,001$) e SpO2 mínima ($r = 0,49$; $p < 0,001$), e entre $\Delta SpO2$ e capacidade

pulmonar total (CPT) ($r = -0,36$; $p = 0,004$) e volume residual (VR) ($r = -0,33$; $p = 0,008$). Os valores de SpO2 final e mínima e de distância percorrida foram inferiores nos doentes com FPI e superiores nos doentes com DTC, embora sem diferença estatisticamente significativa.

Conclusões: Em doentes com DPI fibrosante, a $\Delta SpO2$ na PM6M correlaciona-se com a DLCO, CPT e VR. Este pode ser um marcador de monitorização e avaliação da gravidade da doença, tornando a PM6M importante no seguimento destes doentes. Embora não estatisticamente significativas, possivelmente pelo tamanho da amostra, são de notar as diferenças de dessaturação periférica e distância percorrida entre os subgrupos, o que pode refletir as diferenças de gravidade e progressão dos vários tipos de DPI.

Palavras-chave: *Prova de marcha de 6 minutos. Estudo funcional respiratório. Doenças pulmonares intersticiais fibrosantes.*

P138. HOSPITAL-ACQUIRED PNEUMONIA SECONDARY TO CITROBACTER KOSERI AND MRSA IN AN IMMUNOCOMPETENT PATIENT

V. Clérigo, L. Fernandes, P. Barradas, C. Bárbara

Departamento de Tórax, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introduction: Methicillin-resistant *Staphylococcus aureus* (MRSA) is one of the leading resistant microorganisms that cause severe infections acquired in the hospital. *Citrobacter* infections typically occur in a health care setting, in patients with multiple comorbidities, and rarely cause disease in the community. *Citrobacter koseri* is a rare and serious cause of sporadic and epidemic septicemia, and meningitis in neonates and young infants, especially immunocompromised. In the literature, there are no reports of hospital-acquired pneumonia (PAH) in the immunocompetent adult, secondary to *Citrobacter koseri*.

Case report: Man, immunocompetent, 78 years old, with chronic obstructive pulmonary disease GOLD D smoking and obesity-hypoventilation syndrome, with dyspnea, productive cough and mucopurulent sputum, hospitalized as a case of severe pneumonia with risk factors for HAP, consistent with respiratory, analytical, gasometric and radiological findings. Following the etiological investigation, bronchoalveolar lavage revealed *Citrobacter koseri* and SAMR with distinct antimicrobial susceptibility tests. With antibiotic therapy with amoxicillin/clavulanic acid and cotrimoxazole, based on both cultural data, there was a favorable but slow evolution from a clinical, analytical, gasometric and imaging point of view. The diagnosis of HAP to *Citrobacter koseri* and MRSA was accepted. A possible respiratory colonization of *Citrobacter koseri* was considered, but only the directed treatment was the favorable evolution recorded.

Discussion: *Citrobacter* is a gram-negative bacterium belonging to the Enterobacteriaceae family, and is a rare cause of infectious pulmonary disease. Although *Citrobacter* strains that colonize the human gastrointestinal tract are conventionally considered to be of low virulence, they can be the source of multiple types of infections, namely respiratory infections. In the adult, although uncommon, *Citrobacter* infections commonly occur in patients with underlying comorbidities or immunosuppression. In this case, it was an immunocompetent adult with significant comorbidities, making this an unusual clinical case since this microorganism regularly affects newborns and immunocompromised infants. *Citrobacter koseri* is a rare cause of HAP in association with a widely known microorganism. A review of the literature has revealed that only one case of community-acquired pneumonia and empyema caused, only by *Citrobacter koseri* in an immunocompetent adult, has been reported.

Key words: *Pneumonia. Immunocompetent. Citrobacter koseri.*

P139. RELAÇÃO ENTRE PARÂMETROS FUNCIONAIS RESPIRATÓRIOS E RESULTADOS DE TESTES DE EXERCÍCIO

T. Oliveira, P. Pinto, V. Almeida, R. Carvalho, M.J. Fernandes, J. Gomes

Centro Hospitalar Universitário do Porto-Hospital de Santo António.

Introdução: O teste 1-minuto *sit-to-stand* (1-STS) e a prova de marcha de 6 minutos (PM6m) avaliam a capacidade de exercício em doentes respiratórios crónicos. A correlação dos resultados nestes testes com parâmetros funcionais respiratórios não é consensual.

Objetivos: Verificar grau de correlação entre parâmetros funcionais respiratórios e resultados nos testes 1-STS e PM6m.

Métodos: Estudo prospetivo a decorrer no Serviço de Pneumologia de um Centro Hospitalar Universitário incluindo doentes com DPOC/enfisema pulmonar (DPOC-E) [N = 57] e doenças pulmonares difusas (DPD) [N = 21] com prescrição de PM6m, sem critérios de exclusão para 1-STS e que consentiram participar no estudo. Os pacientes realizam em primeiro lugar a PM6m ou o 1-STS e, após um período de repouso, o outro teste. Utilizou-se o programa SPSS® para análise estatística.

Resultados: A idade mediana dos doentes é de 65 anos; 65,2% são homens. Nos doentes DPOC-E, FEV1 (mediano) = 46% e KCO (médio) = 75,4%. Nos doentes DPD, TLC (média) = 92,7% e KCO (médio) = 77,7%. Nos doentes DPOC-E, no 1-STS, o número de repetições realizadas correlaciona-se fracamente com o FEV1 e moderadamente com a capacidade inspiratória(CI), mas não se correlaciona significativamente com a DLCO ($p = 0,289$); a dessaturação correlaciona-se fracamente com a DLCO. Na PM6m, a distância percorrida correlaciona-se fracamente com o FEV1 e moderadamente com a CI, mas não se correlaciona significativamente com a DLCO ($p = 0,366$); a dessaturação correlaciona-se moderadamente com a DLCO. Nos doentes DPD, no 1-STS, o número de repetições realizadas correlaciona-se moderadamente com a FVC, com a CI e com a DLCO; a dessaturação correlaciona-se moderadamente com a DLCO. Na PM6m, a distância percorrida correlaciona-se moderadamente com a FVC, com a CI e com a DLCO; a dessaturação não se correlaciona significativamente com a DLCO ($p = 0,104$).

Conclusões: O número de repetições no 1-STS e a distância percorrida na PM6m correlacionam-se melhor com parâmetros funcionais respiratórios nos doentes DPD do que nos doentes DPOC-E. A CI correlaciona-se melhor do que o FEV1 com o número de repetições no 1-STS e com a distância percorrida na PM6m. Nos doentes DPOC-E, a DLCO correlaciona-se melhor com a dessaturação na PM6m, enquanto que, nos doentes DPD, correlaciona-se melhor com a dessaturação no 1-STS.

Palavras-chave: Prova de marcha de 6 minutos. 1-minuto *sit-to-stand*. Espirometria. Pletismografia corporal.

P140. AUTOIMMUNE HEMOLYTIC ANEMIA SECONDARY TO CHLAMYDIA PNEUMONIAE COMMUNITY ACQUIRED PNEUMONIA

V. Clérigo, L. Fernandes, L. Telo, L. Carvalho, C. Bárbara

Departamento de Tórax, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Infections secondary to *Chlamydia pneumoniae* occur frequently in the general population. However, the association of Community Acquired Pneumonia (CAP) secondary to *Chlamydia pneumoniae* and autoimmune hemolytic anemia (AIHA), in this context, is very rare and scarcely reported in the literature.

Case report: The authors report the case of a 60-year-old man, butcher, with respiratory semiology, analytical and radiological findings compatible with PAC, and medicated with macrolide. He presented jaundice and coluria, concomitant with onset of respiratory symptoms. He is hospitalized for etiological clarification of the

clinical picture and persistence of symptoms. The investigation revealed persistence of pneumonia and serology for infection with *Chlamydia pneumoniae* with IgA +/IgG + (translating recent or chronic infection). In addition, AIHA was confirmed by cryoagglutinin syndrome (CA), with direct positive Coombs and cold antibodies, positive at 4 °C. The patient completed a cycle of levofloxacin 750 mg once daily and initiated intravenous methylprednisolone 70 mg (1 mg/kg), with favorable clinical, analytical and imaging repercussions. 48 hours after discharge rebooted hemolysis, with entry into the slaughterhouse. The avoidance of this labor task was reinforced. **Discussion:** In the context of respiratory infection, pneumonia to *Mycoplasma Pneumoniae* is the most frequent cause of AIHA (8% of cases). Most patients produce CA as a physiological response but do not develop hemolysis. The AIHA occur mainly in adults, around the second/third week after symptom onset, with good prognosis and self-limited (four to six weeks) in most cases. AIHA due to CA syndrome secondary to *Chlamydia pneumoniae* CAP and other species is very rare. In the literature, there is only one reported case of a patient of 23 years, with no pathological antecedents, who developed this syndrome in a light and transitory way. The therapeutic approach is not consensual and the evidence is limited, consisting of an individual decision: waiting for spontaneous remission, steroid therapy in more severe cases and without spontaneous improvement in a few days, plasmapheresis in patients in an intensive care unit or eventual complement directed therapy. Clinicians should be aware of this possible association, which may occur with a more serious clinical picture.

Key words: Autoimmune hemolytic anemia. Infection.

P141. IMPACT OF PETS ON SLEEP IN A SAMPLE OF THE PORTUGUESE POPULATION

V. Clérigo¹, A. Almendra¹, M. Silveira², P. Pinto³, H. Estêvão³, J. Moita³

¹Departamento de Tórax, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. ²Serviço de Pneumologia, Hospital Fernando da Fonseca.

³Associação Portuguesa do Sono.

Introduction: Obstructive Sleep Apnea (OSAS), and the presence of extrinsic factors, such as pets in certain contexts, can influence the quality of sleep, and there has been a growing interest of the scientific community in this area over the last years.

Objectives: The objective of this study was to track a sample of the Portuguese population and to characterize the risk of OSAS and Portuguese sleep quality with pets and their impact on sleep.

Methods: Sleep quality and OSAS risk with Pittsburgh Sleep Quality Index (PSQI) and STOP BANG were evaluated in 177 individuals with pets and corresponded to 48.4% of the screened population (n = 366).

Results: The median age was 41.0 ± 16.6 years, with 80.2% female (n = 142) and the median body mass index of 21.3 ± 4.6 kg/m². 70.1% (n = 124) of the individuals had a low risk for OSAS and 7.3% (n = 13) had a high risk. Sleep quality was poor or indicative of sleep pathology in more than 40% of the population (40.7%, n = 72). The mean scores for STOP BANG and PSQI were 1.9 ± 1.6 and 5.9 ± 4.1, respectively. 38.4% (n = 68) of the individuals slept with the animals in their room (on the bed and/or in the bed). Mean STOP BANG score was slightly lower in subjects who slept with the animals in the room in the above context but without statistical significance (1.6 ± 1.6 vs 2.0 ± 1.6, p = 0, 12). The mean PSQI score was similar in subjects who slept with the animals in the room (5.9 ± 4.1 vs 5.8 ± 4.1, p = 0.85).

Conclusions: A significant portion of the sample presented poor sleep quality and a low risk for OSA, and no impact of the animals on sleep was evidenced. Given the existence of limited literature with contradictory data and the use of subjective measures, this study reinforced the need to carry out prospective and larger studies.

Key words: Sleep quality. Pets.

P142. UM PADRÃO RADIOLÓGICO, 2 DIAGNÓSTICOS DIFERENTES

S. Guerra, R. Ferro, M. Conceição, A.D. Cunha, J.B. Correia, T. Abrantes, A. Campos, J. Vale, A.S. Torres

Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE.

Introdução: O padrão miliar é uma manifestação radiológica caracterizada pela presença de inúmeros micronódulos (1-4 mm) com distribuição difusa e aleatória, comum a patologias como, tuberculose pulmonar (TP) e metastização pulmonar. A história clínica e outros achados imagiológicos são essenciais no diagnóstico diferencial.

Casos clínicos: Caso 1: mulher de 48 anos, institucionalizada, não fumadora, com antecedentes de paralisia cerebral congénita. Trazida ao serviço de urgência (SU) por quadro de tosse seca, astenia, perda ponderal, sudorese noturna e temperatura sub-febril, com 1 mês de evolução. Ao exame objetivo, salientava-se caquexia e adenopatias cervicais esquerdas palpáveis de consistência pétrea; auscultação pulmonar com murmúrio vesicular mantido e simétrico. Sem aumento de parâmetros inflamatórios. A radiografia de tórax revelou padrão micronodular bilateral. A broncofibroscopia (BFO) mostrou mucosa de aspeto granitado, ruborizada e edemaciada, com lavado broncoalveolar (LBA) e aspirado brônquico com pesquisa de BAAR negativa e teste de amplificação de ácidos nucleicos (TAAN) negativo. Realizou tomografia computadorizada de tórax que revelou consolidação paramediastínica do lobo superior esquerdo (LSE) e inúmeras lesões micronodulares bilaterais. Realizada biópsia incisional de adenopatia cervical que revelou adenocarcinoma de provável origem gastrointestinal. Dada metastização pulmonar e *performance status* foi decidida terapêutica de suporte. Caso 2: mulher de 77 anos, autónoma, fumadora de 57 UMA. Recorre ao SU por quadro de astenia, anorexia, perda ponderal, sudorese noturna e febre vespertina, com 3 semanas de evolução. Ao exame objetivo, emagrecida, pálida, desidratada, eupneica, SpO2 92% em ar ambiente e apirética; auscultação pulmonar com murmúrio globalmente diminuído. Com aumento de parâmetros inflamatórios e anemia ferropénica. A radiografia de tórax mostrou aparente lesão cavitada no LSE e padrão micronodular bilateral. Realizou BFO que não mostrou alterações. O LBA e aspirado brônquico demonstraram TAAN positivo com baciloscopia positiva, confirmando o diagnóstico de TP. A doente iniciou antibióticos com melhoria progressiva.

Discussão: Estes casos ilustram a complexidade de diagnóstico no estudo do padrão micronodular. Apesar das manifestações clínicas semelhantes, alguns indícios podem denunciar a etiologia como a presença de adenopatias cervicais de consistência pétrea, no caso 1, ou outros achados imagiológicos adicionais, no caso 2. Nestas situações, o estudo anatomo-patológico é determinante perante um diagnóstico menos provável.

Palavras-chave: Padrão miliar. Tuberculose pulmonar. Metastização pulmonar.

P144. MYCOBACTERIUM SIMIAE NA DOENÇA PULMONAR OBSTRUTIVA CRÓNICA: A CULPA É DOS CORTICÓIDES?

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

Serviço de Pneumologia, Hospital Central do Funchal.

Introdução: A *Mycobacterium simiae* (*M. simiae*) é uma das micobactérias não tuberculosas (MNT) mais raramente descritas. Estima-se que apenas 21% dos isolamentos desta MNT estejam realmente associados a doença clinicamente objetivável. Esta micobactéria é detetada principalmente em doentes imunodeprimidos, mas também em doentes com doença pulmonar estrutural subjacente.

Caso clínico: Homem, 78 anos, ex-fumador, com antecedentes pessoais de DPOC, com insuficiência respiratória crónica sob OLD e VNI noturna. Inicialmente seguido na consulta de Medicina Interna, tendo sido medicado com aminofilina, prednisolona 5 mg, beclometasona 250 mg, salmeterol/fluticasona 50/500 mg e brometo de ipratrópio em SOS. Apresentava história pregressa de várias infeções respiratórias, com necessidade de internamentos e com múltiplos isolamentos bacteriológicos na expectoração, entre os quais: *Proteus mirabilis*, *Staphylococcus aureus multissensível* e *Acinetobacter baumannii*, tendo cumprido vários esquemas antibióticos. No último episódio de infeção respiratória, foi internado no Serviço de Pneumologia, onde colheu amostras de expectoração (para exame microbiológico e micobacteriológico) e fez novo curso de antibioticoterapia e ainda antifúngico por Candidíase orofaríngea. À alta hospitalar foi otimizada terapêutica da DPOC e foi orientado para a consulta externa da especialidade. Em ambulatório, já apresentando melhoria clínica das queixas basais de dispneia e cansaço, foi conhecido o resultado de exame micobacteriológico de expectoração, que foi positivo para *M. simiae* em três amostras diferentes. Uma vez que o doente tinha apresentado boa evolução clínica e atendendo a que esta MNT é de difícil erradicação mesmo com o esquema triplo de antibioterapia mais recomendado (cuja suscetibilidades *in vitro* são pouco correlacionáveis com as suscetibilidades *in vivo*) e pela idade relativamente avançada do doente, optou-se por não tratar a micobacteriose atípica.

Discussão: A *M. simiae* é uma causa rara de micobacterioses atípicas. Neste caso, pensa-se que o doente terá tido predisposição para a infeção por ter patologia estrutural do pulmão, mas não se descarta a hipótese de etiologia iatrogénica, nomeadamente as altas doses de corticoterapia inalada em associação com a corticoterapia oral, contribuindo para depressão da imunidade do doente.

Palavras-chave: Micobacteriose atípica. Corticoterapia.

P145. PARACOCIDIOIDOMICOSE. UM DIAGNÓSTICO RARO NO NOSSO PAÍS

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

Serviço de Pneumologia, Hospital Central do Funchal.

Introdução: A paracoccidioidomicose é uma micose sistémica causada pelo fungo dimórfico *Paracoccidioides brasiliensis*. Deve-se à inalação de conídios da fase micelial do fungo e envolve principalmente o pulmão, mucosas, pele e sistema retículo-endotelial. Existem duas formas da doença: aguda (juvenil) e crónica (adulto), sendo que 98% dos doentes com a forma adulta apresentam envolvimento pulmonar. O sexo masculino é mais afetado (80%), pela sua maior exposição ao agente, nomeadamente no trabalho e atividades em solos contaminados.

Caso clínico: Doente do sexo masculino de 64 anos, ex-emigrante na Venezuela, onde era agricultor. Apresentava hábitos alcoólicos e tabágicos marcados, em cessação desde 2014. Era seguido desde 2012 na consulta de Pneumologia por DPOC, apresentando também alterações imagiológicas compatíveis com silicose, sempre estáveis nas reavaliações. A sua TC torácica revelava “lesões fibrocicatríciais residuais dispersas bilateralmente, com múltiplas calcificações granulomatosas e bronquiectasias de tração, áreas de *air trapping* e enfisema”. Em Março de 2018, inicia quadro de tosse com expectoração hemoptoica e é submetido a Broncofibroscopia que demonstrou Infiltração difusa por processo inflamatório exuberante com placas nacaradas, áreas hemorrágicas e ulceração da mucosa do 1/3 inferior da traqueia, carina, árvore brônquica esquerda e direita, tendo sido submetido a biópsias brônquicas, sendo as principais suspeitas neoplasia vs. tuberculose. A anatomia patológica dessas biópsias revelou: “processo inflamatório granulomatoso necrosante com extensa permeação por polimorfonucleares, áreas de ulceração e presença de macrófagos com cito-

plasma abundante e ponteados basófilos". O estudo histoquímico da amostra revelou a presença de formas fúngicas (Grocott +, PAS +, Giemsa +) no interior de macrófagos. A pesquisa de micobactérias e de células neoplásicas foi negativa. Atendendo à presença de fungos não caracterizados de forma clara, foi repetida Broncofibroscopia para novas colheitas para microbiologia, que foram enviadas para o Instituto Ricardo Jorge de Lisboa, tendo-se identificado o fungo *Paracoccidioides brasiliensis*.

Discussão: A paracoccidioidomicose é endêmica da América do Sul, principalmente Brasil (80%), Argentina, Colômbia e Venezuela. Com o regresso dos emigrantes portugueses da Venezuela e fluxo de imigrantes do Brasil para o nosso país, esta entidade rara deverá fazer parte do diagnóstico diferencial dos casos em que o contexto clínico e epidemiológico o justifique.

Palavras-chave: Paracoccidioidomicose. Fungos. Broncofibroscopia.

P146. METÁSTASE CUTÂNEA - A PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE ADENOCARCINOMA DO PULMÃO

S. Guerra, R. Ferro, M. Conceição, A.D. Cunha, J.B. Correia, T. Abrantes, M. Sousa, J. Vale, A.S. Torres

Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE.

Introdução: As metástases cutâneas constituem uma manifestação rara e geralmente tardia das neoplasias pulmonares. A manifestação das metástases cutâneas é variável desde nódulos, lesões ulceradas, celulite-like, lesões bolhosas ou processos fibróticos, com localização preferencial na região supradiaphragmática. A apresentação como manifestação inicial de adenocarcinoma do pulmão é incomum.

Caso clínico: Homem de 64 anos, ex-fumador (carga tabágica 190 UMA), trabalhador na construção civil, com antecedentes de doença arterial periférica e cerebrovascular, referenciado à consulta de Pneumologia por aparecimento de lesão cutânea na região torácica lateral esquerda, parcialmente ulcerada, com 2,5 x 1,5 cm de dimensões, associado a sintomas de tosse com expectoração mucosa e dor na região torácica pósterio-lateral esquerda, com cerca de 5 meses de evolução. A biópsia da lesão cutânea torácica revelou tratar-se de metástase de adenocarcinoma pulmonar. Realizou tomografia computadorizada de tórax que mostrou: densificação parenquimatosa irregular no lobo superior esquerdo, estendendo-se desde o hilo até à parede anterior, com área de necrose na sua porção mais anterior e aspetos de infiltração da cartilagem costal adjacente; aspetos compatíveis com linfangite carcinomatosa e múltiplos nódulos e micronódulos dispersos em todos os lobos, sugestivos de lesões secundárias; múltiplas adenopatias mediastínicas formando conglomerados adenopáticos e volumosas adenopatias em ambas as regiões supraclaviculares; 2 nódulos de contornos irregulares na supra-renal esquerda de 16 e 20 mm. O estudo molecular da biópsia cutânea revelou mutação do gene KRAS. Tratando-se de adenocarcinoma do pulmão estadio IVB, iniciou quimioterapia paliativa. Após 2 semanas, o doente é internado por declínio progressivo do estado geral, com desidratação e lesão renal aguda. Foram adotadas medidas de conforto, verificando-se o óbito ao 2º dia de internamento.

Discussão: A presença de metástases cutâneas evidencia um carcinoma pulmonar rapidamente progressivo, com sobrevida estimada entre de 3 a 5 meses. Deste modo, na maioria dos casos, o tratamento consiste em quimioterapia paliativa e terapêutica de suporte. A presença de mutação KRAS é outro fator de mau prognóstico e raramente associado à metastização cutânea. Embora muito raro, as lesões cutâneas de rápido crescimento, particularmente em fumadores, devem ser consideradas na investigação de neoplasias pulmonares clinicamente silenciosas.

Palavras-chave: Metástases cutâneas. Adenocarcinoma do pulmão. Mutação KRAS.

P147. PATOLOGIA DA TRAQUEIA - A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

A.S. Machado, R. Macedo, L. Boal, F. Caeiro, I. Costa, C. Bárbara

Departamento do Tórax, Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: Várias patologias podem afetar a traqueia, sendo a TC torácica e a broncofibroscopia os métodos mais importantes para a sua avaliação. A traqueobroncopatia osteocondroplástica (TO) é uma condição rara, de causa desconhecida, caracterizada pela presença de nódulos de tecido ósseo/cartilágneo na submucosa da parede traqueobrônquica. O divertículo traqueal (DT) é uma condição benigna caracterizada por uma invaginação na parede da traqueia, geralmente na parede postero-lateral (97,1%).

Casos clínicos: 1. Mulher de 51 anos, fumadora ativa de 30 UMA, seguida na consulta de Pneumologia por bronquiectasias, enfisema centrilobular e nódulos pulmonares em vigilância. Apresenta status pós isquemia aguda do membro superior esquerdo submetida a tromboembolotomia, sob rivaroxabano. Funcionalmente sem alterações para além de DLCO 58% e DLCO/VA 75%. Fez TC torácica que identificou pequenas hipodensidades com projeção luminal, em topografia dependente e não dependente, sem nítido ganho de contraste, já apresentadas em TC do ano prévio mas não documentadas. Realizou videobroncofibroscopia que identificou procidências a nível da traqueia coindidentes com cartilagem a sugerirem TO. O lavado bronco-alveolar foi negativo para microorganismos. 2. Homem de 54 anos, ex-fumador de 20UMA, com enfisema paraseptal, internado na Pneumologia por quadro de hemoptises moderadas na sequência de infeção respiratória a *Pseudomonas aeruginosa*. Espirometria sem alterações. Realizou TC torácica que revelou DT lateral direito. Fez broncofibroscopia que identificou orifício na parede postero-lateral direita da traqueia de muito pequena dimensão, sem hemorragia ou compromisso para entubação oro-traqueal, com hemorragia proveniente dos lobos médio e inferior direito.

Discussão: A TO e o DV podem ser encontrados de forma incidental por TC torácica ou broncofibroscopia, sendo a incidência de TO entre 2-7/1.000 casos, em que apenas 5% dos casos são diagnosticados em vida, e a incidência de DT de 2,4%. A maioria destes doentes são assintomáticos e o seu prognóstico é favorável. As patologias da traqueia podem passar despercebidas, uma vez que os radiologistas e os pneumologistas tendem a concentrar o seu foco no parenquima pulmonar e nas pequenas vias aéreas, de forma a identificar causas de sintomas. Os autores pretendem sensibilizar para estas patologias, pois algumas podem cursar com mau prognóstico.

Palavras-chave: Traqueia. Traqueobroncopatia osteocondroplástica. Divertículo.

P148. SÍNDROMA DE KLINEFELTER: UM FATOR DE RISCO PARA ASMA?

A.S. Machado, A.F. Matos, C. Bárbara

Departamento do Tórax, Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A síndrome de Klinefelter (SK) é uma das cromossomopatias congénitas mais frequentes no homem, caracterizada pela presença de dois ou mais cromossomas X, sendo o cariótipo 47,XXY o mais comum. Clinicamente manifesta-se por ginecomastia e hipogonadismo com infertilidade, estando associada a uma variedade de sintomas e comorbilidades como: eventos tromboembólicos, diabetes mellitus tipo2, fraturas ósseas e alterações mentais e neurológicas. Pode estar ainda associada a patologia respiratória crónica, tanto restrição como obstrução pulmonar.

Caso clínico: Homem de 56 anos, fumador de 30 UMA, com o diagnóstico conhecido de SK sob tratamento de reposição com testoste-

rona (mensalmente) e status pós trombose venosa profunda do membro inferior esquerdo. Seguido na consulta de Pneumologia após internamento por pneumonia hipoxemiante em 2017, onde foi apurada existência de sintomatologia com 20 anos de evolução de: dispneia de esforço e opressão torácica, associadas a ambientes fechados, húmidos e contacto com produtos químicos, havendo melhoria sintomática fora do local de trabalho (restauração). Apresentava ainda tosse com expectoração mucosa matinal e agudizações frequentes com infeções respiratórias. Apresenta exames funcionais respiratórios com aumento das resistências das vias aéreas, com os restantes parâmetros dentro da normalidade. Gasometria eTC torácica sem alterações de relevo. Analiticamente sem alterações além de aumento de IgE total (138,3 kU/L). Foi assumido o diagnóstico de asma e iniciou tratamento com LABA+ICS (Formoterol + Budesonida) e desde então apresentou melhoria franca das queixas respiratórias e não voltou a ter infeções respiratórias (2 anos de seguimento).

Discussão: Apesar de menos comum, está descrito na literatura a suspeita de maior risco de asma em doentes com SK, que pode ser controlada com terapêutica hormonal de substituição com testosterona e tratamento broncodilatador otimizado. A ausência de testosterona em doentes com SK intensifica a imunidade celular e humoral que causa impacto negativo na função pulmonar por agravamento da inflamação crónica. Neste doentes, devemos portanto estar sensibilizados para a existência de patologia respiratória associada, procurar um tratamento adequado para o controlo sintomatológico e, assim, melhorar o seu prognóstico.

Palavras-chave: Síndrome de Klinefelter. Asma.

P149. DURVALUMAB: INITIAL EXPERIENCE OF LOCALLY ADVANCE NON-SMALL CELL LUNG CARCINOMA

C. Freitas, D. Araújo, H.N. Bastos, G. Fernandes, A. Magalhães, V. Hespanhol, H. Queiroga

Centro Hospitalar e Universitário de São João.

Introduction: Immunotherapy showed efficacy in advanced solid tumors including non-small cell lung carcinoma (NSCLC). Frequently, locally advanced NSCLC experience disease progression after chemoradiotherapy (ChR). Durvalumab is a monoclonal antibody anti-PD-L1 that showed benefits as consolidation therapy after ChR in unresectable, locally advanced NSCLC.

Case reports: Case 1: 71 year-old non-smoker man, ECOG 0, with pulmonary adenocarcinoma, PD-L1 > 90%, stage T4N0M0 - IIIA, treated with concurrent ChR with partial response. Durvalumab was initiated achieving disease stabilization after 7 cycles. He started with fever, dyspnea and dry cough treated with antibiotics only with partial improvement and fever persistence. Durvalumab was suspended and corticosteroids were initiated and apyrexia was achieved. The patient had clinical deterioration, being progression free survival and overall survival 5 and 7 months, respectively. Case 2: 67 year-old smoker man, ECOG 0, with squamous cell lung carcinoma stage T2bN2M0 - IIIA, PD-L1 negative, was treated with induction Ch and RT with partial response. Durvalumab was started with disease stabilization, with a total of 12 cycles. However, treatment was stopped due to corticosteroid treatment for grade 2 (CTCAE) pneumonitis. The patient presents without disease progression 8 months after starting durvalumab, even after suspension. Case 3: 52 year-old ex-smoker woman, ECOG 0, with pulmonary adenocarcinoma stage T3N3M0-IIIC, PD-L1 5-10%, KRAS positive, completed concurrent ChR with partial response. Durvalumab was started with disease stabilization after 5 cycles. Three months after treatment initiation, disease presented without progression. Case 4: 51 year-old smoker man, ECOG 0, with squamous cell lung carcinoma stage T3N2M0-IIIB, unknown PD-L1 expression, treated with concurrent ChR with partial response. Durvalumab was started with disease stabilization after 15 cycles. He presents without disease progres-

sion after durvalumab initiation. As adverse effect, he developed grade 2 (CTCAE) asthenia.

Discussion: Data of initial experience with durvalumab are promising. Objective response and safety are according to clinical trials. Nevertheless, more experience in real life studies is necessary.

Key words: Immunotherapy. Durvalumab.

P150. PHARMACOLOGICAL TREATMENT EFFICACY IN SMOKING CESSATION: A RETROSPECTIVE ANALYSIS

B. Cabrita, M.A. Galego, S. Correia, D. Rodrigues, A.L. Fernandes, S. Dias, P. Simão, J. Ferreira, J. Amado

Hospital Pedro Hispano.

Introduction: Pharmacological support in smoking cessation, essential for the intervention success, includes bupropion, nicotine replacement therapy (NRT) and varenicline, as first line treatments. In a motivated smoker to stop smoking their use is recommended, in monotherapy or in combination.

Objectives: To evaluate the efficacy of different pharmacological options in the smoking cessation consultation.

Methods: Retrospective study including patients in smoking cessation consultation, initiated between April and November 2018, in Pedro Hispano Hospital. The number of consultations varied between 1 and 6. Therapeutic success was considered to be smoking cessation for 6 months after intervention, at the moment of the last appointment. Patients who abandoned consultation were considered omission and not failure. Statistical analysis was made with IBM SPSS Statistics software.

Results: 166 smokers were included, 97 men (58.4%) and 69 women (41.6%) - mean age: 53 ± 12 years-old, median smoking load: 44 ± 43 pack-year-units, mean Fagerström test score: 4 ± 2, and mean Richmond test score: 7 ± 2. Therapeutic options included: varenicline - 61 smokers (36.7%); bupropion - 1 (0.6%); NRT - 33 (19.9%); pharmacological combination - 14 (8.4%). Global success rate was 14.5%, with combined therapy being the most successful strategy (21.4%, p = 0.13). Varenicline had success in 20% of cases (p = 0.05). Other factors related to therapeutic success at 6 months were the starting of treatment in the first appointment (p = 0.02) and phone contact to reinforce motivation during/after initiation of pharmacological treatment (p = 0.05).

Conclusions: In the literature, the use of varenicline or combined NRT are associated with higher therapeutic success rate. In this analysis, combined therapeutic was the strategy associated with higher smoking cessation efficacy. The use of varenicline, starting of pharmacological treatment in the first consultation and establishment of phone contact were factors associated with therapeutic success.

Key words: Cessation. Smoking. Therapeutic. Efficacy.

P151. O IMPACTO DA GRIPE NUM SERVIÇO DE PNEUMOLOGIA

J. Borges, F. Fradinho

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

Introdução: O vírus Influenza provoca uma doença respiratória aguda. A principal complicação é a pneumonia mais frequente em grupos de risco (idade superior a 65 anos e portadores de doenças crónicas) que têm maior probabilidade de desenvolver formas graves de doença. É fortemente recomendada para estes grupos a vacina anti-gripal e anti-pneumocócica.

Objetivos: Caracterização dos casos de gripe observados numa unidade de internamento de Pneumologia dum hospital central no âmbito do plano de contingência da época gripal 2018-2019.

Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes internados entre janeiro e março de 2019, com confirmação de infeção por vírus influenza. A análise estatística dos dados foi realizada com o programa SPSS V 22.0.

Resultados: Foram identificados 54 casos com uma idade média de 69,5 anos, dos quais 68,5% com mais de 65 anos e 61,1% do sexo feminino. A mediana da duração do internamento foi de 8 dias. O vírus influenza A foi identificado em todos os casos. Houve co-infeção com vírus sincicial respiratório em 3,7% e com *Streptococcus pneumoniae* na antigenúria em 3,7%. Ocorreram pneumonia secundária em 51,9% e insuficiência respiratória parcial e global em 64,8% e 25,9% dos doentes, respetivamente. Dos doentes apresentavam doenças crónicas 83,3%, dos quais 31,5% com patologia cardiovascular, 25,9% com diabetes mellitus, 18,5% com DPOC, 13% com asma e 13% com imunossupressão secundária. Apenas 13% dos doentes fez vacinação anti-gripal sendo que destes 94,4% teriam indicação. Todos os doentes tinham indicação e cumpriram terapêutica com oseltamivir. Cumpriram antibioterapia e corticoterapia sistémica 98,1% e 87% dos doentes, respectivamente. Houve necessidade de ventilação mecânica invasiva em 2 casos (3,7%) com pneumonia, dos quais um com co-infeção de *Pseudomonas aeruginosa* e nenhum teria cumprido vacinação. A mortalidade foi de 5,6% por insuficiência respiratória grave em doentes com pneumonia, comorbilidades como silicose, co-infeções e que não teriam cumprido vacinação.

Conclusões: Apesar da indicação para a vacinação anti-gripal na maioria dos doentes, a cobertura vacinal era baixa. Constatou-se que os casos mais graves e mortais não teriam cumprido vacinação. Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas na duração do internamento em doentes com pneumonia, doenças crónicas e que cumpriram a vacinação.

Palavras-chave: *Virus Influenza. Pneumonia. Vacina.*

P152. PREDICTIVE MORTALITY FACTORS IN ACUTE EXACERBATION OF COPD

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

Pneumology Unit, University Hospital Center of Coimbra.

Introduction: In 2020, COPD will be the 3rd most common cause of death worldwide. It is associated with multiple co-morbidities and exacerbations that are associated with worsening of the disease and decline in respiratory function.

Objectives: Evaluation of severity and co-morbidities of patients hospitalized for acute exacerbation of COPD (AEDPOC); Identifying predictors of mortality.

Methods: Retrospective analysis of medical records of patients admitted for AEDPOC in Pneumology Unit between 2016 and 2017.

Results: Study included 122 patients (80.3% male), aged between 41 and 93 years and 68% had a history of smoking. 82.8% of exacerbations were of infectious etiology, which resulted in 9 deaths (7.4%). The average number of exacerbations and severe exacerbations per patient in the previous year was 1.5 and 0.5, respectively. Among the 122 patients, 4 (3.3%) had COPD group A, 47 (38.5%) group B, 13 (10.6%) group C and 58 (47.5%) group D. The most common co-morbidities were hypertension (60.7%), heart failure (HF) (54.9%), depressive syndrome/anxiety (34.4%), emphysema (32.8%), atrial fibrillation (AF) (32.8%), diabetes mellitus (DM) (19.7%), bronchiectasis (14.8%), OSA (12.3%) and ischemic heart disease (11.2%). 59.1% of patients were under home oxygen therapy and 47.5% under ventilotherapy, while 1.6% required invasive mechanical ventilation (IMV) last year. There were statistically significant differences between age, the number of severe exacerbations in the last year and a smoking history of patients who survived, compared to deceased patients (Mann-Whitney test, $p = 0.049$, $p = 0.031$ and $p < 0.001$, respectively). Statistically significant associations were also found between the need to IMV last year, domiciliary ventilotherapy, presence of emphysema, OSA, HF and AF of patients who survived,

compared to deceased patients (Fisher's exact test, $p = 0.004$, $p = 0.014$, $p = 0.009$, $p = 0.027$, $p = 0.004$, $p = 0.007$, respectively).

Conclusions: The majority of patients hospitalized for AEDPOC were men and the most common co-morbidities were hypertension and heart failure. Exacerbations were mainly due to respiratory infection. The number of severe exacerbations in the previous year, age, smoking history, need of IMV in the last year, domiciliary ventilotherapy, emphysema, OSA, HF and AF were predictors of mortality in our sample.

Key words: *COPD. Mortality.*

P153. ANTI-ALK THERAPY IN NSCLC WITH BRAIN METASTASES

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

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

Introduction: The treatment of advanced stage NSCLC has presented relevant modifications in recent years, accompanying the discovery of the molecular mechanisms underlying the development and evolution of these tumors.

Objectives: To reflect on 4 clinical cases of patients with adenocarcinoma and brain metastases of the best therapeutic sequencing, efficacy and tolerability.

Methods: Retrospective evaluation of 4 patients with adenocarcinoma and brain metastases followed at the oncological pneumology of the Hospital and University Center of Coimbra.

Results: Sample consisting of 4 individuals, 50% male, mean age 54 years, never smokers. Two of them were diagnosed in 2014, one in 2015 and one in 2016. In the first line, 3 initiated combination therapy with platinum and pemetrexed and 1 started crizotinib with partial response and progression-free survival of 11 months. One of the patients in the chemotherapy group had brain metastases at diagnosis and underwent holocranial radiotherapy with response. As second line therapy, the 3 patients who had previously started a classical QT regimen were treated with crizotinib and had partial response with progression free survival at 14, 18 and 27 months. Subsequently all patients presented cerebral progression having undergone holocranial radiotherapy or radiosurgery and initiated second generation ALK (3 alectinib and 1 ceritinib) with progression-free survival of 14, 10, 8 and 11 months, respectively. Two of the patients have died (overall survival of 52 and 45 months) and two remain alive (survival at the moment of 56 and 24 months).

Conclusions: The analysis of these 4 clinical cases is in agreement with the available literature, which shows that the use of tyrosine kinase inhibitors in the treatment of ALK+ pulmonary adenocarcinoma has shown a good rate of response, tolerability and quality of life, both in the first and in second line. Although the onset of cerebral metastasis is frequent during therapy with crizotinib, current therapies allow good control of the disease. In these 4 cases, the choice of therapeutic sequencing was conditioned by the date of diagnosis and the therapeutics available at the time.

Key words: *NSCLC. ALK +. Brain metastases.*

P154. MOUNIER-KUHN SYNDROME: A CLINICAL CASE

E.M. Dias¹, M.P. Valério¹, M.F. Teixeira¹, S.A. Cunha², R. Lopes²

¹Serviço de Pneumologia, Hospital Geral-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. ²Serviço de Cirurgia Cardiorádica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Mounier-Kuhn syndrome (tracheobronchomegalia) is a rare disease. It predominates in males and is usually diagnosed between fourth and fifth decade of life. It is characterized by the

dilation of the tracheobronchial tree, resulting from the atrophy of the elastic fibers and decrease of the thickness of the smooth muscle. In most cases it is idiopathic. The weakness of connective tissue, associated with the inhalation of air pollutants and smoking, appear to be the main factors in the development of this condition. The diagnosis may be occasional in asymptomatic individuals, however, it frequently occurs with recurrent respiratory infections and bronchiectasis. The clinical presentation is nonspecific and includes accumulation of secretions, productive cough, dyspnea and recurrent infections. Treatment consists of kinesitherapy, antibiotics and smoking cessation. Thoracic computerized tomography (CT) is the preferential imagiological exam.

Case report: Man, 62 years, retired. Non-smoker. Background of pulmonary tuberculosis in childhood, Diabetes, hypertension, dyslipidemia and left hemithyroidectomy. Followed by Cardiology Consultation for suspected coronary disease. Cardiac CT with coronary angiography shows, in the lung segments, bronchiectasis with mucoid impaction. Subsequently he is referenced for Pneumology Consultation. Clinically, he presented complaints of yellowish sputum, difficulty in "filling the chest of air" (sic) and pulmonary auscultation with crepitations in the lower half of the right hemithorax. No history of recent or recurrent respiratory infections. We requested a CT scan: "Multiple tracheal diverticula...Increased caliber of the trachea, whose transverse diameter is greater than 3 cm and the main bronchi - both 21 mm...Varicose and cylindrical bronchiectasis, some with peripheral mucosal filling, more evident in the middle and lower lobe...Cylindrical bronchiectasis at the level of the upper left lobe...The described changes are classified in Mounier-Kuhn syndrome" and Respiratory Functional Study: moderate restrictive ventilatory alteration (FEV1 = 53.4%; FVC = 55.1%, FEV1/FVC = 75.9%, TLC = 69.0%).

Discussion: The above case was an incidental diagnosis. Despite the absence of recurrent infections, the patient has respiratory symptoms and restrictive ventilation, and may benefit from kinesitherapy.

Key words: Mounier-Kuhn syndrome. Recurrent infections. Bronchiectasis.

P155. RESPIRATORY PATHOLOGY IN AN INTENSIVE CARE UNIT

E.M. Dias¹, M.P. Valério¹, S.B. Beirão², P.C. Martins²

¹Serviço de Pneumologia B; ²Unidade de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: The incidence of infection on admission to Intensive Care Units varies according to the type of Unit, being higher in the Medical Units. The most frequent are the respiratory infections. There are other pneumological entities that can motivate hospitalization in the ICU. The microbiological profile of ICU infections differs greatly from that found in the hospital admission.

Objectives: To identify the diagnoses for respiratory pathology on ICU admission, characterizing them for associated comorbidities, APACHE II and SAPS II scores, more frequently isolated microorganisms, number and days of antibiotics.

Methods: Clinical files of patients admitted in the ICU of the Coimbra Hospital and University Centre-General Hospital, during the year 2018, were reviewed.

Results: 170 patients were included, of which 80 were admitted to the ICU for respiratory pathology; mean age was 68.14 years ($\pm$ 11.9), 60% of the male gender. The most common admission diagnosis was Community Pneumonia (46.3%), with a mean score of APACHE II and SAPS II, of 30.4 and 35.5%, and mean comorbidities of 3.0, followed by Nosocomial Pneumonia (13.8%), with an APACHE II and SAPS II score of 46.1 and 51.6%, and an average of 4.4 comorbidities. The respiratory pathology with the highest number of hospitalization days was Nosocomial Pneumonia (22.3 days), followed by Community Pneumonia (19.7 days), excluding diagnoses with

only one patient. The highest APACHE II and SAPS II score means were associated with Nosocomial Pneumonia (73.2 and 68.0%) and Influenza B Flu with Pneumonia (71.7 and 72.1%). Community Pneumonia was the one that presented the highest average number of antibiotics used (3.1), while Influenza B Flu with Pneumonia was the one that had the highest average days of antibiotic therapy - 14.7 days, excluding diagnoses with only a patient. The most commonly isolated microorganisms were: *Staphylococcus aureus* (24.1%) and *Pseudomonas aeruginosa* (17.7%). Hypertension, diabetes and COPD were the most frequent comorbidities.

Conclusions: Respiratory pathology is a frequent cause of hospitalization in the ICU, being associated with prolonged hospitalizations and the use of multiple antibiotics per patient.

Key words: ICU. Respiratory pathology.

P156. IMAGENS DE UMA PNEUMONIA NECROTIZANTE

G. Ennis, J. Correia, B. Barbosa, I. Barros, J. Pereira, A. Albuquerque

Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE.

Introdução: Os autores apresentam um caso clínico com imagens de uma pneumonia necrotizante.

Caso clínico: Homem de 52 anos, internado na Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente por choque séptico com ponto de partida em pneumonia bilateral associada a falência respiratória com necessidade de ventilação mecânica invasiva. Foram identificados vários agentes microbiológicos nomeadamente o vírus Influenza A subtipo H1N1 e em hemoculturas e cultura de secreções a *Pseudomonas aeruginosa* e *Staphylococcus aureus* metilino-sensível. Por ausência de melhoria clínica apesar de terapêutica dirigida e dificuldade no desmame ventilatório, o doente repetiu radiografia torácica que para além da presença de infiltrados alveolares nos 2/3 inferiores de ambos os campos pulmonares, mostrou na base do pulmão direito uma imagem hipertransparente de bordos arredondados bem definidos e com aparente nível hidroaéreo no seu interior. Para melhor esclarecimento deste achado, o doente foi submetido a tomografia computadorizada do tórax que confirmou a presença do processo consolidativo não resolvido dos lobos pulmonares inferiores bilateralmente e identificou uma lesão cavitada volumosa no lobo inferior direito (16 x 83 x 25 mm) com nível hidroaéreo e fístula broncopleural, com provável origem na necrose pulmonar associada à pneumonia. Atendendo à instabilidade hemodinâmica do doente que impossibilitava uma abordagem cirúrgica, e a ausência de controlo de foco infeccioso, foi decidido proceder à drenagem percutânea do abscesso, com saída de mais de 2.000 mL de conteúdo purulento. O estudo microbiológico do líquido foi negativo. Apesar da terapêutica instituída o doente continuou a agravar progressivamente e acabou por falecer.

Discussão: O tratamento cirúrgico raramente é necessário em doentes com abscessos pulmonares não complicados, sendo que a principal indicação é a falência da terapêutica médica. A drenagem percutânea é uma alternativa de abordagem de doentes de alto risco cirúrgico.

Palavras-chave: Pneumonia necrotizante. Abscesso pulmonar.

P157. DIAGNOSTICAR ARTRITE REUMATOIDE ATRAVÉS DO PULMÃO

P. Barros, T. Marques, C. Guerreiro, V. Areias, B. Santos, F. Nascimento, U. Brito

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve-Faro.

Introdução: O envolvimento do sistema respiratório pela artrite reumatoide (AR) é uma importante causa de morbilidade e morta-

lidade. Geralmente, a afetação pulmonar na AR acontece em doentes com doença articular estabelecida. Contudo, os infiltrados pulmonares podem ser a primeira manifestação da doença em até 20% dos casos.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 47 anos, caucasiana. Como antecedentes destacam-se várias infecções respiratórias na idade adulta e fumadora, carga tabágica de 14 UMA. Recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital de Faro por dispneia com 1 mês de evolução e agravamento 5 dias antes, febre, tosse seca, dor retroesternal e perda ponderal. Analiticamente destacava-se leucocitose e PCR de 353 mg/L. Radiografia de tórax com padrão reticulomicronodular bilateral nas metades inferiores com área de condensação no terço médio direito. Foi medicada com amoxicilina-ácido clavulânico e azitromicina com desaparecimento da febre e da dor retroesternal, mantendo os restantes sintomas. Analiticamente mantinha aumento dos parâmetros inflamatórios e radiologicamente havia melhoria da condensação, com agravamento do padrão reticulomicronodular bilateralmente. Colocou-se a hipótese diagnóstica de Pneumonia Adquirida na Comunidade que não respondeu à antibioterapia e foi medicada com levofloxacina. Fez TC-tórax que revelou “Parênquima pulmonar revelando padrão micronodular difuso com predomínio dos lobos inferiores”, “Aspectos de natureza confluyente de densificação nodular no lobo médio, medindo cerca de 2 cm” e “Formações cavidades apicais bilaterais”. A doente teve melhoria clínica e analítica, mantendo as alterações radiológicas. Teve alta programando-se Videobroncofibroscopia rígida com criobiópsias que revelaram apenas “alterações ligeiras e inespecíficas, enquadrando-se no pulmão de fumadora”. No estudo auto-imune encontrou-se grande elevação do fator reumatóide, péptido citrulinado e IgE. Em consulta multidisciplinar do Interstício verificou-se haver deformação das mãos e uma grande diminuição do FEV1 (0,68 L) e DLCO (1,18 L) na prova de função respiratória. Assumiu-se um diagnóstico de AR com envolvimento pulmonar, iniciando Prednisolona e Rituximab.

Discussão: Apesar de muitas vezes a história do doente apontar para um quadro infeccioso, devemos avaliar se existem outros sinais e sintomas que possam apontar para outros diagnósticos. Neste caso, apesar das alterações radiológicas inespecíficas, a clínica apresentada e o estudo analítico levaram ao diagnóstico, fundamental para iniciar o tratamento adequado.

Palavras-chave: Doença intersticial pulmonar. Criobiópsia. Artrite reumatóide.

P158. TORACENTESE: OS RISCOS E UMA TÉCNICA DO DIA-A-DIA

P. Barros, T. Marques, C. Guerreiro, V. Areias, B. Santos, U. Brito

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve-Faro.

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

Caso clínico: Doente de 54 anos, caucasiano, do sexo masculino. Antecedentes pessoais de DPOC Gold D e fumador, carga tabágica (60 UMA). Admitido no Serviço de Urgência do Hospital de Faro por dispneia com acidemia respiratória (pH - 7,183) e hipercapnia (pCO₂ - 93,9 mmHg), tendo sido colocada ventilação não invasiva (VNI) com melhoria do quadro. Foi internado na Unidade de Cuidados Intermédios por exacerbação de DPOC com insuficiência respiratória global e acidemia respiratória. Analiticamente destacava-se poliglobulia (hemoglobina - 18,3 g/L e hematócrito - 0,59 L/L) e PCR 14 mg/L. ECG mostrava flutter auricular com 150 bpm, tendo iniciado anticoagulação com enoxaparina em dose terapêutica. A TC-tórax identificou um volumoso derrame pleural à direita, com completa atelectasia do lobo inferior ipsilateral. Foi realizada

toracentese diagnóstica e evacuadora, com saída de 1.000 cc de líquido sero-fibrinoso, estudo bioquímico com características de transudado. Após suspender VNI e por estabilidade clínica, foi transferido para o serviço de Pneumologia. Objetivou-se agravamento clínico e um volumoso hematoma no local da toracentese. Após realizar nova toracentese com saída de sangue, optou-se por colocar um dreno torácico com saída de grande volume de líquido hemático, confirmando posteriormente tratar-se de um hemotórax. Realizado novo TC tórax, identificando uma pequena hemorragia localizada, com origem num pequeno vaso da pleura parietal direita. O doente foi posteriormente encaminhado para Cirurgia Torácica do Hospital Santa Maria para tratamento.

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

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

P159. TUBERCULOSE EM IMUNODEPRIMIDOS - A GRANDE SIMULADORA

P. Barros, T. Marques, C. Guerreiro, D. Neves, B. Santos, U. Brito

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve-Faro.

Introdução: A tuberculose é a doença infecciosa mais frequente nos doentes infetados com HIV e tem um grande impacto na qualidade de vida e na mortalidade desses doentes. Segundo a literatura, um doente infetado com HIV tem cerca de 28 vezes maior probabilidade de contrair tuberculose do que uma pessoa não infetada.

Caso clínico: Doente de 55 anos, sexo masculino, natural de Cabo Verde e residente em Portugal há 35 anos, sem residência fixa. Fumador com carga tabágica de 20UMA, sem outros antecedentes pessoais conhecidos. Enviado ao Serviço de Urgência do Hospital de Faro por episódio de síncope quando se deslocava de autocarro. Objectivou-se que além deste episódio, o doente já apresentaria desde há 6 meses um quadro de astenia, anorexia, perda de força nos membros inferiores, sudorese noturna e perda de 17 kg de peso. Referia também uma dor retroesternal com 1 semana de evolução. Analiticamente destacava-se D-dímero de 2.947 ng/mL e PCR de 47 mg/L. Foi pedida uma Angio-TC que revelou “adenopatias mediastínicas e no hilo direito. Processo expansivo no hilo direito medindo 65 mm” e “bilateralmente múltiplas opacidades nodulares”. Para esclarecimento das imagens radiológicas foi efetuada uma videobroncoscopia, estando o exame endoscópico normal, sendo efetuada punção aspirativa transtraqeal, transcarinal e transbrônquica, além de lavado brônquico enviado para TAAN. Durante o internamento foram colhidas secreções brônquicas para exame bacteriológico e micobacteriológico (exame direto) que estavam negativas. Foi também pedida serologia para HIV que estava positiva, tendo iniciado antiretrovirais, sendo posteriormente pedidos valores de CD4+, com 96 células/uL. Ao 15º dia de internamento confirmou-se o resultado do TAAN positivo para *Mycobacterium tuberculosis* e o doente iniciou anti bacilares, com melhoria clínica e radiológica no restante internamento.

Discussão: A tuberculose é uma doença que tem muita heterogeneidade na sua apresentação e que, sobretudo nos doentes imunodeprimidos, pode frequentemente ter uma apresentação atípica. Neste caso, inicialmente o quadro clínico e radiológico faria sobretudo pensar numa neoplasia do pulmão, mas o facto de o doente estar bastante imunodeprimido tornou a hipótese de uma apresentação atípica de tuberculose mais forte, que se acabou por confirmar com o resultado do TAAN.

Palavras-chave: Tuberculose. HIV. Neoplasia do pulmão.

P160. GATA-2 DEFICIENCY ASSOCIATED WITH PULMONARY ALVEOLAR PROTEINOSIS

N.C. Pereira, I. Sucena, C. Gurioli, C. Gurioli, S. Piciucchi, C. Ravaglia, S. Tomassetti, V. Poletti

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho. Departamento de Doenças Torácicas, Hospital Morgagni.

Introduction: Pulmonary alveolar proteinosis (PAP) is a rare pulmonary disease characterized by alveolar accumulation of surfactant. Auto-immune PAP represents 90% of all PAP cases. However genetic disorders have been described. The GATA-2 gene codes for an essential transcription factor for definitive hemopoiesis as well as for lymphatic angiogenesis, with sporadic reports of its deficiency associated with PAP.

Case report: The authors present a case of a 43 years-old female, non-smoker. She had history of psoriasis, hernioplasty complicated by bilateral lymphedema, idiopathic CD4 lymphocytopenia and idiopathic segmental dystonia. Two years ago, she had a *Pneumocystis jirovecii* pneumonia treated with cotrimoxazole. 10 months ago, she was admitted at the Hospital because acute heart failure. She was treated with diuretics and in this context she performed a thoracic CT-scan which showed diffuse pulmonary ground-glass areas and slight thickening of the interlobular septa ("crazy-paving"). She was referred to the Department of Diseases of the Thorax, Morgagni Hospital, Forlì (*), for these imagiologic findings and chronic respiratory insufficiency. She performed bronchoalveolar lavage that evidenced alveolar macrophages in an amorphous granular background with proteinaceous material. Hemogram showed: Hemoglobin 9.0 g/dL, platelets 59,000/uL, leukocytes 3,100/uL, monocytes 40/uL and neutrophils 1,181/uL. Autoimmune study was negative and anti-GM-CSF antibodies were negative. She was diagnosed with GATA-2 deficiency related PAP and whole lung lavage was proposed - whole right lung lavage was initially performed (8 L of saline solution) and after 20 days, left lung lavage was performed (8 L of saline solution).

Discussion: Macrophagic homeostasis is high relevant to lung hygiene. The clinical case presented, documents a GATA-2 deficiency which impair the GM-CSF-mediated maturation of alveolar macrophages, leading to PAP. Some syndromes have been described in this context (ex. dendritic cell, monocyte, B and NK lymphoid deficiency) but a subsequent hematological study will be necessary to confirm its presence. Of note is the excellent response to whole lung lavage.

Key words: Pulmonary alveolar proteinosis. GATA-2. Whole lung lavage.

P161. A CASE OF DISSEMINATED TUBERCULOSIS

P. Americano¹, I. Franco^{2,3}, A. Carvalho^{2,3}, I. Ladeira^{2,3}

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Hospital de Faro. ²Centro de Diagnóstico Pneumológico de Vila Nova de Gaia. ³Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introduction: Extra-pulmonary presentations of tuberculosis are uncommon, conditioning an usually late diagnosis and potential complications or severe sequelae. The authors present an exuberant case with excellent therapeutic response.

Case report: Male, 21 years old, unemployed, former smoker (8 PY), with no other relevant clinical history. In February 2018 he started bilateral hypoacusia, with several emergency department (ED) admissions, diagnosed as bilateral recurrent serous otitis media, and undergoing several courses of antibiotic, without improvement. Computed tomography (CT) of the peri-nasal sinuses (July 2018) revealed a nearly complete filling of the mastoid and middle ear cells bilaterally by tissue content; right antrostomy and myringotomy were proposed. In September 2018, the patient was recruited

to the ED for one month of fever, productive cough, mucopurulent sputum, asthenia, anorexia, weight loss (4 kg in 1 month) and night sweats, chest X-ray with bilateral micronodular infiltrate, and cavitation sketch in the left apex, treated with azithromycin and levofloxacin. He returned to the ED 3 weeks later due to recurrence of fever and asthenia. Chest X-ray showed worsening of the hypotransparency in the left apex, cavitated. He was hospitalized with pulmonary tuberculosis suspicion, and he took sputum samples that would confirm the diagnosis with direct mycobacteriological examination and positive molecular testing; positive cultural examination with AST sensitive to first-line drugs. Thoracic CT showed extensive miliarymicronodular involvement and 6 cm cavitation in the left apex. HIV negative. Initiated therapy with rifampicin, isoniazid, etambutol and pyrazinamide. He was discharged to the Pneumological Diagnostic Center, where he presented a favorable evolution, remaining asymptomatic and recovering auditory acuity, without the need for surgical intervention. Audiometry in August 2018 showed marked mixed hypoacusia and in March 2019 only mild transmission hypoacusia.

Discussion: The present case reflects the repercussions of the delay in the diagnosis of extrapulmonary forms of tuberculosis, evidencing the need to reinforce its differential diagnosis by all health professionals. The diagnosis of tuberculous otitis media is often presumptive, supported here by the insidious clinical picture, evidence of disseminated disease and response to anti-tuberculosis therapy.

Key words: Tuberculosis. Disseminated otitis media.

P162. TUMOR FIBROSO SOLITÁRIO DA PLEURA

J.F. Costa, R.M. Natal, M. Oliveira, G. Samouco, F. Fernandes, A. Tavares, L. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda.

Introdução: O tumor fibroso solitário da pleura (TFSP) constitui uma entidade rara, contribuindo para menos de 5% dos tumores da pleura. Sem relação conhecida com o tabaco, asbestos ou outros pneumopulmonares, tem na maioria dos casos uma evolução indolente podendo apresentar clínica inespecífica relacionada com o efeito de massa do tumor.

Caso clínico: Doente de 83 anos, não fumadora. Recorreu ao SU por toracalgia direita com 15 dias de evolução, de características mistas e agravamento progressivo. Referia tosse seca crónica, sem outras queixas. Ao exame objetivo, diminuição do MVà direita. Realizou telerradiografia do tórax, que revelou hipotransparência de contornos bem definidos ocupando os 2/3 inferiores do hemitórax direito. Realizou TC torácica: volumosa lesão para-vertebral ocupando espaço do pulmão direito com 13 × 13 × 10 cm, sólida mas com áreas quísticas, de forma oval e contornos indistintos na parede posterior onde se continua com o espaço pleural; sem adenopatias; derrame pleural direito de pequeno volume; colocadas as hipóteses de tumor pulmonar vs tumor neurogénico paravertebral. Solicitada RMN torácica para melhor caracterização: lesão expansiva sólida, bem delimitada e de morfologia lobulada, na vertente posterior e medial do hemitórax direito, centrada ao espaço pleural, insinuando-se no mediastino posterior; extensas áreas hipointensas em T2 e algumas áreas de liquefação na sua vertente superior; extenso contacto com o esófago, carina, brônquios principais, estruturas vasculares e brônquias na vertente posterior do hilo direito e aurícula esquerda, sem invasão destes; colocada a hipótese de TFSP. Abordada a lesão por BATT, com resultado anatomopatológico compatível com tumor do tipo mesenquimatoso, possível TFSP, com expressão de CD34 e STAT6. Foi proposta para cirurgia, tendo sido submetida a ressecção cirúrgica da lesão.

Discussão: Pretendemos com este caso chamar a atenção para uma patologia pouco comum, de diagnóstico frequentemente incidental que, apesar de geralmente benigna, pode assumir características de malignidade em 10 a 30% dos casos, associadas a risco acrescido

de recorrência. A ressecção cirúrgica completa é considerada a única forma eficaz de tratamento e o mais importante fator prognóstico.

Palavras-chave: Patologia pleural. Oncologia. Cirurgia torácica.

P163. CRIOBIOPSIA PLEURAL - O CAMINHO A SEGUIR NA PLEUROSCOPIA SEMIFLEXÍVEL?

J.F. Costa¹, M. Oliveira¹, R. Gomes^{1,2}, G. Salvado³, C.S. Moura⁴, L.V. Rodrigues^{1,2}

¹Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda.

²Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior.

³Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde de Castelo Branco.

⁴Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar de S. João.

Introdução: A pleuroscopia desempenha hoje um papel inquestionável no diagnóstico do derrame pleural exsudativo de etiologia não esclarecida, apresentando elevada sensibilidade (91%) e especificidade (100%). A variante semiflexível da técnica de pleuroscopia tem vindo a ser comparada com a técnica clássica com instrumentação rígida, com resultados ligeiramente inferiores relacionados com menor capacidade de apreensão da instrumentação semiflexível, que em alguns casos se pode revelar insuficiente para obtenção de tecido pleural, nomeadamente perante pleuras morfológicamente mais espessas ou fibrosadas.

Caso clínico: Doente de 51 anos, com exposição passiva ao fumo do tabaco. Quadro de dois meses de evolução caracterizado por dispneia de agravamento progressivo associada a tosse não produtiva. A avaliação diagnóstica inicial mostrou opacidade homogênea basal direita em telerradiografia de tórax, compatível com derrame pleural cujo estudo dirigido revelou tratar-se de um exsudato com atipia celular, suspeita de neoplasia mas insuficiente para caracterização diagnóstica definitiva. Efetuou em sequência, pleuroscopia semiflexível que possibilitou a visualização de padrão infiltrativo difuso da pleura parietal e visceral, com lesões nodulariformes coalescentes, de superfície branca com neovascularização superficial e consistência duro-elástica. A abordagem clássica por pinça de forceps mostrou-se muito difícil pela consistência das lesões e apenas possibilitou a recolha de dois diminutos fragmentos de biópsia, pelo que se optou por reabordar com criosonda de 2,4 mm com tempo médio de congelação de 3 segundos que possibilitou a recolha de 4 fragmentos adicionais de maior dimensão macroscópica e que possibilitaram o diagnóstico anatomopatológico de adenocarcinoma pulmonar.

Discussão: O desenvolvimento de alternativas à instrumentação semiflexível convencional surge como uma necessidade para contornar as limitações desta variante da técnica de pleuroscopia. Apesar da criosonda ser habitualmente associada ao seu papel no diagnóstico de doenças pulmonares difusas (com superioridade vs biópsia pulmonar transbrônquica por forceps), as vantagens da sua utilização - obtenção de fragmentos de maiores dimensões e preservação da arquitetura celular - poderão até certa medida, ser transpostas para o diagnóstico de patologia pleural, como tem sido relatado em estudos recentes e de que é exemplo o presente caso clínico.

Palavras-chave: Pleuroscopia semiflexível. Biópsia pleural. Criobiópsia.

P164. PROGRESSIVE SYSTEMIC SCLEROSIS: WHEN PROGRESSION LEADS TO TRANSPLANTATION

J. Barbosa, J. Nascimento, H. Rodrigues, S. Salgado, P. Esteves, C. Bárbara

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

Introduction: Progressive systemic sclerosis (ESP) is a chronic multisystemic autoimmune disease of unknown etiology with a charac-

teristic pathophysiological triad, namely inflammation, vascular injury and fibrosis. It occurs predominantly in female patients, with a peak incidence between 45 and 64 years. Pulmonary involvement is common in ESP patients, occurring in 75% of cases. The associated symptoms include dyspnoea during exertion and subsequently at rest. Interstitial lung disease manifests predominantly as nonspecific interstitial pneumonia (NSIP), although usual interstitial pneumonia may also occur. Pulmonary vascular disease with arterial pulmonary hypertension is common, with a prevalence of 10-16% of cases, being an important cause of death in these individuals. Esophageal involvement occurs in up to 97% of cases, resulting in esophageal dysmotility and contributing to aspiration pneumonias. There is no effective disease modifying treatment and patients with rapidly progressive disease have a poor prognosis, with high mortality rates. Sequential imaging studies demonstrate that ground glass opacities are irreversible even after therapy.

Case report: We present a case report of a female patient, melanodermic, 42 years old, diagnosed with ESP since 2012, obtained by cutaneous biopsy with evidence of scleroderma and positivity for antinuclear antibodies and anti-Scl70 antibody, with cutaneous involvement, Raynaud's syndrome, esophageal dysmotility, pulmonary hypertension and pulmonary involvement with imaging and histological changes suggestive of NSIP. She was initially treated with corticotherapy but following therapeutic failure with pulmonary worsening, azathioprine and then mycophenolate mofetil were added to treatment. Due to maintenance of dyspnea with mMRC 4 and dry cough she was admitted to the Pulmonology department. As a result of extensive pulmonary involvement with a severe restrictive pattern in pulmonary function tests and respiratory insufficiency requiring long-term oxygen therapy, she was proposed for lung transplantation, which she awaits.

Discussion: This clinical case emphasizes the frequency of pulmonary involvement and its progressive evolution in patients with ESP, requiring alternative immunosuppressive therapies and eventually lung transplantation given the clinical, imaging and functional refractoriness observed in these patients.

Key words: Progressive systemic sclerosis. Nonspecific interstitial pneumonia. Pulmonary hypertension. Lung transplantation.

P165. CYSTIC LESIONS OF THE MEDIASTINUM - ABOUT 4 CLINICAL CASES

J. Barbosa, R. Gomes, S. Salgado, P. Campos

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

Introduction: Mediastinal masses represent a varied spectrum of pathologies. In 60% of cases, thymoma, neurogenic tumors and benign cysts are the main lesions identified. In general, the mediastinal masses can be organized according to their anatomical location or defined based on their predominant composition, dividing into masses of fat, solid or cystic content. Regarding cystic masses, primary cysts of the mediastinum represent about 15-20% of all primary mediastinal masses. Several imaging aspects, especially with the use of magnetic resonance imaging (MRI), help in the differentiation of these lesions. Cysts typically demonstrate a high signal intensity at T2 weighted imaging. We summarize four clinical cases of cystic mediastinal masses observed at the Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, with presentation of the imaging findings detected on CT and MRI.

Case reports: Case 1. Male patient, 39 years old, hospitalized for precordial and cervical oppression, aggravating in dorsal decubitus and anteflexion of the trunk. Chest CT revealed a hypodense image, later characterized in MRI as a cystic lesion of the middle mediastinum with extrinsic compression of adjacent structures, such as the left atrium. He was submitted to surgical intervention with remov-

al of the lesion and histological confirmation of bronchogenic cyst. Case 2. Male patient, 54 years old, with paracardiac hypotransparency on chest radiography. CT and MRI suggestive of pericardial cyst. Case 3. Male patient, 74 years old, with thymic nodule detected incidentally. The stability of the lesion characteristics on the MRI were suggestive of thymic cyst, without the need for follow up. Case 4. Male patient, 68 years old, with intrapericardial lesion with compression of the right cardiac cavities, but without invasion. The anatomopathological result was suggestive of lymphangioma.

Discussion: Cystic lesions of the mediastinum are rare pathologies but must be considered in the differential diagnosis of mediastinal masses. MRI allows an excellent tissue characterization, with the capacity to differentiate solid from cystic lesions, as well as the establishment of relationships with adjacent structures, which is important for surgical planning.

Key words: *Bronchogenic cyst. Pericardial cyst. Thymic cyst. Lymphangioma.*

P166. MEPOLIZUMAB NO TRATAMENTO DA ASMA EOSINOFÍLICA GRAVE. EXPERIÊNCIA DO HOSPITAL PULIDO VALENTE

J. Barbosa, C. Sousa, W. Videira, C. Bárbara

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

Introdução: Os doentes com asma grave correspondem a um subtipo de doentes com asma difícil de tratar, estimando-se que a população de adultos com esta patologia seja de 3,7%. Têm surgido outras terapêuticas, nomeadamente, os agentes anti-IgE, anti-IL5/anti-IL5R e anti-IL4R. O Mepolizumab, anticorpo monoclonal humanizado dirigido à IL5, está indicado para o tratamento adjuvante da asma eosinofílica refratária grave com utilização aprovada desde 2015.

Objetivos: Avaliar a população de doentes com asma grave sob mepolizumab.

Métodos: Foi efetuada uma análise dos doentes seguidos em consulta de Asma Grave, no serviço de Pneumologia do Hospital Pulido Valente, que iniciaram terapêutica com mepolizumab entre o período de 2017 e 2019. Realizou-se uma análise dos principais dados demográficos, clínicos, imagiológicos e terapêuticos.

Resultados: Sete doentes foram submetidos a terapêutica com mepolizumab, todos do sexo feminino. A média de idades do início de sintomas foi $28,9 \pm 16$ anos. Várias comorbidades foram observadas, destacando-se a polipose nasal ($n = 5$). O valor médio de eosinófilos pré-biológico foi de 430 ± 180 células/ μ l e o valor de IgE total foi igual ou superior 5,1 UI/ml. A idade média do início da terapêutica foi 57 ± 16 anos. O *Asthma Control Test* (ACT) melhorou em 67% dos doentes na avaliação aos 4-6 meses. Na avaliação aos 8-12 meses, 80% ($n = 5$) manteve resposta positiva no ACT e observou-se um aumento do *peak expiratory flow* face ao basal. A dose média de corticóide oral foi reduzida nas avaliações aos 4-6 meses ($16,3 \pm 7,8$ mg vs $8,5 \pm 8,6$ mg) e após os 8 meses ($5,5 \pm 5,7$ mg). A eficácia da terapêutica avaliada pelo doente aos 4-6 meses, segundo a escala GETE, foi “boa” em 50% ($n = 3$). Aos 8-12 meses, 60% classificou como “excelente/boa” e 40% “mediocre”, correspondente a duas doentes que suspenderam por ausência de melhoria/permanência de efeitos adversos pouco toleráveis.

Conclusões: Apesar do número reduzido de doentes e da curta duração da terapêutica, os dados obtidos permitem inferir sobre as possíveis vantagens desta terapêutica adjuvante nos doentes com asma grave eosinofílica refratária, nomeadamente a melhoria da sintomatologia e a redução da dose de corticóide. Os dados sugerem fenótipos de doença mais grave, requerendo um maior período de *follow up* para aferir a eficácia desta terapêutica.

Palavras-chave: *Asma grave. Mepolizumab. Anti-IL5.*

P167. HEMORRAGIA ALVEOLAR: UM EFEITO ADVERSO RARO DO TRATAMENTO COM MICOFENOLATO MOFETIL

J. Pinto¹, H.N. Bastos¹⁻³, P. Mota¹⁻³, N. Melo¹, A. Morais¹⁻³

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

²*Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.* ³*IS-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto.*

Introdução: A pneumonite de hipersensibilidade crónica pode apresentar padrões de pneumonia intersticial usual ou de pneumonia intersticial não específica (NSIP) como únicas alterações histopatológicas. Apesar da corticoterapia ser o tratamento recomendado, estudos recentes demonstraram a eficácia e segurança do uso de imunossupressão, permitindo uma redução da dose de corticosteróides e consequentemente dos seus efeitos adversos.

Caso clínico: Doente de 66 anos, sexo feminino, ex-fumadora (40 UMA). Exposição a humidade em casa durante 50 anos e a pássaros no passado (durante 1 ano). Múltiplas comorbidades: HTA, diabetes mellitus 2, obesidade, doença renal crónica, osteopenia da coluna lombar. Referenciada por dispneia progressiva durante três anos e expectoração hemoptóica ocasional no último ano. Funcionalmente, FVC 81,9%, FEV1 73,2%, IT 74%, DLCO 66%. TC torácica documentou áreas em vidro despolido dispersas, predominantemente nos lobos inferiores. Lavado bronco-alveolar apresentou linfocitose de 51% com relação CD4/CD8 de 4,3. Estudo analítico de auto-imunidade sem alterações. No contexto de alterações radiológicas não conclusivas, decidido em reunião multidisciplinar a realização de criobiópsias pulmonares que demonstraram parênquima pulmonar com características sugestivas de pneumonia de hipersensibilidade com padrão de NSIP celular. Durante o período de avaliação de risco infeccioso, apresentou agravamento da dispneia e queda de 13% da DLCO. Atendendo aos antecedentes cardiovasculares, iniciado deflazacorte 60mg/dia juntamente com micofenolato mofetil (MMF) 500 mg/12h, na tentativa de evitar efeitos laterais dos corticosteróides. A terapêutica foi progressivamente titulada para MMF 1.000 mg/12h com desmame do corticóide, tendo sido bem tolerada. Após 2 meses, refere astenia intensa e hemoptises diárias de médio volume com 1 semana de evolução, associadas a queda de 2 g de hemoglobina e opacidades *de novo* em ambos os ápices na radiografia e TC torácicas, sugestivas de hemorragia alveolar e confirmada por LBA (score de Golde 219). Assumida hemorragia alveolar secundária a MMF. Observada melhoria sintomática com corticoterapia e ausência de recorrência das hemoptises após suspensão do MMF.

Discussão: Para além da imunossupressão, o MMF produz efeitos anti-proliferativos e anti-fibróticos, apresentando um uso crescente nas doenças pulmonares intersticiais. Embora descrita, a hemorragia alveolar é um efeito adverso muito raro do MMF; não obstante, o seu conhecimento é vital para o seu diagnóstico e gestão.

Palavras-chave: *Doenças pulmonares difusas. Pneumonite de hipersensibilidade crónica. Micofenolato mofetil. Hemorragia alveolar.*

P168. NON-SMALL CELL LUNG CANCER: A RETROSPECTIVE ANALYSIS OF 2 DECADES

I. Rodrigues, M.M. Carvalho, R.Q. Rodrigues, A.C. Pimenta, B. Conde, A. Fernandes

Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro.

Introduction: Lung cancer is the most prevalent and deadly type of cancer, accounting for about 18.4% of cancer deaths worldwide. Despite this, the discovery of new immunological mechanisms and specific mutations, particularly in non-small cell lung cancer (NSCLC), has allowed the development of more personalized and effective therapies, with consequent increase in survival.

Objectives: To describe and compare the demographic data, smoking habits, histological subtype, staging, treatment and survival.

val of patients diagnosed with NSCLC between 1998-2007 (1st decade) and 2008-2017 (2nd decade).

Methods: Retrospective study, based on the analysis of the clinical processes of patients followed at the Pneumology-Oncology consult, with the diagnosis of NSCLC, between 1998 and 2017. The chi-square, t-Student and Log-rank tests were used for the statistical analysis, with a significance level of $p < 0.05$.

Results: We included a total of 1,166 patients with a diagnosis of NSCLC, mainly males (76.1%; $n = 887$), with a mean age of 67.83 ± 10.91 years. One third ($n = 396$) were non-smokers. The most common histological subtype was adenocarcinoma (55.5%; $n = 647$), followed by squamous cell carcinoma (37.1%, $n = 433$). More than half had metastatic disease at diagnosis (51.2%, $n = 597$), and only 17% ($n = 198$) were diagnosed at an early stage. Chemotherapy was the first line treatment in 59.7% ($n = 696$), 10.7% ($n = 125$) were candidates for surgical resection and 23.9% ($n = 279$) were not able to start treatment. During the 2nd decade, 34 patients started treatment with biological (immunotherapy or target therapy) as first line therapy. The overall survival (OS) at 2 years was 21.7% (5.4% in stage IV), and at 5 years was 9.8% (1.16% in stage IV). Comparing the 1st ($n = 441$) and the 2nd decades ($n = 725$), there were no statistically significant differences between sex, age, smoking habits, histological type and staging. However, OS was higher in the second decade ($p > 0.001$), with a median of 10 months (95%CI: 8.7-11.3), while in the first decade it was 7 months (95%CI: 5.9-8.1).

Conclusions: Although the demography, histology and staging of NSCLC have not changed significantly in recent years, survival has increased in the last decade, in line with the introduction of new therapies.

Key words: NSCLC. Overall survival.

P169. NEW GENERATION SEQUENCING (NGS): AN UNEXPECTED SOLUTION

I. Rodrigues, T. Gomes, S. Heleno, A.C. Pimenta, B. Conde, A. Fernandes

Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro.

Introduction: New Generation Sequencing (NGS) allows simultaneous sequencing of multiple genes associated with a specific disease. In non-small cell lung cancer (NSCLC), it has been increasingly used to detect specific mutations that may be object of targeted therapies after a diagnosis is made. However, in rare cases, it can also serve as a support for the diagnosis, when this is not possible by other complementary tests.

Case report: We describe a case of a 78-year-old woman, rural, non-smoker, with a history of dyslipidaemia and depressive syndrome. She was referred to the Pulmonology-Oncology consult with a clinic of productive cough and effort dyspnoea for the last 6 months. She also had a thoracic CT scan, which showed a massive mass in the left upper lobe, measuring $31 \times 35 \times 78$ mm, with involvement of the hilar bronchovascular structures. The PET-CT confirmed hypercaptation of 18-FDG in the anterior slope of the superior lobe and left pulmonary hilum, compatible with malignant neoplasia. She underwent bronchofibroscopy, which showed an endobronchial lesion that almost completely obstructed the left main bronchus. The histology of biopsies performed revealed cells with characteristics of carcinoma, with inconclusive immunophenotyping due to extensive necrosis. After this, the patient went to the emergency department with symptoms of dyspnoea and thoracalgia. A new thoracic CT scan showed total atelectasis of the left lung. Bronchial clearance by rigid bronchoscopy was unsuccessful, and the biopsies performed with this technique showed low differentiated papillary carcinoma, with an immunohistochemical study that did not allow us to clarify whether the neoplasm was primitive or metastatic. One week later, she was hospitalized with a pulmonary thromboembolism on the right lung. CT Angiography also showed a dimensional increase of a subcarinal adenopathy. She then underwent NGS testing, which confirmed the presence of the L858R Arg mutation in exon 21 of the EGFR gene. A diagnostic of NSCLC EGFR + stage IIIB was made, and the patient initiated Osimertinib, maintaining partial response to date.

Discussion: We present a case in which NGS was central to support the diagnosis and therapeutic decision. Therefore, NGS may be a fundamental alternative when the remaining diagnostic tests are inconclusive.

Key words: NGS. Lung cancer. NSCLC.

P170. SMALL CELL LUNG CANCER: AFTER 2 DECADES

I. Rodrigues, R.Q. Rodrigues, M.M. Carvalho, A.C. Pimenta, B. Conde, A. Fernandes

Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro.

Introduction: Small cell lung cancer (SCLC) has unique histopathological characteristics: it originates in neuroendocrine precursor cells, manifests rapid growth and early metastasis, and usually presents a good response to chemotherapy and radiotherapy, but with a rapid development of resistance and consequent failure therapy. Despite improvements in survival in other histological subtypes, SCLC maintains a high mortality rate and low survival, even at early stages.

Objectives: To describe and compare the demographic data, smoking habits, histological subtype, staging, treatment and survival of patients diagnosed with SCLC.

Methods: Retrospective study based on the analysis of the clinical processes of the patients followed at the Pneumology-Oncology consult, with the diagnosis of SCLC between 1998 and 2017. For the statistical analysis, chi-square, t-Student and log-rank, for a significance level of $p < 0.05$.

Results: Of a total of 1,583 lung cancer diagnoses, 210 (13.27%) were histologically classified as CPPC, with a mean age of 66.62 ± 10.06 years. Males were predominant (79.5%, $n = 167$), and 87.8% were smokers or former smokers ($n = 146$). Only 6.7% ($n = 14$) presented at stages I or II at diagnosis, according to the TNM classification; 53.3% ($n = 112$) presented evidence of distance metastasis. Regarding treatment, 59% ($n = 124$) were treated with chemotherapy alone, 24.8% ($n = 52$) with chemotherapy + radiotherapy and 16.2% ($n = 34$) were not able to initiate treatment. No patient underwent surgical resection. The 2-year overall survival (OS) at 2 years was 9%, and at 5 years was 3.7%. There were no statistically significant differences in the OS between the decade 1998-2007 and 2008-2017, but patients with stages I-II at diagnosis had a median survival of 18 months (95%CI: 15.52-20.47) while patients with stages III-IV at diagnosis had a median survival of only 6 months (95%CI: 4.8-7.2), with $p = 0.001$.

Conclusions: The high SCLC mortality rate has remained constant over the last few years, with staging being the main prognostic factor in these patients. The development of new therapies, some of which have already been approved in Portugal, may be the first step towards a paradigm shift in this histological type.

Key words: Small cell lung cancer.

P171. UNCONTROLLABLE HAEMORRHAGE

M.N. Pereira¹, J. Dionísio², M.J. Ribeiro³, I. Bravio⁴, A. Szantho², F. Cunha⁵, J.D. Costa²

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve-Hospital de Faro. ²Serviço de Pneumologia; ³Serviço de Cirurgia Torácica; ⁴Serviço de Anatomia Patológica, Instituto

Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil. 3Serviço de Pneumologia, Hospital dos Marmeleiros, SESARAM.

Introduction: Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is an extremely rare low-grade malignancy, more common in children and young adults.

Case report: A 41-year-old man, Caucasian, former smoker, presented to the Pulmonology appointment with a 3-month history of a non-productive cough. Although Lab disclosed mild thrombocytopenia there was no history of hemoptysis. Chest radiography and chest CT revealed a 29 mm homogeneous nodular lesion in the left lower lobe (LLL). Initial bronchoscopy revealed an endobronchial mass obstructing the lateral segment of the LLL (LB9), which wasn't biopsied. The patient was referred to our institution and we repeated the bronchoscopy which confirmed the presence of a yellowish mass with a smooth surface and a long implantation base, containing multiple superficial vessels, almost completely blocking the entrance orifice of LB9. The first biopsy immediately unleashed a profuse bleeding, which despite maintaining the wedging position and lavage with cold saline and aminocaproic acid instillation haemorrhage could not be controlled. A balloon catheter tamponade was then inserted at the common basal trunk and cold saline with aminocaproic acid was instilled. However, severe bleeding persisted whenever the balloon was deflated. Patient was then intubated with reinsertion of the balloon catheter through the endotracheal tube, enabling clinical stabilization, although without permanent haemorrhage control, until emergency left lower lobectomy was performed, with uneventful recovery. Pathologic surgical report revealed an IMT, with tumor free margin. Presently the patient has no clinical complaints.

Discussion: Highly vascularised endobronchial lesions are prone to difficult to control haemorrhage. Given lesion characteristics, it's of utmost importance to anticipate the difficulties and to decide procedure sequence for a definitive solution. In our case, surgery allowed immediate haemorrhage-control and the adequate and definite therapeutic option for this tumor.

Key words: *Inflammatory myofibroblastic tumor. Haemorrhage.*

P172. BRIEF INTERVENTION IN SMOKING CESSATION - CLINICAL PRACTICE IN HOSPITALIZED PATIENTS

A.L. Ramos, I. Oliveira, A.M. Mestre, J.S. Carvalho, C. Matos, F.J. Nogueira

Serviço de Pneumologia, Hospital Egaz Moniz.

Introduction: Smoking is one of the leading preventable causes of premature death. According to the WHO, the investment in Smoking Cessation is the most effective way to obtain improvements in smoking-related morbidity and mortality.

Objectives: Characterize the clinical practice and the knowledge of the health professionals of a central hospital, within the scope of a brief intervention in Smoking Cessation, on a hospitalized patient.

Methods: Cross-sectional study conducted in physicians and nurses of a central hospital. The data collection was done through a self-completion questionnaire about the knowledge and practice of brief intervention, motivational evaluation, recognition of nicotine withdrawal syndrome and pharmacological treatment. Descriptive data analysis was performed using SPSS Statistics v25.

Results: A total sample of 96 health professionals, with a mean age of 33 years, 72% were female and 51% were nurses. The majority were non-smokers (72.9%). Considering the brief intervention, most professionals (94.8%) routinely question patients about their smoking habits and address the risks associated with smoking (79.2% of the total), encouraging and supporting those patients who express a desire to cease smoking habits (71.9% of the total). However, only a minority (27.1%) evaluated the motivation of the individuals

for Smoking Cessation, 13.5% used the analogue scale on this evaluation. Only 51% of the professionals know how to recognize withdrawal symptoms and only 46.8% of the physicians institute pharmacological therapy. Most of the evaluated professionals denied having training in smoking cessation (78.1%).

Conclusions: Health professionals have a central role on education, prevention and treatment regarding all patient contacts with health services, being the hospitalization an occasion of greater fragility and susceptibility to measures to promote Smoking Cessation. In the sample evaluated, we observed that important gaps remain in health professionals regarding Smoking Cessation training, which have to be improved. It is essential to raise awareness about the relevance of Smoking cessation and the execution of training actions in the area, in order to coordinate the work of health professionals with the existing educational, prevention and treatment, legislative, economic and social strategies.

Key words: *Smoking. Brief intervention. Internment.*

P174. EOSINOFILIA PERIFÉRICA: UM CASO CLÍNICO DE PNEUMONIA EOSINOFILICA CRÔNICA?

R.B. Pinheiro, J. Nascimento, A.C. Mendes, I. Costa, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, CHLN.

Introdução: Eosinofilia define-se como um número de eosinófilos superior a 500/ μ l, sendo hipereosinofilia se superior a 1.500/ μ l, com ou sem doença de órgão. Entende-se por eosinofilia pulmonar a presença de mais que 10% de eosinófilos no lavado broncoalveolar.

Caso clínico: Homem, 22 anos, natural da Nova Zelândia em Portugal desde há 3 meses, não fumador, viagem intercontinental recente. Antecedentes de Asma, medicado com montelucaste há 18 meses, formoterol/budesonido, salbutamol e corticoide oral frequente; perfuração do septo nasal que associou ao uso de corticoide. Refere uma toma de cocaína isolada. Recorreu ao Serviço de Urgência por quadro com 4 meses de evolução de dispneia, tosse com expectoração hemopurulenta, emagrecimento, hipersudorese, astenia e anorexia. Apresentava sibilância na auscultação pulmonar; ligeira leucocitose, eosinofilia periférica (3.830/uL), proteína C-reativa negativa, gasimetria arterial ar ambiente com insuficiência respiratória parcial e radiografia de tórax com infiltrados periféricos bilaterais mais evidentes no campo pulmonar esquerdo. Realizou videobroncofibroscopia, lavado broncoalveolar (LBA) revelou eosinofilia de 43%; secreções brônquicas com exsudado granulocitário rico em eosinófilos e cristais de Charcot-Leyden. Tomografia computadorizada torácica com áreas segmentares e nodulares de densificação em vidro despolido e focos de consolidação com envolvimento bilateral mais no pulmão esquerdo, concordante com doença eosinofílica com envolvimento pulmonar. A destacar elevação da IgE total (1700), auto-imunidade com MPO e PR3 negativo. Estudo para parasitoses negativo.

Discussão: Atendendo à afeção da via aérea superior, história de viagem recente, uso de fármacos como montelucaste e achados nas secreções brônquicas colocou-se a hipótese de Vasculite, reação farmacológica ou Infecção. No entanto, a associação da clínica, eosinofilia periférica, aumento de IgE total, auto-imunidade e serologias negativas, opacidades consolidadas bilaterais e periféricas e um LBA com eosinofilia superior a 25% é sugestivo, mais do que outro diagnóstico, de Pneumonia eosinofílica crónica. A presença de Asma, perfuração do septo e toma de montelucaste apesar do MPO negativo favorece o diagnóstico de Síndrome Churg Strauss. Instituiu-se prednisona na dose de 40 mg/dia com melhoria. O diagnóstico diferencial pode ser um desafio, e requer reavaliação e seguimento de cada caso.

Palavras-chave: *Eosinofilia. Eosinofilia pulmonar. Pneumonia eosinofílica crónica. Síndrome Churg Strauss.*

P175. THE IMPACT OF PULMONARY REHABILITATION ON LIFE QUALITY IN CHRONIC PULMONARY DISEASES

M. Afonso¹, A.F. Santos², F. Rodrigues²

¹Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. ²Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Hospital Pulido Valente.

Introduction: Pulmonary rehabilitation (PR) is indicated in the most common chronic respiratory diseases, especially in those with moderate to high severity, with evidence of objective and subjective improvement in exercise capacity and life quality.

Objectives: Assess the impact of PR on the quality of life in chronic respiratory disease patients, at the end of the program.

Methods: Retrospective analysis of the clinical files of chronic respiratory disease patients who underwent a PR program (> 6 weeks), reviewing the questionnaires answered in the first and last day of the program. HADS score, EuroQoL and CAT were included. The selected diseases were COPD, asthma, interstitial lung diseases (ILDs) and bronchiectasis. Statistical analysis through SPSS-24.

Results: Thirty one patients, 58.1% males, with mean age of 67.4 ± 8.50 years old. The majority were former smokers (58.1%), followed by non-smokers (35.5%) and smokers (6.5%). The most common disease in our population was COPD, representing 51.6% of patients, followed by ILD (25.8%), asthma (16.1%) and bronchiectasis (6.4%). Not all patients answered all the questionnaires - HADS (n = 23), visual EuroQoL (n = 22) and CAT (n = 22). The average score before and after the program for anxiety in the HADS score was 6.3 ± 2.8 and 4.8 ± 3.2 (p = 0.003), and for depression was 4.8 ± 3.8 and 3.7 ± 3.7 (p = 0.052). In the visual EuroQoL, the average before was 62.7 ± 13.9 and after it was 70.5 ± 14.3 (p = 0.006). The average CAT score was 14.2 ± 6.5 before the program and 10.7 ± 6.2 after it (p = 0.016). Both in the CAT and in the visual EuroQoL score, the difference was superior to the minimum clinically important difference.

Conclusions: Pulmonary rehabilitation has a significant positive impact on anxiety, quality of life and on the reduction of respiratory symptoms in chronic respiratory diseases. There is also a tendency to improvement in depressive symptoms, albeit without statistical significance.

Key words: Pulmonary rehabilitation. Outcome.

P177. ATYPICAL PNEUMONIA IN PATIENT WITH SERRATIA ODORIFERA - A RARE ASSOCIATION

J. Barbosa, A. Almendra, D. Organista, A. Pais, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo

Unidade de Pneumologia de Intervenção, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Hospital Pulido Valente.

Introduction: *Serratia odorifera*, a member of the *Enterobacteriaceae* family, was first described in 1978 by Grimont and others. Although *Serratia marcescens* is a well-known and most commonly isolated pathogen, other species such as *S. odorifera* are rarely isolated and seldom cause infection in humans. The first case with confirmed infection was described in 1988 in a 67 year old patient with cirrhosis of alcoholic etiology, admitted by septic shock, with isolation of *S. odorifera* in blood and urine. The first case of nosocomial infection was described in 1990 in a patient with multiple comorbidities and *S. odorifera* was isolated from sputum specimens. The patient improved after initiation of targeted antibiotic therapy. *S. odorifera* has also been described in other case reports as occasionally causing serious and eventually fatal infections, especially in patients with chronic pathologies.

Case report: A 25-year-old female patient, with no relevant personal history, started a 3-month course characterized by cough with purulent and sometimes hemoptoic sputum, fever, night sweats, progressive worsening of fatigue and weight loss. After several antibiotics and in the absence of clinical improvement she was obser-

ved in the Pulmonology department. The laboratory work documented an elevation of inflammatory parameters and a negative autoimmune study. The computed tomography of the thorax showed a diffuse and bilateral ground-glass opacification. Videobronchoscopy was therefore performed and did not document endoscopic alterations. Bronchoalveolar lavage showed lymphocytosis and isolation of *S. odorifera* in lavage and transbronchial biopsies. No positive PAS lipoprotein material was observed and hemosiderophages research was negative. The mycological and mycobacteriological examination as well as the study of *Galactomannan* and *Pneumocystis jirovecii* were also negative. The histopathological examination demonstrated nonspecific lymphocytic inflammatory infiltrate, with aspects of organizing pneumonia. Pneumonia was admitted to *S. odorifera* and co-trimoxazole was started according to sensitivity test, showing clinical and imagiologic improvement.

Discussion: This clinical case emphasizes a rare association of *S. odorifera* infection with diffuse pulmonary involvement. Clinical cases that report this association are rare. The isolation of this agent in respiratory secretions should not be considered colonization but should be interpreted in the clinical context of the patient.

Key words: *Serratia odorifera*. Atypical pneumonia. Ground-glass opacification.

P178. LYMPHOCYTIC INTERSTITIAL PNEUMONIA WITH 14 YEARS OF EVOLUTION IN HIV-INFECTED PATIENT

J. Barbosa, J. Nascimento, S. Salgado, R.P. Basto, P. Esteves, C. Bárbara

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

Introduction: Lymphocytic interstitial pneumonia (LIP) is a benign lymphoproliferative disease characterized by a dense lymphoid interstitial infiltrate. Secondary forms associated with systemic diseases such as Sjögren's syndrome, immunosuppression or AIDS are more common, however, the idiopathic form is rare. In patients with HIV infection it usually occurs in children and rarely in adults. The clinical presentation is characterized by cough and slowly progressive dyspnea. The imaging findings vary considerably depending on the associated disease. They are usually characterized by diffuse bilateral alterations or with predominance in the lower lobes, the dominant alteration being the presence of ground glass opacities, which together with the presence of cysts is highly suggestive. Centrilobular nodules, subpleural nodules and septal thickening are also observed. The main treatment includes corticotherapy as well as treatment of the underlying disease. In the absence of therapy, the prognosis is variable. The progression of the disease occurs in 33% of cases, rarely evolving to terminal lung disease.

Case report: We present the clinical case of a female patient, melanodermic, 49 years old, diagnosed with HIV infection since 2002 under antiretroviral therapy and with good immune status; lymphocytic interstitial pneumonia since 2005, obtained by surgical lung biopsy, and moderate to severe pulmonary hypertension. She presented progression of interstitial disease with severe restriction and global respiratory insufficiency under long-term oxygen therapy and nocturnal NIV. Under immunosuppressive therapy, initially corticotherapy and subsequently azathioprine, there was no clinical response. Imaging reevaluation showed marked worsening of interstitial lung disease, with cysts and honeycomb areas, ground glass opacification, and findings of constrictive bronchiolitis. The patient initiated mycophenolate mofetil and sildenafil with clinical stabilization.

Discussion: It has been recognized that patients with HIV infection are at increased risk for non-infectious lung diseases, namely LIP. However, with the initiation of antiretroviral therapy, its prevalence has been declining. This clinical case emphasizes a rare disease

that should be considered in patients with HIV infection, demonstrating the multiplicity of possible presentations and the importance of therapy, namely antiretroviral therapy or other immunosuppressive therapies that can be used in the absence of response.

Key words: *Lymphocytic interstitial pneumonia. HIV. Pulmonary hypertension.*

P179. PEMBROLIZUMAB - FIRST-LINE THERAPY OF METASTATIC NON-SMALL CELL LUNG CANCER

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

Serviço de Pneumologia, CHUC.

Introduction: Pembrolizumab has been used since 2017 to treat metastatic non-small cell lung cancer (NSCLC), being first-line therapy in patients whose tumors have high PD-L1 ($\geq 50\%$) expression in the absence of EGFR mutations or ALK.

Objectives: To characterize the patients submitted to pembrolizumab as first line therapy of metastatic NSCLC

Methods: Retrospective study of the population of patients with NSCLC treated with pembrolizumab as first line, in the Serviço de Pneumologia B do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra. Clinical and demographic data were analyzed using SPSS® software.

Results: Sample consisted of 14 individuals (5 of them with only one month of treatment), 7 males, mean age 59.3 years. The majority of patients (7) presented performance status of 1, 5 were smokers and 2 ex-smokers. As to histology, 12 patients had adenocarcinoma, 1 adenosquamous cell carcinoma and 1 squamous cell carcinoma. All patients had advanced stage and all had PD-L1 expression greater than 50%. All had metastatic disease with the most frequent location being bone (5 patients). Three patients developed toxicity (colitis, anemia and hyperthyroidism). Six patients achieved stability, 1 progressed after 5 months (6 months survival) and 1 patient had sudden deterioration of the general condition (1 month survival), with these two patients being the only recorded deaths. The remaining patients have a survival of 11, 6, 7, 2, 2 and 1 month (patients newly started on therapy), respectively, and are still undergoing therapy.

Conclusions: Pembrolizumab is a relatively recent weapon in the treatment of metastatic NSCLC with PD-L1 expression $> 50\%$, so data are not yet abundant. The analysis of our data allows a cautious conclusion of good response/toxicity ratio and consequently tolerability and quality of life, especially considering the population to whom the therapy was intended. More follow-up time and more patients may allow us to infer more about the results, namely the design of survival curves.

Key words: *Non-small cell lung carcinoma. Pembrolizumab. Firstline.*

P180. IGRA IN GANGLIONAR TUBERCULOSIS VERSUS LYMPHOMA - A CASE REPORT

J.N. Machado¹, S. Cabral¹, J.N. Caldeira¹, J.C. Costa¹, P.C. Roxo²

¹Serviço de Pneumologia, CHUC. ²Centro de Diagnóstico Pneumológico de Coimbra.

Introduction: Tuberculosis (TB) can affect any organ, with peripheral lymph nodes and pleural space being the most common sites of extrapulmonary TB. Being known as the great simulator, it is not always easy to distinguish it from lymphoproliferative disease and IGRA is often used in clinical practice to help distinguish the two conditions.

Case report: A 69-year-old female patient, non-smoker, who presented to emergency department due to asthenia, weight loss and abdominal distension. No respiratory symptoms or fever. History of diabetes and hypertension. In the complementary study (admitted to Internal Medicine), several adenopathies of epigastric and me-

senteric region, moderate volume of peritoneal effusion and massive right pleural effusion were objectified in abdominal ultrasound. She subsequently underwent cervico-thoracic-abdominal CT scan showing "massive right pleural effusion; discrete areas of ground glass opacities; multiple bilateral adenopathies -cervical, mediastinal, internal mammary, celiac, mesenteric, retroperitoneal and iliac; homogeneous splenomegaly and small organized peritoneal effusion." In view of the findings, IGRA test was requested (negative) and the diagnosis of lymphoproliferative disease was the main hypothesis. For a better differential diagnosis, cervical lymph node biopsy was performed [result: necrotizing granulomatous lymphadenitis of unknown cause. No acid-fast bacilli (AFB)], pleural effusion drained (chylothorax without AFB) and pleural biopsies (negative and without AFB) and bronchofibroscopy (BAL with negative immunophenotyping and without AFB) were performed. Due to diagnostic doubt (lymphoma vs tuberculosis), she was proposed for a new biopsy, this time of retroperitoneal lymph node (result: necrotizing lymphadenitis with probable tuberculous origin) with positive culture for *Mycobacterium tuberculosis complex*.

Discussion: The differential diagnosis between tuberculosis and lymphoproliferative disease is not always easy, since there are several aspects of overlap to be considered. There are cases, such as this one, where the investment in biological material collection has to be exhaustive to be conclusive. Despite the possible role of IGRA in the diagnosis of tuberculous lymphadenitis, its use and interpretation must be careful and integrated.

Key words: *IGRA. Adenopathies. Tuberculosis. Lymphoma.*

P181. AN UNEXPECTED STONE

L. Rodrigues, I. Spencer, C. Antunes, M. Pereira, D. Organista, F. Paula, F. Froes

Unidade de Cuidados Intensivos, Serviço de Pneumologia, Departamento do Tórax, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introduction: Education of high risk population groups and easy access to diagnostic tests leads to the majority of patients infected with HIV being diagnosed at an early stage of the disease before developing immunodeficiency related complications. Nowadays, inaugural *Pneumocystis jirovecii* pneumonia is no longer usual, fortunately.

Case report: 61-year-old man with recent history of laparoscopic cholecystectomy due to cholelithiasis, viral serologies were not performed in the preoperative evaluation. Approximately 2 weeks after surgery, the patient checks into the emergency department complaining of abdominal pain, dyspnea and fever. He had no respiratory insufficiency, normal leukocyte and lymphocyte count, CRP 5.8 mg/dL and LDH 605 U/L. Chest X-ray showed bilateral infiltrates and Chest CT showed bilateral ground glass opacifications and suspicion of subsegmentar PE. Once the diagnosis of PE is admitted therapeutic anticoagulation is initiated and pulmonary infiltrates are dismissed. Due to progressive worsening symptoms over the next 3 days, a new Chest CT is performed which reveals bilaterally disseminated ground glass opacities ("crazy paving"). Arterial blood gas analysis presented PaO₂: 55.7 mmHg (P/F: 232) and PaCO₂ 26.1 mmHg. Anticoagulation is maintained and broad-spectrum antibiotic therapy initiated. At this stage HIV serology is performed because of *Pneumocystis* infection suspicion. Due to no improvement during the next 72 hours and declining oxygenation (P/F: 170) patient was transferred to the ICU where oxygen was initiated by High Flow Nasal Cannula, which was maintained for 9 days (maximum flow 40 L/min and maximum FiO₂ 60%). Upon admission, the clinical pathology laboratory was contacted and confirmed HIV-positive serology still awaiting validation. He underwent video bronchoscopy with bronchoalveolar lavage for *Pneumocystis jirovecii* pneumonia investigation (positive result 2 days later) and started empiric antibiotic therapy with cotrimoxazole plus prednisolone. Progressive

improvement was achieved with decreased oxygen requirements, resolution of fever and normalization of inflammation markers.

Discussion: In Portugal, despite the decrease in HIV infection incidence, about 25% of new cases occur in the population over 50 years. In patients with pneumonia with interstitial involvement and especially in severe forms in which therapeutic appropriateness has a greater prognostic impact, we cannot forget one of the major scourges of the last decades.

Key words: HIV. *Pneumocystis jirovecii*. Pneumonia.

P182. RESSEÇÃO SUBLOBAR CURATIVA EM IDOSOS COM CANCRO DO PULMÃO NÃO PEQUENAS CÉLULAS

M. Afonso¹, C. Branco², R. Pancas², T.M. Alfaro¹, A. Pêgo¹, C. Robalo Cordeiro¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Centro de Cirurgia Cardiorádica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A ressecção cirúrgica é a primeira opção no tratamento do cancro do pulmão não pequenas células (CPNPC) em estágio inicial. Nos idosos, existem limitações fisiológicas à cirurgia e extensão de ressecção. O nosso objetivo comparar a recidiva e sobrevivência com lobectomia ou ressecção sublobar (RSL), em idosos.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos hospitalares dos doentes > 70 anos submetidos a ressecção curativa por CPNPC entre 2012-2017. Análise dos dados demográficos, funcionais, laboratoriais, histopatológicos, duração internamento, complicações pós-operatórias, recorrência e mortalidade.

Resultados: Incluídos 72 doentes, 18 (25%) submetidos a RSL (todos ressecção em cunha) e 54 (75%) a lobectomia. A idade média foi 78,4 anos, a maioria eram homens (68,1%), nunca fumadores (52,8%). O tipo histológico mais comum foi o adenocarcinoma. O grupo RSL apresentava pior função pulmonar, sem outras diferenças entre os grupos. O número de gânglios ressecados foi superior no grupo lobectomia ($p = 0,005$). A invasão pleural era mais frequente no grupo lobectomia (42,6% vs 27,8%, $p = \text{NS}$). A duração de internamento foi menor no grupo RSL ($6,7 \pm 3,3$ vs $8 \pm 3,5$ dias, $p = \text{NS}$). O tempo médio de follow-up foi de $33,5 \pm 24,3$ meses ($35,5 \pm 24,3$ no grupo RSL vs $32,9 \pm 22,0$ no grupo lobectomia, $p > 0,05$). A taxa de recorrência foi menor no grupo RSL (5,6% vs 25,9%, $p = 0,8$). Na análise univariada apenas plaquetas $> 200 \text{ G/L}$ ($p = 0,03$), invasão pleural ($p < 0,01$) e estágio $> \text{I}$ ($p < 0,01$) foram significativos. Na análise multivariada a invasão pleural ($p = 0,01$) e plaquetas $> 20 \text{ OG/L}$ ($p = 0,04$) permaneceram significativas. Na análise univariada sobrevivência, estágio $> \text{I}$ ($p = 0,03$) e invasão pleural ($p < 0,01$) foram preditores; o mesmo se encontrando na análise multivariada ($p < 0,01$ e $p < 0,01$).

Conclusões: Observamos risco de recidiva e mortalidade semelhantes entre o grupo RSL ou lobectomia, em doentes idosos com CPNPC em estágio inicial. Estes resultados são relevantes, dada a limitação cirúrgica frequente neste grupo etário, pelas comorbilidades e baixa reserva funcional respiratória. As nossas conclusões são contudo limitadas pela pequena amostra e possível viés de seleção, contudo refletem a prática diária.

Palavras-chave: Cancro do pulmão não pequenas células. Lobectomia. Ressecção sublobar. Recidiva. Mortalidade.

P183. SYNCHRONOUS PULMONARY AND GASTRIC MALT LYMPHOMA

L. Rodrigues¹, D. Organista¹, A. Lopes¹, L. Carvalho¹, C. Bárbara¹

Serviço de Pneumologia, Departamento do Tórax, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introduction: MALT (Mucosa-associated lymphoid tissue) lymphomas are extranodal low-grade B-cell lymphomas. Although rare,

they are the third most frequent type of lymphoma constituting 5-7% of diagnosed non-Hodgkin's lymphomas. They may arise in virtually any organ being the stomach the most commonly affected site. Pulmonary MALT lymphoma is the most frequently diagnosed lung lymphoma.

Case report: 58 year-old male patient, former smoker, with no known history of tuberculosis or autoimmune disease. Patient presented to the Emergency Department with a 3-day course of unproductive cough accompanied by low volume hemoptysis. No fever. Chest X-ray showed an opacity in the lower 1/3 of the left lung field, the laboratory evaluation a $12.42 \times 10^9/\text{L}$ leukocytosis with $9.82 \times 10^9/\text{L}$ neutrophils and elevation of the CRP to 33.8 mg/dL. Admitted for diagnostic investigation. Treatment for community-acquired pneumonia was initiated with amoxicillin/clavulanic acid and azithromycin. Positive clinical evolution, with complains resolution and normalization of laboratory parameters. Chest CT showed a heterogeneous consolidation of the left inferior lobe with millimetric nodular hypodense images. Irregular thickening of the distal stomach wall, with densification and several adenomegalies in the surrounding fat. Video bronchoscopy revealed no endoscopic lesions, transbronchial biopsies were performed that showed diffuse proliferation of small lymphoid cells positive for CD20, CD43 and bcl-2. Compatible with MALT lymphoma. Esophagogastroduodenoscopy revealed at the level of the gastric body a vegetative polypoid lesion with superficial ulcerations. Biopsies showed infiltration by large and small lymphoid cells positive for CD20, CD43 and bcl-2. Also compatible with MALT lymphoma. Patient was discharged and referred to the Haematologist where he is currently followed-up and has already completed two cycles of chemotherapy with rituximab, vincristine, cyclophosphamide and doxorubicin.

Discussion: MALT lymphomas usually have an indolent course and a good prognosis with good response to chemotherapy, progression and transformation into high-grade B-cell lymphoma is rare. When there is multiorgan involvement, as in the case described, it is usually two independent primary tumors and not dissemination. This case emphasizes the importance of an organized and objective diagnostic approach and the correct staging and follow-up of cancer patients.

Key words: MALT lymphoma. Lung. Stomach.

P184. EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS RESPIRATÓRIOS EM INFECÇÃO POR INFLUENZA

A. Almendra, J. Branco, G. Samouco, S. Moreira, C. Martins, I. Claro, C. Lopes, P. Azevedo

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: O vírus influenza é uma causa importante de pneumonia numa unidade de cuidados intensivos. O subtipo mais comum é o H1N1 que cursa habitualmente com quadros virais auto-limitados mas que, em casos graves, pode manifestar-se por pneumonia com insuficiência respiratória hipoxémica que pode evoluir para o síndrome do dificuldade respiratória aguda (ARDS) com necessidade de ventilação mecânica.

Objetivos: Descrever as características clínicas e os resultados dos doentes internados numa unidade de cuidados intensivos respiratórios (UCIR) com Influenza.

Métodos: Avaliação retrospectiva dos doentes internados por Influenza, de Março de 2016 a Março de 2019. Colheita dados demográficos e clínicos com respectiva análise estatística.

Resultados: Dos 27 pacientes admitidos com infecção influenza, 16 eram do sexo masculino (59,2%) e a idade média foi de 58,9 anos ($\pm 18,6$). O APACHE médio era de 19,1 ($\pm 8,7$). O subtipo H1N1 A foi encontrado em 81% dos doentes. Registou-se falência vacinal em 6 casos. Todos os doentes tinham falência respiratória à admissão com uma pO_2/FiO_2 média de 180.1 (± 87.8), sendo a insuficiência respi-

ratória hipoxêmica a mais frequente ($n = 14$; 53.8%). O ARDS estava presente em 9 doentes ($n = 33\%$). 3 pacientes tinham critérios de choque séptico e 2 de sépsis. Para além da Influenza os outros diagnósticos agudos eram: pneumonia adquirida na comunidade ($n = 11$), insuficiência renal aguda ($n = 8$), exacerbação de DPOC ($n = 5$), exacerbação de asma ($n = 3$) e insuficiência cardíaca ($n = 3$). O suporte ventilatório foi necessário em 23 doentes: 19 iniciaram ventilação não invasiva com necessidade de transitar para ventilação invasiva em 9 casos e para oxigenação por membrana extracorpórea (ECMO) num doente; 4 foram admitidos já sob ventilação invasiva. Após extubação, três doentes realizaram oxigênio nasal de alto fluxo. A duração média de internamento foi de 11,4 dias ($\pm 9,3$). A taxa de mortalidade foi de 3,7% ($n = 1$).

Conclusões: A pneumonia por influenza pode progredir para ARDS com hipoxemia e risco de morte, daí a importância de uma boa caracterização dos casos anteriores, a fim de suportar o melhor tratamento para pacientes futuros. O suporte intensivo precoce parece estar relacionado à baixa taxa de mortalidade.

Palavras-chave: Influenza. Insuficiência respiratória hipoxêmica. Pneumonia.

P186. TOMOTERAPIA NO TRATAMENTO ADJUVANTE DO TIMOMA MALIGNO

C. Sousa, M. Cruz, M. Henriques, R.V. Marques, P. Alves

Serviço de Radioterapia, IPO de Coimbra.

Introdução: O timoma maligno é uma neoplasia epitelial rara e corresponde a 50% dos tumores do mediastino anterior. Embora cerca de 40% dos doentes se apresentem assintomáticos ao diagnóstico, os restantes poderão apresentar clínica de toracalgia, tosse, dispneia, disfagia ou *miastenia gravis*. O sistema de estadiamento Masaoka é o sistema mais utilizado para prognóstico e orientação terapêutica dos timomas. A sobrevivência aos 5 anos que varia entre 93-50%, nos tumores de estágio I e IV, respetivamente. A cirurgia é a principal modalidade de tratamento, sendo a ressecção cirúrgica completa outro importante fator de prognóstico. Dado o elevado risco de recidiva destas neoplasias, a radioterapia deve ser considerada como tratamento adjuvante de tumores de estágio III-IVA ou após ressecções com margens cirúrgicas positivas/insuficientes. A unidade de Tomoterapia permite a combinação de IMRT com IGRT e a realização de *matching* automatizado, permitindo a irradiação de forma helicoidal e com produção de altos gradientes de dose, excelente conformação e homogeneidade na distribuição de dose.

Caso clínico: Doente de sexo feminino com 47 anos de idade e diagnóstico de timoma maligno com 4 cm de maior eixo axial. Submetida a ressecção cirúrgica incompleta por aderência do tumor ao tronco venoso braquiocéfálico. O estudo anatomo-patológico revelou tratar-se de um estágio IIA, com invasão microscópica da cápsula. Posteriormente a doente efetuou radioterapia externa adjuvante em tomoterapia com a dose de 54 Gy a 1,8 Gy/fracção dirigida ao leito tumoral e margens, com *boost* integrado a 2 Gy/fracção nas regiões de ressecção incompleta, perfazendo um total de 60 Gy. Durante o tratamento a doente manteve um excelente estado geral, tendo como único efeito secundário agudo uma radiorradite grau I. Atualmente encontra-se no 27º mês de controlo clínico, sem sinais de recorrência de doença.

Discussão: A radioterapia adjuvante é recomendada após uma ressecção incompleta de um timoma maligno estágio II da classificação Masaoka. Pela sua elevada precisão e conformação de dose, as novas técnicas de radioterapia permitem diminuir a toxicidade nos tecidos sãos adjacentes ao tumor. Deste modo, é possível aliar a obtenção de elevadas taxas de controlo tumoral e, paralelamente, a expressiva diminuição dos efeitos secundários, agudos e tardios, associados ao tratamento.

Palavras-chave: Timoma. Radioterapia.

P187. A FORGOTTEN CAUSE OF PERSISTENT HYPERLACTACEMIA

L. Rodrigues¹, M. Pacheco², M. Pereira¹, E. Brysch¹, C. Antunes¹, D. Organista¹, F. Paula¹, F. Froes¹

¹Unidade de Cuidados Intensivos, Serviço de Pneumologia, Departamento do Tórax, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. ²Medicina Interna, Hospital Vila Franca de Xira.

Introduction: Lactic acid is a byproduct of anaerobic cellular metabolism that increases during exercise and catecholaminergic stimulation. The most frequent causes of hyperlactacidemia are related to local or systemic tissue hypoxia secondary to ischemia/hypoperfusion or sepsis. Other less common causes result from drugs, genetic defects, diabetes, anemia with severe iron deficiency, liver disease or malignancy, especially haematological or pulmonary.

Case report: 72-year-old man hospitalized, presenting with one month evolution of fatigue, anorexia, 10 kg weight loss, dysphagia for solids and profuse night sweats, with no fever. His chest CT showed extensive adenopathic filling of the mediastinal chains, reduction of right bronchial caliber, bilateral pleural effusion and a small pericardial effusion. Videobronchoscopy showed extensive infiltration of the bronchial mucosa especially on the right side and signs of extrinsic compression of the trachea and carina. A surgical biopsy of the mediastinal mass was performed and the patient admitted to the ICU in the immediate postoperative period. 48 hours after surgery patient development refractory shock evolving to multi-organ dysfunction and death. Hyperlactacidemia, 4.3 mmol/L, was present since the admission, not justified by sepsis or hypoxia and with increasing tendency, reaching a maximum value of 7.3 mmol/L. Always maintaining normal pH values up to the final shock stages when pH was < 7.25 and lactate 12.7 mmol/L. After exclusion of drug interaction (eg: metformin or linezolid), dysoxia and other pathologies such as anemia, renal or hepatic insufficiency, diabetes or pancreatitis the most likely hypothesis was assumed to be hyperlactacidemia secondary to neoplasia. *Post-mortem* result confirmed high-grade non-Hodgkin B lymphoma with high proliferative index (90%).

Discussion: The Warburg effect explains that neoplastic cells favor anaerobic metabolism, causing increased serum lactic acid. This metabolic alteration may be related to mutations in cellular DNA and even contribute to the survival of neoplastic cells. The greater the tumor burden and replication, as in haematological malignancies, the more evident this effect is. Persistent hyperlactacidemia, in the absence of usual causes, should always lead to suspicion of malignancy with high degrees of replication and indifferentiation.

Key words: Hyperlactacidemia. Warburg effect. Lymphoma.

P188. DIAGNÓSTICOS CONCOMITANTES DE TUBERCULOSE E CANCRO DO PULMÃO. DESCRIÇÃO DE 2 CASOS

F.C. Lima, A. Alves, M. Dias, A. Barroso

Pneumologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: A tuberculose pulmonar, pela inespecificidade clínica e mimetização, tem no seu diagnóstico um desafio elevado. Quando concomitante com cancro do pulmão (CP) exige um alto grau de suspeição, com consequentes condicionantes na abordagem terapêutica.

Casos clínicos: Homem, 69 anos, fumador (25 UMA), com DPOC. Recorreu ao hospital por tosse e dispneia para esforços com 2 meses de evolução e posteriormente expectoração hemoptóica. O estudo efectuado mostrou massa para-hilar esquerda, milimétricas nodularidades ipsilaterais e densificações nodulares espiculadas no lobo superior direito, suspeitas de neoplasia. Realizou videobroncoscopia cuja biópsia brônquica revelou adenocarcinoma do pulmão. Os exa-

mes de estadiamento e de oncogenética evidenciaram adenocarcinoma do pulmão cT4N3M1a, PDL1:100%, NGS negativo, propondo-se imunoterapia em 1ª linha. Antes de iniciar tratamento, 27 dias após videobroncoscopia, verificou-se crescimento de *Mycobacterium tuberculosis* no lavado broncoalveolar. Adiou-se o tratamento anti-neoplásico e iniciou-se terapêutica antibacilar. Ainda em fase de manutenção com isoniazida e rifampicina, iniciou-se quimioterapia com carboplatino e perimetrexado. Apresenta-se outro homem, 55 anos, fumador (40 UMA), sem antecedentes conhecidos. Internado para estudo de lesão occipital expansiva suspeita de lesão secundária, dor lombar incapacitante e quadro constitucional com quatro meses de evolução. Do estudo efectuado destaca-se: massa pulmonar esquerda com dois nódulos satélite ipsilaterais, metastização ganglionar mediastínica, hepática e óssea. Realizou videobroncoscopia cujo lavado brônquico e broncoalveolar revelou a presença de *Mycobacterium tuberculosis* após três dias. A biópsia/LBA identificou células de adenocarcinoma pulmonar, sendo um estadio IVB (cT4N3M1c), PDL1: 0%, NGS negativo. Realizou descompressão medular e RT paliativa óssea. Iniciou tratamento antibacilar que foi suspenso por toxicidade hepática, com posterior reintrodução gradual. Após 1 mês deste tratamento, manteve ECOG 4, optando-se por não iniciar tratamento anti-neoplásico.

Discussão: Nos doentes com suspeita/diagnóstico de CP assume-se muitas vezes que os achados imagiológicos são inerentes a esta patologia, sendo desvalorizada a possível coexistência de outras doenças. Atendendo que os sintomas e a imagiologia da tuberculose e da CP se sobrepõem, as amostras colhidas durante a broncofibroscopia devem ser sempre enviadas para estudo micobacteriológico. Estes casos alertam para a importância do diagnóstico precoce da tuberculose nos doentes com CP, dado o impacto na decisão terapêutica e prognóstico do doente.

Palavras-chave: Tuberculose pulmonar. Cancro do pulmão.

P189. HEMOPTISES CRIPTOGÉNICAS. DIAGNÓSTICO DEFINITIVO?

C. Cabo, S. Freitas, C. Robalo Cordeiro

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: As hemoptises são um sintoma frequente, geralmente auto-limitado, tendo origem na maioria dos casos na circulação brônquica. As etiologias são múltiplas, mas numa percentagem significativa dos casos (até 30%) não é possível estabelecer uma causa. **Objetivos:** Analisar a evolução clínica e diagnóstico definitivo de doentes com diagnóstico de saída do internamento de Pneumologia de hemoptises criptogénicas.

Métodos: Análise retrospectiva de doentes com diagnóstico de saída de hemoptises criptogénicas em contexto de internamento entre Janeiro de 2007 e Junho de 2016. Follow-up dos doentes até Abril de 2019 com análise da recidiva das hemoptises, evolução clínica e marcha diagnóstica. Foram excluídos dois doentes por terem falecido durante o internamento, o que inviabilizou a obtenção de um diagnóstico. Os dados foram obtidos através da consulta do processo clínico dos doentes.

Resultados: Foram identificados 26 doentes (16 do género masculino e 10 do género feminino), com idades à data do internamento compreendidas entre 17 e 89 anos, 12 fumadores (46,2%), 4 ex-fumadores (15,4%) e 10 não fumadores (38,5%). Tinham como principais antecedentes pessoais a hipertensão arterial (n = 7, 27%) e dislipidemia (n = 5, 19,2%). As hemoptises eram ligeiras na maioria dos casos (n = 14, 53,8%), moderadas em 8 casos (30,8%) e graves em 4 casos (15,4%). Em 6 doentes (23,1%) a broncofibroscopia mostrou hemorragia ativa. 8 doentes (30,8%) apresentaram valores de hemoglobina abaixo de 12 g/dl. 5 doentes (19,2%) apresentavam valores de plaquetas abaixo de 150 G/L mas todos acima de 100 G/L

e todos com valores de protrombinémia normal. As principais alterações na tomografia computadorizada (TC) torácica foram vidro despolido (n = 7, 26,9%), enfisema (n = 5, 19,2%) e consolidação (n = 4, 15,4%), sendo que 6 doentes (23,1%) tinham TC normal. A média de internamento foi de 7 dias. A maioria dos doentes (n = 19, 73,1%) apenas necessitou de terapêutica com anti-fibrinolíticos e em 7 (26,9%) foi realizada terapêutica endoscópica. No período de follow-up, 3 doentes (11,5%) apresentaram recidiva das hemoptises. Em metade dos doentes, foram estabelecidos outros diagnósticos que justificavam as hemoptises: doenças obstrutivas das vias aéreas em 7 doentes (26,9%), distúrbios de hemostase (n = 2, 7,6%), insuficiência cardíaca (n = 2, 7,6%), neoplasia pulmonar (n = 1, 3,8%), silicose (n = 1, 3,8%) e vasculite (n = 1, 3,8%), sendo que em dois doentes foi obtido mais do que um diagnóstico que poderá ter contribuído para o quadro inicial. A restante metade manteve o diagnóstico inicial de hemoptises criptogénicas. 8 doentes (30,8%) mantiveram seguimento das suas patologias em consulta da especialidade, 8 perderam seguimento (30,8%), 7 (26,9%) tiveram alta da consulta por estabilidade clínica e 3 (11,5%) faleceram durante o período de follow-up.

Conclusões: Nesta amostra, foi obtido um novo diagnóstico que justificava o quadro de hemoptises em metade dos casos, sendo a patologia obstrutiva das vias aéreas o mais frequente. Estes dados mostram a necessidade do esclarecimento aprofundado de um quadro de hemoptises, uma vez que pode não ser possível obter um diagnóstico definitivo em contexto de internamento.

Palavras-chave: Hemoptises. Criptogénicas. Diagnóstico.

P190. BRONCOSCÓPIA E ESTENOSE TRAQUEAL PÓS-INTUBAÇÃO. A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

C. Cabo, J. Cemlyn-Jones, S. Freitas, A.J. Ferreira, C. Robalo Cordeiro

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A intubação orotraqueal e a traqueostomia são causas frequentes de estenose traqueal. A broncoscopia rígida e a cirurgia representam um papel essencial no tratamento desta patologia, sendo a opção terapêutica dependente do doente e suas comorbilidades, da sintomatologia e do tipo de estenose encontrada.

Caso clínico: Mulher, 67 anos, agricultora, observada em consulta de Pneumologia, após ida ao serviço de urgência por quadro de infeção respiratória e insuficiência respiratória parcial. Trata-se de uma doente com antecedentes de queda de uma árvore 2 meses antes, com politraumatismo grave, tendo estado, nesse contexto, sob ventilação mecânica durante 42 dias, inicialmente com intubação orotraqueal (20 dias) e posteriormente traqueostomia (22 dias). Esteve internada durante 37 dias no serviço de Medicina Intensiva e 11 dias no serviço de Cirurgia Cardiorácica, onde foi submetida a descorticação pulmonar. Apresentava à data da consulta dispneia de esforço e estridor com respiração ruidosa e saturação periférica de oxigénio em ar ambiente de 93%. Realizou broncofibroscopia que revelou estenose traqueal, com tecido de granulação a nível do terço médio e anel fibrinoso com redução do calibre e ponte de tecido mucoso a nível do terço distal, apenas franqueável com fibroscópio pediátrico, muito friável e com ligeiro edema. Perante as queixas e os achados endoscópicos foi realizada broncoscopia rígida com ressecção laser YAG da ponte de tecido mucoso, dilatação mecânica da estenose traqueal e aplicação tópica de mitomicina, procedimento que decorreu sem intercorrências, com melhoria sintomática da doente. Foi realizada reavaliação endoscópica a 6 meses que revelou nova recidiva do anel fibrinoso a nível do terço médio da traqueia. Foi submetida novamente a broncoscopia rígida, com as mesmas técnicas utilizadas anteriormente e novamente sem intercorrências decorrentes do procedimento. Desde então a doente

manteve-se estável clinicamente, com reavaliação endoscópica a um ano sem recidiva da estenose e boa cicatrização da zona de dilatação prévia.

Discussão: A estenose traqueal pós-intubação e traqueostomia apresenta um desafio terapêutico, em que o risco/benefício de cada abordagem deve ser ponderado caso a caso. Os autores destacam neste caso o papel essencial da broncoscopia rígida mesmo tratando-se de uma estenose complexa.

Palavras-chave: Estenose. Traqueal. Broncoscopia. Rígida.

P191. PLEURODESIS IN MALIGNANT PLEURAL EFFUSIONS: OUTCOME, PREDICTORS OF SUCCESS AND COMPLICATIONS

A.C. Moreira, C. Couto, J. Soares, J. Duarte

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introduction: Malignant pleural effusion is an important burden of malignant disease. Early diagnosis and treatment of malignant pleural effusion are crucial to promote the quality of life of these patients. Many therapeutic techniques have been investigated, but slurry talc pleurodesis remains one of the most common and effective therapeutic options.

Objectives: The main objective of was to assess the success rates and the outcomes of pleurodesis, establishing a comparative analysis between the two techniques, slurry talc and thoracoscopic talc poudrage.

Methods: Retrospective analysis of all pleurodesis performed between 2015 and 2017 in the Pneumology Service of Hospital Garcia de Orta. Demographic and clinical data were collected, including the histological type, pleural fluid features and outcome after pleurodesis. Primary outcome measures sought were effectiveness of pleurodesis as defined as the lack of recurrence of effusions, and mortality after pleurodesis.

Results: 61 patients were included in the study of which 50.8% were females, with a mean age of 68.2 years old. The most common site of the primary tumor was the lung (37.7%) followed by the breast (27.9%) and gastrointestinal (13.1%), with the most common histologies being lung adenocarcinoma (32.8%) followed by infiltrating ductal carcinoma (21.3%). In the vast majority of patients, pleurodesis was made by talc slurry (77%) and, in 23%, the technique was thoracoscopic talc poudrage with tube thoracostomy. Pleurodesis success rates were as follow: 47.5% had complete success, 29.5% had partial success, 23% had failed pleurodesis. The efficacy was similar with the two techniques (78.7% for talc slurry, 71.4% for thoracoscopic talc poudrage). There was a tendency for females to have a higher risk of suffering from pleural effusion relapse post pleurodesis interventions (32.3%). The only complication found was empyema (8.1%), in all cases post talc slurry. We found a 67.2% survival at 90-day post-pleurodesis.

Conclusions: This study is concordant with the literature. Although there is some controversy about the indications, we concluded that in selected patients, pleurodesis enabled an adequate control of pleural effusion symptoms with a low rate of complications.

Key words: Malignant pleural effusion. Pleurodesis

P192. AIRWAY RESISTANCE. DETECTION AND CHARACTERIZATION OF AIRWAY OBSTRUCTION

R. Barros, A.S. Oliveira, J. Valença, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introduction: Spirometry is the gold standard for detection of bronchial obstruction and characterization of their severity degree.

Airflow limitation occurs due to airway resistance increase, therefore the measurement of Raw becomes important.

Objectives: To verify the presence of airway obstruction according to spirometric criterion and according to criteria related to Raw obtained by plethysmography (determine agreement between them). To classify the severity degree of bronchial obstruction through FEV₁ and Raw.

Methods: Quantitative, retrospective and cross-sectional study. The sample included 683 subjects. In order to determine the presence of airway obstruction, four criteria were considered: FEV₁/FVC < 70 post bronchodilator, Raw > 0.235 kPa/l/s, Raw > 0.300 kPa/l/s and Raw > 0.350 kPa/l/s. The agreement between the obstruction criteria was determined through Kappa agreement coefficient. The severity degree was obtained through FEV₁ (mild - FEV₁ > 70%, moderate - FEV₁ 60 to 69%, moderately severe, FEV₁ 50 to 59%, severe - FEV₁ 35 to 49% and very severe FEV₁ < 35%) and Raw (mild - Raw 0.235 to 0.430 kPa/l/s, moderate - Raw 0.440 to 0.780 kPa/l/s and Raw > 0.780 kPa/l/s).

Results: The FEV₁/FVC < 70 ratio detected the presence of bronchial obstruction in 48.0% of the sample, Raw > 0.235 kPa/l/s in 61.2%, Raw > 0.300 kPa/l/s in 39, 7% and Raw > 0.350 kPa/l/s in 30.3%. The FEV₁/FVC < 70 criterion presented a mild agreement with Raw > 0.235 kPa/l/s (K = 0.341; p < 0.001) and moderate agreement with the Raw > 0.300 kPa/l/s (K = 0.450; p < 0.001) and Raw > 0.350 kPa/l/s (K = 0.420; p < 0.001). The severity degree based on FEV₁ was mild in 34.8% of the subjects, moderate in 17.2%, moderately severe in 16.8%, severe in 18.4% and very severe in 12.8%. Through Raw 67.5% of the patients had a mild bronchial obstruction, 27.0% moderate and 5.5% severe.

Conclusions: Spirometry remains the gold standard for bronchial obstruction determination and classification of its severity. The analysis of criteria that included Raw only revealed a moderate agreement with spirometric criterion, so this parameter should be valued for a broader and deeper lung functional characterization, for detection of bronchial obstruction and for classification of their severity degree.

Key words: Bronchial obstruction. Spirometry. Plethysmography.

P193. RESPIRATORY KINESITHERAPY NON-COMPLIANCE: WHY?

M. Costa e Silva, D. Reis, R. Marques, M.J. Cunha, R. Monteiro, I. Sanches, I. Pascoal

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia Espinho.

Introduction: Respiratory kinesitherapy is the application of manual, postural and kinetic techniques, with the aim of improving symptomatology and quality of life through better ventilatory control and secretions' drainage. Despite its clinical benefits, there is some difficulty in adhering to this therapy.

Objectives: Evaluation of patients' non-adherence factors to a respiratory kinesitherapy program.

Methods: Retrospective observational study of patients with non-adherence to respiratory kinesitherapy program observed in a respiratory rehabilitation unit of a tertiary hospital, between January and December 2018. Patients who performed less than 70% of the proposed sessions were defined as non-adherent. Demographic, clinical, laboratorial and non-adherence data were collected.

Results: A total of 613 patients were proposed to respiratory kinesitherapy program and 42 were non-adherent (6.9%). The non-adherent group presented a mean age of 68 ± 10 years old, 71.4% (n = 30) were male and the mean BMI was 23.6 ± 5 kg/m². COPD was the most frequent referral disease (n = 26; 61.9%), followed by the bronchiectasis (n = 10; 23.8%) and by the interstitial lung disease (n = 2; 4.8%). The predominant symptom was dyspnea (n = 33; 78.6%). Sixteen patients were former smokers (38.1%) and 14 were smokers

(33.3%). The mean post-bronchodilator FEV1 was $49.5\% \pm 24.4\%$ and the mean DLCO was $60.7\% \pm 21.4\%$. 370 ± 112 meters were the mean values observed in the 6 minutes walking test and 60% of the patients showed desaturation criterion. The majority of patients had never participated on a respiratory kinesitherapy program in the past ($n = 31$; 73.8%). After referral, 85.7% ($n = 36$) of non-adherent patients didn't attend any session and the ones that attended performed an average of 3 ± 2 sessions. When questioned about the reasons for non-attending/drop-out of kinesitherapy sessions, 38.1% ($n = 16$) mentioned transportation difficulties, 23.8% ($n = 10$) exacerbations, 14.3% ($n = 6$) inefficacy/low motivation perception, 9.5% ($n = 10$) non-pulmonology clinical intercurrents, and 14.3% ($n = 6$) other reasons.

Conclusions: The vast majority of non-compliant patients had not attended any session and in their past never performed any respiratory kinesitherapy program. These patients presented a high functional limitation and 1/3 maintained smoking habits. Transportation difficulties and exacerbations were the main reason for treatment non-compliance.

Key words: Respiratory kinesitherapy. Compliance. Adherence.

P194. INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA GRAVE COMO FORMA DE APRESENTAÇÃO DE TITINOPATIA

D.D. Rodrigues, A.L. Vieira, C. Lacerda, R. Pereira, F. Aguiar, M.J. Araújo, D. Pimenta, J. Cunha

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: A miopatia hereditária com falência respiratória precoce é uma doença rara, que surge pela mutação no gene TTN que codifica a proteína sarcomérica titina.

Caso clínico: Mulher de 40 anos, autônoma, professora de educação física. Antecedentes de hipotireoidismo e rinite, medicada com levotiroxina 75 ug e montelucaste 10 mg. História familiar de miopatia de corpos de inclusão. Doente com queixas de astenia, com cerca de 1 ano e meio de evolução. Diagnosticado hipotireoidismo, tendo iniciado levotiroxina. Por recorrência de sintomas foi medicada com fluoxetina. Manteve astenia associada a queixas de dispneia para médios esforços, cefaleias matinais, sonolência diurna e lentificação do raciocínio. Foi trazida ao serviço de urgência por perda de consciência. Ao exame objectivo encontrava-se sonolenta, com discurso lentificado. Palidez e desidratação mucocutânea. Sem sinais de dificuldade respiratória, mas com necessidade de oxigénio suplementar. Sem alterações no restante exame físico, incluindo exame neurológico. Do estudo realizado apresentava taquicardia sinusal e anemia. Na gasimetria arterial (O_2 a 15 L/Min) apresentava hiper-capnia grave (pCO_2 126 mmHg) e acidemia (pH 7.17). Iniciou ventilação não invasiva (VNI), com melhoria clínica e gasimétrica, sendo possível o desmame para VNI apenas no período noturno. Estudo auto-imune, serologias infecciosas, função tiroideia, hepática e renal, sem alterações. TC e RMN de crânio e RMN da coluna sem alterações. O TC tórax mostrou derrame pleural de pequeno volume bilateral. Realizou endoscopia digestiva alta e baixa, sem alterações de relevo. Por suspeita de doença neuromuscular realizou biópsia do músculo que revelou miopatia hereditária com falência respiratória precoce. Realizou provas funcionais respiratórias que evidenciaram síndrome ventilatório restritivo moderadamente grave e diminuição das pressões musculares. Prova da marcha sem alterações. Actualmente com seguimento em consulta de Pneumologia, encontrando-se assintomática, a realizar VNI noturno.

Discussão: A miopatia hereditária com falência respiratória precoce é uma doença neuromuscular, cuja forma de apresentação cursa habitualmente com fraqueza muscular proximal. Este caso clínico exigia um elevado grau de suspeição para inclusão de eventual doença neuromuscular no diagnóstico diferencial. É importante inquirir o doente acerca de sintomas de hipoventilação, de forma a

diagnosticar precocemente o envolvimento do sistema respiratório, iniciar VNI e deste modo prevenir quadros de insuficiência respiratória grave.

Palavras-chave: Titinopatia. Insuficiência respiratória. Doenças neuromusculares. Ventilação não invasiva.

P195. AGE OF ONSET OF SMOKING HABITS AND SUCCESS IN ATTEMPTED CESSATION

A.C. Vieira, J.R. Ferra, J.S. Carvalho, I. Oliveira, C. Matos, F. Nogueira

Serviço de Pneumologia, Hospital de Egas Moniz-Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

Introduction: Although in most cases the onset of tobacco use occurs in adolescence, some individuals initiate smoking habits in adult life. The onset of adult life with periods of greater vulnerability may contribute to periods of increased stress and insecurity. This transition can influence the onset of new habits such as smoking.

Methods: Retrospective study of patients who attended a smoking cessation program at a central hospital between 2012 and 2017. Clinical trials were analyzed to collect data on demographic characteristics, educational level, smoking cessation referral age, dependence on nicotine (Fagerström test), smoking cessation motivation (Richmond test), mood disorders (hospital anxiety and depression scale - HADS), smoking cessation, and the presence of respiratory or cardiovascular diseases. The sample was divided into two groups: patients who started smoking ≤ 18 years and patients who started after 18 years.

Results: Sample consisting of 724 individuals with a mean age of 51.5 years; 51.8% were men and 22% started smoking after 18 years. Subjects with later onset of smoking had higher levels of anxiety ($HADS-A \geq 11$: 28% ≤ 18 years vs 43% > 18 years, $p < 0.001$) and higher levels of depression ($HADS-D \geq 11$: 11% ≤ 18 years vs 19% > 18 years, $p < 0.05$). These individuals attended later the smoking cessation program (mean age at the reference date 55 years vs 50.5 years ≤ 18 years, $p < 0.001$), and had more cardiovascular pathology (63% had cardiovascular diseases vs 54% individuals ≤ 18 years, $p < 0.05$). There was no statistically significant difference between the two groups in smoking cessation success.

Conclusions: In this evaluation, the age of onset of smoking did not influence cessation success. However, there were differences in the profile of individuals according to the age of onset of smoking habits. Patients who start smoking in adulthood have higher levels of anxiety and depression and may benefit from a specialized psychology/psychiatric approach in order to be successful in smoking cessation.

Key words: Tobacco. Cessation. Adolescence. Anxiety. Depression.

P196. SÍNDROME DE GOOD: UMA DOENÇA RARA COM INFEÇÕES RESPIRATÓRIAS FREQUENTES

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Cova da Beira-Covilhã.

Introdução: A associação de hipogamaglobulinémia e timoma é descrita como Síndrome de Good. O tratamento consiste na reposição de imunoglobulina G (IgG) para prevenção de infeções recorrentes, uma vez que a timectomia não reverte o problema.

Caso clínico: Mulher, 55 anos, observada em consulta de Pneumologia com história de ressecção cirúrgica de massa de tecidos moles de 6 cm de maior eixo no mediastino anterior, com diagnóstico final de timoma do tipo AB bem capsulado. Apresentava infeções sinopulmonares

de repetição com queixas de rinorreia e odinofagia, por vezes com tosse produtiva de expectoração mucopurulenta e febre, com necessidade de vários ciclos de antibiótica. Neste contexto realizado estudo de imunidade que revelou défice de IgG (471 mg/dL) e IgM (11 mg/dL), linfopenia e inversão do ratio CD4/CD8. A doente apresentava ainda queixas de diarreia crónica seguida na consulta de doenças inflamatórias intestinais e medicada com messalazina. Perante este quadro compatível com Síndrome de Good, iniciou terapêutica de substituição com IgG intravenosa em regime de hospital de dia, com alguma melhoria durante cerca de 3 anos. Posteriormente passou a ter episódios mais frequentes e mais graves de infeções respiratórias com pieira e dispneia. Ao longo do seguimento foram isolados na expectoração *Haemophilus influenza*, *Streptococcus pneumoniae* e *Aspergillus fumigatus*, este último tratado com ciclo de itraconazol. Por esofagite a *Candida albicans* efetuou tratamento com fluconazol. Manteve diarreias frequentes sem identificação de agente microbiológico, exceto em 2017 com diarreia por *Campylobacter jejuni*. Apresentou também infeções urinárias frequentes, nomeadamente por *Proteus mirabilis*. Para além das complicações infecciosas, identificado em 2017 carcinoma espinhocelular cutâneo da face que foi excisado. A nível hematológico apresentou trombocitopenia, anemia com necessidade de transfusão e atualmente pancitopenia. A evolução de mais 10 anos revelou uma perda ponderal progressiva, com múltiplos internamentos, em doente atualmente muito debilitada e limitada nas suas atividades.

Discussão: Descreve-se este caso por ser uma causa rara de imunodeficiência e pelo acompanhamento prolongado da doente, em que a pneumologia representou uma das peças da intervenção multidisciplinar. Pretende-se ainda salientar a importância do estudo da imunidade em todos os doentes com timoma.

Palavras-chave: Hipogamaglobulinémia. Timoma. Infeções respiratórias. Imunodeficiência.

P197. DYSPNEA AS THE INITIAL PRESENTATION OF A NEUROMUSCULAR PATHOLOGY

A.C. Vieira, C. Guimarães, M. Raposo, C. Cristóvão, F. Nogueira

Serviço de Pneumologia, Hospital de Egas Moniz-Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

Introduction: ALS is an incurable and fatal neurodegenerative disease. In most patients the initial complaints are related to the involvement of the limbs, being less frequent the respiratory insufficiency as a form of presentation.

Case report: We report the case of a 77-year-old man with history of medicated essential hypertension. The patient reported fatigue and dyspnea on effort with 7 months of evolution. He had previously visited the doctor where he underwent chest CT and an echocardiogram that revealed no major changes. In August 2017 he went to the emergency department because of dyspnea aggravation, cough with purulent sputum and fever. Gasometry showed hypoxemia (pO₂ 46 mmHg) and hypercapnia (pCO₂ 62 mmHg) without acidemia and the patient initiated noninvasive ventilation (NIV). Pulmonary CT angiography excluded thromboembolism but revealed pulmonary condensation in both lower lobes. The patient initiated antibiotic therapy and was hospitalized. During hospitalization he completed the course of antibiotic therapy with clinical, analytical and imaging improvement. However, he kept complaints of fatigue and dyspnea for small efforts, not tolerating, clinically, the suspension of NIV. The patient could not perform spirometry and measurement of maximum pressures due to incapacity. Neurological examination revealed a decrease in muscular strength on upper limbs, semiologic aspects suggestive of diaphragmatic paresis and findings compatible with dysfunction of the 2nd neuron (muscular atrophy and fasciculations), raising the suspicion of a motor neuron disease. An electromyogram was performed confirming this suspicion and

the diagnostic hypothesis of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) was admitted.

Discussion: This case report highlights the rare presentation of ALS as chronic dyspnea. Neuromuscular diseases must be recalled in the differential diagnosis of this symptom.

Key words: Neuromuscular. Dyspnea. Second neuron. Amyotrophic lateral sclerosis.

P198. SYNCHRONOUS LUNG TUMORS: REVIEW OF 4 CLINICAL CASES

A. Alves, I. Sucena, M. Dias, D. Coutinho, A. Barroso

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introduction: Patients with lung cancer may present at diagnosis two or more primary tumors. Increasing tumor molecular characterization has contributed to the differentiation between synchronous tumors and intrapulmonary metastasis.

Case reports: Male, 66 years old, current smoker. Thoracic computed tomography (CT) showed two lung lesions (LSL and RSL), submitted to transthoracic aspiration biopsy (TTAB). LSL lesion- lung adenocarcinoma cT2bN0m0, PD-L1 80% and ALK +; RSL lesion- lung adenocarcinoma cT1aN0M0, PD-L1 10% and no mutations in NGS. Two synchronous tumors were assumed and the patient was treated with left superior lobectomy (pT2bN0R0G3L1V1PL1/2) and wedge resection of LSL (pT1aR0G2L0V0). He is currently under adjuvant chemotherapy. Female, 62 years old, former smoker. Thoracic CT showed two lung lesions (RSL and LSL), submitted to TTAB. RSL lesion- lung adenocarcinoma cT2bN0M0, KRAS +; LSL lesion- lung adenocarcinoma cT1cN0M0 without mutations in the NGS. Synchronous tumors were assumed and the patient underwent lobectomy of the RSL (pT2bN0R0L1V1PL1) and trisegmentectomy of LSL (pT2aN0R0 PL2V1L0). She is currently under adjuvant chemotherapy. Female, 61 years old, current smoker. Thoracic CT showed two lung lesions (LSL and RSL), submitted to TTAB. LSL lesion- lung adenocarcinoma cT1bN0M0, PD-L1 90% and KRAS +; RSL lesion-lung adenocarcinoma cT1aN0M0, PD-L1 20% and PIK3CA +. Synchronous tumors were assumed and the patient underwent lobectomy of LSL (pT1bN0LV1Pn-OG3R0) and segmentectomy of RSL (pT2aN0 PL2) followed by adjuvant chemotherapy. She is currently under surveillance and without evidence of relapse. Female, 75 years old, non-smoker. Thoracic CT showed two pulmonary lesions (LIL and LSL), submitted to TTAB. LIL lesion- lung adenocarcinoma cT1cN0M0, PD-L10% and EGFR +; LSL lesion- lung adenocarcinoma cT1bN0M0, without mutations in the NGS. The patient underwent left inferior lobectomy (pT2N0M0) and wedge resection of the LSL lesion (pT2N0M0), followed by adjuvant chemotherapy because of invasion of the visceral pleura in both lesions. She is currently under surveillance and there is no evidence of relapse.

Discussion: The distinction between synchronous tumors and pulmonary metastases can be particularly difficult based on only clinical and radiological elements. In this context, the discussion of cases in a multidisciplinary team is particularly relevant, given that a correct diagnosis will determine the best therapeutic option and, consequently, the best prognosis for the patient.

Key words: Synchronous lung tumors.

P199. SARCOIDOSE NA FORMA DE LESÕES PULMONARES SUSPEITAS. A IMPORTÂNCIA DA PRECISÃO DIAGNÓSTICA

P.N. Costa¹, A. Catarino¹, S. Freitas¹, P. Matos², C.R. Cordeiro¹

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universidade de Coimbra. ²Serviço de Pneumologia, Instituto Português de Oncologia de Coimbra.

Introdução: A descoberta incidental de lesões nodulares do pulmão obriga à estimativa de malignidade e subsequente orientação. As etiologias inflamatórias encontram-se entre as menos frequentes dentro das causas benignas de nódulos do pulmão. A sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistémica com uma elevada heterogeneidade na sua apresentação clínica mas raramente condicionadora de nódulos únicos pulmonares.

Casos clínicos: Doente do sexo feminino, 64 anos, sem contactos de risco, não fumadora, seguida por Esclerose Sistémica, referenciada a consulta de Pneumologia por tosse não produtiva e TC torácica com densificação pseudo-nodular de 16 mm de diâmetro no LSE, de contorno irregular e adenopatia na loba de Baretty com 16 mm de eixo curto. Realizou PET-FDG que confirmou lesão nodular no LSE, exibindo captação aumentada de 18F-FDG, reunindo características de malignidade e adenopatias hipermetabólicas com suspeita de metastização ganglionar. Por inacessibilidade da lesão pulmonar por biópsia transtorácica, foi realizada citologia ganglionar por EBUS, compatível com o diagnóstico de sarcoidose. No entanto, dadas as características imagiológicas do nódulo pulmonar, foi proposta realização de biópsia cirúrgica que confirmou processo inflamatório granulomatoso. Doente do sexo masculino, 62 anos, com exposição profissional a tintas e diluentes, contacto com aves no domicílio, não fumador, referenciado a consulta de Pneumologia após angio-TC coronária que objetivou opacificação no LSD com cerca de 4cm e adenopatias. O doente negava qualquer sintomatologia de relevo. Realizou TC torácica que evidenciou massa de contornos espiculados no LSD com 4,3 × 2,1 cm, de natureza suspeita, com múltiplas adenopatias. A PET-FDG confirmou aspeto suspeito da área de consolidação do LSD e adenopatias hipercaptantes. Realizou biópsia transtorácica, histologicamente compatível com doença granulomatosa. Pela dúvida diagnóstica, propôs-se para citologia ganglionar por EBUS que confirmou linfadenite granulomatosa não necrotizante sugestiva de sarcoidose.

Discussão: A etiologia benigna de lesões pulmonares suspeitas, embora rara, deve ser exaustivamente investigada, sob pena de compromisso do prognóstico do doente. Dentro das etiologias raras de nódulos pulmonares, a sarcoidose deve ser considerada, sendo imprescindível a sua confirmação histológica.

Palavras-chave: Sarcoidose. Nódulo pulmonar.

P200. ADENOCARCINOMA PULMONAR ALK+: DE TKI EM TKI

A.D. Cunha¹, M. Conceição¹, A. Figueiredo², F. Barata²

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu. ²Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Geral.

Introdução: Aproximadamente 5% de todos os carcinomas pulmonares de não-pequenas células apresentam rearranjos do gene ALK, representando um subgrupo molecular, histológico e clínico específico. A utilização dos inibidores da tirosinacina (TKIs) tem demonstrado boas taxas de resposta e sobrevida global com toxicidade relativamente baixa.

Casos clínicos: Caso 1: mulher de 49 anos, não fumadora, PS 0, previamente saudável até outubro de 2012 quando lhe é diagnosticado um adenocarcinoma pulmonar estadio IIIB (T3N3M0). Iniciou tratamento com quimioterapia (duplete de platino) e radioterapia concomitante com resposta parcial. Cinco meses depois apresentava progressão torácica tendo iniciado pemetrexed em 2ª linha. Por nova progressão após 4 ciclos cumpriu, em âmbito de ensaio clínico, 6 ciclos de docetaxel com estabilidade da doença. Nessa altura repetiu biópsia pulmonar para pesquisa de mutações moleculares com positividade para o rearranjo ALK. Assim, iniciou crizotinib em setembro de 2015 com franca resposta parcial durante 10 meses. Por progressão ganglionar iniciou depois alectinib com resposta parcial que teve de suspender 3 meses depois por hepatotoxicidade

(grau 4). Fez de seguida radioterapia estereotáxica por progressão oligometastática pulmonar direita. Em dezembro de 2018 apresentava nova progressão tendo iniciado lorlatinib com estabilidade até à data. Caso 2: mulher de 64 anos, não fumadora, PS 1, sem antecedentes relevantes até diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar ALK positivo, estadio IVA (T4N2M1a), em dezembro de 2015. Iniciou em 1ª linha duplete de platino (3 ciclos) que suspendeu por progressão torácica. Posteriormente iniciou crizotinib com resposta parcial que manteve durante 19 meses. Por nova progressão iniciou ceritinib com necessidade de redução da dose por astenia e toxicidade gastrointestinal. Seis meses depois apresenta nova progressão, desta vez a nível ganglionar, pelo que altera TKI para brigatinib com resposta parcial durante 9 meses. Atualmente aguarda autorização para iniciar lorlatinib.

Discussão: Os casos clínicos apresentados demonstram que, apesar dos TKIs apresentarem taxas de resposta e sobrevivência elevadas, os doentes acabam por desenvolver mecanismos de resistência adquirida aos fármacos com consequente progressão da doença. O aparecimento destas novas armas terapêuticas coloca-nos questões acerca do tratamento inicial ideal e da sequenciação de fármacos mais adequada, com vista a uma medicina cada vez mais personalizada.

Palavras-chave: Adenocarcinoma pulmonar. ALK. Inibidores da tirosinacina. TKI.

P201. IMUNOTERAPIA NO CANCRO DO PULMÃO: EXPERIÊNCIA COM PEMBROLIZUMAB EM 2ª LINHA

A.D. Cunha¹, M. Conceição¹, A. Figueiredo², F. Barata²

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu. ²Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Geral.

Introdução: O pembrolizumab é um anticorpo monoclonal humanizado, antireceptor da proteína de morte programada-1 (PD-1) com atividade antitumoral no carcinoma pulmonar de não-pequenas células (CPNPC), particularmente naqueles que expressam PD-L1.

Objetivos: Caracterizar a população de doentes e avaliar a experiência com utilização de pembrolizumab em 2ª linha no tratamento do CPNPC.

Métodos: Análise retrospectiva de dados clínicos, demográficos, taxas de resposta e sobrevida mediana dos doentes que iniciaram pembrolizumab em 2ª linha.

Resultados: Foram incluídos 20 doentes, a maioria do sexo masculino (75%), com idade média de 63,9 ± 9,8 anos. A maioria apresentava *performance status* 1 e hábitos tabágicos (45% ex-fumadores e 35% fumadores). Em termos histológicos: 15 adenocarcinomas, três carcinomas epidermóides e dois adenoescamosos. Todos os tumores expressavam PD-L1 e 40% apresentavam expressão em mais de 50% das células tumorais. A pesquisa de mutações EGFR e ALK foi negativa no total da amostra. Os doentes encontravam-se nos seguintes estadios: IVB (n = 13), IVA (n = 6) e IIIB (n = 1). Os locais de metastização mais frequentes foram: ganglionar (40%), pulmão e pleura (35%), óssea (30%) e suprarrenal (25%). Todos os doentes fizeram em 1ª linha duplete de platino, com sobrevida mediana de 6,5 ± 3,9 meses. Em 2ª linha foram então tratados com pembrolizumab com as seguintes respostas: estabilidade em 45% dos casos, resposta parcial em 35% e progressão em 15%. Até à data, obtivemos uma mediana de sobrevida sob pembrolizumab de 5,9 ± 9,8 meses, sendo que metade dos doentes ainda se encontra de momento a fazer tratamento. Quando comparamos os doentes com expressão de PD-L1 > 50% com aqueles que tinham PD-L1 < 50% verificamos que a mediana da sobrevida foi 5,72 meses superior no primeiro grupo (10,58 vs 4,86 meses, p > 0,05). Em 60% dos casos registaram-se efeitos secundários do pembrolizumab, na grande maioria de grau ≤ 2. Foram reportados os seguintes efeitos imunorelacionados: alterações da tiroide (n = 4), pneumonite (n = 2) e colite (n = 1).

Conclusões: Os nossos resultados revelam taxas de resposta favoráveis e bom perfil de segurança com a utilização de pembrolizumab no tratamento do CPNPC avançado. Estudos deste género são importantes para se transpor para a vida real os dados dos ensaios clínicos.

Palavras-chave: CPNPC. Imunoterapia. Pembrolizumab.

P203. UM CASO RARO DE UM TUMOR BEM CONHECIDO

P. Barros, T. Marques, C. Guerreiro, H. Ramos, B. Santos, J. Romero, I. Ruivo, U. Brito

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve-Faro.

Introdução: Os teratomas são tumores de células embrionárias, maioritariamente benignos. São os tumores mais frequentes do mediastino anterior após os timomas e mais prevalente em adultos jovens.

Caso clínico: Doente de 22 anos, sexo masculino, caucasiano. Antecedente pessoal de asma infantil. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) do Hospital de Faro por dor torácica com 3 semanas de evolução, que aumentava com a inspiração, após queda em barco com traumatismo torácico, além de dispneia, disfagia e mau estar generalizado. No exame físico encontrava-se normal e pediu-se um Angio-TC que revelou “derrame pericárdico e possível hematoma no mediastino superior lateralizado à direita”. Observado por Cardiologia realizando ecocardiograma, apenas identificando ligeiro derrame pericárdico. O doente teve alta para consulta de Medicina Interna. 5 dias depois recorreu novamente ao SU com agravamento da dor centrotorácica, com irradiação para o pescoço e dorso. Foi internado no Serviço de Pneumologia, realizou TC - tórax observando-se “discreto aumento dimensional da lesão mediastínica, com hiperdensidades espontâneas”. O doente foi enviado para Cirurgia Torácica do Hospital Santa Maria onde realizou biópsias da lesão por mediastinotomia de Chamberlain, identificando no intra-operatório uma massa do mediastino anterior, dura e esbranquiçada, com conteúdo hídrico, de cor acastanhada. Após ser posteriormente avaliado em consulta foi submetido a ressecção do quisto mediastínico por cirurgia torácica videoassistida (VATS), que histologicamente se verificou tratar-se teratoma quístico trigerminar maduro do mediastino. Alguns dias após a cirurgia, o doente iniciou quadro de febre, ortopneia, dor epigástrica e dor torácica à esquerda com características pleuríticas. Realizou TC-tórax identificando-se “acentuado derrame pericárdico de 26 mm” e “pneumatocelo no mediastino anterior lateralizado à direita de 13 mm”. Foi admitido provável síndrome de Dressler, tendo iniciado ibuprofeno com monitorização na Unidade de Cuidados Intermédios. Houve melhoria clínica e foi transferido para Pneumologia onde iniciou Colchicina e teve alta após 10 dias de internamento.

Discussão: Os teratomas são assintomáticos em cerca de 2/3 dos casos. Neste caso houve um traumatismo que desencadeou a sintomatologia que, após vários exames de diagnóstico, permitiu identificar o teratoma. De salientar a raridade do caso, visto ainda ter ocorrido um síndrome de Dressler após remover o teratoma.

Palavras-chave: Teratoma. Síndrome de Dressler. Derrame pericárdico.

P204. TUBERCULOSE EM IDADE PEDIÁTRICA: UM CASO CADA VEZ MAIS RARO

P. Barros, H. Brito, B. Santos, U. Brito

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário do Algarve-Faro.

Introdução: Nos últimos 10 anos verificou-se em Portugal uma diminuição de cerca 40% de incidência de tuberculose, com valores

de incidência abaixo dos 20/100.000 habitantes. Na idade pediátrica a incidência é ainda menor, sendo cada vez mais raro o aparecimento de casos neste grupo etário.

Caso clínico: Doente de 17 anos, sexo masculino, natural do Brasil a residir em Portugal desde 2009. Antecedentes pessoais de rinite alérgica, encefalite viral aos 10 meses de idade, ganglioneurolblastoma paravertebral direito removido cirurgicamente aos 5 anos. Recorreu à urgência de Pediatria do Hospital de Faro por apresentar um quadro de tosse persistente, dispneia e febre com 1 semana de evolução. À auscultação pulmonar tinha murmúrio vesicular diminuído no lobo superior esquerdo (LSE) com ferveiros crepitantes e um sopro tubárico. Na radiografia de tórax observou-se uma condensação no LSE pelo que foi medicado com amoxicilina e azitromicina. Após 1 semana de tratamento mantinha a sintomatologia e recorreu novamente à Urgência de Pediatria, optando-se por fazer novo tratamento de 14 dias com amoxicilina-ácido clavulânico. Após o tratamento, o doente manteve-se apirético mas mantinha acessos de tosse que agravavam com a inspiração profunda, recorrendo novamente à Urgência de Pediatria 3 semanas depois. Dado o arrastamento do quadro optou-se por fazer uma tomografia computadorizada de tórax que revelou “extensa consolidação parenquimatosa com broncograma aéreo no segmento ápico-posterior do LSE” com “nodulação centrilobular e duas pequenas áreas cavitadas no seio das consolidações”. Perante as alterações imagiológicas foi colocada a hipótese diagnóstica de Tuberculose pulmonar e foram enviadas secreções brônquicas para exame directo para micobactérias onde não se encontraram BAAR. Foi contactada a Pneumologia para realização de broncofibroscopia, endoscopicamente o exame estava normal e enviou-se para teste de amplificação de ácidos nucleicos (TAA). Posteriormente confirmou-se TAA positivo para *Mycobacterium tuberculosis* e iniciou antibacteriais com melhoria clínica e radiológica do doente.

Discussão: A tuberculose continua a ser uma doença com um diagnóstico difícil, pela sua frequente apresentação atípica e pelo facto de simular outras patologias. Neste caso, o facto de o doente ser de idade pediátrica levou a um atraso no seu diagnóstico, pela baixa incidência da doença neste grupo etário.

Palavras-chave: Tuberculose. TAA.

P205. ENDOMETRIOSE E PNEUMOTÓRAX CATAMENIAL - NEM TUDO É O QUE PARECE

F. Carriço¹, R. Natal¹, G. Samouco¹, M. Oliveira¹, L.V. Rodrigues^{1,2}

¹*Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda.*

²*Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior.*

Introdução: O pneumotórax catamenial surge caracteristicamente associado a endometriose torácica. No entanto, a simples associação destes dois diagnósticos no mesmo doente não é suficiente para afirmarmos a presença de endometriose torácica. O diagnóstico definitivo requer comprovação histológica da presença de tecido endometrial na cavidade torácica.

Caso clínico: Doente de 55 anos, não fumadora, com antecedentes pessoais de endometriose, medicada habitualmente com anticoncepcional oral. Em contexto de pneumotórax catamenial fez tomografia computadorizada (TC) de alta resolução do tórax que revelou múltiplas formações quísticas bem definidas e dispersas em ambos os campos pulmonares. O estudo funcional respiratório era normal, com exceção de uma redução ligeira da capacidade de difusão do monóxido de carbono (60% do previsto). Foi submetida apleurodese cirúrgica e, no mesmo momento efetuou biópsias pulmonares dirigidas ao lobo inferior do pulmão esquerdo, cujo resultado histopatológico revelou a presença de lesões quísticas com expressão discreta e focal de HMB45, bem como positividade

para receptores de estrogénio e progesterona, com aspectos morfológicos consistentes com linfangioleiomiomatose. Completou estudo com TC abdominal e ressonância nuclear magnética cerebral que excluíram a coexistência de angiomiolipomas renais ou meningiomas, respectivamente. Atualmente, a doente mantém-se assintomática com estabilidade imagiológica e funcional, sem intervenção terapêutica dirigida.

Discussão: O estudo de pneumotórax catamenial, mesmo perante um diagnóstico clinicamente conhecido de endometriose, deve incluir todas as possibilidades etiológicas. O achado de quistos pulmonares na TCAR, mesmo com um diagnóstico prévio que nos poderia levar a considerar a possibilidade de doença pulmonar não-cística, obriga à sua investigação etiológica, para um tratamento e seguimento otimizados. A linfangioleiomiomatose pulmonar (LAM) é uma doença rara que afeta, maioritariamente, mulheres adultas em idade reprodutiva. Caracteriza-se pela presença de múltiplas (> 10) lesões quísticas pulmonares, bem definidas, de distribuição bilateral. O pneumotórax é uma forma frequente de apresentação, como resultado de ruptura de uma ou mais das lesões quísticas para o espaço pleural.

Palavras-chave: *Pneumotórax. Endometriose. Linfangioleiomiomatose.*

P206. MALIGNANT PLEURAL MESOTHELIOMA (MPM) - MULTIDISCIPLINARY EXPERIENCE IN A TERTIARY HOSPITAL

I. Moreira, A. Magalhães, D. Maia, S. Alfarroba, J. Cardoso

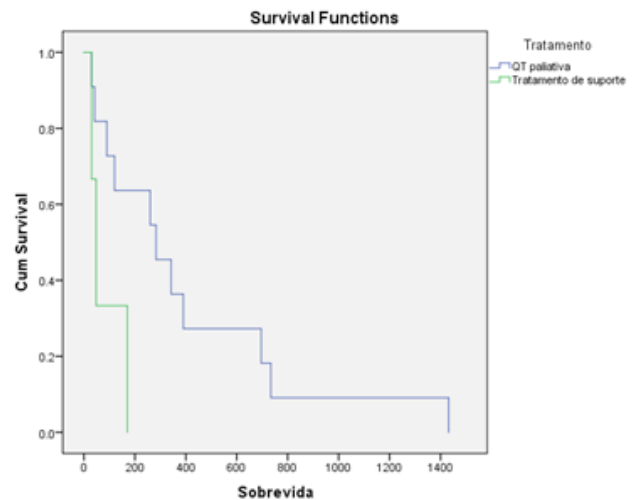
Hospital Santa Marta-Centro Hospitalar Lisboa Central.

Introduction: MPM, although rare, is the most common primary malignant neoplasm of the pleura, which has gained prominence due to the increasing incidence and scarce survival.

Objectives: To identify the cases of MPM diagnosed at the Centro Hospitalar Lisboa Central (CHLC) and to analyze the survival according to the treatment.

Methods: Retrospective evaluation of data from the Multidisciplinary Meeting of Thoracic Oncology (2011-2018).

Results: 32 cases were diagnosed, of which 81.25% (n = 26) were males and the mean age was 75 years (39-85 years). Exposure to asbestos was identified in 28.13% (n = 9) of cases and smoking in 37.5% (n = 12). The most common symptom at presentation was dyspnea (65%; n = 21); 21 patients had PS 0-1. The diagnosis was established by blind pleural biopsies (47%, n = 23), VATS (21.87%, n = 7) and BTT (n = 1). The most frequent histological subtype was the epithelioid (81.25%, n = 26), followed by the sarcomatoid (n = 4) and desmoplastic (n = 1). In 7 cases the patient was referred from the hospital of origin for diagnosis only. Two cases were identified in stage I, one submitted to pleurectomy, later followed abroad/in private hospital. There were 2 stage II cases, initially proposed for neoadjuvant QT and surgery, but with a rapid progression of disease that contraindicated surgery, with a survival of 1 and 5 months. Of the 4 cases in stage III, only 1 maintained follow-up in CHLC, having undergone neoadjuvant QT, but with progression of disease that contraindicated surgery, with a 5-month survival. Stage IV corresponded to 53.13% (n = 17) of the cases; 12 were proposed for palliative QT, 3 for supportive therapy and 1 for neoadjuvant QT but with progression of bone disease that contraindicated surgery, although maintaining systemic treatment at the present time. The median survival was 9.30 months and 1.6 months, respectively. Of patients under QT, 10 cases initiated cisplatin/pemetrexed and 2 cases carboplatin/pemetrexed; there was partial response in one of them, with progression-free survival of 24, 12 months. 2 patients are still under palliative QT.



Conclusions: Both the diagnosis at an advanced stage of the disease and the cases of disease progression, constituted limitations to the therapeutic options (namely bimodal and trimodal), with an overall median survival of 5.59 months.

Key words: *Mesothelioma. Pleura. Neoplasia. Survival.*

P207. APPROACH TO THE PATIENT WITH UNEXPLAINED EOSINOPHILIA

I. Moreira, A. Magalhães, S. Alfarroba, J. Cardoso

Hospital Santa Marta-Centro Hospitalar Lisboa Central.

Introduction: Female, 75 years, non-smoker, with essential hypertension, mild mitral and aortic insufficiency, dyslipidemia and chronic sinusitis.

Case report: The patient began with a productive cough that evolved into mild hemoptysis, dysphonia, asthenia and involuntary weight loss of 5 kg in a period of 3 months. The chest X-ray and the initial thoracic CT scan had no significant alterations but the analytical study revealed a new onset of severe eosinophilia $1,820 \times 10^9/L$, thrombocytosis $496,000 \times 10^9/L$, elevated immunoglobulin E 821 mg/dL and monoclonal gamma-globulin peak 21.4%. Vasculitis, parasitic disease, haematopoietic clonal diseases, other occult neoplasias and drug related eosinophilia were initially excluded. In the reevaluation thoracic CT scan, there were new disperse infiltrates and multiple mediastinal and axilar adenopathies. The bronchofibroscopy revealed abundant purulent secretions and *Candida albicans* was isolated, with other micobacteriology and cytology results being negative. She fulfilled fluconazole therapy and oral corticosteroids, with symptomatic and analytic improvement. After 6 months of clinical stability, there was a new relapse of complaints, with severe episodes of bronchospasm, dyspnea on exertion and partial respiratory insufficiency, as well as new extrapulmonary symptoms as dysuria, pyrosis and diarrhea. The eosinophilia rose to $7,200 \times 10^9/L$ and thrombocytosis to $840,000 \times 10^9/L$. The new bronchofibroscopy showed no micobacteriologic isolations, 10% lymphocytosis and $CD4/CD8 = 0.84$ in the bronchoalveolar lavage and bronchial biopsies showed no signs of eosinophilic pneumonia. The myelogram revealed eosinophils in different maturative phases but bone biopsy was inconclusive. She was again discharged after improvement with oral corticosteroids. The patient has pulmonary function testes with reversible obstruction compatible with allergic asthma and normal 6MWT, and symptoms in ambulatory have been managed with ICS-LABA alone. She is awaiting BRC/Abl 1 results to study chronic hipereosinofílic syndrome.

Discussion: This case demonstrates the overlap between several clinical entities (allergic asthma, chronic sinusitis, *Candida albicans* infection and hematological hypereosinophilic syndrome under study) with respiratory symptoms difficult to manage and that can delay the diagnosis of a hematologic condition.

Key words: *Eosinophilia. Hypereosinophilic syndrome. Fungal infection. Allergic asthma.*

P208. ABLAÇÃO PULMONAR NO TRATAMENTO DE LESÕES PULMONARES MALIGNAS

M.J. Araújo, D. Pimenta, D. Rocha, T. Pereira

Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga.

Introdução: A ablação pulmonar é cada vez mais uma técnica considerada no tratamento dos doentes com tumores pulmonares malignos (primárias ou secundárias), nomeadamente nos doentes com contraindicação cirúrgica. A ablação por micro-ondas é uma das técnicas disponíveis, que tem como objetivo destruir as células tumorais e criar áreas localizadas de necrose tecidual, com dano mínimo aos tecidos circundantes. Apesar de ser uma técnica segura e eficaz, pode estar associada a complicações, sendo a mais frequente o pneumotórax.

Objetivos: Caracterizar os doentes com tumores pulmonares malignos (primários ou secundários) submetidos a ablação pulmonar e avaliar a sua eficácia e complicações.

Métodos: Estudo retrospectivo que incluiu doentes com tumores pulmonares malignos que tratados com ablação no Hospital de Gaia desde 2017. Foram analisados dados clínicos, complicações associadas ao tratamento e recidiva das lesões.

Resultados: Foram tratados oito doentes com ablação pulmonar por micro-ondas, dois deles em dois tempos, o que fez um total de 10 procedimentos. Não houve diferenças entre os sexos e a média de idades foi de $69,9 \pm 11,8$ anos. Três doentes (37,5%) tinham cancro do pulmão e 5 (62,5%) metástases pulmonares (4 de carcinoma colorretal e 1 de carcinoma do colo do útero). O tamanho médio das lesões foi de $12,4 \pm 5,3$ mm e a localização mais frequente foi o lobo inferior do pulmão direito (40%). Observou-se que 7 (70%) dos procedimentos realizados apresentaram complicações, sendo o pneumotórax a mais frequente (60%), com necessidade de drenagem torácica em dois doentes. Um doente complica com pneumonia com necessidade de internamento. Do total de doentes, 3 (37,5%) apresentaram recidiva das lesões. Um deles foi submetido a ablação da mesma lesão, que recidivou novamente 11 meses após o procedimento. O tempo médio até à recidiva das lesões foi de $12,5 \pm 5,2$ meses. Até há data todos os doentes estão vivos.

Conclusões: A ablação pulmonar, apesar de ainda pouco utilizada, pode ter um papel importante no tratamento das lesões pulmonares malignas, principalmente quando a cirurgia está contraindicada. Nesta série, apresentou uma boa eficácia terapêutica e, apesar da elevada taxa de complicações, apenas 3 dos doentes necessitaram de internamento.

Palavras-chave: *Termoablação pulmonar. lesões malignas. Complicações.*

P209. COMPARAÇÃO DE RESULTADOS ENTRE POLISSONOGRÁFIA NÍVEL 1 E NÍVEL 3

G. Gonçalves¹, D. Cardoso¹, A.P. Lopes¹, L. Batata², J. Moita²

¹Serviço de Pneumologia; ²Centro de Medicina do Sono, CHUC.

Introdução: Estima-se que a síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS) moderada a grave afete cerca de um quarto das mulheres e metade dos homens. A polissonografia (PSG) nível 1 é um exame

dispendioso e de mais difícil acesso. O objetivo deste estudo é comparar os resultados entre o PSG nível 1 e PSG nível 3.

Métodos: Estudo retrospectivo, onde foram incluídos todos os pacientes que, após realizarem um PSG nível 3, realizaram entre janeiro e abril de 2018 no Centro de Medicina do Sono de Coimbra um PSG nível 1 para melhor caracterização do quadro clínico, com um intervalo entre os dois exames nunca superior a um ano.

Resultados: Incluídos 51 pacientes, 54,9% do sexo masculino ($n = 28$), com média de idades ($\pm$ DP) de $55,0 \pm 12,9$ anos e média de IMC de $29,4 \pm 4,5$ kg/m². Intervalo médio entre PSG nível 3 e nível 1 de $66,8 \pm 40,8$ dias. Destes pacientes, 49,0% tinham patologia cardiovascular associada, 27,5% sonolência diurna excessiva caracterizada por escala de sonolência de Epworth ≥ 11 e 23,5% não tinham qualquer destas situações. 52,9% cumpriam os critérios para tratamento de SAOS após PSG nível 3, valor aumentado para 70,6% após PSG nível 1. O índice apneia/hipopneia (IAH) foi de $8,8 \pm 5,4$ /h no PSG nível 3 e de $18,3 \pm 13,8$ /h no PSG nível 1, esta diferença de valores foi mais acentuada no paciente do sexo masculino ($9,5 \pm 5,5$ /h vs $21,5 \pm 12,9$ /h, $p < 0,001$), com patologia cardiovascular ($8,9 \pm 4,2$ /h vs $24,2 \pm 13,8$ /h, $p < 0,001$) e com idade ≥ 60 anos ($8,2 \pm 3,8$ /h vs $23,7 \pm 15,4$ /h, $p = 0,001$). Não foi encontrada diferença nos valores de saturação periférica mínima, $84,2 \pm 4,6\%$ no PSG nível 3 e $85,0 \pm 4,6\%$ no PSG nível 1, $p = 0,313$.

Conclusões: Nestes pacientes em que se realizou PSG nível 1 para melhor caracterização do quadro, houve um aumento do número de diagnósticos de SAOS, com um aumento médio de IAH de 9,5/h do nível 3 para o nível 1, mais significativo em pacientes do sexo masculino, com patologia cardiovascular e idade ≥ 60 anos.

Palavras-chave: *Polissonografia nível 1. Polissonografia nível 3. Sono.*

P210. COMORBILIDADES NA DPOC, RELAÇÃO COM DISPNEIA E AGUDIZAÇÕES

M. Barata, J. Portela, M. Castanho, F. Menezes, J. Duarte

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introdução: A DPOC geralmente coexiste com várias comorbilidades com impacto significativo no prognóstico. Contudo, os estudos que relacionam as comorbilidades com o grau de dispneia e risco de agudizações são ainda escassos.

Objetivos: O objectivo deste estudo foi observar se cada grau de comorbilidade se associa com os doentes mais sintomáticos (Grupos B e D) e com maior risco de agudizações (Grupo C e D), de acordo com o documento GOLD 2017.

Métodos: Estudo retrospectivo com os doentes com DPOC observados em consulta nos anos de 2016-2017 num hospital central. O padrão das comorbilidades nos doentes sintomáticos e agudizadores foi comparado usando regressão logística binária.

Resultados: Dos 134 doentes incluídos (111 (83%) homens, idade média ao diagnóstico de 71 ± 10 anos), 71% eram doentes sintomáticos e 47% eram doentes agudizadores. O FEV1 médio era de $53\% \pm 18$, com uma média de $2,7 \pm 2$ comorbilidades por doente e um Índice de Charlson mediano de 2 (IQR 1-4). As comorbilidades mais frequentes nos doentes sintomáticos foram a HTA (66%), a Dislipidemia (33%) e a Insuficiência Cardíaca (IC) (30%). Os doentes sintomáticos têm 13,1 vezes a odd dos doentes não sintomáticos de terem bronquiectasias. Nos doentes agudizadores as comorbilidades mais frequentes foram a HTA (64%), a IC (34%) e a diabetes mellitus (29%). Não se observou associação significativa entre as comorbilidades e o risco de agudização.

Conclusões: Na nossa amostra, tal como observado na literatura, as comorbilidades cardiovasculares são as mais prevalentes. As bronquiectasias foram predominantemente observadas nos doentes sintomáticos.

Palavras-chave: *DPOC. Comorbilidades. Bronquiectasias.*

P211. HIPERTENSÃO ARTERIAL PULMONAR FAMILIAR - UM DIAGNÓSTICO DESAFIANTE

D.C. Cardoso, M.G. Castro, R. Baptista, M.B. Paiva

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A hipertensão arterial pulmonar (HAP) caracteriza-se pela presença de hipertensão pulmonar pré-capilar e aumento da resistência vascular pulmonar (RVP), na ausência de causas identificáveis. A forma familiar está associada, em 75% dos casos, a mutações no gene *bone morphogenetic protein receptor II* (BMPR2). Os sintomas são inespecíficos e tipicamente induzidos pelo esforço, estando relacionados com progressão de disfunção ventricular direita. O prognóstico é reservado, agravando com a duração da doença.

Caso clínico: Grávida, 39 anos, internada no terceiro trimestre da gravidez por Gripe B. Não fumadora, com hipotireoidismo e hipertensão gestacional, Gesta III-Para I (aborto espontâneo aos 38 anos). Irmã faleceu aos 39 anos, por eventual hipertensão pulmonar (HTP). Apesar da resolução do quadro infeccioso, manteve dispneia e fadiga. Foi avaliada no serviço de urgência, com insuficiência respiratória parcial (IRP) grave hipocápnica e elevação dos D-dímeros. Efetuados exames que excluíram tromboembolia pulmonar. Ficou internada no serviço de Pneumologia e foi submetida a cesariana eletiva às 33 semanas. Do estudo efetuado destacavam-se: IRP grave hipocápnica com boa resposta à oxigenoterapia; auto-imunidade normal; estudo funcional ventilatório normal e diminuição da difusão alvéolo-capilar (TLCO/VA: 62,6); TAC-AR sem alterações; ecocardiograma com baixa probabilidade de HTP; ecocardiograma de contraste para pesquisa de *shunt* negativo; cateterismo cardíaco direito com pressão média na artéria pulmonar (mPAP): 29 mmHg e RVP: 7UW; angiografia pulmonar normal. Efetuada biópsia pulmonar cirúrgica, com alterações inespecíficas de bronquiólite e ausência de arteriopatia plexiforme. Teve alta sob oxigenoterapia contínua. Realizou prova da marcha de 6', interrompida aos 2' por fadiga e taquicardia, sem dessaturação (suspendeu oxigenoterapia) e foi encaminhada para consulta de Cardiologia. Repetiu ecocardiograma que mostrou sinais indiretos de HTP e cateterismo que revelou HTP pré-capilar com agravamento hemodinâmico marcado (mPAP: 48 mmHg e RVP: 16 UW). O estudo genético mostrou heterozigota da mutação BMPR2. Iniciou terapêutica oral combinada com melhoria clínica significativa.

Discussão: O diagnóstico de HAP confunde-se frequentemente com doenças primárias do pulmão. Este caso foi desafiante pela existência de hipoxémia grave desproporcional ao grau de HTP e histologia pulmonar inespecífica, sem sinais típicos de HAP. A elevada suspeição clínica e a prova de esforço cardio-pulmonar foram essenciais para o diagnóstico atempado e início de tratamento.

Palavras-chave: Fadiga. Hipoxémia. HAP.

P212. UM PNEUMOTÓRAX NUNCA VEM SÓ. A PROPÓSITO DE UMA DOENÇA QUÍSTICA PULMONAR

K.G. Lopes, M. Barbosa, H.G. Marques, M.E. Camacho

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Barreiro Montijo.

Introdução: A linfangioleiomiomatose (LAM) é uma doença multisistémica rara que se caracteriza sobretudo por lesões quísticas pulmonares.

Caso clínico: Mulher 39 anos, não fumadora, sem antecedentes pessoais relevantes, apresenta-se com toracalgia esquerda e dispneia de agravamento progressivo. No exame objetivo com diminuição do MV à esquerda. Rx tórax compatível com pneumotórax. A TC torácica revelou concomitantemente múltiplos quistos de parede fina bilateralmente; e na TC abdominal identificou-se massa (7 cm) renal esquerda, com densidade de partes moles e realce heterogêneo de contraste, sugerindo angiomiolipoma. Admitindo-se linfan-

gioleiomiomatose, foi orientada a consulta de especialidade. Duas semanas depois apresenta recorrência de pneumotórax, sendo encaminhada a Cirurgia Torácica e submetida a pleurodese e biópsia pulmonar. Histologia compatível com linfangioleiomiomatose, com recetores de estrogénio positivos. Analítica e gasimetricamente sem alterações. PFR com alteração obstrutiva moderada (FEV1/FVC 74%, FEV1 74%, sem resposta BD, DLCO normal). Em discussão multidisciplinar considerou-se que a doente não teria indicação para transplante pulmonar e optou-se por protelar terapêutica com sirolimus, mantendo-se atualmente em vigilância regular, sob terapêutica broncodilatadora e medroxiprogesterona, com evolução estável e assintomática em 5 anos defollow-up.

Discussão: A LAM surge associada a esclerose tuberosa ou isoladamente (esporádica). Afeta quase exclusivamente mulheres na pré-menopausa, facto que, aliado ao agravamento dos sintomas na gravidez e presença de recetores de estrogénio a nível celular, suporta o papel dos estrogénios na patogénese da doença. O pulmão é o principal órgão envolvido e manifestações extrapulmonares incluem angiomiolipomas renais (~40%). Manifestações mais habituais incluem dispneia, pneumotórax espontâneo recorrente, tosse, hemoptises e quilotórax. Apesar da biópsia pleural permanecer o *gold standard*, a associação da TC torácica com características típicas (exVEGF-D elevado), poderá confirmar o diagnóstico. A terapêutica centra-se em medidas de suporte. Pela sua associação com estrogénios são por vezes utilizadas terapêuticas hormonais, porém ainda sem forte evidência que suporte o seu benefício. O sirolimus (quando FEV1 < 70% ou declínio da função pulmonar), é o único tratamento aprovado pela FDA para a LAM. Nalguns casos poderá estar indicado transplante pulmonar. Sendo uma patologia rara, conhecida por deterioração progressiva, incentivamos a partilha de casos de LAM que possam servir de apoio a futuras abordagens e suporte para novos estudos clínicos.

Palavras-chave: Linfangioleiomiomatose pulmonar esporádica. Pneumotórax. Angiomiolipoma.

P213. GIANT BULLA AND PNEUMOTHORAX: A CASE REPORT

C. Sousa¹, S. Lopes², R. Costa², A.R. Santos¹, J. Maciel²

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Cirurgia Cardiorádica, Centro Hospitalar Universitário de São João.

Introduction: The term giant bulla (GB) is used for bullae that occupy at least 30 percent of a hemithorax. GB typically develop as a consequence of cigarette smoking and are often complicated by spontaneous pneumothorax.

Case report: A 36-year-old female smoker of 18 pack-years was admitted with a right spontaneous pneumothorax. A partial lung expansion was obtained by thoracic drainage. The patient had no relevant medical history and denied drug use. Laboratory studies were unremarkable including her alpha1-antitrypsin level, which was normal (136 mg/dL) and her HIV serology that was negative. Functionally, there was a decrease in DLCO (65%). For better characterization, a computed tomography of the thorax (CT) was performed and revealed a small apical right pneumothorax and a GB with a longitudinal axis of about 22.7 cm, which conditioned atelectasis of the apical and posterior segments of the right upper lobe and the upper segment of the right lower lobe. Given the patient's presentation and imaging, she was referred for cardiothoracic surgery and underwent video-assisted thoracoscopy (VATS) with bullectomy. The postoperative period was uneventful and the patient was discharged on the first postoperative day with complete pulmonary expansion.

Discussion: We report a case of a complicated GB associated with pneumothorax that underwent VATS bullectomy. This approach proved to be safe and effective with improved quality of life and preventing further complications. The distinction between uncompli-

cated GB and GB associated with pneumothorax can be a challenge. The evaluation by chest CT is essential for the diagnosis and preoperative evaluation.

Key words: *Giant bulla. Bullectomy. VATS.*

P215. HEMOTÓRAX, UMA COMPLICAÇÃO GRAVE DA TERAPÊUTICA INTRA-PLEURAL

E.M. Tinoco, A.R. Gigante, C. Ribeiro, E. Silva, T. Shiang, M. Vanzeller
Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: As infecções pleurais complicadas são responsáveis por elevada morbidade e mortalidade. A utilização de fibrinolíticos e de DNA se permite melhorar a drenagem pleural, diminuindo a duração do internamento e a necessidade de cirurgia. A este procedimento podem estar associados efeitos laterais graves como a hemorragia intra-pleural.

Caso clínico: Homem, 56 anos, fumador. Sem antecedentes pessoais de relevo. Recorreu ao SU por dispneia, tosse produtiva e febre com 5 dias de evolução. Encontrava-se polipneico, taquicárdico e hipotenso. Analiticamente com pancitopenia, aumento da PCR, insuficiência respiratória tipo 1 e hiperlactacidemia. A radiografia do tórax apresentava hipotransparências bilaterais e de limites mal definidos, com apagamento do ângulo costofrénico direito. A pesquisa de antígenos urinários foi positiva para *S. Pneumoniae*. Foi medicado empiricamente com ceftriaxone e azitromicina e por manter instabilidade hemodinâmica com insuficiência respiratória grave teve necessidade de suporte vasopressor e VMI. Apesar da melhoria das disfunções orgânicas manteve picos febris pelo que foi escalada antibiótica com piperacilina/tazobactam e linezolide. A TC tórax revelou um derrame pleural direito loculado e de médio volume - líquido pleural citrino, com características de exsudado, amicrobiano, pH 7,04 - que motivou a colocação de dreno torácico, mantendo no entanto picos febris. Foi transferido para serviço de pneumologia, realizou ecografia torácica - derrame pleural direito septado - e iniciou terapêutica intra-pleural com alteplase e dornase-alfa. O procedimento foi interrompido após a 2ª administração por instabilidade hemodinâmica e drenagem hemática de 1.100 cc em 30 minutos. A radiografia do tórax revelou uma hipotransparência homogênea a ocupar todo o hemitórax direito, sem desvio do mediastino. Após estabilização realizou angio-TC do tórax que não evidenciou sinais de hemorragia ativa. Foi pedida colaboração de cirurgia torácica e o doente foi submetido a VATS uniportal direita com limpeza de coágulos e descorticação pleuropulmonar. O pós operatório decorreu sem intercorrências, com apirexia mantida e com resolução completa das alterações imagiológicas. Completou 28 dias de antibioterapia e teve alta mantendo reabilitação respiratória em ambulatório.

Discussão: A terapêutica intra-pleural com fibrinolíticos e DNase apresenta múltiplos benefícios que justificam a sua crescente utilização, no entanto é importante ter em atenção as potenciais complicações que lhe estão associadas.

Palavras-chave: *Terapêutica intra-pleural. Fibrinolíticos. Hemotórax.*

P216. UM CASO DE BILIOPTISE

C. Dantas, A.S. Santos, D. Silva, J. Cardoso

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Central (CHLC), Hospital de Santa Marta/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade NOVA de Lisboa.

Introdução: Fístula biliobrônquica é uma entidade rara que consiste numa ligação anômala entre a árvore brônquica e as vias biliares. Está maioritariamente associada a tumores, quistos hidatiformes, trauma ou complicações pós cirúrgicas hepatobiliares. A presença

de bilióptises é patognomónica. Apesar da sua elevada mortalidade e morbidade o tratamento depende da sua etiologia de base, consistindo em várias técnicas endoscópicas hepatobiliares ou cirurgia clássica toracoabdominal.

Caso clínico: Um homem de 32 anos diagnosticado com colangiocarcinoma 2 anos antes foi submetido a hepatectomia alargada com ressecção das vias biliares, com anastomose hepato-jejuno-bilio-digestiva, seguida de quimio e radioterapia. Após 1 ano verificou-se progressão da doença a nível local, com metastização hepática e carcinomatose peritoneal. O doente, à data em estado de doença avançada e Performance Status ECOG de 4, foi internado por oclusão intestinal, que melhorou com colocação de prótese duodenal para suporte paliativo. Nos dias subsequentes apresentou febre e tosse produtiva, com expectoração biliosa, compatível com bilióptise. A TAC revelou um processo inflamatório organizado com envolvimento do diafragma e da prótese duodenal, associada a consolidação pulmonar e derrame pleural direito (fig. 1). Dada a suspeita de fístula biliobrônquica foi realizada uma broncofibroscopia que identificou secreções biliosas abundantes em toda a árvore brônquica, com hiperémia difusa e mucosa friável (fig. 2). A fístula não foi identificada devido à sua localização distal no lobo inferior direito. O lavado brônquico (LB) apresentava coloração biliosa (fig. 3), com níveis elevados de bilirrubina e LDH, sendo positivo para *Klebsiella oxytoca*, *Citrobacter youngae* e *Candida glabrata*. Atendendo ao grave e reservado estado clínico do doente à data do diagnóstico não foi considerada a realização de técnicas invasivas endoscópicas ou correção cirúrgica. Manteve-se a estratégia de cuidados de suporte, tendo o doente falecido cerca de 3 semanas depois.



Figura 1. TAC.

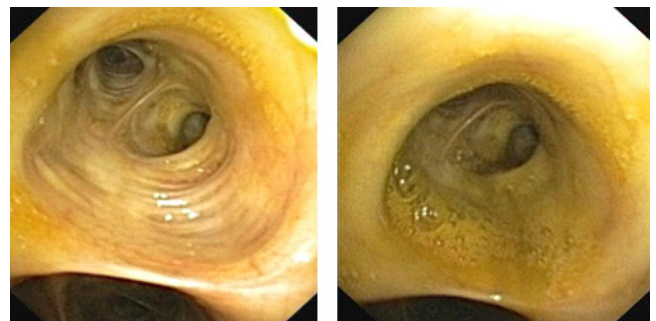


Figura 2. Broncofibroscopia com secreções biliosas antes e após aspiração.



Figura 3. Aspecto macroscópico do LB.

Discussão: Este caso de biliptises ilustra uma fistula biliobrônquica como uma complicação pós operatória infecciosa, num doente com uma prótese duodenal no contexto de um colangiocarcinoma localmente avançado. Um doente com status clínico mais favorável poderia ter permitido a embolização da fistula, para alívio sintomático e redução da sua mobilidade.

Palavras-chave: Biliptise. Fistula biliobronquica.

P218. A FACE OCULTA DE UM PNEUMOTÓRAX ESPONTÂNEO

C. Dantas¹, A.S. Santos¹, D. Silva¹, J.E. Reis², P. Calvino², L. Semedo¹, J. Cardoso¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Cirurgia Cardiorádica, Hospital Santa Marta-CHLC.

Introdução: O pneumotórax espontâneo é pouco frequente na população em geral, sendo frequentemente associado a bolhas de enfisema. Outra etiologia rara é a doença oncológica, correspondendo a menos de 5% de todos os pneumotórax espontâneos, quer sob a forma de lesão primária quer de metástases pulmonares.

Caso clínico: Descreve-se o caso de um homem de 24 anos, não fumador, seguido em consulta de Pneumologia por défice de alfa-1 anti-tripsina fenótipo PiSS, sem antecedentes pessoais relevantes, com um quadro de tosse e dispneia ligeira com 3 semanas de evolução. Em consulta de rotina foi identificado um volumoso pneumotórax espontâneo à direita, com necessidade de colocação drenagem torácica. A TC-torácica de controlo revelou múltiplas lesões nodulares parenquimatosas bilaterais de novo, sugestivas de lesões metastáticas pulmonares. No extenso estudo imagiológico realizado posteriormente foi identificada uma lesão osteolítica no ilíaco esquerdo, que foi alvo de biópsia aspirativa sem sucesso na caracterização histológica. Por persistência do pneumotórax optou-se por realizar VATs para talcagem pleural e ainda ressecção atípica de 3 nódulos pulmonares periféricos para nova tentativa de obtenção de diagnóstico histológico. Sarcoma de Ewing no ilíaco esquerdo com metastização pulmonar múltipla foi o diagnóstico final, cuja apresentação inicial consistiu num pneumotórax secundário.

Discussão: Os sarcomas são tumores de tecidos de origem mesenquimatosa, sendo a metastização pulmonar a mais frequente, correspondendo a 20% das complicações destes doentes. Maioritariamente o pneumotórax espontâneo em associação com sarcoma surge após tratamento com quimio e/ou radioterapia, contudo são

raros os casos descritos de pneumotórax como apresentação inicial desta doença oncológica em questão. Pretende-se descrever a apresentação pouco frequente e inespecífica deste pneumotórax e paralelamente salientar a raridade do facto desta ser a manifestação primária de um sarcoma em estadio avançado com envolvimento pulmonar.

Palavras-chave: Pneumotórax. Sarcoma. Metástases.

P220. AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS, REVIEW OF A VENTILATION THERAPY CONSULTATION

P. Americano, K. Cunha, H. Ramos, U. Brito

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Hospital de Faro.

Introduction: Among the different neuromuscular diseases that present respiratory insufficiency, amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is the paradigm of pathology that requires particular attention due to its rapidly progressive character and diffuse affection of motor neurons, requiring constant and multidisciplinary care.

Objectives: Descriptive review of patients diagnosed with ALS, followed in Ventilation consultation of the Pulmonology Department, in the context of opening a multidisciplinary consultation dedicated to neuromuscular patients and as a point of comparison for future quality control.

Methods: We reviewed the clinical information of patients diagnosed with ALS who were followed up in Ventilation consultation between January 2007 and December 2018. We evaluated data from the first visit to focus on the degree of disease development at the time of arrival to our consultation.

Results: 47 patients were included, 62% of males, mean age 66.87 years, 36% with history of smoking, only 3 with obstructive spirometric pattern. Mean time between diagnosis and the first consultation of Pulmonology: 14.9 months. Mean FVC: 71%; FVC < 50%: 15 patients, between 50-70%: 7, > 70%: 20. Mean peak cough flow (PCF): 232 L/min; PCF < 160 L/min: 7 patients, between 160-270 L/min: 20, > 270 L/min: 13. Mean MIP: 42 cmH₂O. Mean MEP: 58 cmH₂O. Patients with daytime hypercapnia: 9 (19%). Survival at 1 and 3 years after diagnosis: 79% and 36% respectively; after the first consultation of Pulmonology: 60% and 18%. The stratified analysis per year shows an increasing trend in the number of patients followed, with no stable pattern in their characteristics at the time of the first visit.

Conclusions: The prognosis of patients with ALS is very reserved. The number of patients followed in consultation has increased, but they continue to be referenced at an advanced stage of the disease, often with incomplete functional evaluation. The multidisciplinary consultation should facilitate the integration of care of the different specialties, namely in Pulmonology the conduction of complete respiratory functional studies and the early introduction of ventilation therapy when indicated, with the aim of delaying the evolution of the disease and improving the patients' quality of life.

Key words: Amyotrophic lateral sclerosis. ALS. Neuromuscular diseases.

P221. CARDIOPULMONARY EXERCISE TESTING: ASSESSMENT FROM THE LUNG TO THE MUSCLE

L. Gomes, S. Pereira, D. Campos, A. Botelho, F. Costa, C. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Symptoms of fatigue, dyspnea and exercise intolerance are very frequent, but not very specific. The cardiopulmonary

exercise test (CPET) provides an integrated assessment of exercise response, involving the pulmonary, cardiovascular, hematopoietic, neuropsychological and skeletal muscular system.

Case report: We present a patient of 28 years, non-smoker, with patent ductus arteriosus (2005), left ventricle noncompaction and rhinitis with allergic asthma with sporadic exacerbations. A molecular study of left ventricle noncompaction cardiomyopathy was performed, without identification of mutation. By maintaining complaints of fatigue, that aggravated with efforts and "weakness" of the lower limbs not justified by cardiac or respiratory changes, was referred to perform CPET. Respiratory functional study (EFR) had no relevant changes and arterial blood gas test presented hypocapnia. The test was interrupted at 5:56 min due to fatigue and weakness especially in the lower limbs (Borg 8/10). Severe exercise limitation was observed and translated by $\dot{V}O_2$ 8.3 ml/kg/min (28% of predicted). Slow O_2 pulse increase with remaining adequate cardiovascular response. At the peak of exercise presented metabolic acidosis (pH 7.27), normal PaO_2 with a significant increase in lactates (13). No evidence of ventilatory limitation, with ventilation response to metabolic acidosis, without desaturation. Facing these findings, the history of muscle fatigue and tiredness, and lack of evidence of respiratory or cardiovascular compromise, a disorder was suspected at muscle level (compromise of oxygen use at the muscle - intracellular oxygen metabolism). The patient was observed at neurometabolic diseases appointment and a muscular biopsy was performed, diagnosing genetic muscular dystrophy secondary to mitochondrial dysfunction (often associated with noncompacted cardiomyopathy), awaiting genetic study results.

Discussion: Respiratory and cardiac function tests performed at rest often do not translate patient performance during exercise and limit the understanding of its symptomatology. Thus, CPET appears as a global evaluation test of the cardiorespiratory and metabolic response to exertion, which reflects the entire oxygen transport system, from the lungs to the skeletal muscles and its cellular use.

Key words: *Cardiopulmonary exercise test. Mitochondrial disease. Hyperlactacidemia.*

P222. BILATERAL PNEUMOTHORAX, A FORM OF PRESENTATION OF LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS

L. Gomes, S. Pereira, A.C. Ferreira, F. Costa

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Lymphangioleiomyomatosis (LAM) is a rare multisystemic disease that typically occurs in premenopausal women, with pulmonary alterations being the most common manifestation, usually pulmonary cystic lesions and pneumothorax. It may arise as a sporadic or secondary disease to tuberous sclerosis.

Case report: A 42-year-old woman, non-smoking, with cognitive deficit with no previous pneumological history, is admitted to urgency room with dyspnea with a week of evolution and dry cough. She was hemodynamically stable, eupneic in room air (SpO_2 97%), with decreased pulmonary sounds on the right hemithorax and expiratory wheezing. Blood tests without alterations; Chest X-ray showed bilateral pneumothorax and thoracic drains were placed bilaterally. During hospitalization, there was resolution of the left pneumothorax with drain removal, keeping leakage in the right drain. CT thorax was performed showing right pneumothorax, dispersed cysts and nodules with peripheral distribution, suggesting LAM or histiocytosis. Skin lesions on the face and back were also observed, and biopsy was performed. Since the right thoracic drain remained oscillating and leaking, despite active aspiration, the patient was transferred to the thoracic surgery department and submitted to pulmonary biopsy and pleurodesis. During follow

up, the patient maintained cough with sputum without dyspnea. Skin biopsy was normal, whereas pulmonary biopsy presented anatomopathological characteristics suggestive of LAM. Family revealed that the patient had a childhood diagnosis of fibrous sclerosis/facomatosis. Functional respiratory tests showed only slight reduction of the diffusion capacity, with normal gas exchanges. Six minute walk test revealed desaturation after exercise, with rapid recovery.

Discussion: Clinical dyspnea and dry cough in women of reproductive age associated with pulmonary cystic lesions and spontaneous pneumothorax should raise the suspicion of LAM, which may be confirmed by pulmonary histology. Therapy is based on symptomatic relief and resolution of complications, such as pleurodesis, and, ultimately, lung transplantation. mTOR inhibitors are indicated in patients with changes in lung function ($FEV_1 < 70\%$).

Key words: *Pneumothorax. Lymphangioleiomyomatosis.*

P223. UMA CAUSA INCOMUM DE OBSTRUÇÃO BRÔNQUICA

M. Conceição, R. Ferro, S. Guerra, A.C. Dias, J.B. Correia, T. Abrantes, A. Reis, A.S. Torres

Serviço de Pneumologia, Centro-Hospitalar Tondela Viseu.

Introdução: Lesões endobrônquicas exigem um diagnóstico diferencial que engloba causas benignas e malignas, globalmente mais frequentes. Contudo, esta distinção pode ser difícil uma vez que a repercussão clínica e imagiológica é, muitas vezes, sobreponível sob a forma de atelectasia obstrutiva.

Caso clínico: Mulher de 61 anos, não-fumadora, obesa, sem outros antecedentes patológicos de relevo. Desenvolve quadro de dispneia de esforço e tosse produtiva com expectoração purulenta, em agravamento progressivo, com duas semanas de evolução. Referia ainda febre intermitente ($T_{\max}$ 38,5 °C) e anorexia, sem hemoptises ou outros sintomas constitucionais. Ao exame objetivo, doente febril e com insuficiência respiratória hipoxémica grave (pO_2 49, sat 85%). Analiticamente, com elevação dos parâmetros inflamatórios (leuc $16,20 \times 10^9/L$, neut 79,6%, PCR 27,85 mg/dL, procalcitonina 0,17 ng/mL). Radiografia de tórax mostrava hipotransparência atelectásica da base pulmonar direita. Admitida em internamento por pneumonia da comunidade lobar direita, tendo iniciado antibioterapia empírica com amoxicilina/ácido clavulânico e azitromicina. Por evolução radiológica desfavorável, realizou TC tórax que evidenciava lesão homogênea endobrônquica no brônquio lobar inferior direito (BLID), com $7 \times 7 \times 4$ mm e sem aparente captação de contraste, provocando atelectasia obstrutiva segmentar posterior. Realizou videobroncoscopia que mostrou lesão polipoide de superfície regular, rosada e vascularizada, com origem no brônquio segmentar lateral do BLID, condicionando a sua obstrução quase total. Foram efetuadas biópsias brônquicas da lesão cuja histologia revelou mucosa respiratória com aspetos inflamatórios crónicos de natureza inespecífica. Aspirado e escovado brônquicos: negativos para células neoplásicas. A doente evoluiu com melhoria lenta dos sintomas respiratórios, tendo sido submetida eletivamente a broncoscopia rígida (BR). Durante a BR, foi efetuada fotocoagulação laser e remoção de fragmentos com pinça permitindo a desobstrução brônquica, mantendo a base de implantação do tumor. O resultado anatomopatológico dos fragmentos biopsados foi compatível com tumor mesenquimatoso com características de lipoma.

Discussão: Lipomas endobrônquicos são neoplasias benignas raras cuja apresentação é, normalmente, insidiosa. O grau de obstrução da via aérea determina a sintomatologia apresentada bem como o tipo de intervenção terapêutica necessária.

Palavras-chave: *Lipoma. Tumor. Lesão endobrônquica. Atelectasia.*

P224. À VOLTA DO OSIMERTINIB: A PROPÓSITO DE 2 CASOS CLÍNICOS

M. Conceição¹, A.D. Cunha¹, S. Sousa², A. Figueiredo², F. Barata²

¹Centro Hospitalar Tondela-Viseu. ²Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral.

Introdução: Avanços recentes têm melhorado a abordagem terapêutica do carcinoma de pequenas células (CPNPC) avançado, nomeadamente a utilização de inibidores da tirosina-quinase (TKIs) na presença de mutações ou translocações oncogénicas. O benefício dos TKIs dirigidos à mutação do EGFR está bem documentado, porém a maioria dos doentes desenvolve resistência clínica. Metade dos casos de resistência é devida a mutação T790M do exão 20 do EGFR.

Casos clínicos: Caso 1: mulher de 62 anos, não fumadora, PS = 0, diagnóstico de adenocarcinoma do pulmão estadio IVa em 2010. Iniciou terapêutica de 1ª linha com cisplatino e pemetrexed com resposta parcial (RP), cumprindo o último ciclo de quimioterapia em 12/2012. Durante 1 ano, manteve vigilância regular com estabilidade da doença até aumento dimensional da lesão tumoral em TC-tórax. Estudo molecular com identificação de mutação do EGFR (exão 19) pelo que inicia erlotinib 150 mg a 01/2014, observando-se franca resposta parcial na primeira avaliação radiológica. Por progressão imagiológica em 11/2016, realizada biópsia trans-torácica para pesquisa da mutação T790M que se confirmou. Desde 03/2017, mantém-se sob terapêutica alvo com osimertinib 80 mg, com boa tolerância e estabilidade da doença. Caso 2: homem de 56 anos, ex-fumador (30 UMA), PS = 0, diagnóstico de adenocarcinoma do pulmão IVb em 01/2018, através de exérese de metástase cerebral. Realizou radiocirurgia da lesão cirúrgica. Estudo molecular com positividade da mutação do EGFR (exão 21 e T790M no exão 20) e PD-L1 60%. Iniciou tratamento de 1ª linha *off-label* com osimertinib 80 mg. Na primeira reavaliação imagiológica, constatou-se franca resposta parcial. Evolução clínica favorável, sem efeitos adversos reportados além de fadiga crescente. A 4/2019, objetivada progressão imagiológica pelo que se pede autorização para terapêutica quadrupla com atezolizumab, bevacizumab, carboplatina e paclitaxel, mantendo-se sob osimertinib enquanto aguarda esta autorização.

Discussão: A mutação T790M é raramente encontrada em doentes com mutação de EGFR e TKI-naïves. É a causa mais frequente de resistência aos TKIs de primeira e segunda geração. A progressão da doença sob osimertinib permanece hoje como um verdadeiro desafio terapêutico.

Palavras-chave: Adenocarcinoma. EGFR. Mutação T790M. Osimertinib.

P225. CARCINOMA DO PULMÃO DE PEQUENAS CÉLULAS: O QUE MUDOU AFINAL?

M. Conceição¹, A.D. Cunha¹, S. Sousa², A. Figueiredo², F. Barata², T. Costa², M. Santis³

¹Centro Hospitalar Tondela-Viseu. ²Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Hospital Geral. ³IPO Coimbra.

Introdução: O carcinoma do pulmão de pequenas células (CPPC) é uma entidade agressiva associada a crescimento tumoral rápido. A terapêutica de primeira linha, com dupletos de platina, apresenta boas taxas de resposta iniciais, porém a maioria dos doentes progride a curto prazo.

Objetivos: Caracterizar a população de doentes diagnosticados com CPPC entre 2011 e 2017 e comparar os resultados com os obtidos numa análise prévia semelhante (estudo 1), realizada entre 1998 e 2007, no mesmo centro hospitalar.

Métodos: Estudo retrospectivo da população de doentes com CPPC seguidos em consulta de pneumologia oncológica. Analisados dados clínicos, demográficos e de eficácia terapêutica.

Resultados: Foram incluídos 100 doentes, 82% do género masculino, com idade média de 63,3 anos. A maioria dos doentes (79%) apre-

sentava PS 0-1. Relativamente à exposição ao tabaco, 59% eram fumadores e 33% ex-fumadores. O CPPC foi diagnosticado em estadio disseminado em 79% dos casos. Em 82% dos doentes, a quimioterapia (QT) convencional, com duplete de platina, foi utilizada como 1ª linha terapêutica, sendo a QT e radioterapia (RT) concomitantes usada em 14% dos casos; os restantes foram admitidos para melhor terapêutica de suporte - estes dados são sobreponíveis aos do estudo 1. Dos doentes que iniciaram QT, 43,9% apresentaram resposta (resposta completa-RC = 2; resposta parcial-RP = 34) e 32,9% progrediram; 71,4% doentes responderam à QT+RT (RC = 1, RP = 9). Trinta e cinco doentes cumpriram outras linhas terapêuticas destacando-se otopotecanoem 2ª linha (88,6%). Três doentes realizaram nivolumab em 3ª linha, 1 ainda sob imunoterapia na atualidade. À data da análise, apenas 2 doentes se encontravam vivos. A sobrevivência global mediana foi superior nos doentes com estadio limitado em relação aos doentes em estadio disseminado (9,4 vs 6,8 meses); a sobrevivência global mediana de 7 meses (min 0,5-máx 51,5). Dados de eficácia terapêutica sobreponíveis ao estudo 1.

Conclusões: Os resultados obtidos não mostram diferenças significativas em termos demográficos, eficácia terapêutica ou sobrevivência, quando comparados com os do estudo 1. Os autores demonstram assim que ao longo de sensivelmente 2 décadas, o CPPC se mantém associado a um prognóstico altamente desfavorável. O paradigma do tratamento do CPPC poderá ser alterado com a introdução da imunoterapia.

Palavras-chave: Carcinoma de pequenas células do pulmão. Quimioterapia. Imunoterapia.

P226. NEUTROPHIL-LYMPHOCYTE RATIO IN ACUTE EXACERBATIONS OF CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE

L. Gomes, S. Pereira, J.E. Costa, F. Costa, C. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease (AECOPD) are characterized by an inflammatory process with elevation of some blood inflammatory markers. The neutrophil-lymphocyte ratio (NLR), calculated with routine leukogram, is an inexpensive and readily available inflammatory marker. A cut-off of NLR > 10, as described in literature, is associated with increased mortality in AECOPD.

Objectives: To evaluate the association between NLR at admission and AECOPD outcomes.

Methods: Retrospective analysis of clinical data of patients admitted to hospital with AECOPD for 14 months. Demographic, clinical, analytical (NLR, C-reactive protein), in-hospital mortality and one-year exacerbations (SPSS® statistics v24) were analyzed.

Results: A total of 91 patients were included, with a mean age of 77.5 ± 8.05 years, 97.9% males. The mean of hospitalization days was 11.23 ± 10.74, with 5 deaths (5.5%). 87.9% of the patients were medicated with intravenous corticosteroids and 93.4% with antibiotics. Most of the patients presented GOLD class D (63.7%), followed by classes A and B (with 14.3% of patients) and class C (7.7%). 25.3% of the patients were non-smokers and 74.7% were smokers or former smokers. About 65.1% of the patients presented exacerbations in the year following hospitalization, and 49.4% presented severe exacerbations that justified new hospitalization. A statistically significant correlation was found between the value of NLR and CRP ($r = 0.425$, $p < 0.001$) and between the NLR value and days of hospitalization ($r = 0.366$, $p < 0.001$). The NLR > 10 at admission was associated with higher in-hospital mortality ($p < 0.05$). Higher NLR values are associated with a higher AECOPD rate at one year ($p < 0.05$) but are not associated with a higher severe exacerbation rate requiring hospitalization. Patients with EADPOC in the

following year had an average of RNL higher than non-exacerbating patients (12.9 vs 8.8, $p < 0.05$).

Conclusions: Admission NLR may be an indicator of longer hospitalization, mortality and risk of AECOPD in the following year, in patients hospitalized for AECOPD.

Key words: COPD. AECOPD. Neutrophil-lymphocyte ratio.

P227. REAPPRECIATION OF ^{18}F -FLUORODEOXYGLUCOSE POSITRON EMISSION TOMOGRAPHY IN BRONCHIAL CARCINOID

D. Canhoto, L.M. Santos, A. Franco

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Bronchial carcinoid is a neuroendocrine neoplasm typically expressing somatostatin receptors. Its investigation through ^{18}F -FDG PET/CT has been progressively replaced by the use of somatostatin analogues, namely ^{68}Ga -DOTANOC. Most recently, relegation of ^{18}F -FDG exclusively to the primary detection of these types of tumours has been advocated.

Case report: A 79-year-old asymptomatic male patient with no relevant background history was admitted to urgent care for a 2-metre-high accidental fall. On examination, likely fractures of vertebrae, ribs and left scapula. Blood work-up showed rhabdomyolysis, acute kidney injury and normocytic normochromic anaemia. Fractures were confirmed radiologically and incidental discovery of a right superior parahilar pulmonary mass motivated admission for further investigation. Bronchofibroscore revealed widening of RC1. Bronchial biopsies obtained at this level showed goblet and basal cell hyperplasia. Bronchial brushing and aspirate cytologies were negative, as was aspirate microbiology. CT-guided biopsy of the mass was diagnostic of a CD56+ carcinoid tumour of high histological grade (G3) with a Ki67 of 40%. Serum chromogranin A was 1,754.0 ng/mL (ULN 85.0). Staging PET/CT with ^{68}Ga -DOTANOC showed a highly-captating lung mass (SUV_{max} 30.2) and hyperintensity in only a fraction of the fractured regions, as well as heterogeneous liver captation wherein individualised cold nodules could be observed. Suspicion of synchronous neoplasia that would explain additional pathologic fractures and the hypocaptating liver nodulation motivated ^{18}F -FDG PET/CT. This excluded metastatic aetiology in the majority of the skeletal fractures and attributed the liver nodulation to dedifferentiated metastases of high metabolic grade and bare of somatostatin receptors. Neuroendocrine aetiology of the liver nodules was later confirmed through ultrasound-guided biopsy.

Discussion: We present a case of an atypical and aggressive lung carcinoid with dedifferentiated metastases to which ^{18}F -FDG increased diagnostic accuracy. Dual radiolabelling was superior to the sole study with DOTANOC in excluding synchronous malignancy and added further discriminatory power to the identification of skeletal metastases. The correlation between histological grade and tumoural metabolic activity that was pointed by ^{18}F -FDG may prove useful when biopsy is inaccessible or non-diagnostic.

Key words: Bronchial carcinoid. PET/CT. ^{18}F -FDG. ^{68}Ga -DOTANOC.

P228. ROLE OF CYTOMETRY IN SUSPECTED SEASONAL INFLUENZA INFECTION: A RETROSPECTIVE ANALYSIS

D. Canhoto, A.J. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: The diagnostic and therapeutic approach to flu-like illness is centred around the identification of an aetiological agent amenable to specific treatment, such as the Influenza virus and

superinfecting bacteria. Cost-effectiveness of Influenza virus molecular screening and bacterial cultures and urine antigen assays depend on an elevated pre-test probability.

Objectives: Assessment of the impact of peripheral blood cytometry in the decision to pursue testing for detection of a causative agent in the patient with flu-like syndrome.

Methods: Peripheral blood white blood cell counts at presentation to urgent care were compared between patients admitted to the Cold Extreme Temperature Contingency Plan of Coimbra University Hospitals with positive molecular screening for Influenza respiratory syncytial virus. Among those infected with Influenza, the subgroup with bacterial superinfection diagnosed through cultures or urine antigen positivity was further analysed. Additionally, platelet counts and indices and inflammatory and dysoxia markers were evaluated in the three groups. Parameters that passed tests of normality were analysed by unpaired t-tests. For data lacking normal distribution Mann-Whitney test was used. p values < 0.05 were deemed statistically significant.

Results: Significantly different leukocyte counts were observed between the three groups, the highest belonging to the superinfected group and the lowest residing in the Influenza group, which presented counts within the range of normality. Higher neutrophil and lower lymphocyte counts were observed in the superinfected group in comparison to the Influenza group. No differences were found in the leukogram between viral infections. Platelet counts and mean platelet volumes varied significantly between groups, the superinfected group having the highest counts and lowest volumes and the Influenza group showing the opposite pattern.

Conclusions: For the patient suffering from flu-like illness not suggestive of superinfection, the leukogram does not add helpful information to the absolute lymphocyte count in guiding the decision to screen for Influenza. However, higher absolute leukocyte counts and those above the threshold of leukocytosis (11×10^9 cells) are opposing arguments to Influenza screening. Lastly, suspicion of superinfection is brought about by the presence of thrombocytosis, low platelet volumes, and a left skew in the leukon formula, which substantiate culture testing and urine antigen screening.

Key words: Leukogram. Respiratory syncytial virus. Influenza. Superinfection.

P229. DÉFICE DE ALFA1-ANTITRIPSINA: PARA ALÉM DO PARADIGMA

A.S. Machado, A.F. Matos, C. Bárbara

Departamento do Tórax, Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: O défice de alfa1-antitripsina (DAAT) é uma doença genética causada por mutações no gene SERPINA1, que resulta na diminuição da atividade inibitória de protease no soro e por consequente num desequilíbrio nas enzimas inflamatórias, levando a enfisema pulmonar. Apesar do paradigma habitual ser de um doente jovem com enfisema, a pesquisa de DAAT está recomendada nos doentes com bronquiectasias.

Caso clínico: Homem de 71 anos, ex-fumador de 45UMA, com os diagnósticos de SAOS grave, diabetes mellitus insulino-tratado, hipertensão arterial, dislipidemia e obesidade (IMC 42 Kg/m²), foi enviado à consulta de Pneumologia por queixas de tosse crónica com expectoração mucosa, dispneia mMRC 2, pieira e infeções respiratórias recorrentes (2 episódios/ano). Funcionalmente foi apurada obstrução brônquica após broncodilatação com FEV1 2.620 mL (103%) e em prova de marcha de 6 minutos, sem oxigénio suplementar, o doente percorreu 240 m (limite inferior 335 m), sem dessaturação (mínima 91%), sem repercussão cardiovascular importante e com boa tolerância sintomática. Realizou TC torácica que identificou bronquiectasias nos lobos inferiores, sem imagem de enfisema.

Para pesquisa etiológica de bronquiectasias, realizou teste sérico de AAT cujos valores foram 58 mg/dL e 56 mg/dL e posteriormente fenotipagem de AAT, que revelou heterozigotia para os alelos S e Z (fenótipo Pi*SZ). Sem isolamentos microbiológicos em exames de expectoração realizados. Foi medicado inicialmente com LAMA+LABA, mas por manter sintomatologia de dispneia e pieira e duas exacerbações moderadas por ano, foi adicionado ICS com alguma melhoria das queixas (dispneia mMRC1) e das exacerbações (1 episódio/ano). Por ausência de critérios, não fez terapêutica de substituição de AAT humana.

Discussão: Doentes com bronquiectasias têm vindo a ser associados a DAAT e existem alguns casos descritos na literatura que associam a estes doentes um maior risco de exacerbações, pelo que os clínicos devem estar atentos pelo risco de agravamento da função pulmonar e pela diminuição da qualidade de vida nestes doentes. No entanto, mais estudo são necessários nesta área para determinar se existem recomendações terapêuticas mais adequadas a doentes com bronquiectasias e DDAT.

Palavras-chave: Défice de alfa1-antitripsina. Bronquiectasias.

P230. OXIGÉNIO DE ALTO FLUXO POR CÂNULA NASAL EM CUIDADOS INTENSIVOS

A.S. Machado, M.I. Luz, C. Martins, I. Claro, C. Lopes, P. Azevedo

Unidade de Cuidados Intensivos Respiratórios, Hospital de Santa Maria-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: O oxigénio de alto fluxo por cânula nasal (HFNC) é considerado mais vantajoso comparativamente a outras formas de oxigenoterapia, por estar associado a menor espaço morto, a *positive end-expiratory pressure* (PEEP), a frações de oxigénio inspirado (FiO₂) elevadas e a um sistema aquecido que permite uma eficaz humificação das vias aéreas. O HFNC tem ganho importância crescente, principalmente no doente crítico, pela possibilidade de poder ser uma alternativa de suporte respiratório.

Métodos: Análise retrospectiva dos doentes internados na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) Respiratórios do Hospital Santa Maria no ano de 2018 submetidos a HFNC.

Resultados: Foram identificados 32 doentes, 65,6% do género masculino, com média de idades de 59,4 ± 22,1 anos. As principais causas de admissão na UCI foram pneumonia da comunidade (43,8%), pneumocistose (12,5%), tromboembolismo pulmonar (9,3%) e fibrose quística (9,3%). 21,9% dos doentes apresentavam *acute respiratory distress syndrome* (ARDS). Do total de doentes, metade eram imunodeprimidos: 12,5% por infeção VIH, 18,7% por neoplasia do pulmão ou de outros órgãos, 9,4% por realização de tratamento imunossupressor e 9,4% eram doentes com fibrose quística. A média de uso do HFNC foi de 8,1 ± 8,1 dias. Em 10 (31,25%) doentes foi usado HFNC isoladamente, tendo havido falência, definida como morte ou necessidade de ventilação mecânica invasiva (VMI), num doente. O HFNC foi usado em alternância com a ventilação não invasiva (VNI) em 16 doentes, tendo havido falência terapêutica em 4 doentes. O HFNC foi usado após extubação de doentes submetidos a VMI em 6 doentes, 5 dos quais fizeram VNI em alternância, tendo havido 3 falências terapêuticas, em que 2 apresentavam como limite terapêutico o HFNC após extubação. A média do valor de APACHE dos doentes falecidos foi 29 (mortalidade prevista: 67%).

Conclusões: Na nossa amostra o HFNC foi bem tolerado. Os casos de falência ocorreram em sete doentes com pneumonia e um doente com pneumocomiose com APACHE inicial associado a mau prognóstico. A maioria dos nossos doentes evitou a VMI pelo uso de HFNC ou HFNC em alternância com VNI, o que vem reforçar a importância de HFNC em doentes com insuficiência respiratória aguda, sendo uma alternativa promissora à VMI.

Palavras-chave: Oxigénio alto fluxo. Intensivos.

P231. CORTICOSTEROID THERAPY AND IMMUNOTHERAPY IN LUNG CANCER

A. Alves, M. Dias, A. Barroso

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introduction: Immunotherapy (IO) is a promising therapeutic option in the treatment of non-small cell lung cancer (NSCLC), either as first-line therapy or on subsequent lines. Corticosteroids are frequently used to treat the immune-mediated adverse effects of IO (irAE) and possible complications of oncologic disease.

Objectives: Assess the impact of corticosteroids before and during treatment with IO in patients with NSCLC.

Methods: Review of patients with NSCLC treated with IO at the Multidisciplinary Thoracic Tumor Unit of our hospital between December 2015 and January 2019.

Results: 86 patients were included, mostly males (n = 71; 82.6%) with a mean age of 64 ± 10 years. The majority of patients had adenocarcinoma (n = 55; 64.0%) and squamous cell carcinoma (n = 26; 30.2%). At diagnosis, 45 patients (52.3%) had stage IV, of which four (9.9%) had cerebral metastasis. The mean PD-L1 expression was 81% in patients who received IO in the first line and 26% in those who received IO in subsequent lines. More frequently (n = 41; 46.7%), patients received IO in the second line. Patients were treated with nivolumab (n = 49; 57.0%), pembrolizumab (n = 36; 41.9%) and atezolizumab (n = 1; 1.1%). Eight patients (9.3%) received corticosteroids in the three months prior to initiation of treatment and 22 (25.6%) were treated with corticosteroids during IO treatment. The main indications for corticotherapy were symptomatic cerebral metastasis (n = 7; 8.1%), uncontrolled oncologic pain (n = 4; 4.7%) and irAE (n = 4; 4.7%). The mean daily maximum corticosteroid dose was 22 ± 17 and 29 ± 21 mg of prednisolone equivalent in corticosteroid patients at 3 months before and during IO, respectively. In five (5.8%) patients, IO was discontinued due to the need for high-dose corticosteroid therapy. In terms of better response to IO, corticosteroid therapy was not associated with a significantly increased risk of progression when instituted within the three months prior (p = 0.664) or during IO (p = 0.448).

Conclusions: Corticosteroid therapy did not statistically interfere in the best response to IO when used with in the three months before or during IO treatment. Our results are not in agreement with published evidence according to which corticosteroids may compromise the effectiveness of IO.

Key words: Immunotherapy. Corticosteroid therapy. Lung cancer.

P232. IMMUNOTHERAPY WITH OR WITHOUT CHEMOTHERAPY - IS PD-L1 EXPRESSION ALWAYS RELEVANT?

L.M. Almeida¹, F.V. Machado¹, D. Araújo¹, G. Fernandes^{1,2}, A. Magalhães¹, V. Hespanhol^{1,2}, H. Queiroga^{1,2}, H.N. Bastos^{1,2,3}

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário São João.

²Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

³IS-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde.

Introduction: Immunotherapy is changing the paradigm of cancer treatment. In the absence of a target mutation, guidelines recommend first line treatment with pembrolizumab in stage IV non small cell lung cancer, with PD-L1 expression ≥ 50%. However, recent trials suggest immunotherapy in combination with chemotherapy in remaining cases.

Case report: Here are presented 2 cases of patients with stage IV lung adenocarcinoma (L-ADC), KRAS mutation carriers, with PD-L1 expression ≥ 50%. The first case is 50-year-old female, former smoker with the diagnosis of L-ADC due to the study of cerebellar lesion. Metastasis surgical excision was performed followed by adjuvant cranial radiotherapy. Due to PD-L1 expression of 60-70%,

pembrolizumab was initiated. The lung mass was 64mm with greater axis, which was reduced to 52 mm after 3 months and 35 mm after 6 months of radiotherapy, remaining stable after 14 months of treatment. A grade 1 maculopapular rash occurred, without any other immune mediated adverse events. The second case is of a 60-year-old male, current smoker with COPD, who underwent a segmental enterectomy after intestinal occlusion due to a metastatic lesion of a L-ADC. Additional metastasis were present in pectoris and deltoid muscles, pancreas, liver and mesenteric lymph nodes. The sum of target lesions (STL) was 103.7 mm, according to RECIST 1.1 criteria. PD-L1 expression was 90%, so pembrolizumab was started. After 4 cycles of immunotherapy, he presented with evidence of disease progression (STL = 130 mm, +25%). At this point, combined treatment with carboplatin, pemetrexed and pembrolizumab was initiated. After 4 cycles, the STL reduced to 42 mm (-67%). Grade 2 haematological toxicity related to chemotherapy was observed, without any other relevant adverse events.

Discussion: These two cases show a heterogeneous response to immunotherapy in similar clinical conditions. Recent trials show advantage of combined treatment vs. chemotherapy alone, regardless of PD-L1 expression. The present description questions the role of PD-L1 as an immunotherapy response predictor and suggests that combined treatment should be done in every cases without target mutation.

Key words: Immunotherapy. Carcinoma. Non-small cell lung.

P233. QUANDO O DOENTE NÃO VENTILA

M. Pereira, C. Antunes, D. Organista, L. Rodrigues, E. Brysch, T. Abreu, F. Paula, F. Froes

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A obstrução da via aérea na fase expiratória num doente ventilado pode provocar uma entidade clínica designada por hiperinsuflação dinâmica. Esta situação passa muitas vezes despercebida mas pode ser responsável por dissincronia doente-ventilador, aumento do trabalho respiratório, alteração das trocas gasosas, colapso cardiovascular e morte. Assim, o seu reconhecimento precoce é fundamental.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de uma mulher de 69 anos, autónoma e com antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia, obesidade, anemia em estudo e alergia ao contraste iodado. A doente recorreu ao serviço de urgência por dispneia e toracalgia súbitas, tendo sido diagnosticado tromboembolismo pulmonar com base na elevação dos d-dímeros, achados electrocardiográficos (S1Q3T3) e ecocardiográficos com dilatação aguda das cavidades direitas. Iniciou enoxaparina terapêutica. Ao 3º dia de internamento desenvolveu instabilidade hemodinâmica com necessidade de suporte aminérgico e ventilatório, motivo de transferência para a Unidade de Cuidados Intensivos Médico Cirúrgicos (UCIMC). À admissão na Unidade ocorreram seis episódios de paragem cardio-respiratória com dissociação electromecânica e iniciou fibrinólise com alteplase. Após estabilização clínica, apresentou vários períodos autolimitados de dissincronia doente-ventilador com hipotensão, broncoespasmo e acidemia respiratória (pH 7,06; PaCO₂ 112). Admitiu-se que nestes períodos a doente desenvolvia hiperinsuflação dinâmica pelo que realizou broncofibroscopia. Observou-se um trombo de 1 cm que condicionava obstrução intermitente da extremidade distal do tubo orotraqueal através de um mecanismo tipo valvular. Após a sua remoção, a doente resolveu o quadro clínico com evolução favorável e alta da UCIMC sem sequelas neurológicas.

Discussão: Este caso clínico realça a importância da percepção do fenómeno da hiperinsuflação dinâmica e a sua investigação subsequente. Está associado com frequência a broncoespasmo e altera-

ção das trocas gasosas na presença de secreções ou corpo estranho. Nesta doente a obstrução foi condicionada por um trombo, secundário à fibrinólise, impedindo a saída de ar e aumentando a pressão intratorácica, levando ao colapso hemodinâmico.

Palavras-chave: Hiperinsuflação dinâmica. Broncoespasmo. Broncofibroscopia.

P234. UM CASO RARO DE MELANOMA PULMONAR

M. Pereira, J. Cardoso, V. Durão, F. Freitas, P. Monteiro, J.R. Gonçalves, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: O melanoma maligno pulmonar tem uma origem mais frequentemente metastática, sendo que os tumores verdadeiramente primários são raros.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de um doente do género masculino, 47 anos de idade, ex-fumador há mais de 3 anos (CT 14UMA), com antecedentes pessoais de dislipidemia, litíase renal e status pós acidente de viação há 15 anos com múltiplas fraturas de arcos costais tendo sido submetido nesse contexto a laparotomia e toracotomia. Na sequência de novo acidente com traumatismo do hemitórax esquerdo, em 2018, realizou radiografia de tórax que viria a evidenciar a presença de uma lesão ovalada no hemicampo pulmonar direito. O doente foi encaminhado para seguimento em consulta de Pneumologia Hospitalar para investigação da etiologia da lesão. Em regime de consulta realizou TC-tórax que revelou neoplasia homogênea sem calcificações à direita, sem adenopatias ou lesões do pulmão contralateral. Realizou PET-TC que mostrou hipercaptção metabólica anómala no LID e no ângulo da omoplata, seguida de broncofibroscopia com biopsia transbrônquica cuja anatomia patológica foi inconclusiva. Repetiu broncofibroscopia com evidência de massa endobrônquica no segmento anterior do LID e cujas biopsias brônquicas foram compatíveis com melanoma. Nesse mesmo mês o doente viria a apresentar nova intercorrência por pancreatite aguda litíase e nesse contexto realizou TAC-Toraco-abdomino-pélvica que mostrou pequeno foco hipocaptante pancreático, colocando-se a hipótese de se tratar de lesão ocupante de espaço, assim como inúmeras lesões nodulares peritoneais, mesentéricas e retroperitoneais sugestivas de implantes secundários. A nível torácico com evidência de lesão de contornos lobulados no lobo inferior direito com cerca 7 × 4 cm sugerindo lesão primitiva, formação nodular isolada de 13 mm ipsilateral, assim como quatro micronódulos não calcificados no lobo médio. A TC-CE de estadiamento revelou massas intra-orbitárias pós-septais bilaterais. O doente foi encaminhado para consulta de oncologia médica por melanoma maligno com metastização múltipla, tendo iniciado tratamento com pembrolizumab. O doente viria a falecer 8 dias após o início do mesmo.

Discussão: Este caso descreve um diagnóstico raro de melanoma pulmonar provavelmente primário, com prognóstico reservado, não se podendo contudo afirmar com certeza da sua origem primária.

Palavras-chave: Melanoma. Pulmão. Metástase.

P235. HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA - UM CASO DE TOXICIDADE A FÁRMACO

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A hidroxiureia é um agente citotóxico, usado em várias patologias malignas e não malignas e geralmente bem tolerado. A toxicidade pulmonar a hidroxiureia é um fenómeno raro e o diagnóstico é de exclusão. Os mecanismos de toxicidade ainda não estão

bem esclarecidos, mas pode apresentar-se sob a forma de pneumonite intersticial ou lesão alveolar difusa.

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

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

Palavras-chave: Hidroxiureia. Toxicidade. Hemorragia alveolar.

P236. MALIGNANT PLEURAL MESOTHELIOMA: THE PICTURE OF A CENTRAL HOSPITAL

J. Oliveira Pereira, A. Pego, M. Afonso, V. Fernandes, T.M. Alfaro

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Malignant pleural mesothelioma is a rare neoplasm, arising from the mesothelial surface of the pleural cavity. Its association with asbestos exposure is clearly demonstrated. Its diagnosis and treatment, however, still represent a major clinical challenge.

Objectives: To characterize a population with this diagnosis observed and treated in a central hospital.

Methods: We included cases with a histological diagnosis of malignant pleural mesothelioma observed in Coimbra University Hospitals since 2004. We analyzed demographical, clinical, analytical, imagiological and therapeutic data. Survival analysis was performed based on the date of the last follow-up or of death, obtained through patient national registry.

Results: We obtained data from 13 patients, among whom 11 were males. Median age at diagnosis was 73 years, with a minimum of 49 and a maximum of 90 years. Dyspnea and chest pain were the most prevalent symptoms at presentation and pleural effusion was the most frequent finding (n = 12) in the initial imaging study. Histological diagnosis was mostly obtained through surgical thoracoscopy (n = 4) or closed biopsy (n = 4). Clinical stage I was the most frequent at diagnosis (n = 6). Twelve patients were submitted to combination therapy with cisplatin/pemetrexed, two of whom with posterior surgical resection. Median survival after diagnosis was 18 months, with a 1-year survival rate of 53.8% (n = 8) and a 5-year survival rate of 7.7% (n = 1).

Conclusions: The diagnosis of pleural mesothelioma is infrequent and often requires surgery. The overall prognosis is still poor, even when recognized at early stages.

Key words: Malignant pleural mesothelioma. Pleural biopsy. Survival analysis.

P237. TUMOR DE PANCOAST: UMA APRESENTAÇÃO INCOMUM

J. Borges, F. Fradinho

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: O tumor de Pancoast (TP) ou do sulco superior representa menos de 3-5% dos casos de cancro do pulmão. Os sintomas característicos são omalgia, parestesias do membro superior e síndrome de Horner homolateral. O TP caracteriza-se histologicamente mais frequentemente com carcinoma epidermóide.

Caso clínico: Doente de 55 anos, sexo masculino, encaminhado do médico assistente por dor na região cervical e omalgia direitas com 2 meses de evolução. Associadamente apresentava parestesias no membro superior, ptose palpebral, miose e enoftalmia direitas e disfonía. Ex-fumador desde há 10 anos com carga tabágica > 60 UMA e com antecedentes de pneumotórax espontâneo direito. Analiticamente apresentava ligeira elevação da PCR, sem leucocitose. A radiografia do tórax revelava uma opacidade do andar superior direito condicionando desvio homolateral do mediastino. A tomografia computadorizada (TC) craneoencefálica não revelou lesões de etiologia expansiva ou vascular recentes. Em internamento para estudo, a broncofibroscopia mostrou parésia da corda vocal direita, redução do calibre do brônquio principal direito por massa vascularizada que ocluía o brônquio lobar superior direito. As biópsias brônquicas foram diagnósticas de adenocarcinoma primitivo do pulmão. Para estadiamento realizou TC cervical que revelou volumosas adenopatias supraclaviculares. A TC Torácica mostrou volumosa massa tumoral a ocupar o lobo superior direito e a invadir as estruturas brônquicas e vasculares adjacentes e derrame pleural direito de moderado volume. A ressonância magnética cervical revelou a massa tomograficamente descrita com invasão das raízes inferiores do plexo braquial, mediastino, primeiras vértebras torácicas e veia cava superior. Apresentava uma elevação de > 20 vezes do limite superior da normalidade do CA 19.9, CA 72.4, CA 125, CYFRA 21.1 e CEA. O cintigrama osteoarticular não apresentava alterações sugestivas de metastização óssea. Tratava-se de um estadiolocal, com doença localmente avançada, pelo que iniciou quimiorradioterapia e seguimento em consulta.

Discussão: O TP permanece uma entidade complexa e desafiante dado a sua baixa prevalência. Fatores como o estadio, a síndrome de Horner, a invasão do plexo braquial, mediastino e veia cava superior associam-se a um pior prognóstico. Este caso reforça a importância da investigação etiológica da omalgia persistente para que diagnósticos como este não sejam atrasados.

Palavras-chave: Tumor de Pancoast. Tumor do sulco superior. Omalgia. Síndrome de Horner.

P238. PAPEL DA ECOENDOSCOPIA BRÔNQUICA NO DIAGNÓSTICO DE METASTIZAÇÃO MEDIASTINO-HILAR DE NEOPLASIAS EXTRAPULMONARES

T. Oliveira, F. Guedes

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto-Hospital de Santo António.

Introdução: A punção aspirativa transbrônquica guiada por ecoendoscopia brônquica (EBUS-TBNA) é uma técnica empregue sobretudo no estadiamento mediastino-hilar do cancro do pulmão não-pequenas células, permitindo também o diagnóstico de envolvimento mediastino-hilar por neoplasias primárias extrapulmonares e patologias infecciosas e inflamatórias.

Objetivos: Rever a casuística de um Serviço de Pneumologia de um Centro Hospitalar Universitário no que se refere a diagnósticos por EBUS-TBNA de metástases mediastino-hilares de neoplasias primárias extrapulmonares.

Métodos: Estudo transversal de revisão dos exames de EBUS-TBNA realizados desde a sua implementação num Serviço de Pneumologia até à primeira metade de maio de 2019 (período de 10 meses) (N = 65).

Resultados: Dos 65 exames realizados, 24,6% (n = 16) decorreram de suspeita de metastização mediastino-hilar de neoplasias primárias extrapulmonares previamente diagnosticadas, dos quais 43,8% (n = 7) tiveram pelo menos uma estação ganglionar positiva para neoplasia extrapulmonar (3 carcinomas da mama, 1 carcinoma do ovário, 1 carcinoma epidermoide da hipofaringe, 1 carcinoma de células claras do rim e 1 melanoma maligno). Dos 9 exames negativos para metástases ganglionares de primário extrapulmonar, predominaram tumores digestivos (n = 4) e uroteliais (n = 2). Dos 7 doentes com EBUS-TBNA positivo, o doente com melanoma maligno metastizado não apresentava antecedentes de doença oncológica, tendo a EBUS-TBNA conduzido ao seu diagnóstico inaugural; os restantes 6 doentes tinham história prévia de neoplasia e a EBUS-TBNA foi diagnóstica de recidiva (em 5 casos) e/ou progressão (em 1 caso) ganglionar mediastino-hilar da neoplasia primária extrapulmonar previamente diagnosticada. Em 6 desses 7 doentes, a EBUS-TBNA foi a única fonte de material anatomopatológico, embora em 2 desses doentes a TC de tórax e a PET-CT fossem suspeitas de metastização também extratorácica. O número mediano de estações identificadas e puncionadas foi, respetivamente, de 4 e 3; a qualidade das punções ganglionares foi classificada, em 80% das estações puncionadas, como boa/muito boa/excelente. Em 5 desses 7 exames, todas as estações puncionadas foram positivas; as estações mais frequentemente positivas foram a 7 (n = 5) e a 11L (n = 4).

Conclusões: A EBUS-TBNA é importante na afirmação ou exclusão de envolvimento mediastino-hilar em diversas neoplasias primárias extrapulmonares, apresentando na nossa casuística uma rentabilidade global próxima dos 50%, mais reduzida nas neoplasias digestivas e de 100% nas neoplasias ginecológicas.

Palavras-chave: Punção aspirativa transbrônquica guiada por ecoendoscopia brônquica. Estadiamento mediastino-hilar. Cancro do pulmão não-pequenas células. Neoplasia primária extrapulmonar.

P239. RECUSA DE VENTILAÇÃO DOMICILIÁRIA NÃO INVASIVA: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO HOSPITALAR

A.R. Gigante, E.M. Tinoco, C. Ribeiro, C. Nogueira, D. Ferreira, S. Conde

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho, EPE.

Introdução: Apesar dos benefícios da ventilação domiciliária não invasiva (VDNI) perante insuficiência respiratória crónica, há doentes que não toleram ou aceitam o tratamento.

Objetivos: Descrever as características de doentes com indicação para VDNI que recusam cumprir e os motivos da recusa.

Métodos: Estudo retrospectivo observacional em doentes que tiveram pelo menos uma consulta de VDNI, num centro hospitalar, entre Janeiro de 2013 e Maio de 2019, que recusaram VNI. Foram registados dados demográficos, comorbilidades, cumprimento terapêutico, patologia de base, se realizado VDNI e os motivos da recusa.

Resultados: Do total de 624 doentes seguidos em consulta de VDNI no período do estudo, foram incluídos por recusa de tratamento 39 (6,3%).

Conclusões: A maioria dos doentes que recusaram VNI tinham DPOC como patologia de base. O motivo de recusa mais frequente foi desconforto relacionado com a máscara, seguido de falta de percepção de benefício, ansiedade e insónia.

Palavras-chave: Ventilação domiciliária não invasiva. Recusa de tratamento.

Características	
Idade	78[38-83]
Sexo (feminino)	23 (59)
Hábitos tabágicos	
Não fumador	24 (61,5)
Fumador	7 (17,9)
Ex-fumador	8 (20,5)
Índice de comorbilidade de Charlson	5,5 ± 2,4
0	1 (2,5)
1-2	3 (7,7)
3-4	8 (20,5)
≥ 5	27 (69,2)
Défice cognitivo	5 (12,8)
História de incumprimento de outras terapêuticas	17 (43,6)
Necessidade de oxigenoterapia longa duração	20 (51,3)
Incumprimento	5 (25)
Iniciou VDNI	25 (64,1)
Consulta externa de VDNI	16 (64)
Internamento de Pneumologia	3 (12)
Internamento de Medicina Interna	6 (24)
História de internamentos com necessidade de VDNI	24 (61,5)
Antes da recusa da VDNI	22 (56,4)
1 internamento	10
≥ 2 internamentos	12
Após recusa da VDNI	13 (33,3)
1 internamento	8
≥ 2 internamentos	5
Patologia de base	
DPOC	20 (51,3)
[+ SAOS]	4 (20)
SHO	7 (17,9)
[+ SAOS]	5 (71,4)
Deformidade da caixa torácica	4 (10,3)
Neuromuscular	4 (10,3)
Outros (alterações ventilatórias restritivas)	4 (10,3)
Motivos de recusa de VDNI	
Ausência de apoio social ou familiar	7 (17,9)
Receio de incomodar o parceiro	2 (5,1)
Estigma/constrangimento	5 (12,8)
Falta de percepção de benefício	11 (28,2)
Claustrofobia	5 (12,8)
Outras fobias/receios	3 (7,7)
Desconforto relacionado com a máscara	12 (30,8)
Lesões da face	2 (5,1)
Incapacidade de tolerar pressões	3 (7,7)
Secura das mucosas	3 (7,7)
Congestão nasal	1 (2,6)
Aerofagia	3 (7,7)
Ruído	4 (10,3)
Insónia	10 (25,6)
Ansiedade	11 (28,2)
Demência	5 (12,8)
Dados apresentados como n (%), média ± dp ou mediana [AIQ]. DPOC: doença pulmonar obstrutiva crónica; SAOS: síndrome de apneia obstrutiva do sono; SHO: síndrome de hipoventilação e obesidade.	

P240. FATORES ASSOCIADOS A RECUSA DA VENTILAÇÃO DOMICILIÁRIA NÃO INVASIVA

A.R. Gigante, E.M. Tinoco, C. Ribeiro, C. Nogueira, D. Ferreira, S. Conde

*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho, EPE.***Introdução:** A falta de adesão à ventilação domiciliária não invasiva (VDNI) é um problema clínico relevante. Apesar disso, são escassos os estudos sobre possíveis fatores que influenciam essa recusa.**Objetivos:** Analisar fatores associados a recusa de VDNI.**Métodos:** Estudo retrospectivo observacional em doentes seguidos em consulta de VDNI, num centro hospitalar, entre Janeiro de 2013 e Maio de 2019. Foram definidos 2 grupos: 39 doentes com recusa de tratamento comparados com uma amostra aleatória de 78 doentes

com boa adesão (utilização > 4 horas em > 75% dos dias) e comparável por patologia (em 20% doença pulmonar obstrutiva crónica, 17,9% síndrome de hipoventilação e obesidade, 10,3% de formidade da caixa torácica, 10,3% doença neuromuscular e 10,3% com outras patologias que condicionam alteração ventilatória restritiva). Foram registados dados demográficos, comorbilidades, cumprimento terapêutico e internamentos hospitalares.

Resultados: Os resultados apresentam-se sumarizados nas tabelas.**Conclusões:** Os doentes que recusam VDNI parecem ter mais défice cognitivo e ser profissionalmente inativos. Idade superior a 65 anos, história prévia de incumprimento terapêutico e de internamentos com necessidade de VNI demonstraram ser fatores independentes associados à recusa.**Palavras-chave:** Ventilação domiciliária não invasiva. Adesão. Recusa de tratamento.**Tabela 1**

	Boa Adesão	Recusa	p-value
Idade			< 0,001*
< 65 anos	39 (50)	6 (15,4)	
≥ 65 anos	39 (50)	33 (84,6)	
Sexo (feminino)	38 (48,7)	23 (59)	0,295
Insuficiência económica	50 (64,1)	25 (64,1)	0,583
Casado/a ou com capanho/a	53 (67,9)	22 (56,4)	0,220
Situação de emprego			0,006*
Empregado	20 (25,6)	2 (5,1)	
Desempregado ou Reformado	58 (74,4)	37 (94,9)	
Hábitos tabágicos			0,233
Não fumador	38 (48,7)	24 (61,5)	
Fumador	12 (15,4)	7 (17,9)	
Ex-fumador	28 (35,9)	8 (20,5)	
Índice de comorbilidade de Charlson original	2[1-3]	2[1-4]	0,427
Défice cognitivo	2 (2,6)	5 (12,8)	0,04*
História de incumprimento de outras terapêuticas	5 (6,4)	17 (43,6)	< 0,001*
Iniciou VDNI, local	78 (100)	25 (64,1)	0,074
Consulta externa de VDNI	50 (64,1)	16 (64)	
Internamento de Pneumologia	21 (26,9)	3 (12)	
Internamento de Medicina Interna	7 (9)	6 (24)	
História prévia de internamentos com necessidade de VDNI			< 0,001*
Sem	46 (59)	17 (43,6)	
1 internamento	29 (37,2)	10 (25,6)	
≥ 2 internamentos	3 (3,8)	12 (30,8)	

Dados apresentados como n (%) ou mediana [AIQ]; *p < 0,05.

Tabela 2

Fatores	OR (IC95%)	p-value
História de incumprimento de outras terapêuticas	11,180 (3,289-38,002)	< 0,001*
História prévia de internamentos com necessidade de VDNI (vs Sem)		
1 internamento	7,919 (1,776-35,306)	0,007*
≥ 2 internamentos	12,614 (2,514-63,550)	0,002*
Idade (≥ 65 anos)	5,290 (1,618-17,298)	0,006*

*p < 0,05. Foram excluídos: situação de emprego e défice cognitivo, por multicolinearidade entre os factores.

P241. RESPIRATORY COMPLICATIONS OF A SPONTANEOUS ESOPHAGEAL RUPTURE: CLINICAL CASE

S. Pereira, L. Gomes, S. Sousa, J. Caldeira, C. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: A spontaneous esophageal rupture (Boerhaave's syndrome) is a fatal condition if not quickly diagnosed and treated. It occurs due to an abrupt rise of intraesophageal pressure, being vomiting a frequent cause.

Case report: Female, 89 years old, medical history of diabetes and hypertension treated, attended the emergency department with abdominal pain with thoracic irradiation, with abrupt onset, since the same day. History of a single vomit after meal. The patient presented no relevant changes on examination and complementary tests and was discharged with analgesic medication. After 2 days, the patient presented with the same symptoms, plus fever, respiratory insufficiency, high PCR (18 mg/dL) and right lung alveolar opacities. Diagnosed community acquired pneumonia and antibiotic therapy was started. At the fourth day of admittance, there was worsening of symptoms and asymmetry at pulmonary auscultation. A chest X-ray was made and consecutively a chest CT that demonstrated signs of a right hydropneumothorax. A chest drain was inserted to collect a serohematic pleural fluid with exudative characteristics. After absence of radiologic resolution and persistence of loculated hydropneumothorax with anterior predominance, an anterior chest drain was inserted, with collection of purulent pleural fluid, with putrid scent and high amylase levels (32.504 U/L). A diagnosis of empyema was made and antibiotic therapy was adjusted. Microbiologic isolation of *Enterobacter aerogenes* and *Proteus vulgaris*. A chest CT with oral contrast observed extravasation of contrast to the right pleural space in relation to an esophageal-pleural fistula. Gastroenterology was contacted and a digestive endoscopy identified two fistulous orifices, closed endoscopically with clips, with posterior resolution of pleural fluid drainages and radiologic image of hydropneumothorax. The patient was submitted to imagiologic reevaluation after 1 week. There was persistence of the fistula with indication to endoscopic placement of an esophageal prosthesis. There were no complications. Fistula closure was confirmed, and oral diet was successfully initiated. The patient was discharged after 47 days.

Discussion: The delay in diagnosis of this serious condition, worsens the respiratory complications and the inherent infection. The rarity of the case and the common presentation with other diseases makes for a difficult identification and rises mortality.

Key words: Esophageal-pleural fistula. Hydropneumothorax. Empyema.

P242. PROGNOSTIC VALUE OF NEUTROPHIL TO LYMPHOCYTE RATIO IN PNEUMONIA

S. Pereira, L. Gomes, F. Costa, C. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Pneumonia involves an inflammatory process of the lung parenchyma secondary to infection. Inflammatory markers have variable sensibility and specificity and are insufficient to predict prognosis on admission. Therefore, prognosis scores like *Pneumonia Severity Index* (PSI) and CURB-65 are used. The neutrophil-lymphocyte ratio (NLR) is a simple and cheap inflammatory marker lately studied on the prognosis evaluation of inflammatory diseases. Recently in pneumonia, a ratio higher than 10.0 was associated with higher mortality and admission in Intensive care unit (ICU).

Objectives: To evaluate the association between NLR values on admission and adverse outcomes in patients with pneumonia.

Methods: Retrospective analysis of admitted patients with pneumonia between January 2015 and June 2017. Demographic information, blood tests, prognosis scores and clinical outcomes were evaluated.

Results: From the total sample (n = 91), 61.5% was male. The median age was 71.5 ± 15.7 years and median hospitalization was 16.43 ± 13.2 days. A score of 2 on the CURB-65 was obtained in 33.0% of the patients followed by a score of 3 in 31.9%. 81.4% had a higher than 3 score on PSI. 80% had respiratory insufficiency at admittance. Of the sample, 8.8% was admitted to the ICU, 11.1% were re-admitted at 30 days and 23.0% at 90 days. Mortality rate was 6.6%. NLR was higher in patients with eosinopenia, leucocytosis, thrombocytosis and higher c-reactive protein values ($p < 0.05$). There was no association between CURB-65 or PSI scores and NLR. NLR was higher in patients with ICU admission ($p < 0.05$). There was no correlation with NLR and hospitalization days. There was no association among NLR values and mortality or re admittance at 30 or 90 days. An NLR > 10.0 was associated with ICU admittance ($p < 0.05$) but had no association with longer hospitalization, re admittance or mortality.

Conclusions: In our study, NLR did not predict mortality or longer hospitalization but was associated with ICU admission. It correlated with other inflammatory markers, but more studies are necessary to evaluate its prognostic power in pneumonia.

Key words: Pneumonia. Inflammatory marker. Neutrophil-lymphocyte ratio.

P243. HISTIOCILOSE DE CÉLULAS LAGERHANS: UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA

I.S. Pereira, C. Nogueira, S. Campinha, I.D. Marques, A. Sanches, G. Rocha, S. Neves

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho.

Introdução: A histiocitose de células Langerhans pulmonar é uma doença pulmonar intersticial cística rara causada por alteração das células dendríticas mielóides. Pensa-se que o tabagismo seja um fator predisponente. Imagiologicamente é caracterizada por nódulos e quistos aberrantes.

Caso clínico: Homem 32 anos, fumador. Antecedentes pessoais de obesidade, asma e diabetes insípida central. Medicado habitualmente com formoterol + budesonido 160 + 4,5 ug 2 x dia, acetato de desmopressina 0,6 mg 4 x dia e bilastina em SOS. Queixas de pieira, sem tosse, dispneia ou outros. O TC tórax apresentava espessamento dos septos interlobulares e opacidades em vidro despolido periféricos com predomínio nos 2/3 superiores bilateralmente. A RM crânio-encefálica mostrava realce homogêneo da haste hipofisária, podendo traduzir doença granulomatosa/infecciosa crônica (sarcoidose, histiocitose das células Langerhans) ou lesão infiltrativa (linfoma). Analiticamente apresentava velocidade de sedimentação 21 mm/h, Phadiatop classe 5, Dermatophagoides pteronyssinus classe 5 e gramíneas classe 3, sem outras alterações de relevo. Estudo imunológico e ECA normais. Estudo funcional respiratório normal. Efetuada broncoscopia rígida com criobiópsiatransbrônquica diagnóstica. Não se constataram alterações endobrônquicas. O lavado broncoalveolar revelou um predomínio de macrófagos (87,8%) e 0,18% de células CD1a+. A criobiópsia transbrônquica revelou aspetos morfológicos e imunohistoquímicos compatíveis com histiocitose de células de Langerhans. Após cessação tabágica observou-se melhoria radiológica com estabilidade funcional.

Discussão: A raridade deste caso clínico assenta na apresentação radiológica atípica desta doença. O atingimento hipofisário recorda-nos as manifestações extra-pulmonares, não raras desta doença mas por vezes esquecida.

Palavras-chave: Histiocitose. Langerhans.

P244. AVALIAÇÃO DO TRATAMENTO COM MEPOLIZUMAB DE ACORDO COM A FUNÇÃO PULMONAR

I.S. Pereira, A.L. Fernandes, M.C. Silva, D. Rodrigues, A.P. Vaz, S. Correia, I. Neves, I. Franco, I. Ladeira, I. Pascoal, A. Carvalho, J. Ferreira, R. Lima

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: O mepolizumab é um anticorpo monoclonal que inibe a atividade da IL-5, diminuindo a sua ligação aos eosinófilos, o que diminui a sua função e sobrevivência.

Objetivos: Avaliar a resposta dos doentes com asma grave eosinofílica com FEV1 $\geq$ 60% e dos doentes com FEV1 < 60% após 6 meses de tratamento com o mepolizumab.

Métodos: Análise retrospectiva dos doentes com asma grave eosinofílica seguidos na consulta de Pneumologia de 2 centros de referência em tratamento com mepolizumab. Os doentes foram divididos em dois grupos consoante o FEV1 inicial ($\geq$ 60% e < 60%). Foram avaliados os ciclos de corticoterapia realizados, o FEV1, os eosinófilos periféricos e o score no ACT (Asthma Control Test) no início e após 6 meses de tratamento com o mepolizumab.

Resultados: Foram incluídos 15 doentes com 6 meses de tratamento. Apresento os resultados obtidos nas tabelas em baixo:

Tabela 1. Análise descritiva		
	FEV1 $\geq$ 60%	FEV1 < 60%
N	10	5
Sexo Feminino%, n	90%, 9	40%, 2
Idade anos (média $\pm$ DP)	57,40 $\pm$ 9,95	51,40 $\pm$ 11,67
IMC Kg/m ² (média $\pm$ DP)	32,10 $\pm$ 4,98	30,28 $\pm$ 5,96

Conclusões: De acordo com os dados obtidos pode-se concluir que os doentes com pior função pulmonar (FEV1 < 60%) apresentam uma melhoria estatisticamente significativa do FEV1, algo que não acontece aos doentes com melhor função pulmonar no início de tratamento. Estes doentes apresentam assim um benefício adicional no início de terapêutica com mepolizumab, sendo importante a realização de mais estudos para corroborar estes dados.

Palavras-chave: Asma. Mepolizumab. função pulmonar.

P245. EFEITO DA TERAPÊUTICA QUINZENAL COM ALFA₁ ANTITRIPSINA: UMA SÉRIE DE CASOS

I. Farinha¹, A.T. Cunha, F. Costa

Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A deficiência de alfa₁ antitripsina (AAT) é uma doença genética caracterizada por níveis séricos diminuídos de AAT, causan-

do enfisema pulmonar. De modo a aumentar os níveis séricos e atrasar a progressão do enfisema, a terapêutica com AAT encontra-se aprovada para administração endovenosa numa dose semanal de 60 mg/kg, um esquema que é pouco prático e dispendioso para o doente. Doses quinzenais de 120 mg/kg podem ser administradas de modo a aumentar a conveniência. Estudos de farmacocinética mostraram que este esquema é exequível, mas não existem estudos que mostrem o seu efeito na progressão da doença.

Objetivos: O objetivo desta série de casos é avaliar a progressão da doença em nove pacientes sob terapêutica quinzenal com AAT.

Métodos: A partir de registos clínicos, foram colhidos dados socio-demográficos, sobre sintomas, exacerbações, níveis séricos de AAT, espirometria, difusão, prova da marcha de seis minutos, gasometria arterial e densidade pulmonar. A análise estatística foi feita usando o SPSS (versão 25.0.0.0). Para a estatística descritiva foram usadas a mediana, média, moda e desvio-padrão (DP). O teste de Wilcoxon Matched-Pairs Signed-Ranks foi usado para a comparação dos diferentes parâmetros antes e depois do início da terapêutica de reposição com AAT em todos os genótipos e em dois grupos de genótipos separadamente (alelos nulos e Z/Mmalton). Um valor de $p < 0,05$ foi considerado estatisticamente significativo.

Resultados: Dos nove doentes incluídos no estudo, 77,8% eram do sexo masculino. A terapêutica de reposição com AAT aumentou os níveis séricos para o limiar protetor em cinco doentes. A mediana da idade foi 60,00 anos (DP 10,69). De acordo com a escala mMRC, a moda da dispneia foi 1 antes e depois do início do tratamento. Quando os genótipos foram analisados em conjunto, só se encontraram diferenças estatisticamente significativas na dessaturação na prova da marcha de seis minutos ($p = 0,042$) e na escala de Borg ($p = 0,039$). Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas quando os genótipos foram analisados em separado.

Conclusões: Na nossa série de casos, a terapêutica de reposição com AAT quinzenal não parece alterar significativamente a progressão da doença.

Palavras-chave: Deficiência de alfa₁ antitripsina. Terapêutica de reposição. administração quinzenal.

P246. CANCER IS A HYPOTHESIS!

S. Pereira, L. Gomes, A. Figueiredo, C. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Mucinous invasive carcinoma of the lung is a rare adenocarcinoma variant that presents with multilobar and bilateral involvement, affecting predominantly the lower lobes. It can present as consolidation lesions or micronodular pattern confounding with other inflammatory diseases. These characteristics make for a difficult diagnosis and can significantly reduce patient's survival.

Tabela 2 P244. Análise comparativa dos dois grupos

	FEV1 $\geq$ 60%			FEV1 < 60%		
	Baseline	6 meses após mepolizumab	p	Baseline	6 meses após mepolizumab	p
Ciclos corticoide (média $\pm$ DP)	2,67 $\pm$ 1,80	1,44 $\pm$ 1,42	0,038	3,20 $\pm$ 1,30	1,20 $\pm$ 1,09	0,075
FEV1 L (média $\pm$ DP)	1,95 $\pm$ 0,49	2,03 $\pm$ 0,35	0,681	1,38 $\pm$ 0,54	2,15 $\pm$ 0,63	0,020
FEV1% (média $\pm$ DP)	81,44 $\pm$ 18,84	87,67 $\pm$ 13,99	0,374	50,96 $\pm$ 6,17	70,92 $\pm$ 7,93	0,016
Eosinófilos (média $\pm$ DP)	946,25 $\pm$ 825,26	67,50 $\pm$ 74,98	0,016	965,00 $\pm$ 451,18	90,00 $\pm$ 20,00	0,031
ACT (média $\pm$ DP)	10,33 $\pm$ 2,80	20,67 $\pm$ 1,97	< 0,001	7,50 $\pm$ 1,29	16,75 $\pm$ 3,30	0,011

FEV1 - volume expiratório forçado no 1º segundo.

Case reports: Case 1: female, 68 years old, non-smoker, with symptoms, blood tests and X-ray compatible with Pneumonia. There was absence of radiologic improvement and a chest CT was performed that displayed bilateral and dispersed ground-glass opacities especially on the right upper lobe and consolidation of the right lower lobe, compatible with diffuse interstitial pneumonia. Bronchofibroscopy was performed and *Klebsiella pneumoniae* was isolated. Cytologic exam was negative to neoplastic cells. Blood tests demonstrated positive antinuclear antibodies. After two months, the patient presented with symptoms compatible with pneumonia, without favourable radiologic evolution after antibiotic treatment and corticotherapy. Angiogram demonstrated multiple consolidative areas of inferior and peripheric predominance, some with nodular characteristics and extensive consolidations on the middle and right inferior lobes. Surgical biopsy: mucinous invasive carcinoma, with mutated ROS1. Treatment with carboplatin and pemetrexed was initiated with progression after 4 months. Therapeutic change to crizotinib with initial partial response. Due to disease progression, the patient died after 26 months of clinical presentation. Case 2: male, 69 years old, former smoker of 50A. Presented with dyspnea and tiredness with 1 month of evolution. Thorax X-ray with micronodular dispersed pattern. Thoracic CT with diffuse micronodular pattern with perilymphatic predominance, centrilobular micronodules with left inferior lobe and lingular predominance. Pulmonary function tests with a restrictive pattern and significant desaturation on the 6-minute walk test. Bronchofibroscopy with transbronchial biopsies: mucinous adenocarcinoma. Carboplatin and Pemetrexed were initiated. The patient presented a fast progression, with hepatic metastaziation, dying 4 months after clinical presentation.

Discussion: The clinical cases demonstrate the importance of recognizing various imagiologic patterns as possible presentations of pulmonary cancer. A fast diagnosis can be especially difficult in a less frequent imagiologic presentation.

Key words: Adenocarcinoma. Imagiologic pattern.

P247. ATIVIDADE DE UMA EQUIPA INTRA-HOSPITALAR EM CUIDADOS PALIATIVOS NA DOENÇA RESPIRATÓRIA

M. Oliva-Teles, L. Cunha, N. Monteiro, M. Fonseca, C. Carvalho, C. Amorim, C. Ferreira, A.L. Silva, A.M. Mestre

Hospital Egas Moniz.

Introdução: As Equipas Intra-hospitalares de Suporte em Cuidados Paliativos (EIHSCP) colaboram nos cuidados a pessoas com doenças incuráveis, limitadoras da vida ou associadas a sofrimento considerável, sendo as pessoas com doença respiratória (DR) um dos grupos a quem habitualmente prestam cuidados.

Objetivos e métodos: Estudo retrospectivo e descritivo dos doentes com DR observados de 01/2018 a 05/2019 por uma EIHSCP.

Resultados: 48 doentes (de um total de 229), com idade média de 71 anos [38-90], 71% mulheres e 29% homens, 69% internados no serviço de Pneumologia. A maioria dos doentes sofria de doença oncológica pulmonar (96%). Pela classificação PCOC distribuíam-se entre doentes “instáveis”-descontrolados sintomaticamente (31%), “em deterioração”- mantendo descontrolo apesar de medidas (29%) e em “fim de vida” (29%), com uma minoria de doentes “estáveis” (1%). Segundo a escala de complexidade IDC-PAL, eram principalmente “altamente complexos” (50%) ou “não complexos” (40%), tendo sido os principais fatores de complexidade “situações clínicas de difícil controlo secundárias a progressão tumoral”, “sintomas de difícil controlo” e “ausência ou insuficiência de suporte familiar ou cuidadores”. Os principais motivos de consultadoria foram: controlo sintomático (50%), planeamento de alta (48%) e cuidados em fim de vida (48%). Em 60% dos casos o pedido de colaboração foi feito tendo já decorrido metade da duração do

internamento (em média ao 18º dia) e 33% dos pedidos ocorreram nos últimos 5 dias de vida. Durante a consultadoria os principais sintomas encontrados foram: dor (66%), dispneia (53%), anorexia (40%), delirium (30%), insónia (28%) e secreções respiratórias (23%). 65% dos doentes faleceram. Foram referenciados a unidades de cuidados paliativos (UCP) 13 doentes, dos quais 4 foram transferidos com um tempo de espera até transferência entre 7 e 14 dias. Dos restantes 13, 10 mantiveram seguimento em consulta externa da EIHSCP.

Conclusões: A EIHSCP teve um papel nos cuidados globais dos doentes com DR. Observou-se uma baixa referência da DR não-oncológica; uma importante morbilidade sintomática; e os dados apresentados levam-nos a questionar se uma referência mais precoce aos cuidados paliativos e uma menor espera até transferência, poderiam contribuir para uma melhor qualidade de vida e melhor utilização das UCP.

Palavras-chave: Cuidados paliativos. Doença respiratória. Equipa intra-hospitalar.

P248. CARCINOMA EPIDERMÓIDE DO PULMÃO COM EXPRESSÃO DE CITOQUERATINA 7: QUE ENTIDADE?

F. Carriço¹, M. Oliveira¹, F. Fernandes¹, J. Costa¹, J. Ribeiro¹, S. Braga¹, F. Luís^{1,2}, L. Ferreira^{1,2}

¹Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda.

²Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior.

Introdução: A imuno-histoquímica pode ser aplicada na rotina diagnóstica complementar do cancro do pulmão para a identificação de marcadores biológicos diagnósticos e prognósticos. Carcinomas de células escamosas do pulmão são, geralmente, positivos para citoqueratina CK5/CK6 de alto peso molecular 34βE12, sendo que poucos casos podem ser citoqueratina 7 positivos.

Objetivos: Caracterizar a forma de apresentação dos tumores do pulmão com diagnóstico histológico de carcinoma epidermóide e expressão de CK7. Avaliar a influência da expressão de CK7 no prognóstico do carcinoma epidermóide do pulmão.

Métodos: Pesquisa dos resultados histológicos na base de dados Access® do sector de Broncologia do nosso hospital entre Janeiro de 2015 e Abril de 2019. Inclusão dos doentes com o diagnóstico de carcinoma epidermóide do pulmão e expressão de CK7. Variáveis analisadas: Sócio-demográficas, perfil tabágico, estadiamento inicial, achados endoscópicos, metastização à distância e sobrevida mediana. Grupo I - CK7 positivo; Grupo II - CK7 negativo (grupo controlo). Critérios de exclusão: outras histologias com expressão de CK 7.

Resultados: Neste estudo foram incluídos 24 doentes (Grupo I: 10; Grupo II: 14). Observou-se predomínio do género masculino (n = 22) em ambos os grupos. Idade mediana de 67,9 anos no grupo I vs 71,6 anos no Grupo II. Grupo II apresentou carga tabágica média superior ao grupo I (grupo I 57,2 vs grupo II 64,5; p = 0,04). A apresentação endoscópica mais frequente em ambos os grupos foram sinais directos de neoplasia. No que concerne ao estadiamento inicial: Grupo I: Estadio IV - 8 doentes; IIIB- 2 doentes vs Grupo II - Estadio IV - 6; IIIB- 5; IIIA- 1. No grupo I, 80% (n = 8) apresentavam metastização extra-torácica, face a apenas 40% no grupo II. A sobrevida mediana no grupo I (10 meses) foi inferior à do grupo II (14 meses; p = 0,63).

Conclusões: No nosso estudo, a expressão de CK7 associou-se a metastização extra-torácica mais frequente e menores tempo de sobrevida mediana, indiciando um pior prognóstico; a demonstrar em estudos com amplificação da amostra e com controlo de outras variáveis.

Palavras-chave: Citoqueratina 7. Carcinoma epidermóide. Sobrevida.

P249. TETRAPARÉSIA COMO CHAVE PARA O DIAGNÓSTICO DE SARCOIDOSE

J.N. Caldeira¹, A.L. Rodrigues², S. Heleno³, F. Machado⁴, H.N. Bastos^{4,7}, N. Melo^{4,7}, P.C. Mota^{4,7}, R. Cunha^{5,7}, J.M. Pereira^{5,7}, S. Guimarães^{6,7}, C. Souto-Moura^{6,7}, A. Morais^{4,7}

¹Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Geral. ²Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos. ³Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. ⁴Serviço de Pneumologia; ⁵Serviço de Radiologia; ⁶Serviço de Patologia; ⁷Diffuse Lung Disease Study Group, Centro Hospitalar de S. João.

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa sistémica crónica, caracterizada por pela presença de granulomas não caseosos. O atingimento neurológico é uma manifestação incomum da doença, que ocorre em cerca de 5 a 10% dos casos. Nestes doentes, as anormalidades neurológicas são, muitas vezes, as primeiras manifestações clínicas, que despoletam a investigação clínica e levam ao diagnóstico de sarcoidose sistémica.

Caso clínico: Os autores reportam o caso de um homem operário fabril, ex-fumador, de 54 anos, que deu entrada no serviço de urgência por cervicodorsolombalgias, tetraparesia e parestesias, com impotência funcional, e défice campimétrico a nível do olho direito, com cerca de 4 meses de evolução, que já havia motivado vários recursos aos cuidados de saúde. Negava qualquer outra queixa. Relatava história passada de défice motor nos membros superior e inferior esquerdos, não estudada por regressão espontânea total. Apresentava sinais de alterações degenerativas na coluna numa tomografia computadorizada (TC). A análise do líquido cefalorraquidiano mostrou alterações inflamatórias, com predomínio de células mononucleares e hiperproteínorráquia. Fez ressonância magnética nuclear cervicodorsal que revelou edema difuso da medula espinhal, compatível com mielite longitudinal extensa. A pesquisa de autoanticorpos foi negativa. A enzima de conversão da angiotensina estava elevada no sangue periférico. Fez TC torácica que mostrou adenopatias subcarinais, prevasculares e hilares, mas cujo exame histológico não apresentou lesões granulomatosas. O lavado broncoalveolar mostrou relação CD4/CD8 7,15. Iniciou corticoterapia e, posteriormente metotrexato, com melhoria clínica lenta. Mantém seguimento atual em Pneumologia, Neurologia e Oftalmologia, ainda sem recuperação total e limitação funcional.

Discussão: Apresentámos um caso ilustrativo do atingimento sistémico da sarcoidose, cuja manifestação inicial reporta-se a sintomas neurológicos extremos. A semiologia da sarcoidose é inespecífica, pelo que a integração de todo o contexto clínico e exclusão de outras causas é fundamental.

Palavras-chave: Neurosarcoidose. Sarcoidose. Mielopatia.

P250. HEMOSSIDEROSE PULMONAR IDIOPÁTICA: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO E TERAPÊUTICO

J.N. Caldeira¹, A.L. Rodrigues², S. Heleno³, F. Machado⁴, H.N. Bastos^{4,7}, N. Melo^{4,7}, P.C. Mota^{4,7}, R. Cunha^{5,7}, J.M. Pereira^{5,7}, S. Guimarães^{6,7}, C. Souto-Moura^{6,7}, A. Morais^{4,7}

¹Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra-Hospital Geral. ²Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos. ³Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. ⁴Serviço de Pneumologia; ⁵Serviço de Radiologia; ⁶Serviço de Patologia; ⁷Diffuse Lung Disease Study Group, Centro Hospitalar de S. João.

Introdução: A hemossiderose pulmonar idiopática (HPI) é uma doença rara, com uma incidência de 0,24-1,26/100.000, a esmagadora dos quais nas crianças (80%). É caracterizada por hemorragia alveolar, do que resulta deposição e acumulação de hemossi-

derina nos pulmões. Apresenta-se, classicamente, pela triade hemoptises, anemia sideropénica e opacidades na imagiologia torácica.

Caso clínico: Os autores reportam um caso de um homem ex-fumador, de 52 anos, com antecedentes pessoais de colite ulcerosa, enviado à consulta de pneumologia por suspeita de pneumonia organizativa. Tratava-se de um doente já com seguimento prévio em Pneumologia, por tosse hemoptoica, lesões cutâneas e alterações imagiológicas pulmonares. Nessa altura, o estudo inicial autoimune foi negativo e uma criobiopsia pulmonar não apresentava alterações à exceção de hemorragia alveolar. Após início decorticoterapia, verificou-se regressão quase total das alterações imagiológicas. Perdeu seguimento na instituição, pelo que não se chegou a conclusão da causa. Dois anos depois foi referenciado novamente à pneumologia por suspeita de pneumonia organizativa. Durante este período tinha feito várias tentativas de redução de corticoterapia, mas sempre com agravamento sintomático. Do estudo efetuado, a realçar anemia hipocrómica microcítica, estudo autoimune negativo, e nova criobiopsia e LBA, também sem alterações. Foi mantendo exacerbações frequentes, motivando vários ingressos em SU e internamentos. Foi associada azatioprina, mas por manutenção sintomática e de exacerbações frequentes, foi medicado com ciclofosfamida, que mantém. Apesar desta terapêutica, mantém até à data noção continua de agravamento clínico, várias exacerbações infeções e noção de agravamento radiológico.

Discussão: A HPI é uma doença rara e cujo diagnóstico é de exclusão. A associação a doenças AI, associada a um contexto anatomo-laboratorial favorável, pode fornecer pistas para o seu diagnóstico. Por ser rara, não existem estudos quanto à terapêutica, parecendo a imunossupressão uma boa estratégia. A evolução é, contudo muitas vezes desfavorável. Este caso ilustra as dificuldades diagnósticas e terapêuticas desta entidade.

Palavras-chave: Hemossiderose pulmonar idiopática. Hemorragia alveolar difusa. Autoimune.

P251. FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA COMO COMPLICAÇÃO DE COLOCAÇÃO DE PRÓTESE ESOFÁGICA. ESTUDO DE CASO

C. Carvalho, J. Martins, M. Simões, F. Freitas, P. Monteiro, J. Rosal, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: As fístulas traqueoesofágicas são uma conexão patológica entre o esófago e a traqueia, podendo ocorrer após procedimentos cirúrgicos, radioterapia, quimioterapia, ou compressão da via aérea. A colocação de próteses esofágicas é parte englobante dos factores de risco para desenvolvimento de fístulas esofagotraqueais, pelo que o aumento do seu número de colocações representa um aumento do número de complicações associadas. Apresentamos um estudo de caso de uma fístula traqueoesofágica pela erosão da prótese esofágica com subsequente recolocação de prótese esofágica, e colocação de prótese traqueal, com posterior evolução clínica favorável.

Caso clínico: Mulher de 46 anos, não fumadora, com historial clínico de linfoma não Hodgkin estadio IV -a condicionar obstrução esofágica por compressão extrínseca, com necessidade de colocação de prótese esofágica e múltiplas recolocações de próteses esofágicas por falência das prévias. Haveria sido submetida a quimioterapia e radioterapia, tendo o término do último tratamento realizado datado há sensivelmente um ano. A doente apresentava 30 dias após a última recolocação de prótese esofágica, um quadro de dispneia em repouso, tosse aquando a deglutição, com disfagia associada, motivo pelo qual recorreu ao serviço de urgência. Da avaliação imagiológica realizada por tomografia computadorizada axial (TAC) de

tórax, foi documentada fistula traqueoesofágica, tendo por conseguinte sido submetida a recolocação de fístula esofágica e fístula traqueal. Em virtude das múltiplas intervenções esofágicas prévias, a traqueia apresentava múltiplas deformidades na sua parede posterior observáveis aquando a broncofibroscopia, tendo tais deformidades sido bastante restritivas relativamente à colocação de prótese traqueal. A evolução clínica foi gradualmente favorável, tendo-se revisto a prótese traqueal após uma semana, sem nenhuma complicação verificada.

Discussão: Fístulas traqueoesofágicas são uma complicação grave de múltiplos factores, em particular de procedimentos invasivos esofágicos. Nos doentes portadores de próteses esofágicas, ou com outros factores de risco associados à possibilidade de formação de fístulas traqueoesofágicas, é de sublimar importância a atenção aos sinais de alarme para intervenção precoce e eficaz na resolução da mesma.

Palavras-chave: Fístula traqueoesofágica. Prótese traqueal.

P252. EPIDEMIOLOGICAL AND CLINICAL FEATURES OF TUBERCULOSIS HOSPITALIZATIONS

S. Dias, M.A. Galego, R. Cruz, B. Seabra, V. Alves, J. Ferreira, J. Amado

Serviço de Pneumologia, Hospital Pedro Hispano.

Introduction: Tuberculosis (TB) incidence in Portugal has declined steadily in the past decade and is now mainly managed in the outpatient setting. Hospitalization is still required in specific cases and establishing an earlier definitive diagnosis of TB is not always possible, neither easy.

Objectives: To characterize epidemiological and clinical features of hospitalized patients with TB in Hospital Pedro Hispano (HPH), Matosinhos.

Methods: Observational and retrospective study about TB hospitalized patients in HPH between 2014 and 2018. Information was collected by chart review.

Results: Of the 78 patients included in the study, 57 (73.1%) were men, mean age was 57.2 and 34.6% were > 64 years. In 52.6% patients TB suspicion was raised while still in the emergency department, but 42.3% were admitted for other causes and 5.1% were hospitalized after TB diagnosis. Most patients, 56, were diagnosed and started treatment while still in the hospital (71.8%), 14 (18.0%) were discharged without diagnosis and 8 died before the diagnosis. Respiratory TB was diagnosed in 66 (84.6%) and 15 (19.2%) had extra-pulmonary disease. There were 12.8% patients with HIV infection, 16.7% with cancer (current or previous diagnosis), 14.1% had autoimmune diseases and 10.3% were under immunosuppression therapy. Alcohol, tobacco and substance abuse were reported in 30.8%, 60.2% and 15.4%, respectively. 12.8% had a higher social risk - homelessness, incarceration or community housing. Average length of hospitalization was 19.7 days, ranging from 1 to 106 days. Death rate was 20.5%, with 10 patients dying at a younger than 65 year. Considering these, 4 had HIV co-infection and 3 had disseminated TB.

Conclusions: TB diagnosis can be challenging, also in hospitalized patients. In our study, clinical suspicion was not always straightforward, in 42.3% cases, and exhaustive study was required. Additionally, concomitant medical conditions may misguide and delay the correct diagnosis, what would explain the number of hospital discharges without diagnosis. Mortality was considerable, with most deaths occurring in younger individuals, revealing the potential severity of this disease.

Palavras-chave: Tuberculosis. Hospitalization. Epidemiology.

P253. EM BUSCA DA CAUSA DE DISPNEIA - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

A. Almendra, E. Brysch, A. Machado, C. Santos, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo

Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A avaliação clínica do doente respiratório crónico por vezes torna-se um desafio académico. Desde a valorização das causas mais comuns das exacerbações, como das mais específicas, a vigilância apertada destes doentes é fundamental tendo em conta a gravidade das complicações.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um homem de 66 anos, jornalista de profissão e ex-fumador (carga tabágica 120 Unidades maço ano), seguido em consulta no Hospital de Dia Pneumológico por doença pulmonar obstrutiva crónica muito grave sob oxigenioterapia de longa. No decurso da avaliação clínica com agravamento progressivo do grau da dispneia de base associado a tosse produtiva e rouquidão. Na investigação clínica inicial foi excluída causas infecciosas, cardíacas e o uso erróneo de corticóides inalados. No estudo complementar, a tomografia computadorizada do tórax mostrou a presença de uma imagem nodular com 15 cm, infraglottica compatível com uma lesão primitiva. Subsequentemente realizou broncofibroscopia que confirmou lesão polipoide, hipervascularizada, e de coloração arroxeada e com pedúnculo implantado na parede anterior da traqueia subglótica, condicionando redução significativa do lúmen traqueal. Deste modo, realizou-se broncoscopia rígida (Effer Dumon série II) e terapêutica com argon-plasma e desbridamento mecânico, conseguindo-se remoção em bloco da lesão polipoide que se enviou para estudo histológico. A histopatologia foi compatível com hemangioma cavernoso ulcerado. Realizada broncoscopia um mês depois que não revelou alterações. O doente actualmente mantém follow-up no Hospital de Dia Pneumológico.

Discussão: Este caso ilustra a importância de uma anamnese cuidada e atempada na avaliação de um doente crónico. Neste caso, o hemangioma da laringe é uma patologia rara no adulto e com uma apresentação inespecífica e indolente. As técnicas endoscópicas têm um papel preponderante na avaliação, diagnóstico e tratamento desta patologia.

Palavras-chave: Dispneia. Broncoscopia rígida.

P254. HIPERPLASIA LINFÓIDE NODULAR DO PULMÃO - A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO RARO

A. Almendra, E. Brysch, C. Antunes, M. Pereira, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A hiperplasia linfóide nodular do pulmão é uma doença rara, de natureza benigna, caracterizada por uma proliferação linfóide policlonal reactiva e localizada, que geralmente se apresenta sob a forma de nódulo único ou lesões múltiplas no parênquima pulmonar.

Caso clínico: Os autores descrevem um caso de uma mulher de 77 anos, não fumadora, com diagnósticos prévios de insuficiência cardíaca, hipertensão arterial, portadora de *pacemaker*, escoliose dorso-lombar e trombocitose essencial diagnosticada há um ano. A doente encontrava-se em estudo por suspeita de neoplasia oculta, quando se verificou em tomografia computadorizada (TC) abdominal aumento da espessura da parede gástrica na região do antro/piloro e densificação de gordura intra-peritoneal. Neste contexto realizou endoscopia digestiva alta com biopsias gástricas que revelaram gastrite crónica, colonoscopia sem alterações e biópsia da lesão peritoneal ecoguiada que revelou tecido muscular e adiposo sem lesão valorizável. Realizou também TC torácica que revelou derrame pleural direito e micronódulos pulmonares bila-

terais, tendo realizado broncofibroscopia que não demonstrou lesões endoscópicas e lavado broncoalveolar com citologia negativa para células neoplásicas. Sendo que a doente se mantinha assintomática optou-se por repetir a TC toracoabdominal passado 12 meses, que mostrou um padrão septal e reticular em toda a espessura pulmonar, mais evidente no lobo superior esquerdo onde se observava também padrão em vidro despolido e atelectasia discal; e no abdómen mantinha uma densificação reticular e nodular do grande epíloon. Optou-se por realizar criobiópsia pulmonar cujo resultado anatomopatológico revelou hiperplasia linfóide difusa. Por apresentar alterações difusas pulmonares optou-se por não submeter a doente a cirurgia e manteve-se vigilância a longo prazo.

Discussão: A hiperplasia linfóide nodular do pulmão é uma patologia que obriga a uma vigilância prolongada dos doentes visto que, apesar de ser considerada benigna, ainda não está totalmente esclarecida.

Palavras-chave: Criobiópsia. Hiperplasia Linfóide Nodular.

P255. CARCINOMA NEUROENDÓCRINO DE GRANDES CÉLULAS DO PULMÃO. UM CASO RARO

A. Almendra, E. Brysch, C. Antunes, M. Pereira, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: O carcinoma neuroendócrino de grandes células (CN-GC) pulmonar é uma entidade rara, representando 3% de todos os tumores primários pulmonares. Apresenta geralmente um elevado alto grau de malignidade localização periférica., Surge com maior incidência em homens, fumadores com mais de 65 anos.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de um homem de 57 anos, ex-fumador (80 UMA), com diagnósticos prévios de enfisema pulmonar, Doença de Crohn, e cardiopatia isquémica, que recorreu ao Serviço de Urgência por dor abdominal, obstipação e náuseas com duas semanas de evolução. Referia também astenia, anorexia e perda ponderal de 5 Kg no último mês. Ao exame objetivo apresentava desorientação temporal e discurso lentificado; à inspeção do tórax verificou-se uma tumefação superior e posterior esquerda da parede torácica, de consistência mole, não dolorosa, à auscultação pulmonar apresentava murmúrio vesicular diminuído no terço superior do hemitórax esquerdo. Na avaliação laboratorial apresentava anemia ligeira, leucocitose com neutrofilia, trombocitose e aumento dos parâmetros inflamatórios. A radiografia do tórax revelava hipotransparência de contornos arredondados no lobo superior esquerdo (LSE) que a tomografia computadorizada (TC) confirmou como volumosa massa do LSE com invasão da parede torácica e múltiplos nódulos no parênquima pulmonar. O doente foi internado para estudo sendo o diagnóstico de CNGC obtido através biópsia pulmonar transtorácica da tumefação da parede torácica sob controlo ecográfico. Realizou também TC cranioencefálica que mostrou lesão expansiva na região frontal direita, sugestiva de depósito secundário. Iniciou quimioterapia durante o internamento, sendo que após o primeiro ciclo desenvolveu pancitopenia e pneumonia do imunocomprometido verificando-se ausência de resposta à terapêutica e um agravamento clínico rapidamente progressivo, acabando por falecer ao 46º dia de internamento.

Discussão: Este caso demonstra o comportamento altamente agressivo do tumor, verificando-se uma apresentação inaugural exuberante, com invasão da parede torácica e provável metastização cerebral e um mau prognóstico com ausência de resposta à quimioterapia.

Palavras-chave: Neoplasia pulmão. Biópsia pulmonar transtorácica.

P256. EXPRESSÃO DE CK7 E PROGNÓSTICO NO CARCINOMA DO PULMÃO

M. Oliveira¹, F. Carriço¹, G. Samouco¹, J. Costa¹, R. Natal¹, S. Braga¹, J. Ribeiro¹, J.M. Silva^{1,2}, R. Gomes^{1,2}, F. Luís^{1,2}, L. Ferreira^{1,2}

¹*Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda.*

²*Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior.*

Introdução: No cancro do pulmão, em termos histológicos, o adenocarcinoma associa-se a um pior prognóstico versus a histologia escamosa. A imunohistoquímica pode ser aplicada na rotina diagnóstica complementar do cancro do pulmão para identificação de marcadores biológicos diagnósticos e prognósticos. A citoqueratina 7 (CK7) é uma queratina de baixo peso molecular, identificada por imunohistoquímica, em íntima relação com a proliferação e diferenciação de células epiteliais. No cancro do pulmão, esta habitualmente associada ao adenocarcinoma.

Objetivos: Avaliar a influência da expressão de CK7 em dois grupos de doentes com neoplasia pulmão em termos de prognóstico em dois grupos de doentes com histologia adenocarcinoma versus epidermoide.

Métodos: Estudo comparativo baseado na consulta de resultados de base de dados Access do sector de broncologia no período de Janeiro de 2015 a Abril de 2019. Critérios de inclusão: Cancro pulmão com estudo imunohistoquímico com positividade para CK7. Criados dois grupos: Grupo 1- Adenocarcinomas CK7 positivo; Grupo 2- Carcinoma Epidermoide CK7 positivo. Variáveis analisadas: Sócio-demográficas, perfil tabágico, estadiamento inicial, metastização à distância e sobrevida mediana. Excluídos doentes com outras histologias com expressão de CK 7.

Resultados: Neste estudo foram incluídos 49 doentes (Grupo I - 39; Grupo II- 10), maioritariamente do género masculino (Grupo I- 29; Grupo II- 9) em ambos os grupos. Idade média de 69.8 anos no grupo I vs 67.9 anos no Grupo II. Relativamente exposição tabágica, o grupo II apresentou carga tabágica uma exposição superior ao grupo I (grupo I 57% vs grupo II 90%; p = 0.04). No grupo I, 43,6% (n = 17) apresentavam metastização à distância, face a um maior valor de 80% (n = 8) no grupo II. A sobrevida mediana no grupo I (26 meses) foi superior à do grupo II (15 meses; p = 0,02).

Conclusões: Os carcinomas epidermóides com expressão de CK7 apresentaram menores tempos de sobrevida e metastização à distância mais frequente, indiciando no nosso estudo um prognóstico mais desfavorável comparativamente ao grupo dos adenocarcinomas.

Palavras-chave: Citoqueratina 7. Adenocarcinoma pulmonar. Carcinoma epidermoide do pulmão.

P257. IMMUNOTHERAPY IN LUNG CANCER IN SUBSEQUENT LINES: A REAL-LIFE STUDY

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho.

Introduction: Immunotherapy in subsequent lines is a therapeutic option in lung cancer (LC) with better results relative to PFS and OS than chemotherapy. Pembrolizumab and nivolumab are immunological checkpoint inhibitors used to treat LC on subsequent lines, according to the PDL1 value.

Objectives: Our aim was to analyze patients with LC treated with immunotherapy on subsequent lines.

Methods: Retrospective analysis of patients followed at the Multidisciplinary Thoracic Tumor Unit (MTTU) of our hospital who were

treated with immunotherapy on subsequent lines between December/2015 and January/2019.

Results: 62 patients were enrolled in this study. The mean age of patients, at the start of immunotherapy, was 62.9 ± 9.4 years. The majority of patients were male ($n = 49$; 79%). 48 patients (77.4%) were treated with nivolumab and 14 (22.6%) were treated with pembrolizumab. Regarding the histological type, 40 (64.5%) were adenocarcinomas and 19 (30.6%) were epidermoid carcinomas. 30 patients (48.4%) had PDL1 of 0%, 12 (19.4%) between 1 and 50%, 14 (22.6%) > 50% and in 6 patients (9.7%) this value was unknown. 39 patients (62.9%) had 1 previous therapeutic line, 12 patients (19.4%) 2 previous therapeutic lines and 11 patients (11.7%) > 2 previous therapeutic lines. 8 patients (12.9%) presented grade 3-4 irAE. The median PFS of patients treated with nivolumab was 5 months (95%CI 2.8-7.2), whereas in patients treated with pembrolizumab was 8 months (95%CI 2.7-13.3), $p = 0.301$. The median OS in the nivolumab group was 9 months (95%CI 6.9-11.1). Currently it is not yet possible to calculate the OS of the pembrolizumab group. In the univariate analysis, only irAE was associated with better PFS (HR 3.0; 95%CI 1.4-6.3).

Conclusions: Scientific evidence supports the use of immunotherapy in the treatment of LC on subsequent lines. In our study, there was no statistically significant difference in PFS between treatment with nivolumab and pembrolizumab. The occurrence of irAE was associated with better PFS.

Key words: Immunotherapy. Lung cancer.

P258. ADENOSQUAMOUS LUNG CARCINOMA: UNREPORTED PRESENTATION

J. Oliveira Pereira¹, T.M. Afaro¹, V. Fernandes¹, D.M. Ferreira²

¹Serviço de Pneumologia; ² Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Adenosquamous carcinoma of the lung is a rare and aggressive histological subtype of lung cancer. Its clinical presentation is similar to that of adenocarcinoma, affecting predominantly the lung periphery, though more aggressive, with advanced disease often present at diagnosis.

Case report: We present a 57-year-old smoker, without relevant medical history, who was forwarded to the Emergency Room (ER) due to a soft tissue mass of the skull, rapidly progressive deterioration of the general condition, disorientation and bedding. His clinical condition had been worsening in the previous 6 months and the ambulatory workup had shown no conclusive results. At admission he had depression of the state of consciousness (Glasgow Coma Scale 13), dehydration, tachycardia, thickening of the soft tissues of the left occipital area and cervical and supraclavicular adenopathies. Diagnostic tests revealed severe hypercalcaemia (19.8 mg/dL) and the patient was admitted for ionic correction and etiological workup. Cranioencephalic computed tomography revealed extensive osteolytic lesions in the skull. Thoraco-abdomino-pelvic tomography scans showed consolidation of basal segments of the left lower lobe and posterior segments of the right lower lobe, as well as supra- and infradiaphragmatic adenopathies and diffuse osteolytic lesions. Cervical lymph node biopsy allowed for a histological diagnosis of adenosquamous carcinoma of the lung. Despite hydroelectrolytic control and clinical stabilization were obtained in order to start palliative radiotherapy, the patient died during the admission.

Discussion: Adenosquamous carcinoma of the lung is a mixed histological subtype with components of adenocarcinoma and squamous cell carcinoma. Its aggressive behaviour, however, goes beyond a mere hybridization of these subtypes. This case is characterized by a clinical presentation with skull masses and severe malignant hypercalcaemia, which had never been reported.

Key words: Hypercalcaemia. Adenosquamous carcinoma of the lung. Skull metastases. Percutaneous biopsy.

P259. ESTENOSE BRÔNQUICA SECUNDÁRIA A TUBERCULOSE PULMONAR

D. Canhoto, M. Afonso, C. Alcobia, I. Ferreira, C.R. Cordeiro

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A apresentação da tuberculose pulmonar é multiforme e frequentemente elusiva. A sua manifestação endobrônquica é subdiagnosticada e passível de ser erroneamente interpretada como lesões de outra natureza, nomeadamente maligna.

Caso clínico: Mulher de 81 anos, com antecedentes de mastectomia esquerda e radioterapia torácica ipsilateral por carcinoma da mama, foi internada por hemoptises inaugurais, tosse produtiva e dispneia em repouso, apresentando, ao exame objectivo, apenas taquipneia ligeira. Analiticamente, evidenciava elevação discreta dos marcadores inflamatórios, incluindo elevação de D-dímeros e fibrinogénio, e a gasometria arterial revelava alcalémia respiratória, sem insuficiência respiratória. A radiografia torácica era compatível com colapso lobar superior esquerdo e cardiomegalia. Foi solicitada angioTC torácica por suspeita de tromboembolismo pulmonar que revelou defeitos de repleção periféricos nas artérias pulmonares principais, sugestivos de embolização pulmonar crónica. Mostrava ainda esboço de lesão ocupante de espaço justamediastínica associada a colapso do lobo superior esquerdo, com abaulamento cistural. O ecocardiograma denotava apenas alargamento ligeiro do ventrículo direito e o electrocardiograma era revelador de fibrilhação auricular (FA). Realizou então videobroncoscopia que evidenciou sinais de hemorragia recente proveniente do brônquio lingular. A progressão no brônquio lobar superior esquerdo foi impossibilitada pela presença de estrutura pseudomembranosa, semelhante a solução de continuidade. As biópsias brônquicas e a citologia do aspirado brônquico foram inespecíficas. O exame directo e a pesquisa de bacilos ácido-álcool resistentes do aspirado brônquico foram negativos. No internamento, foi obtido controlo das hemoptises com ácido ϵ -aminocapróico, tendo a doente tido alta sob hipocorregulação terapêutica pela FA. A cultura do aspirado brônquico revelou positividade para *Mycobacterium tuberculosis complex* cerca de 4 semanas após alta hospitalar, tendo a doente sido encaminhada para o Centro de Diagnóstico Pneumológico para cumprir terapêutica antibacilar, encontrando-se actualmente no terceiro mês de tratamento, assintomática e com negatividade da cultura da expectoração.

Discussão: O diagnóstico, inicialmente muito sugestivo de neoplasia, foi retardado pela inacessibilidade do fibroscópio à região atelectasiada. Este caso relembra a necessidade de um limiar de suspeição baixo para a variante endobrônquica da tuberculose pulmonar em contexto de atelectasia, mormente em doentes com antecedentes patológicos de risco.

Palavras-chave: Hemoptises. Atelectasia lobar. Embolismo pulmonar crónico. Tuberculose endobrônquica.

P260. PODE UMA TIROIDITE AUTO IMUNE SER CAUSA DE PARESIA DIAFRAGMÁTICA?

S.M. Cabral, B. Ramos, D. Madama, M.J. Matos

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: O diafragma é o principal músculo respiratório e a sua contração é vital para a ventilação. As principais causas de paresia diafragmática são a lesão traumática e compressão do nervo frénico, acidente vascular cerebral, as doenças neurológicas desmielinizantes e da junção neuromuscular, as doenças inflamatórias sistémicas e a neuromiopia dos doentes críticos internados em cuidados intensivos. O hipotireoidismo e a hipertrofia benigna tiroideia estão também documentados. Os sintomas respiratórios des-

critos nas condições associadas a paresia diafragmática são a dispneia de esforço, ortopneia e os distúrbios do sono.

Caso clínico: Doente de 58 anos, género feminino, realizou estudo do sono (PSG nível III) em 2014, que revelou síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) moderado, tendo iniciado terapêutica com pressão positiva com boa adaptação e tido alta da consulta de especialidade. Foi novamente referenciada em novembro de 2018 por quadro clínico com 4 meses de evolução caracterizado por ortopneia, sensação de diminuição da capacidade inspiratória, sono não reparador com despertares nocturnos e hipersonolência diurna. A monitorização ventilatória indicou boa adesão, sem fugas significativas e índice apneia hipopneia residual controlado. Radiografia torácica mostrou elevação da hem cúpula diafragmática esquerda, estudo funcional ventilatório com decréscimo de 15% da capacidade vital forçada posição sentada para supina e pressão inspiratória máxima 50% da prevista. Tratava-se de uma doente ex-fumadora com carga tabágica 7 UMA, antecedentes de tuberculose pulmonar aos 17 anos e patologia tiroideia (nódulos benignos). Estudo analítico evidenciou elevação dos anticorpos anti-tiroideus com doseamento de hormonas tiroideias sem alterações. Realizará TC-torácica e ecografia tiroideia, tendo sido referenciada para consulta de doenças neuromusculares e de endocrinologia com vista a orientação e esclarecimento diagnóstico.

Discussão: A ocorrência da SAOS está descrita entre 25-50% de doentes com hipotireoidismo. É também conhecido que a patologia auto imune da tiróide pode evoluir com hipotireoidismo, e que este último está descrito como causa de paresia diafragmática. Neste caso clínico, não descurando o diagnóstico diferencial com doença da junção neuromuscular, sugerimos que a tiroidite auto imune no doente eutiroideu, possa também estar em relação com a ocorrência de paresia diafragmática, sendo necessários mais estudos que possam comprovar esta associação.

Palavras-chave: Diafragma. Paresia. Tiroidite. Anticorpos anti-tiroideus.

P261. SÍNDROME ANTI-SINTETASE, UMA ENTIDADE RARA. RELATO DE 2 CASOS CLÍNICOS

A. Vasconcelos¹, C. Rodrigues², B. Rodrigues¹, J. Fonseca², R. Aguiar³, P.G. Ferreira¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Medicina Interna; ³Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Introdução: A síndrome anti-sintetase (SAS) é uma patologia auto-imune rara de etiologia desconhecida, que se caracteriza pela produção de auto-anticorpos contra a enzima intracitoplasmática a aminoacil-RNA sintetase. Manifesta-se clinicamente pela presença de miosite, comprometimento articular e envolvimento intersticial pulmonar, este último preditor de prognóstico.

Casos clínicos: Homem de 61 anos com poliartrite, défice de força muscular de predomínio proximal, fenómeno de Raynaud, perda ponderal de 18 Kg há 8 meses, dispneia de esforço há 4 meses e crepitações teleinspiratórias bibasais. Analiticamente, elevação da creatinina quinase (CPK), anticorpos anti-Ku e antinucleares (ANA), este último com padrão mosqueado. TCAR revelou pneumonia intersticial inespecífica (NSIP) fibrosante. Lavado broncoalveolar (LBA) identificou predomínio de linfócitos de 48% (rácio CD4/CD8 15,5). Provas funcionais respiratórias (PFR) mostraram discreta diminuição da FVC e DLCO moderadamente diminuída, e a biópsia muscular foi compatível com miopatia necrotizante. Assumido diagnóstico de SAS, tendo o doente iniciado terapêutica com prednisona e ciclofosfamida com normalização de CPK e melhoria clínica significativa, mantendo inicialmente alguma dispneia de esforço. Atualmente encontra-se sob terapêutica de manutenção com prednisona e micofenolato de mofetil. Ainda o caso de uma mulher de 57 anos com dispneia progressiva com 6 semanas de evolução, tos-

se seca ligeira, opressão torácica, fraqueza muscular dos membros superiores de predomínio distal, poliartralgias de padrão inflamatório, espessamento cutâneo do tipo “mechanic hands” e fervores subcrepitantes basais. Analiticamente com anticorpos ANA com padrão granular, AntiRo-52 e anti-jo1 positivo. TCAR com padrão de pneumonia organizativa (PO). PFR com síndrome obstrutiva moderadamente grave e DLCO moderadamente diminuído. LBA evidenciou linfocitose de 73% (rácio CD4/CD8 0,3) e biópsias transbrônquicas sugestivas de PO. Admitido SAS tendo igualmente realizado corticoterapia e ciclofosfamida, com melhora reumatológica significativa, contudo apenas melhoria parcial da dispneia. A TCAR de reavaliação mantinha o componente fibrosante, configurando evolução para PO/NSIP.

Discussão: O diagnóstico de SAS é complexo, devendo ser considerado na presença de miopatia, poliartralgias e envolvimento intersticial pulmonar, e envolver o estudo da auto-imunidade, particularmente do anticorpo anti-JO1. A caracterização do envolvimento pulmonar deve ser célere dado que este se associa a um pior prognóstico e muitas vezes mimetiza outras entidades nosológicas. Os casos apresentados são um bom exemplo da complexidade mencionada.

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

P262. AMILOIDOSE PULMONAR E SÍNDROME DE SJÖGREN - DIAGNÓSTICO RARO PARA LESÕES NODULARES PULMONARES

A. Vasconcelos¹, C.C. Costa¹, C. Valente¹, M. Cunha², B. Rodrigues¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Introdução: A síndrome de Sjögren (SS) é uma doença sistémica crónica imunomediada caracterizada por infiltração linfocitária de glândulas exócrinas e outros órgãos. A sua associação a neoplasias não é desprezível, nomeadamente, linfoma. A amiloidose caracteriza-se pela deposição extracelular de substância amiloide em diversos órgãos. A amiloidose pulmonar (AP) rara, pode surgir de forma isolada ou associada a doença sistémica e classifica-se em traqueobrônquica, nodular e alveolar septal difusa e pleural.

Caso clínico: Homem de 55 anos, ex-fumador com antecedentes de hipertensão e infeções respiratórias de repetição das vias aéreas inferiores. Referia desde há longa data xerostomia e fenómeno de Raynaud, agravados no último ano. Descrevia tumefação e rigidez matinal difusa das mãos associadas a diminuição da força de preensão nos últimos 9 meses e episódios de polegar da mão esquerda em mola. Do estudo efectuado destacava-se leucopenia, neutropenia, linfopenia e aumento de imunoglobulina G, contudo imunofixação sérica e urinária negativa; anticorpos antinucleares (1/1.280 mosqueado), anti-SSA e anti-SSB positivos, restante estudo imunológico e serologias víricas negativos. Biópsia das glândulas salivares *minor* com extensa involução fibroadiposa. Observado por oftalmologia que confirmou envolvimento ocular com xerofthalmia. A radiografia torácica mostrou nódulos pulmonares bilaterais no terço inferior dos campos pulmonares confirmados pela tomografia computadorizada (TC) que revelou lesões nodulares bilaterais, preferencialmente nos lobos inferiores, de contornos irregulares e espiculados, alguns calcificados e com dimensões até 21mm. O doente foi submetido a excisão cirúrgica de nódulo no lobo pulmonar inferior direito cuja histologia foi compatível com amiloidose pulmonar. Não foram encontrados depósitos de amiloide em outros órgãos pelo que foi admitida AP nodular localizada associado a SS. Medicado com prednisona 2,5 mg, hidroxicloquina 200 mg e solução oftalmológica lubrificante com evolução favorável das queixas e estabilidade clínica.

Discussão: A associação de AP e SS é rara e, na maioria dos casos, apresenta evolução benigna e indolente. É necessária a confirmação

histológica, geralmente por biópsia cirúrgica pulmonar, de forma a estabelecer o diagnóstico e excluir neoplasias uma vez que os achados imagiológicos podem ser sobreponíveis e os prognósticos completamente dispares.

Palavras-chave: Amiloidose pulmonar. Síndrome de Sjögren.

P263. DESCONFIAR DO “ATOL”: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

A. Vasconcelos, E. Seixas, B. Rodrigues, P.G. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga.

Introdução: Os sinais radiológicos são padrões característicos que auxiliam na orientação diagnóstica podendo sugerir para um determinado grupo de patologias. Desta forma, o seu reconhecimento é importante dado que poderá estreitar o rol de possíveis diagnósticos diferenciais. O “sinal de atol” (ou sinal do “halo invertido”), caracteriza-se por alterações de hiperatenuação em vidro despolido rodeadas por halo periférico mais denso, sendo classicamente associado à possibilidade de pneumonia organizativa (PO). **Caso clínico:** Homem frágil de 82 anos, ex-fumador, apresentando-se com dispnéia de esforço (2 mMRC) com 7 meses de evolução, expectoração mucoide, anorexia com perda ponderal de 4 Kg e sibilância noturna ocasional. Destacavam-se antecedentes de dislipidemia, cardiopatia isquémica e de um adenocarcinoma gástrico tratado 30 anos antes. Ao nível da sua medicação crónica destacava-se, com potencial para pneumotoxicidade, a atorvastatina. Semiológicamente sem alterações de relevo, apresentava em radiografia uma opacidade alveolar no andar médio direito, peri-hilar, a par de outra opacidade contralateral de limites mal-definidos; A sua TCAR evidenciava padrão sugestivo de PO inclusivamente com “sinal de atol” a nível do lobo superior esquerdo. A nível funcional com ligeira limitação obstrutiva de fluxo com prova de broncodilatação positiva e baixa ligeira da difusão alveolo-capilar. Sob suspeita cimeira de PO secundária a estatina o doente foi submetido a broncofibroscopia com lavado broncoalveolar (LBA) que evidenciou linfocitose de 67% (ratio CD4/CD8 0,4) com estudo microbiológico invasivo negativo. A citologia do aspirado brônquico foi negativa para malignidade, não tendo as biópsias pulmonares transbrônquicas mostrado alterações evocativas de PO ou neoplasia. A biópsia transtorácica por TC subsequentemente efetuada revelou um adenocarcinoma pulmonar papilar bem diferenciado, negativo para ALK, EGFR, PD-L1 e ROS. Por deterioração acelerada do seu estado geral o doente veio a falecer pouco tempo depois.

Discussão: Apesar de tradicionalmente associado a situações de PO, o “sinal de atol” pode, pontualmente, ser observado noutra tipo de situações como infeções fúngicas oportunistas, enfase pulmonar, vasculite, pneumonia rídica, sarcoidose, tuberculose ou neoplasia. Este caso ilustra a importância de, mesmo perante um caso onde se afigurava a hipótese de PO por toxicidade a fármaco, com LBA concordante, deve ser sempre assegurada confirmação diagnóstica definitiva por histologia.

Palavras-chave: Sinal de atol. *Pneumonia organizativa. Adenocarcinoma.*

P264. PNEUMOCYSTOSIS. CLINICAL CASE

C. Couto, V. Ribeiro, L. Alves

Hospital Garcia de Orta.

Introduction: *Pneumocystis pneumonia* is a potentially fatal infection occurring primarily in immunosuppressed patients.

Case report: 57-year-old Cape Verdian male, with no relevant previous medical history, who presented to the emergency department (ED) complaining of progressive dyspnea, productive cough

with clear sputum, anorexia and unmeasured weight loss lasting for a month, associated with fever in the previous 15 days. He had been seen by his general practitioner who had prescribed a 7-day course of antibiotic, with no effect on symptoms. At admission, the physical examination was unremarkable except for subfebrile temperature and bilateral fine crackles. Arterial blood gas revealed type 1 respiratory failure. Chest radiography revealed an extensive reticulonodular infiltrate predominantly in the left lung (fig.1). Blood analysis showed elevated LDH (772 U/L), a discreetly elevated C-reactive protein (1.75 mg/dL) and HIV-2 positive serology. The remaining serology for HIV-1, *Treponema pallidum*, CMV, EBV, *Mycoplasma pneumoniae*, *Coxiella burnetii*, *Legionella pneumophila* and *Cryptococcus* were negative. Sputum examination for acid-fast bacilli and blood cultures collected at admission were negative. He was admitted as having a community-acquired pneumonia. He was started a new course of antibiotic therapy combining cotrimoxazole (at doses effective for *Pneumocystis jirovecii*), amoxicillin/clavulanic acid and clarithromycin. The thoracic-CT revealed scattered ground glass opacifications with some multilobar confluence with no consolidation, which was in keeping with *Pneumocystis jirovecii* pneumonia in an immunosuppressed patient. He was also submitted to bronchoscopy that did not reveal any endoscopic abnormality. Polymerase chain reaction for *Mycobacteria* was negative, bronchial secretions and broncho-alveolar lavage fluid cultures were negative. Overall, he completed a total of 21 days of cotrimoxazole and he showed both clinical and analytic improvement.

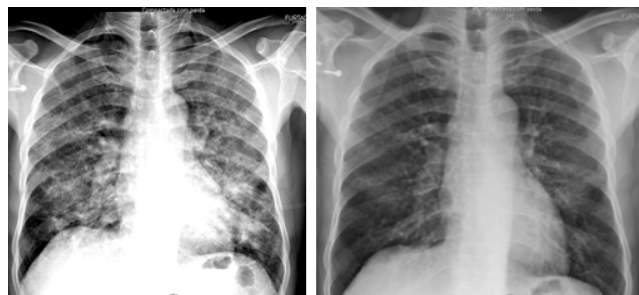


Figure 1. Chest radiograph.

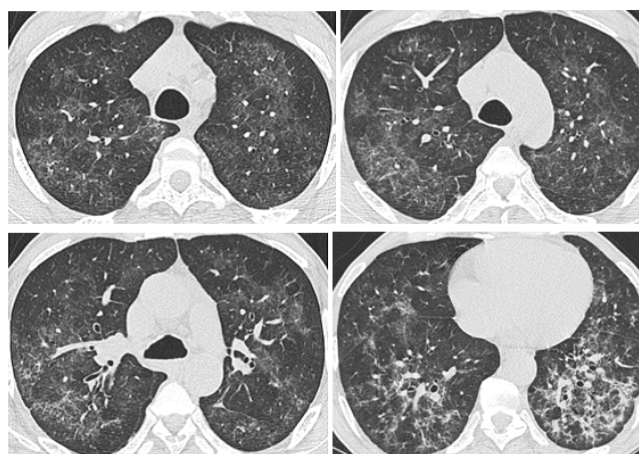


Figure 2. Thorax CT scan.

Discussion: The definitive diagnosis is difficult to establish due to a low microorganism loading and/or the inability to obtain the necessary fluid samples. In our case, besides having no microorganism identified both in blood and respiratory cultures, the imaging findings were highly suggestive for the diagnosis of *Pneumocystis pneumonia*. The presumptive diagnosis based on the clinical history

and the pre-test probability of the disease allowed the initiation of timely curative antibiotic therapy.

Key words: HIV. *Pneumocystosis*. *Presumptive diagnosis*. *Timely therapy*.

P265. ASTHMATIC PATIENTS ATTENDING A SMOKING CESSATION PROGRAM. RETROSPECTIVE STUDY

R.P. Camara¹, M. Martins², C. Alves¹, E. Camacho¹

¹*Pulmonology Department, Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo.* ²*Immunoallergy Department, Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal.*

Introduction: Asthmatics smokers have more respiratory symptoms and are more likely to attend the emergency department with an asthma exacerbation than non-smokers. Currently, little is known about smoking cessation programs in asthmatic patients from Portugal.

Objectives: Identify and characterize a pool of asthmatic patients followed in a smoking cessation program.

Methods: The authors randomly analyzed 400 clinical records from patients followed in a tobacco cessation program and selected all asthmatic patients.

Results: 19 asthmatic patients were identified, mean age 44 years, 72.2% males. All patients reported comorbidities, most frequently HTA (44%). Mean patients smoke their first cigarette at 14 years old (from 8 to 16 years old) and start smoking regularly at 18 (from 11 to 43 years of age). Average Pack Year (PY) was 26.7. The main reason to perpetuate smoking habit was stress (83.3%) and the main problem noticed in previous attempts to stop smoking was irritability (86.7%). Self-motivation was the main reason to attend the program (94.4%), followed by medical advice (50%) and familiar guidance (11.1%). Regarding smoking environment, workplace was where most people smoked around (50%), followed by friends (38.9%) and home (28%). The Fagerström test score was above 5 in 77% patients and the Richmond tests score was also above 5 in 100% of the patients. All patients had educative and comportamental advice, 72.2% had also pharmacological support (72.2% nicotin gum, 50% vareneclin, 16.7% bupropion and 11.1% nicotin patches).

Conclusions: Understanding and identifying the factors that lead asthmatic smokers to initiate a smoking cessation program is crucial for the success of these initiatives. Further similar studies are needed to help the development of directed strategies regarding primary prevention and smoking cessation programs for special groups.

Key words: *Asthma*. *Tobacco*. *smoking cessation*.

P266. ATYPICAL PRESENTATION OF A LUNG ADENOCARCINOMA

A.T. Cunha, I. Farinha, A. Figueiredo, F. Barata

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Lung adenocarcinoma is one of the most common histological subtypes. At diagnosis, it frequently presents as a metastatic disease, with the most common sites being the chest, liver, adrenal gland, brain and bone.

Case report: Male, 57 years old, former smoker of 35 UMA, driver, with no pathological history. In May of 2015, he presented with left scapular pain associated with physical effort. In June, there was worsening of pain and local edema after trauma; he also presented asthenia, anorexia and weight loss. He was seen by Orthopedics who suspected a sarcoma having performed imaging studies between July and August. CT and MRI of the shoulder revealed a tumor with

73 × 55 × 68 mm centered on the infraspinous portion of the scapula blade, with lobulated contours, with muscular invasion, without unequivocal signs of invasion of the chest wall and extensive edematous infiltration. Chest CT revealed an 8 mm spiculated nodule in the left upper lobe, multiple bilateral mediastinal adenomegalies and multiple bilateral parenchymal formations, the largest with 4 mm in diameter, mostly with ground glass appearance. The biopsy of the scapular lesion revealed a metastasis of a well differentiated adenocarcinoma with morphological and immunohistochemical characteristics suggesting pulmonary origin. PET-CT showed a hyperfixation in the left scapular lesion, in mediastinal and axillary left adenopathies. In August, at the time of diagnosis, the patient was stage T1aN2M1b (IV), PS1 and W5-10, EGFR mutagenic study and ALK translocation negative. He underwent palliative radiotherapy of the scapular lesion, followed by chemotherapy with cisplatin and pemetrexed. At the 4th cycle, thoracic CT showed a decrease in lung lesions and also a scapular lesion. He did four more maintenance cycles with pemetrexed. PET-CT reassessment showed disease progression. He started second line therapy with nivolumab, and repeated radiotherapy on shoulder blade injury, with dimensional reduction and improvement in pain, but with functional deterioration. In the fifth cycle of nivolumab, treatment was suspended by further progression of the disease. The patient died at 15 months after diagnosis.

Discussion: This clinical case is presented for the exuberance and unusual presentation, of a single metastatic lesion.

Key words: *Lung adenocarcinoma*. *Metastatic disease*.

P267. HEMOPTYSIS. ETIOLOGICAL DIAGNOSIS AND THERAPEUTIC IMPLICATIONS, A CHALLENGE IN CLINICAL PRACTICE

J. Ferra, S. André, F. Nogueira

Serviço de Pneumologia, Hospital Egas Moniz.

Introduction: Hemoptysis is a frequent presentation of several pathologies and variable severity. Up to 20% are considered massive, requiring fast etiological diagnosis and different therapeutic implications. We present 4 cases of patients with hemoptysis admitted to the Pulmonology Department.

Case reports: 1. Female, 18 years old, non-smoker, pulmonary tuberculosis at 11 and sequelae bronchiectasis of the left lower lobe. 2 episodes of severe hemoptysis. Excluded respiratory infection. Thoracic CT: bronchiectasis in the lower left lobe. Bronchofibrosco: active bleeding from the left basal pyramid. The patient suffered severe desaturation and required selective endobronchial intubation was selectively. She underwent bronchoscopy for hemostatic tamponade but maintained active bleeding. Left lower lobectomy was performed and blood loss stopped. 2. Female, 80 years old, non-smoker, breast cancer 30 years ago with sequelae pulmonary lesions after radiotherapy. Episode of mild hemoptysis and later severe hemoptysis. Thoracic CT: retractile fibrotic changes and bronchiectasis in the left upper lobe secondary to radiotherapy. She maintained active bleeding. Bronchoscopy was performed for tamponade and blood loss stopped. 3. Female, 31 years old, non-smoker, recurrent hemoptysis. Massive hemoptysis episode. Thoracic Angio-CT: bronchial arteries hypertrophy of the right upper lobe and associated bronchiectasis, suggestive of segmental bronchiole arteriovenous malformation. Bronchial arteriography: hemorrhage of the right bronchial artery that was embolized; blood loss has ceased. 4. Female, 72 years old, non-smoker. Episodes of moderate hemoptysis. Thoracic CT: ground glass opacities suggestive of bronchial/alveolar hemorrhage; without further alterations. She maintained blood loss with severe respiratory failure. Bronchial arteriography without changes. Thoracic angio-CT: hemorrhagic content in the left bronchial tree with total atelectasis. Bronchoscopy: com-

plete occlusion of the left main bronchus by clot, with recurrent hemorrhage. Several bronchial arteriographies, embolization was possible only at the 3rd attempt. New bronchoscopy with total removal of clots, without recurrence of hemorrhage.

Discussion: The etiological diagnosis of hemoptysis is a challenge in clinical practice and imply multiple diagnostic approaches. The authors present 4 clinical cases of hemoptysis of different etiologies that illustrate the diagnostic complexity and different therapeutic approaches.

Key words: Hemoptysis. Bronchoscopic therapy. Embolization.

P268. ETOPOSIDE MONOTHERAPY IN THE TREATMENT OF SMALL CELL LUNG CANCER

A.T. Cunha, I. Farinha, A. Figueiredo, F. Barata

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Small cell lung cancer (SCLC) is the most frequent subtype of pulmonary neuroendocrine tumors and is strongly related to smoking. They are usually central tumors and, since they have a high capacity for cell proliferation, appear in most cases as disseminated disease.

Case report: Male, 87 years old, good condition, heavy smoker with a history of occupational exposure (fireman and wool), followed in pneumology by interstitial pathology of undetermined etiology. In January 2019, he went to the emergency department with dyspnea, productive cough and fever, that failed to improve even after two cycles of antibiotics, and progressive worsening of symptoms in one month. The radiological image of the thorax motivated a CT study that revealed, in addition to the dispersed UIP pattern, a massive right hilar mass (54 × 7 × 64 mm), another adjacent mass of 36 mm and a 20 mm nodule in the right lower lobe; in the Barety's locus there was an adenomegaly with 35 mm and a sub-carinal with 20 mm. The anatomopathological examination of the lesion (biopsy by bronchofibrosocopy) showed a small cell lung carcinoma. CT-CE revealed no metastatic lesions. At the time of diagnosis, the patient was in the T4N2Mx stage (IIIB). Given the age and comorbidities, which would not allow therapy with concomitant radiotherapy or even with a double platinum, and no other symptomatology, no further staging exams were performed. The patient was treated with oral etoposide monotherapy. He is currently in the fourth cycle, without interurrences and with excellent clinical, analytical and radiological response.

Discussion: The therapeutic options in SCLC are still scarce compared to other lung neoplasms. The patient's profile and comorbidities are decisive in the therapeutic decision. Etoposide monotherapy is an alternative option for patients whose first-line approved therapies are not indicated.

Key words: Small cell lung cancer. Etoposide.

P269. MALIGNANT SOLITARY FIBROUS TUMOR: A RARE CASE

S.A. Cunha¹, R.A. Pancas¹, R.S. Lopes¹, E.M. Dias²

¹Serviço de Cirurgia Cardiorácica; ²Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introduction: Malignant solitary fibrous tumor (MSFT) are a rare entity. Historically what determines malignancy its histologic criteria, however, nowadays other factors are considered, such as recurrence, invasion of nearby structures and metastasis. Clinically mostly it presents with thoracalgia, dyspnea, cough and fever. Imaging shows a heterogeneous mass in CT scan and MRI and it tends to be hypermetabolicon PET-FDG. The treatment of choice comprises

the complete resection of the mass (R0). It can be added chemotherapy. Definite diagnosis is obtained by histological assessment.

Case report: Female, 83 years, goes to the emergency room of Hospital da Guarda complaining about chest pain. A thoracic x-ray is taken which shows a mass that occupies two thirds of the lower right pulmonary field. After, a CT scan confirms the voluminous solid mass with heterogeneous content, occupying the space of the right lung, paravertebral, measuring 13 × 13 × 13 cm. This mass displaces the right bronchus without invading it. Posteriorly an MRI was performed where were described large zones of hypointensity inside the mass in T2 and spots of liquefaction in the superior part of the mass. Following this it was performed a transthoracic biopsy (TTB) with the anatomopathological diagnosis of possible MSFT. Simultaneously to the study there was a progressive worsening of the symptoms with aggravation of the pain, tiredness for little efforts, ortopneia, peripheral oedema, nausea and vomits, with necessity of a new admission at the hospital. Given these facts, the patient was proposed and accepted for resection surgery. The intervention was done with success with total excision of the mass. During surgery it was detected a suspicious small hard zone that was also resected. Both lesions were sent for analysis. The anatomopathological analysis revealed the diagnosis of MSFT.

Discussion: The MSFT is a rare diagnosis so the intuit of this clinical case is a brief exposition of its clinical and imaging features to help diagnose and treat it.

Key words: Fibrous. Tumour. Solitary.

P270. FOOD IMPACTION: A FORTUITOUS DIAGNOSIS IN RESPIRATORY ENDOSCOPY

V. Fernandes, J. Borges, J. Oliveira Pereira, F. Gamboa, C.R. Cordeiro

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

Introduction: Foreign body aspiration is a rare condition in adult population, but with a greater risk in geriatric age. Flexible bronchoscopy is the exam of choice for the first intervention. We present the case of a patient with an episode of solid food aspiration, who maintained complaints of retro-sternal oppression after food expulsion by cough.

Case report: A 82-year-old woman with an history of hypertension, dyslipidemia and orthopedic surgery in the lower limb 4 months before, was brought to the Emergency Department (ER) for dyspnoea and stridor of sudden onset after choking episode and suspected aspiration of beef. She had been medicated in a prehospital setting with systemic corticosteroids and nebulized adrenaline, ipratropium bromide and salbutamol. She was hemodynamically stable, with laryngeal stridor and O₂ peripheral saturation of 99% in room air. Urgent bronchofibrosocopy was performed, with severe cough during the attempt of oro-tracheal intubation, followed by expulsion of a meat fragment with immediate clinical improvement. The procedure was interrupted by epistaxis. The patient was admitted in the ward for surveillance and remained fasted. She maintained a retro-sternal oppression after 12 hours of observation, and a new bronchofibrosocopy was performed. During the procedure, an accidental esophageal intubation occurred, and a foreign body impacted in the proximal esophagus was identified, about 3 cm below the pharynx. Bronchoscopy was normal. Upon this finding patient underwent upper gastrointestinal endoscopy which confirmed the impaction. The foreign body (meat loaf) had already migrated to the distal esophagus and was successfully removed. The patient was discharged after 24 hours, asymptomatic, without any imaging or objective examination alteration.

Discussion: There are some cases described of solid food aspiration in the suspicion of esophageal impaction, and vice versa. The au-

thors present a rare case, in which these two complications of choking occur simultaneously. This atypical presentation, being uncommon, may be difficult to diagnose. Diagnostic suspicion is therefore fundamental in a patient with an episode of choking that remains symptomatic after airway foreign body removal.

Key words: Stridor. Bronchoscopy. Food aspiration. Esophageal impaction.

P271. SMOKING AND PERSISTENT WHEEZING - AN UNEXPECTED DIAGNOSIS

V. Fernandes, J. Oliveira Pereira, T.M. Alfaro, A.J. Ferreira, C.R. Cordeiro

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

Introduction: Wheeze in smokers is often interpreted in the context of obstructive airways syndrome. We present the case of a patient with persistent wheezing and fatigue despite optimal inhaled therapy. The imaging study revealed an unexpected finding.

Case report: 53-year-old woman, referred to the Pulmonology outpatient clinic for daily wheezing with nocturnal worsening, associated with rhinorrhea and posterior nasal discharge. Medicated with LABA/LAMA and salbutamol in SOS, with bad compliance. Smoker of 50 pack-year units until 4 months before. She worked as a cleaning lady, not using PPE. Significant symptomsworsening during this activity. Skin allergy tests showed sensitization to mites (*Lepidoglyphus destructor*). No peripheral eosinophilia and seric total and specific IgE were normal. Functional ventilatory study showed mild obstruction and negative bronchodilation. The diagnosis of asthma/COPD overlap was considered. Patient maintained follow-up for 4 months, with progressive complaints and fatigue requiring frequent visits to the Emergency Department despite therapeutic escalation and change of workplace. Thoracic CT revealed endobronchial lesion in the left main bronchus, bulky and with soft tissue consistency. Flexible bronchoscopy confirmed a large, elastic, poly-lobed endobronchial mass that occluded the left main bronchus, with valvular behavior. Histologically, it presented segments of epidermoid metaplasia (P16 +), for which it was classified as epidermoid papilloma. Due to isolation of *Mycobacterium tuberculosis* in bronchial aspirate antibiotic therapy was initiated. After 3 weeks of treatment, rigid bronchoscopy was performed, with complete excision of the lesion. Histology revealed a lipoma coated by epidermoid metaplasia (TTF1 + and P16 +). The patient presented radical clinical improvement, being currently without inhaled therapy, still under anti-tuberculosis treatment.

Discussion: We present a case of endobronchial lipoma, a rare form of benign lung neoplasm. This case elucidates the need for exhaustive imaging research in patients with typical COPD or asthma symptoms, but with persistent wheezing despite therapy. *Mycobacterium tuberculosis* infection in this context was considered a finding.

Key words: Smoking. Obstructive syndrome. Endobronchial tumor.

P272. IMPACT OF SMOKING DURING PREGNANCY ON RESPIRATORY PATHOLOGY OF CHILDREN

R.P. Camara¹, M. Martins², C. Alves¹, E. Camacho¹

¹Pulmonology Department, Hospital Nossa Senhora do Rosário, Centro Hospitalar Barreiro-Montijo. ²Immunoallergy Department, Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal.

Introduction: Smoking during pregnancy and breastfeeding is associated with the development of respiratory diseases in children.

Descendants of asthmatic parents are also more susceptible to develop respiratory pathology. In Portugal, there are few data about the smoking habits of asthmatic pregnant and its impact on children's health.

Objectives: Characterize the smoking habits of women during pregnancy and compare the impact of smoking in children from asthmatic and non-asthmatic mothers.

Methods: Retrospective analysis of the clinical files from 145 women who were followed in a smoking cessation hospital program and randomly select 40 of those files for cellphone interview.

Results: From the group of 145 women, mean age was 49 years old. In average, the age to start smoking was 22 (minimum 9, maximum 50), and the number of consumption years varied between 2 and 46 (mean 27 years). During pregnancy and breastfeeding 42.8% continued smoking, 12% smoked only during pregnancy and 1.4% smoked only during breastfeeding. The main reasons to integrate the smoking cessation program were personal motivation (82.3%), doctor's advice (52.6%) and familiar advice (32.8%). Mean Fagerström Test Score was 6 and mean Richmond Test was 8. All patients had educative/behavioral treatment and pharmacological therapy was prescribed to 92.4% of them. From the 40 patients interviewed by phone, 8 were asthmatic. The asthmatic group had had 50% preterm children, 87.5% had children with respiratory disease and 62.5% of their children were current smokers. The non-asthmatic patients, 15% had had preterm children, 67.5% had children with respiratory disease and 50% of their children were current smokers.

Conclusions: The majority of woman kept their smoking habits during previous pregnancy and breastfeeding, with high rates of dependence, but also high motivation for cessation. Between interviewed women, the majority had children with respiratory disease who were current smokers, and in the group of asthmatic patients, there was higher prevalence of preterm birth. Accounting for the data presented, it is crucial to reinforce smoking cessation campaigns and spread the advertisements about the severe effects of smoking in pregnant woman and in their children.

Key words: Pregnancy. Children. Smoking cessation.

P273. WHEN TUBERCULOSIS IS NOT ONLY TUBERCULOSIS

J. Rodrigues¹, C. Figueiredo¹, M. Pinto¹, D. Silva¹, C. Dantas¹, T. Sá¹, L. Amado², R. Moura², E. Pinto³, M. Sousa², J. Cardoso¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Unidade de Cuidados Intensivos Polivalentes, Hospital de Santa Marta-Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Central. ³Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Central.

Introduction: Tuberculous pericarditis (TPer) is a rare form of tuberculosis. The diagnosis is confirmed by isolation of *Mycobacterium tuberculosis* (Mt) from pericardial tissue or fluid. A similar drug regimen to the one for pulmonary tuberculosis is advised. Angiosarcomas, eg. epithelioid hemangioendothelioma, have vascular origin and a poor prognosis.

Case report: We present a case of a 25 years old male patient with Asperger syndrome, Wolf-Parkinson-White syndrome and a recent diagnosis of TPer. Mt isolation was obtained from a culture of pericardial tissue biopsy; it was resistant to ethambutol. There was a concomitant pleural effusion but with no isolation of Mt. The patient was transferred to a tertiary centre for the management of a pericardial tamponade. He was under a drug regimen with isoniazid, rifampicin, pyrazinamide and levofloxacin (HRZ-L). Following the hospital stay multiple pericardial and pleural drains were performed. Nevertheless, there was persistent accumulation of both fluids. Clinical deterioration was concomitant with radiological worsening and suggestive data of empyema found on a CT scan. It was

performed a new pericardial biopsy for diagnostic confirmation, study of possible acquired resistance and pathologic investigation. Pericardial and pleural fluid mycobacterial cultures, bronchial aspiration and bronchoalveolar lavages were negative. Cancerous cells with an immunochemistry suggesting Epithelioid hemangioendothelioma were found. Regarding the low performance status and therapeutic paucity, supportive treatment measures were adopted. **Discussion:** Due to ethambutol resistance on this case of TPer, the appropriate drug regimen includes 2 months with HRZ-L followed by 4 months of isoniazid and rifampicin if cultural conversion confirmed at the end of the second month. If clinical deterioration occurs, mycobacterial culture reevaluation is central for the diagnosis of acquired resistances or associated entities. Therefore, one must assure permanent clinical monitoring and search for further differential diagnosis which may be characterized with an indolent progression.

Key words: *Tuberculosis. Epithelioid hemangioendothelioma.*

P274. BODY POSITION AND OXYGENATION: AN INTRIGUING RELATIONSHIP

C. Pereira¹, A. Dias^{1,2}, A. Mineiro^{1,2}, P. Esteves^{1,2}

¹Serviço de Pneumologia; ²Unidade de Insuficiência Respiratória, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Platypnea-orthodeoxia is a rare syndrome, characterized by dyspnoea (hypoxemia) and hypoxemia (hypoxemia) with the transition from the decubitus position to the sitting or upright position.

Case report: A 75-year-old female patient, with a medical history of ischemic stroke with sequelae aphasia and right hemiplegia, systemic arterial hypertension and severe Obstructive Sleep Apnea (OSA) awaiting adaptation to CPAP. She was admitted at the Emergency department, cyanotic and significant desaturation (59%). There were no signs or symptoms of clinical infection or cardiac failure. From the workup at admission: she had no analytical changes and showed normal chest radiography and electrocardiogram. Only a severe partial respiratory failure (pH -7.42; PaCO₂ - 33.9 mmHg; paO₂ - 30 mmHg) refractory to oxygen therapy (paO₂ 38 mmHg, under FiO₂ 100%) was observed. During hospitalization, she initiated CPAP as treatment for OSA. Due to the refractory severe hypoxemia non-invasive ventilation was instituted. From the etiological workup, it was done an angio-CT thorax with exclusion of pulmonary thromboembolism (PTE) or other significant abnormalities, perfusion/ventilation scintigraphy for chronic PTE was also negative and transthoracic echocardiography for the exclusion of intra-cardiac shunt also revealed no changes, although, it had been made without sterile saline study. Desaturation was observed when the patient was seated (she had a paO₂ in the dorsal decubitus of 64 mmHg that decreased to 46 mmHg when sitting), confirming orthodeoxia-platypnea syndrome. It was performed a transesophageal echocardiogram that revealed foramen ovale patent (FOP) with a bidirectional but predominantly left-right shunt. We discussed the case with Cardiology Department that considered that there was no possibility of percutaneous correction and, given the comorbidities, there was no indication for cardiothoracic surgery.

Discussion: The increasing number of case reports of this syndrome has been drawing the attention of physicians, contributing for a high suspicion level and an earlier diagnosis. The authors chose this case to emphasize the importance of this differential diagnosis in the workup of hypoxemia and to reinforce the clinical importance of an accurate examination, especially in patients with difficulty to provide the medical history.

Key words: *Orthodeoxia. Platypnea. FOP.*

P275. TRAMETINIB/DABRAFENIB-INDUCED RHABDOMYOLYSIS: A CASE REPORT

C. Pereira, A.S. Vilarica, A.P. Alves, E. Teixeira

Hospital de Dia de Pneumologia Oncológica, Hospital Pulido Valente, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Targeted therapy is an important tool in the treatment of NSCLC. BRAF V600E mutation have become an important target for the subset of NSCLC patients with this mutation. Although the efficacy of these novel agents, the occurrence of unusual serious adverse events has also been reported. A variety of side effects have been observed with combination therapy including pyrexia, fatigue, nausea, and vomiting. Rhabdomyolysis is one of the most severe adverse events, but it is very rare.

Case report: A 69-year-old man, former smoker (100 pack years), with a diagnosis of Lung Adenocarcinoma stage 4 with contralateral lung metastasis. He had started targeted combined therapy with trametinib/dabrafenib. He presented with one week history of fever, myalgias and asthenia. A full blood count and biochemical profile revealed a prominent increase of serum creatine kinase, lactate dehydrogenase and abnormal kidney function. He had no trauma history and there was no symptom of bacterial or viral infections. Our diagnosis was acute kidney injury from rhabdomyolysis and pyrexia secondary to the targeted therapy. dabrafenib/trametinib was interrupted, he was treated with intravenous fluid replacement with progressive clinical and laboratorial improvement.

Discussion: Rhabdomyolysis caused by dabrafenib-trametinib combination therapy has been reported, though so far only two reports has been published. Further cases are needed to gain additional insight into the pathomechanisms of dabrafenib-trametinib-induced rhabdomyolysis.

Key words: *Trametinib. Dabrafenib. Rhabdomyolysis.*

P276. DIAPHRAGMATIC FENESTRATIONS IN CATAMENIAL PNEUMOTHORAX: AN INTRA-OPERATIVE FINDING. CLINICAL CASE

J. Rei¹, P. Fernandes¹, S. Lareiro¹, F. Lima², L. Vouga¹, M.D. Guerra^{1,3}

¹Serviço de Cirurgia Cardiotorácica; ²Serviço de Anestesiologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho-EPE. ³Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

Introduction: Catamenial pneumothorax is a rare entity of spontaneous pneumothorax occurring in women in childbearing age.

Case report: We describe the case of a 43-year old woman, who was referred to our department due to right-sided recurrent spontaneous pneumothorax during her menstrual phase. The patient's medical history revealed a large number of gynecological consults due to frequent intense abdominal pain related to her menstrual cycle and multiple ovarian cysts, with no diagnosis of other gynecological or non-gynecological pathologies. Despite no history of tobacco exposure, the patient was exposed daily to aerosols and hair dyes within her work environment. She was scheduled for right-sided video-assisted thoracic surgery (VATS) for surgical treatment of the pneumothorax. Inspection of the thoracic cavity showed an apical area of scarring lung tissue, which was resected using an endoscopic stapler. In the diaphragm, a frailty zone was found, with five infra-centimetric fenestrations, in the anterolateral fibro-muscular transition zone (figs.). These were removed by diaphragmatic partial excision using the same endoscopic stapler used for parenchymal resection. There were no signs of diaphragmatic tension after removal of the specimen. Apical pleural mechanical abrasion was performed, along with talc pleurodesis within the rest of the pleural cavity, with special concern to the diaphragmatic area. Histological evaluation of the specimen revealed no signs of abnormal diaphragmatic tissue or en-

dometriosis deposits. She was discharged within seven days and referred to her gynecologist for further study. No recurrence of the pneumothorax occurred during the six months that followed.

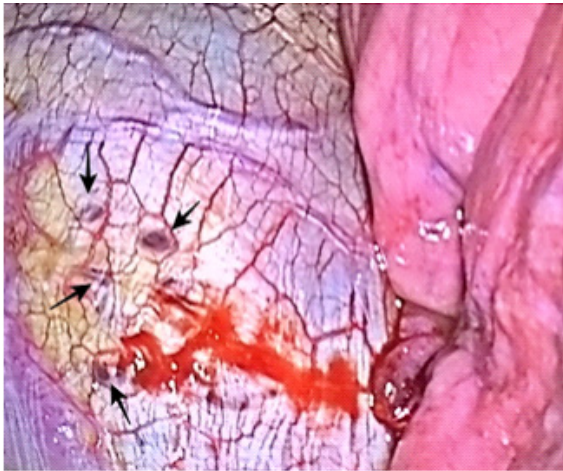


Figure 1

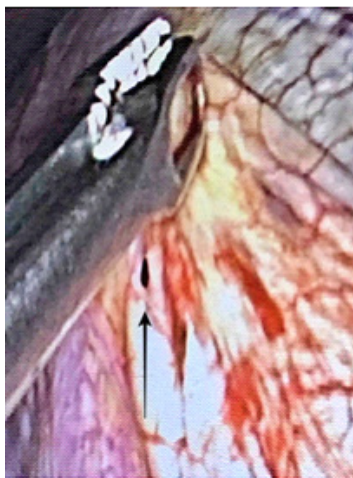


Figure 2

Discussion: Diaphragmatic fenestrations are unusual findings in VATS for treatment of pneumothorax. These are the basis of a causal theory in catamenial pneumothorax and are frequently related to the diagnosis of endometriosis, although in the present case this association has not been found.

Key words: *Pneumothorax. Catamenial. Fenestrations. VATS.*

P277. ADENOCARCINOMA PRIMITIVO DO PULMÃO - VARIANTE ENTÉRICA: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO!

A.L. Ramos, A.M. Mestre, L. Bento, C. Guimarães, C. Matos, F.J. Nogueira

Serviço de Pneumologia, Hospital Egaz Moniz.

Introdução: O adenocarcinoma do pulmão com diferenciação entérica é um raro subtipo de adenocarcinoma do tipo invasivo. Define-se pela presença de diferenciação entérica em > 50% das células e imunohistoquímica positiva para pelo menos um marcador de diferenciação entérica (CK20, CDX-2, MUC2).

Caso clínico: Mulher, 54 anos, leucodermica, fumadora ativa (35 UMA). Quadro com 2 meses de evolução de tosse seca, anorexia e perda ponderal não quantificada. Posteriormente apresentou tosse produtiva, dispneia e cansaço para pequenos esforços com 5 dias de evolução pelo que recorreu ao serviço de urgência. Na radiografia torácica ob-

servou-se massa hilar esquerda. Neste contexto clínico foi internada para investigação diagnóstica e tratamento. Exames complementares de diagnóstico: Broncofibroscopia - lesão infiltrativa condicionando estenose em fenda da traqueia e redução praticamente total do lúmen do brônquio principal esquerdo; Broncoscopia rígida - impossibilidade de reperfurar a árvore brônquica esquerda, colocada prótese na traqueia e brônquio principal direito; Biópsia brônquica: adenocarcinoma com possível origem no tubo digestivo (CK7, CK8/18 e CDX2 positivos); Avaliação do tubo digestivo: endoscopia digestiva alta e colonoscopia sem alterações; e PET sem evidência de doença extrapulmonar. Apresentado em reunião multidisciplinar admitiu-se adenocarcinoma primário do pulmão tipo entérico T4 N2 M0 - estágio IIIB e propôs-se para quimioterapia/radioterapia. Após o primeiro ciclo de quimioterapia apresentou quadro de pneumonia obstrutiva à direita com insuficiência respiratória parcial. Na TC-torácica evidenciou estenose em fenda do brônquio principal direito, de novo, a partir da extremidade distal da prótese traqueobrônquica, com necessidade de desobstrução urgente por broncoscopia rígida.

Discussão: O adenocarcinoma do pulmão tipo entérico apresenta características morfológicas e imunohistoquímicas semelhantes ao carcinoma colorretal. Sendo o pulmão um local de metastização frequente do carcinoma colorretal, a distinção entre doença metastática e doença primária do pulmão nem sempre é fácil, contudo fundamental, já que a abordagem terapêutica e o prognóstico são distintos. O diagnóstico é moroso assentando na integração de dados clínico/imagiológicos e anatomopatológicos. Devido à baixa incidência desta patologia são necessários maiores registos para determinarmos as características clínicas e patológicas da mesma. Em suma, trata-se de um caso raro, de complexidade diagnóstica e de elevada agressividade.

Palavras-chave: *Adenocarcinoma do pulmão. Tipo entérico.*

P278. SINAL DO HOMEM LEOPARDO: MANIFESTAÇÃO RARA DE SARCOIDOSE

M.I. Matias, V. Fernandes, J. Pereira, S. Freitas, T.M. Alfaro

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

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa de etiologia desconhecida e envolvimento multiorgânico. O pulmão e linfáticos torácicos são os órgãos mais frequentemente afetados, seguidos da pele, olhos, coração e fígado. O envolvimento músculo-esquelético é raro, sendo assintomático em mais de 95% dos casos. Pode incluir miopatia inflamatória aguda, nódulos miopáticos palpáveis e miopatia crónica progressiva. Os autores descrevem 2 casos de sarcoidose com envolvimento muscular sintomático.

Casos clínicos: Caso 1: mulher de 44 anos, ex-fumadora (10 UMA), referenciada pela Reumatologia por miopatia em estudo, suspeita de sarcoidose. Referia mialgias e astenia desde há 1 ano, tendo o estudo complementar revelado elevação da ECA sérica, elevação moderada da CK e micronodulações císticas na TC torácica. Foi realizado LBA que revelou alveolite linfocítica (48%), com uma relação CD4/CD8 de 5,1. A PET/CT revelou miosite multifocal com significativo grau de atividade (sinal do homem leopardo), bem como adenopatias hipermetabólicas dispersas. A biópsia muscular foi compatível com sarcoidose. Optou-se por corticoterapia sistémica durante 9 meses com melhoria clínica e imagiológica. Um ano após suspensão da corticoterapia foi detetada recidiva, com necessidade da sua reintrodução. Caso 2: homem de 33 anos, nunca fumador e sem antecedentes de relevo, referenciado pela Dermatologia por sarcoidose evidenciada em biópsia cutânea. Referia mialgias, astenia e lesões cutâneas com vários meses de evolução. A PET/CT foi sugestiva de sarcoidose com significativo grau de atividade com envolvimento multi-órgão, nomeadamente ganglionar difuso, cutâneo/subcutâneo, muscular, hepato-esplénico e um micronódulo pulmonar. Foi iniciada corticoterapia sistémica com boa resposta,

mas observou-se parésia do facial aquando da redução de dose. O doente encontra-se sob corticoterapia sistémica há 3 anos, actualmente com uma dose de manutenção de 6 mg id de deflazacorte.

Discussão: O envolvimento muscular sintomático por sarcoidose ocorre na sua forma crónica e multissistémica e está raramente presente como sintoma inicial ou apresentação isolada. O tratamento de escolha para o envolvimento muscular sintomático da sarcoidose é a corticoterapia sistémica, mas a recidiva é comum durante a redução da dose. Salienta-se a necessidade de um diagnóstico diferencial cuidadoso, nomeadamente com a miopatia dos corticóides. Os autores apresentam estes dois casos pela sua sintomatologia inicial e imagiologia atípicas.

Palavras-chave: Sarcoidose muscular. Miopatia. PET/CT.

P279. TUBERCULOSE PULMONAR EM DOENTES IMUNOCOMPROMETIDOS - CASO CLÍNICO

E. Brysch, A. Almendra, C. Carvalho, C. Gomes, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: Apesar de atualmente Portugal ser considerado um país de baixa incidência para a tuberculose, é importante manter não só as medidas de controlo de transmissão da doença como a identificação precoce de infeção ativa ou latente, principalmente em doentes sob terapêutica com antagonistas do TNF- α ou outro tipo de imunossupressão.

Caso clínico: Os autores apresentam um caso do sexo masculino, de 39 anos, ex-fumador (10 UMA) com os diagnósticos prévios de artrite psoriática e colite ulcerosa, medicado com adalimumab e sulfassalazina. O doente apresentava um quadro com dois meses de evolução caracterizado por tosse seca e astenia, sudorese noturna e febre, tendo já realizado antibiótica mas sem melhoria, pelo que recorreu ao serviço de urgência. A radiografia de tórax apresentava uma hipotransparência no hemitórax esquerdo e analiticamente com parâmetros inflamatórios aumentados, tendo ficado internado com o diagnóstico de pneumonia do imunodeprimido. A tomografia computadorizada do tórax revelou infiltrado intersticial lingular com zona de confluência que se estendia da pleura lateral à região mediastínica (7 x 4 x 5 cm), sem broncograma aéreo e sem adenopatias valorizáveis. A broncofibroscopia apresentava árvore brônquica esquerda com mucosa hipervascularizada, presença de uma lesão de cor de marfim no segmento B4, pelo que se fez lavado bronco-alveolar e biópsia brônquica. O resultado anatomopatológico foi compatível com granuloma necrotizante e o exame microbiológico isolou *Mycobacterium tuberculosis* multissensível, pelo que iniciou terapêutica anti-bacilar com melhoria clínica e radiológica.

Discussão: Perante um doente com quadro arrastado de tosse associado a sintomas consumptivos, deve ser excluído o diagnóstico de TB ativa, principalmente em doentes imunocomprometidos ou sob tratamento com antagonistas da TNF- α que têm risco acrescido de desenvolver TB. Sabendo que estes doentes por vezes têm apresentações clínicas e padrões radiológicos atípicos deve haver um elevado índice de suspeição para a confirmação diagnóstico e início de terapêutica anti-bacilar o mais precocemente possível.

Palavras-chave: Tuberculose pulmonar. *Mycobacterium tuberculosis*. Antagonistas do TNF- α .

P280. NEOPLASIAS PRIMÁRIAS MÚLTIPLAS. CASO CLÍNICO

E. Brysch, M. Pereira, L. Rodrigues, D. Organista, A. Almendra, F. Paula, F. Froes, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: As neoplasias primárias múltiplas têm aumentado gradualmente a sua incidência, não só devido ao aumento da esperan-

ça média de vida da população geral, mas também pelo aumento da sobrevida dos doentes oncológicos com maior risco para desenvolver novos tumores. Podem ser classificadas como síncronas se o intervalo de diagnóstico for inferior a seis meses e metácrônicas se esse intervalo for superior a seis meses.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso de um doente do género masculino, com 71 anos, fumador ativo (80 UMA), com um quadro clínico caracterizado por perda ponderal de 30 kg nos últimos seis meses, anorexia e tumefação na região maxilar, de crescimento progressivo nos últimos quatro meses. A avaliação ecográfica confirmou nódulo sólido na glândula submaxilar esquerda. Posteriormente realizou biópsia cujo resultado foi compatível com neoplasia de células basaloídes, pelo que foi proposto para ressecção cirúrgica. Na avaliação pré-operatória foi efetuada radiografia de tórax que apresentava massa pulmonar volumosa à direita, confirmada por tomografia computadorizada (TC) torácica que revelou lesão no lobo superior direito (8,4 x 7 cm) com invasão mediastínica e presença de múltiplos nódulos bilateralmente. Realizou broncofibroscopia que evidenciou oclusão do brônquio superior direito com compressão extrínseca, e biópsias transbrônquicas cujo resultado foi compatível com carcinoma neuroendócrino de grandes células. Para estudo complementar realizou TC abdomino-pélvica que revelou ainda lesão macronodular da glândula supra-renal direita, e TC craneoencefálica que excluiu presença de lesões cerebrais.

Discussão: A tendência que alguns doentes apresentam para desenvolver múltiplos tumores primários pode ser explicada não só pela predisposição individual, fatores ambientais (incluindo tabagismo, radioterapia ou quimioterapia prévia), mas também pela própria ação de fatores carcinogénicos que atuam em vários órgãos em diferentes ocasiões. A abordagem terapêutica dos doentes com tumores síncronos nem sempre é linear, pelo que deve ser personalizar e assentar numa decisão multidisciplinar.

Palavras-chave: Cancro do pulmão. Tumores síncronos.

P281. TROMBOEMBOLISMO PULMONAR: UM “PUZZLE”

I. Spencer¹, A.S. Oliveira¹, A. Dias¹, S. Lemos², C. Bárbara¹

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte.

Introdução: O tromboembolismo pulmonar (TEP) é uma patologia vascular que, na ausência de tratamento adequado, se associa a importante morbimortalidade. A suspeição clínica e investigação etiológica são fundamentais e constituem um desafio, principalmente em doentes mais jovens.

Caso clínico: Homem, 47 anos, melanodérmico, não fumador, submetido a embolização endovascular de fístula arteriovenosa temporal direita, através de punção femoral direita, realizada sem complicações imediatas. Medicado no último ano com fenitoína neste contexto. Sem outros antecedentes pessoais e familiares relevantes. Recorreu ao SU do HSM, três semanas após o procedimento endovascular descrito, por quadro com três dias de evolução de dispneia e dor gemelar esquerda. À observação encontrava-se hemodinamicamente estável, eupneico, com saturação de 94% em ar ambiente, subfebril, com edema unilateral do membro inferior esquerdo e sinal de Homans positivo, sem alterações à auscultação cardiopulmonar. Do estudo complementar realizado salienta-se insuficiência respiratória parcial na gasimetria arterial, analiticamente a elevação de D-dímeros (3,29 ug/mL) e de PCR (26,7 mg/dL), sem outras alterações relevantes, e telerradiografia torácica sem alterações pleuroparenquimatosas agudas. Apresentava um score de Wells de 6,0 (risco moderado). O eco-doppler dos membros inferiores revelou trombose femoro-popliteia esquerda. A AngioTC torácica identificou volumosos trombos praticamente oclusivos da vertente distal da artéria pulmonar direita e da quase totalidade da artéria pulmonar esquerda. O ecocardiograma transtorácico revelou

dilatação da aurícula direita e hipocinésia septal ligeiras, sem compromisso funcional. Neste contexto, iniciou anticoagulação com heparina não fraccionada e foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos Respiratórios para vigilância. Face a boa evolução clínica, foi transferido para a enfermaria de Pneumologia após 72 horas, tendo alta, posteriormente, sob dabilitamento. Do estudo de autoimunidade destaca-se positividade do anticoagulante lúpico, que se repetiu em reavaliação analítica após 14 semanas, estabelecendo-se o diagnóstico de síndrome do anticorpo antifosfolípido (SAAF). **Discussão:** O diagnóstico de TEP em doentes jovens, sem factores de risco ou antecedentes, obriga à investigação de causas secundárias, para correcta intervenção terapêutica. O diagnóstico de SAAF é clínico e laboratorial, alertando-se que a sua manifestação pode ser despoletada por eventos pró-inflamatórios como procedimentos invasivos e condições associadas, como a terapêutica com fenitoína.

Palavras-chave: Tromboembolismo pulmonar. Síndrome do anticorpo antifosfolípido. Fenitoína.

P282. QUANDO AS HEMOPTISES COMPLICAM A SARCOIDOSE PULMONAR

I. Spencer, R.B. Pinheiro, A.C. Mendes, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A hemoptise constitui frequentemente um sintoma de alarme. É causada maioritariamente por bronquiectasias, tuberculose ou neoplasia, entre outras. Para o seu controlo definitivo é importante esclarecer a causa. A sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistémica com manifestações clínicas atribuídas ao envolvimento de órgão específico.

Caso clínico: Homem, 44 anos, leucodérmico, ex-fumador, diagnóstico de sarcoidose pulmonar desde 2010, sem outros antecedentes. Seguido em Consulta de Pneumologia no HSM, a TC de tórax apresentava inicialmente adenopatias hilares bilaterais parcialmente calcificadas, padrão retículo-micronodular centrilobular e subpleural, atelectasia cicatricial sublobar do lobo médio, bronquiectasias no parênquima atelectasiado, e duas cavidades de paredes finas, 5,4 e 3,6 cm, no lobo superior direito, não habitadas. Em 2012 é internado por hemoptises, identificando-se em TC que uma das cavidades apresenta paredes espessadas, uma delas com provável micetoma no seu interior, mas pesquisas microbiológicas negativas, sendo submetido a embolização de artérias brônquicas. Nos anos subsequentes manteve terapêutica com prednisolona em doses oscilantes, e um período sob metotrexato. Em Novembro de 2018, por recorrência de hemoptises e face a identificação em TC de micetomas com mobilidade de conteúdo nas cavidades, realizou-se lavado broncoalveolar, com isolamento de *Haemophilus Influenzae* multissensível. Poucas semanas depois recorre ao SU por sudorese, tosse produtiva e hemoptises francas com 3 dias de evolução. Hemodinamicamente estável, saturação periférica 94% em ar ambiente, insuficiência respiratória parcial (pO₂ 69,5 mmHg), anemia normocítica normocrômica (11,4 g/dL), parâmetros inflamatórios aumentados, radiografia de tórax com alterações compatíveis com estadió imagiológico de sarcoidose tipo IV, com nível hidroaéreo mais evidente numa cavidade. Internado sob voriconazol, com resposta razoável. Objectivou-se aumento de precipitinas de *Aspergillus* (164 mg/L) e *Aspergillus sp.* em expectoração. Realizou AngioTC e embolização de artérias brônquicas, mantendo voriconazol.

Discussão: A ocorrência de hemoptises em doentes com sarcoidose é frequente no subtipo fibroquístico e associa-se a bronquiectasias e infecções crónicas, como a aspergilose pulmonar. O tratamento das hemoptises é geralmente médico, podendo ser necessário recorrer a intervenção endoscópica, embolização de artérias brônquicas ou cirurgia. A cirurgia poderá ser equacionada em casos refrac-

tórios à terapêutica, considerando o risco da doença e do procedimento.

Palavras-chave: Hemoptises. Sarcoidose. Aspergiloma. Aspergilose.

P283. OS SEGREDOS ESCONDIDOS NO TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

I. Spencer, J. Nascimento, A.S. Oliveira, L. Boal, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte.

Introdução: O tromboembolismo pulmonar (TEP) é uma patologia resultante da oclusão da circulação arterial pulmonar por um ou mais êmbolos, manifestando-se imagiologicamente por defeitos de perfusão. Contudo, esta alteração, sobretudo em doentes sem factores de risco ou história prévia de TEP, pode ser causada por outras etiologias como vasculites, mediastinite fibrosante, compressão extrínseca da artéria pulmonar, entre outras.

Caso clínico: Mulher, 51 anos, leucodérmica, sem antecedentes de relevo. Apresentava quadro com um ano de evolução de artralhas, mialgias, cansaço para pequenos esforços, astenia e perda ponderal. Analiticamente com elevação isolada de parâmetros inflamatórios e estudo autoimune negativo. Realizou TC de tórax que levantou a suspeita de pneumonia organizativa criptogénica, pelo que foi referenciada a consulta de Pneumologia. À observação, apenas com diminuição do murmúrio vesicular na base direita, sem sinais de dificuldade respiratória. O ECG revelou P's pulmonares sugestivos de sobrecarga, mas o ecocardiograma transtorácico não demonstrou alterações relevantes. Após reavaliação da TC torácica, considerou-se existir redução de volume do pulmão direito, redução da vasculatura arterial e circulação sistémica vicariante, achados sugestivos de TEP crónico. Por suspeita de alergia ao contraste iodado optou-se por realizar cintigrafia de ventilação-perfusão, que revelou alta probabilidade de TEP, iniciando-se anticoagulação. Posteriormente desenvolve síncope, dor abdominal tipo cólica e dorsalgia, de forma esporádica. Após estudo por Imunoalergologia, realiza AngioTC, a qual revela espessamento da parede dos três segmentos da aorta, emergência dos troncos supra-aórticos, artéria mesentérica superior, tronco e ramo principal direito da artéria pulmonar, e hipoplasia não recente dos ramos principal direito e lobar médio da artéria pulmonar, com obliteração completa do ramo interlobar inferior direito. Realizou PET, que mostrou hipermetabolismo da parede dos grandes vasos mediastínicos, nomeadamente aórtico. O *ecodoppler* revelou halo carotídeo bilateralmente (*"macaroni sign"*), no tronco braquiocefálico e porção inicial da artéria subclávia direita, características da arterite de Takayasu.

Discussão: A arterite de Takayasu é uma doença rara, causada por vasculite de grandes vasos. Pode afectar vários órgãos e sistemas, com diferentes graus de gravidade. As artérias pulmonares estão frequentemente envolvidas, contudo a sintomatologia não é específica, sendo importante um alto grau de suspeição.

Palavras-chave: Arterite de Takayasu. Tromboembolismo pulmonar.

P284. FUNCTIONAL DIAGNOSIS OF CYSTIC FIBROSIS

F. Ferro, C.L. Lopes, P. Azevedo, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte.

Introduction: Cystic fibrosis (CF) is a disease caused by mutations in the CFTR gene. In the presence of a consistent phenotype, the diagnostic criteria are based on evidence of dysfunction of the CFTR protein (sweat test) or presence of two CFTR gene mutations.

Case report: Woman 67 years old, smoker, followed in pulmonology consultation after hospital admission for exacerbation of chronic bronchitis. Treated with ipratropium bromide, with symptomatic control without exacerbations. Stable lung function (FEV₁/FVC-79%; FEV₁pred.-104%) with persistently negative sputum microbiological isolations and normal computational CT scans. Mutation screening was performed as a part of a research project in order to analyse the frequency of CFTR mutations in chronic respiratory patients. Two CFTR mutations (G542X/G576A) were revealed. Sweat test was negative and the determination of fecal elastase was used to exclude pancreatic insufficiency. Functional study of CFTR was performed by rectal biopsy which excluded major dysfunction of ion transport. CF diagnostic was excluded and genetic screening to relatives was offered.

Discussion: Despite the two CFTR mutations identified, the expressed phenotype was not suggestive of CF. This fact was corroborated by the functional tests of the CFTR protein, that lead to the exclusion of this diagnosis. The majority of CFTR mutations do not present a known pathogenic role. Despite the deleterious role of the mediterranean mutation G542X, the G576A mutation was initially considered neutral but later associated with classic CF and CF-related diseases. This mutation induces changes in the splicing process, leading to the production of both normal and aberrant RNA transcripts, with variable levels between different patients. Nowadays, it is estimated that if only 10% of the ionic transport is maintained, there will be no manifestation of CF. Moreover, the phenotypic heterogeneity of CF disease, the modifying genes and environmental factors, result in expressions, making the interpretation of a genotype challenging. The analysis of the CFTR gene can lead to the identification of mutations with unknown significance. In selected cases the functional study of the CFTR protein can be a great help.

Key words: Cystic fibrosis. CFTR. Sweat test. Genotype.

P285. BIÓPSIAS LÍQUIDAS SERIADAS NA PROGRESSÃO DO CANCRO NÃO PEQUENAS CÉLULAS EGFR MUTADO

R.M. Natal, G. Samouco, J.F. Costa, M. Oliveira, A. Amaral, R. Gomes, L. Ferreira

Unidade Local de Saúde da Guarda.

Introdução: Apesar de uma resposta inicial excelente aos inibidores da tirosina cinase do receptor do fator de crescimento epidérmico (EGFR-TKI) no cancro pulmonar de não pequenas células (CPNPC) EGFR mutado, a maioria adquire resistência. A mutação T790M é o mecanismo mais comum e corresponde aproximadamente a metade da resistência adquirida relacionada com a exposição a EGFR-TKIs. **Caso clínico:** O presente caso clínico refere-se a uma mulher de 74 anos, *performance status* 1 (tosse e astenia), com exposição passiva a fumo de tabaco, síndrome depressivo e adenocarcinoma do pulmão em estadio inicial IV-B (linfangite carcinomatosa e metástases hepáticas e ósseas), diagnosticado em 2014. Foi inicialmente submetida a quimioterapia de primeira linha com duplete de platino e pemetrexed (4 ciclos), mantendo doença estável, pelo que iniciou terapêutica de manutenção com pemetrexed (6 ciclos). Por progressão da doença, e deteção da mutação do EGFR, foi iniciada terapêutica com erlotinib, que cumpriu durante 25 meses com estabilidade da doença. Após este período, iniciou “de novo” queixas ósseas da coluna e da anca direita, cuja tomografia computadorizada de controlo revelou aumento das lesões ósseas já conhecidas, com doença torácica estável. Realizou-se biópsia líquida (BL) de sangue periférico para pesquisa da mutação T790M com resultado negativo, pelo que se manteve a terapêutica com erlotinib. Um ano depois (37 meses de erlotinib), o controlo imagiológico mostrou novamente progressão da doença não só das lesões ósseas mas também aumento do número de metástases hepáticas. Foi repetida a BL, ago-

ra positiva para a mutação T790M, pelo que se alterou a terapêutica para um EGFR-TKI de terceira geração, osimertinib. Atualmente, a doente completou 7 meses de tratamento com uma resposta parcial e com sobrevivência global de 53 meses.

Discussão: Este caso destaca a heterogeneidade temporoespacial da mutação T790M em cada doente, individualmente, com CPNPC EGFR mutado associada à pressão selectiva do uso dos EGFR-TKIs; e a importância da pesquisa ativa e repetida desta mutação para sustentar a alteração para um outro EGFR-TKI conhecido por ter uma excelente resposta. O caso também enfatiza a sobrevida prolongada que o CPNPC EGFR mutado em estadio IV pode ter com o tratamento com EGFR-TKIs.

Palavras-chave: Biópsia líquida. Cancro pulmonar de não pequenas células. Inibidores da tirosina cinase do receptor do fator de crescimento epidérmico.

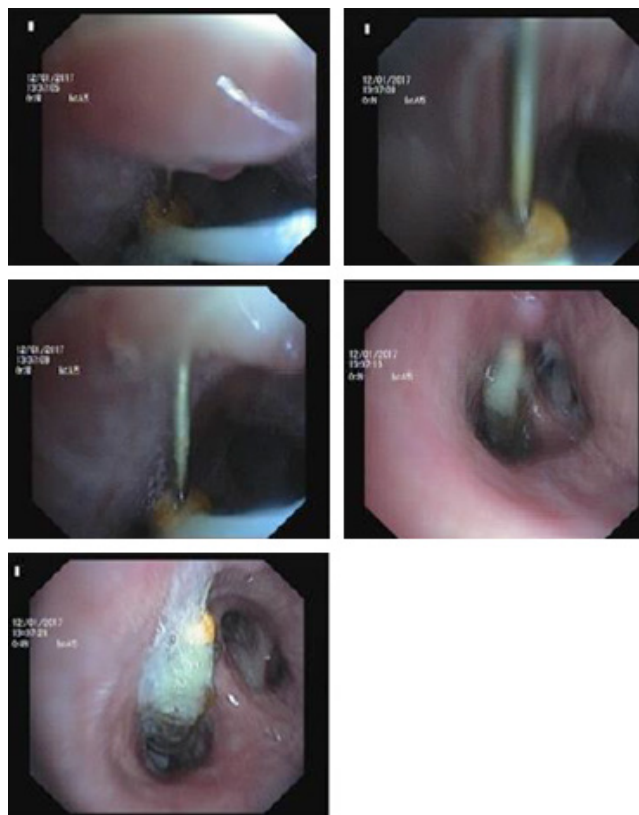
P286. UMA AGULHA NO PULMÃO - A BRONCOSCOPIA NA ASPIRAÇÃO DE CORPO ESTRANHO

M.T. Barbosa, K.G. Lopes, M.J. Simões, M.E. Camacho

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Barreiro/Montijo.

Introdução: A broncoscopia é um exame fundamental da Pneumologia que, permitindo a visualização direta da árvore traqueobrônquica, possibilita a realização de técnicas diagnósticas e intervenções terapêuticas importantes.

Caso clínico: Homem de 61 anos. Antecedentes pessoais de doença hepática crónica (Child-Pugh 8B, MELD 6) associado a hábitos etanólicos, hepatite C e toxicod dependência em programa de metadona. Recorreu ao SU por quadro com uma semana de evolução de dispneia, febre e tosse com expectoração mucopurulenta. No exame objetivo e à auscultação pulmonar apresentava roncós e sibilos dispersos. Avaliação analítica com leucocitose e neutrofilia. Radiotórax revelou reforço reticular e áreas hipotransparentes bilaterais,



com broncograma aéreo. Cumpriu ciclo de antibioterapia com amoxicilina/ácido clavulânico com má resposta clínico-laboratorial. Realizou TC-torácica que revelou acentuadas alterações intersticiais com múltiplas áreas de preenchimento alveolar, com padrão “crazy paving” e formações ganglionares de características reacionais dispersas pelo mediastino e hilos pulmonares. Foi realizada broncofibroscopia que revelou mucosa hiperemiada bilateralmente, abundantes secreções brônquicas e a presença de granuloma de corpo estranho no brônquio lobar inferior esquerdo, sugestivo de agulha encravada. Foi então submetido a broncoscopia rígida de intervenção com remoção integral da agulha, a qual se encontrava envolvida em exsudado purulento, com o canhão obstruindo o brônquio lobar superior esquerdo e a extremidade metálica cortante inserida na submucosa da parede anterointerna do brônquio principal esquerdo, coberta por granuloma nodular. Iniciou antibioterapia dirigida a TSA de secreções brônquicas, inicialmente com melhora. No entanto, ao sétimo dia de terapêutica apresentou deterioração do estado clínico, com agravamento progressivo, tendo sido transferido para unidade de internamento de agudos polivalente e falecido dois dias depois.

Discussão: A aspiração de corpo estranho pode representar um desafio diagnóstico, sobretudo na população adulta pela baixa suspeita clínica. Geralmente associa-se a inflamação/infeção local, abscesso, septicemia ou hemorragia secundária. Relatamos este caso de aspiração de agulha num doente com hábitos de consumo toxicofílicos, que se apresenta com infecção respiratória de difícil tratamento e que se constata estar associada a corpo estranho envolvido em granuloma nodular no brônquio esquerdo, realçando o valor da visualização directa da árvore brônquica pela broncoscopia no diagnóstico e tratamento destes casos clínicos.

Palavras-chave: *Pneumonia. Corpo estranho. Granuloma. Broncoscopia.*

P287. UM ENIGMA CHAMADO SARCOIDOSE

M.I. Matias, T.M. Alfaro, F. Gamboa

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

Introdução: A sarcoidose é uma doença inflamatória granulomatosa com envolvimento sistémico. A sua apresentação, comprometimento orgânico e gravidade variam significativamente e a evolução é frequentemente imprevisível. O diagnóstico de Sarcoidose é ainda de exclusão, compreendendo características clínicas, imagiológicas e histológicas compatíveis; o lavado broncoalveolar é de grande utilidade, sendo a relação alta entre CD4/CD8 (> 3,5) considerada muito específica (93-96%).

Caso clínico: Doente de 64 anos, sexo feminino, com queixas de tosse com expectoração mucopurulenta, astenia e dispneia com 1 mês de evolução. Referia perda de 10 kg nos últimos 2 anos, sem outras queixas. Sem antecedentes pessoais relevantes. Ao exame objectivo apresentava-se emagrecida, eupneica com SaO₂ (aa) de 94%, com baqueteamento digital e crepitações tipo “velcro” dispersas bilateralmente à auscultação. A TC do tórax descrevia bronquiectasias bilaterais de predomínio central e derrame pleural bilateral. Do estudo complementar a destacar identificação de esplenomegália, elevação do BNP, ecocardiograma com elevação moderada da PSAP, insuficiência respiratória global compensada com necessidade de OLD e identificação de *H. influenza*, *S. aureus* e *Pseudomonas aeruginosa* em exame cultural de lavado brônquico. Efetuou teste do suor e pesquisa de mutações CFTR para despiste de fibrose quística. Considerando a hipótese de sarcoidose, fez doseamento de SACE (aumentado), apresentando o LBA 16% linfócitos (CD4/CD8 6,4). A PET CT revelou múltiplas densificações parenquimatosas pulmonares hipermetabólicas, bem como adenopatias dispersas. Foi assumido o diagnóstico de Sarcoidose IV e iniciada cor-

ticoterapia sistémica com melhoria clínica significativa. Mantém seguimento na consulta de Pneumologia bem como na de Hipertensão pulmonar.

Discussão: Fenótipos clínicos diversos têm sido atribuídos à Sarcoidose em termos de apresentação, envolvimento orgânico e prognóstico. Em cerca de 20% dos doentes os granulomas sarcoides não resolvem e instalam-se alterações fibróticas, produzindo achados imagiológicos como opacidades lineares, bronquiectasias de tracção e distorção da arquitectura pulmonar que predominam nos andares superiores e médios do pulmão e são indicativas de fibrose irreversível (estadio IV). À apresentação apenas cerca de 5% dos doentes se encontra no estadio IV, sendo evidentes crepitações em < 20% dos doentes e rara a presença de baqueteamento digital. Os autores apresentam este caso pela sua apresentação grave e atípica, constituindo um desafio ao Pneumologista.

Palavras-chave: *Sarcoidose IV. TAC tórax alta resolução.*

P288. NON-HODGKIN DIFFUSE LARGE B CELL LYMPHOMA PRESENTING AS A PLEURO-PERICARDIAL EFFUSION

C. Couto, V. Ribeiro, T. Ferreira

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introduction: Pleural effusion is a common form of presentation of mediastinal lymphoma. However the involvement of the pericardium with massive pericardial effusion is rare.

Case report: 72 year-old Caucasian male, previous worker at a manufactory, He had a previous history of hypertension, dyslipidemia, diabetes mellitus, obesity and smoking. He developed dyspnea and unspecific chest pain, for whom he was admitted in the emergency department. The physical examination was unremarkable except for the evidence of bilateral lung rales and pedal edema. The blood analysis showed leucocytosis (16,600/uL), increased c-reactive protein (10 mg/dL) and type 1 respiratory failure. The thoracic X-ray showed cardiomegaly and right inferior pleural effusion. We admitted the diagnosis of acute infectious tracheobronchitis and decompensated heart failure. The patient underwent blood cultures and ceftriaxone was started. During the first days of hospitalization he developed type II respiratory failure, responding to non-invasive ventilation. The subsequent investigation showed normal exams including thyroid function, angiotensin-converting enzyme, immune function, autoimmunity and blood serology. The transthoracic echocardiogram was normal except for a non-clear severe pericardial effusion, compromising the right cavities filling. The thoracic-CT showed a loculated contrast-enhanced right pleural effusion and right inferior lobe peribronchovascular consolidation. There were multiple mediastinal, lung and abdominopelvic adenopathies. A toracoscopy and thoracocentesis were performed. The pleural effusion analysis showed an exudate with lymphocytic predominance, no malignant cells on cytology and negative pleural cultures. The pleural biopsy revealed fibrous thickening and a lymphoplasmocytic infiltrate. There were no granulomas nor cancer cells. The flow cytometry revealed 15% of monoclonal cells, consistent with non-Hodgkin diffuse large B cell lymphoma (NH-DLBCL). The bone marrow aspirative biopsy showed normal lymphocytic count, although 3.4% with NH-DLBCL cells. The PET-CT study confirmed supraclavicular, mediastinal and abdominal malignant adenopathies. He started R-CHOP chemotherapy with clinical and imaging response and maintained regular follow-up.

Discussion: We would like to emphasize that, although right pleural effusion is a common finding in patients with heart failure, we need to be suspicious for other etiologies, including neoplastic disease and infection.

Key words: *Non-Hodgkin diffuse large B cell lymphoma. Pleural effusion. Pericardial effusion. Differential diagnosis.*

P289. NIVOLUMAB INDUCED TOXICITY PRESENTING AS PNEUMONITIS - A CASE REPORT

C. Couto, C. Moreira, G. Santos, M. Lopes, J. Duarte

Serviço de Pneumologia, Hospital Garcia de Orta.

Introduction: Every year new drugs are available for the treatment of lung cancer, with promising results. However all types of medication can have side effects and lung toxicity is no exception.

Case report: 71-year-old male, Caucasian, who worked as a construction painter. He had past medical history of smoking (50 packs-year), COPD (GOLD 3C), severe sleep apnea, pulmonary tuberculosis when he was 16-years-old, pulmonary embolism with 66 years-old, a pulmonary nodule admitted as primary lung cancer and treated with stereotaxic radiotherapy with 68 years-old, ischemic cardiomyopathy and heart failure. He was medicated with rivaroxaban, amlodipine, atorvastatin, carvedilol, furosemide, pantoprazol and ramipril. When he was 70 years he was diagnosed with lung adenocarcinoma stage IIIB by his pulmonologist (PDL1 e EGFR, BRAF and ROS1 negative). Clinically he presented with cough, mucus expectoration and asthenia. At auscultation diminished vesicular breath sounds were noted. He was started on 1st line chemotherapy with cisplatin and pemetrexed (4 cycles). One year after this therapeutic, progression of disease was noted based on surveillance imagiologic exams and he was started on nivolumab. After the institution of nivolumab there was a clinical deterioration with new onset of gradually progressive dyspnea and more frequent and dry cough. A thoracic CT was performed that showed many disperse ground glass opacities that were not present in previous exams. Empirical antibiotherapy was prescribed with no improvement, and inflammatory markers were negative. After excluding decompensated heart failure, the diagnosis of lung toxicity by nivolumab was made. This drug was stopped and systemic corticotherapy was initiated with improvement of the symptoms and some regression of the pulmonary ground glass opacities.

Discussion: Immune-mediated pneumonitis is a rare but potentially life-threatening toxicity of nivolumab. In most cases it is recognised in the first weeks of treatment being dry cough and dyspnea the most common signs of this adverse event. Diagnostic algorithms recommend radiological investigation with a chest computed tomography scan. Management should be conducted according to the clinical symptoms. Corticosteroids are the drugs of choice.

Key words: Lung adenocarcinoma. Nivolumab. Pneumonitis. Corticosteroids.

P290. TUBERCULOSIS AMONG CHILDREN IN THE CITY OF LISBON - RETROSPECTIVE STUDY

A.C. Vieira, M. Ferreira, J.S. Carvalho, C. Gomes

Serviço de Pneumologia, Hospital de Egas Moniz-Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.

Introduction: The national BCG vaccination strategy changed in 2016 and is no longer administered to all children. Only those belonging to groups at risk for tuberculosis have to be vaccinated. This strategy was adopted in Portugal, given the improvement of indicators associated with tuberculosis. Proper identification of children who meet the eligibility criteria for vaccination is essential.

Methods: Retrospective study of children with tuberculosis referred to the Lisbon respiratory diagnosis center between 2016 and April 2019. Medical records were analyzed to collect data on demographic characteristics, country of origin, relation of the child to the index case, vaccination with BCG, presence of risk factors, type of tuberculosis infection, among other variables. For the statistical analysis we used SPSS statistics IBM v.25.

Results: In this period, 72 children with mean age of 4.6 years were evaluated; 51.4% were female. The majority (72%) did the

BCG vaccine. Regarding origin, 82% were Portuguese; and 7% had been vaccinated. Of the remainder, 17% were from countries with a high incidence of tuberculosis (Angola, Ethiopia, Nepal, Bangladesh, Guinea-Bissau and Senegal) and 1% from a country with low tuberculosis incidence (United Kingdom). Of these, 46% had not been vaccinated. 3% of all children were HIV positive and had not been vaccinated. The majority of the children came from families with a precarious socioeconomic level (mean score 17.5 corresponding to Class IV of Graffar). Most of the children had latent tuberculosis, 15% had active tuberculosis: one disseminated tuberculosis, three intrathoracic lymph node tuberculosis and seven pulmonary tuberculosis. Of these, 36% hadn't been vaccinated.

Conclusions: In the sample presented, a significant percentage of patients haven't been vaccinated, especially children from other countries. Given the precarious socio-economic background of most of these children, the importance of vaccination in these cases needs to be reinforced. Most cases are latent tuberculosis, which demonstrates the effectiveness of tuberculosis screening strategies in contacts of index cases.

Key words: Tuberculosis. BCG. Vaccination. Children.

P291. PNEUMOTÓRAX ESPONTÂNEO PRIMÁRIO: CASO CLÍNICO

P.A. Teixeira, J.S. Silva, P. Fernandes, T. Rosmaninho

USF Águeda Mais Saúde.

Introdução: O pneumotórax espontâneo primário (PEP) define-se pela presença de ar no espaço pleural, sem evento causal identificado, em doente sem evidência de patologia pulmonar. A incidência é maior no sexo masculino, particularmente com biótipo longilíneo, entre os 20 e 40 anos de idade e encontra-se frequentemente associado à presença de hábitos tabágicos. Descrevemos um caso clínico de PEP em jovem do sexo masculino previamente saudável.

Caso clínico: Indivíduo do sexo masculino, 22 anos, biótipo longilíneo e antecedentes de hábitos tabágicos. Recorreu a consulta de Medicina Geral e Familiar (MGF) por crises de ansiedade associada a sensação de dispneia. Não foram detectadas alterações na auscultação pulmonar, nem no restante exame objectivo (EO). Volta uma semana depois por manutenção de queixa de episódios de sensação de dispneia sem outra sintomatologia e com EO normal. Pela suspeição de PEP foi solicitada radiografia torácica (RT), que não mostrou alterações. Duas semanas depois recorreu ao serviço de urgência por dor súbita no hemitórax esquerdo com 12 h de evolução, tosse e dispneia. Foi diagnosticado pneumotórax espontâneo primário à esquerda, objectivado em RT e colocado dreno torácico. Por persistência de fugas aéreas e ausência de expansão pulmonar completa após 14 dias de internamento em Pneumologia, foi transferido para serviço de Cirurgia Cardio Torácica e submetido a tratamento cirúrgico, com ressecção de bolhas enfisematosas apicais esquerdas e pleurodese mecânica e química por VATS. Apresentou boa evolução clínica e teve alta 5 dias depois sem intercorrências.

Discussão: O diagnóstico de PEP é realizado habitualmente pela história clínica e exame objectivo, com confirmação imagiológica. No entanto pode, nas suas fases iniciais ou nos casos de dimensões reduzidas, apresentar-se clinicamente sem alterações na auscultação e na RT. A presença de dispneia e desconforto torácico em jovens do sexo masculino, previamente saudáveis, com biótipo longilíneo e hábitos tabágicos, devem sugerir elevada suspeição clínica para esta patologia, devendo motivar a realização de RT, mesma na ausência de alterações ao EO. Deve ser mantida a vigilância clínica adequada em consulta e referência ao SU se persistência de quadro de sintomatologia respiratória sem outra etiologia identificada.

Palavras-chave: Pneumotórax espontâneo primário.

P292. VASCULITE ANCA+ COM HEMORRAGIA ALVEOLAR DIFUSA NA ESCLEROSE SISTÊMICA, UMA COMPLICAÇÃO RARA

J. Nascimento, H. Cabrita, A. Dias, A. Mineiro, P. Esteves, C. Bárbara

Serviço Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Introdução: A hemorragia alveolar difusa (HAD) é uma emergência médica que se apresenta com hemoptises, anemia e infiltrados difusos alveolares. Maioritariamente causada por capilarite associada a doenças auto-imunes (vasculites associadas aos ANCA (VAA), doença da membrana basal glomerular, lúpus eritematoso sistémico), mas também por infeções, alterações da coagulação, drogas ou toxinas inaladas ou pós-transplante. O diagnóstico é principalmente clínico, e deve ser precoce, pela elevada mortalidade. A terapêutica de primeira linha é imunossupressora com corticóides sistémicos, e outros fármacos.

Caso clínico: Apresenta-se o caso clínico de um homem, 62 anos, reformado de pintor e da construção civil, ex-fumador, CT 20 UMA, com o diagnóstico conhecido de Esclerose Sistémica Difusa (ESD), com envolvimento cutâneo difuso, poliarticular, envolvimento pulmonar intersticial e com hipertensão pulmonar (HTP) pré-capilar. Analiticamente, anti-Scl70 positivo e anti-centrómero negativo. FVC normal, DLCO/VA 32% nas provas funcionais respiratórias. Na TC torácica apresentava alterações enfisematosas nos lobos superiores, e alterações fibróticas nas bases com áreas de favo de mel. À data de admissão sob micofenolato de mofetil. Internado por insuficiência cardíaca descompensada, quando apresentou quadro de hemoptises com diminuição da hemoglobina, insuficiência respiratória parcial grave e infiltrados bilaterais difusos na radiografia de tórax. A angio-TC mostrou áreas bilaterais de densificação em vidro despolido de envolvimento preferencial dos lobos superiores, compatíveis com hemorragia alveolar, sem evidência de trombos arteriais. Nesta altura, anti-Scl70 e ANCA-c positivos. Medicado com metilprednisolona 1 g/dia por três dias, seguida de prednisolona na dose de 1 mg/Kg peso, com resposta parcial. Realizou subseqüentemente ciclo de ciclofosfamida, com melhoria clínica significativa e redução do aporte de oxigénio.

Discussão: As VAA são patologias autoimunes, com atingimento multiorgânico por inflamação dos pequenos vasos, que raramente complicam a ESD, como síndrome de sobreposição. Por serem rapidamente progressivas, de elevada morbilidade e mortalidade, devem ser prontamente tratadas com corticoterapia, ciclofosfamida, e, se necessário, plasmáfereze e rituximab nos casos refractários.

Palavras-chave: Hemorragia alveolar difusa. Esclerose sistémica difusa. Vasculites associadas aos ANCA. Sobreposição.

P293. DOENÇA PULMONAR INTERSTICIAL NA DERMATOMIOSITE AMIOPÁTICA MDA5

J. Nascimento, I. Spencer, S. Salgado, P. Esteves, I. Cordeiro, L. Ferreira, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: As miopatias inflamatórias adquiridas (MIA) são patologias raras, englobam os subtipos polimiosite (PM), dermatomiosite (DM) e miosite por corpúsculos de inclusão (IBM). A Doença Pulmonar Intersticial (DPI) está presente em alguns subtipos, nomeadamente na presença dos autoanticorpos anti-ARS, anti-SRP e anti-MDA5. Este último associa-se a um subtipo de DM clinicamente amiopática (envolvimento muscular ligeiro/inexistente), e DPI rapidamente progressiva, refractária à terapêutica de primeira linha, e com alta mortalidade. A terapêutica de primeira linha são os

corticóides, iniciados em pulsos. Para terapêutica poupadora, institui-se azatioprina, micofenolato de mofetil, metotrexato ou ciclosporina. As imunoglobulinas intravenosas administram-se em caso de falência. Os doentes refractários podem necessitar de terapêuticas mais agressivas, como a ciclofosfamida, o tacrolimus e o rituximab.

Caso clínico: O presente caso clínico trata um doente do sexo masculino, 49 anos, sem exposições de relevo, ex-fumador. Antecedentes de três pericardites, tratadas com colchicina e AINEs. Por início de quadro de úlceras aftosas orofaríngeas, alterações cutâneas nas mãos tipo mecânico, pápulas de Gottron, rash heliotropo, dispnéia para pequenos esforços e episódios diários de febre vespertina, foi internado, tendo sido feito o diagnóstico de DM amiopática MDA5+ com envolvimento cutâneo, articular, orofaríngeo e pulmonar. A salientar TC-tórax de alta resolução com fibrose intersticial subpleural dos lobos superiores, médio e inferiores, retração importante do parênquima pulmonar, PFR com restrição acentuada, electromiografia sem sinais de miopatia, capilaroscopia com ligeiras alterações sugestivas de conectivite, analiticamente positividade para auto-anticorpo MDA5. Iniciou terapêutica com pulsos de metilprednisolona, seguidos de prednisolona oral. Por falta de melhoria clínica realizou Imunoglobulina IV, e posteriormente ciclofosfamida. Por agravamento clínico, assumiu-se progressão da DPI com insuficiência respiratória grave, necessidade de altos débitos de oxigénio, sendo reinternado. Repetiu pulsos de metilprednisolona, mantendo-se com prednisolona intravenosa. Por manter ausência de resposta clínica, iniciou rituximab. Após o segundo ciclo, observada melhoria clínica, com débitos de oxigénio progressivamente menores e maior tolerância ao esforço. Como terapêutica de manutenção iniciou micofenolato de mofetil.

Discussão: Por ser uma patologia rara, ainda pouco conhecida, não foi possível até à data obter recomendações definitivas sobre o tratamento das DPI associadas às MIAs. Este caso clínico da vida real vem comprovar o benefício clínico do rituximab.

Palavras-chave: Dermatomiosite. Doença pulmonar intersticial. MDA5. Rituximab.

P294. BILATERAL ORBITAL METASTASIS OF SMALL CELL LUNG CARCINOMA

D. Silva, C. Dantas, M. Emiliano, S. Alfarroba, J. Cardoso

Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central.

Introduction: The bilateral orbital metastasis of small cell pulmonary carcinoma is a very rare phenomenon, often leading to a late diagnosis.

Case report: A 55-year-old male patient with a history of heavy smoking and a diagnosis of stage IIIA small cell lung carcinoma underwent chemotherapy with cisplatin and etoposide, with good initial clinical response, but refused concomitant radiotherapy and subsequent follow-up. Four months later, the patient starts left red eye associated with blurred vision. In this sense, the patient underwent brain CT and later, the brain MRI showed a space occupying lesion of 21 × 21 mm in the left orbital cavity, in the internal rectus muscle, with well-defined limits, but already affecting deformation of the ocular globe and the proximal third of the optic nerve. No changes in the right orbit or in the brain parenchyma were observed. The patient underwent an incisional biopsy of the internal rectus muscle, and the sample was compatible with small cell lung carcinoma. Two weeks later, the patient was hospitalized for suspected spinal metastasis, which was confirmed by column MRI, at the D5 level. In this hospitalization, ocular proptosis, periorbital hyperemia and left amaurosis were observed, but also right red eye and blurred vision at the right side. A new brain MRI was performed, which revealed an intra-

orbital right expanding lesion involving the external rectus muscle, measuring 30 × 15 mm, with mass effect on the orbital structures and large dimensional increase of the left orbital lesion (56 × 27 mm), causing deformation of the eyeball and marked external deviation of the optic nerve. After confirming the progression of the disease to stage IV, it was decided to perform a new cycle of chemotherapy and focal radiotherapy in the left orbit with palliative intention. However, the general condition of the patient quickly regressed and eventually died.

Discussion: With this case, we intend to alert to the importance of rapid detection of visual symptoms in patients with known malignancy, in order to allow an early treatment plan.

Key words: *Small cells. Orbital metastasis.*

P295. ANTI-IL5, MEPOLIZUMAB, NA PNEUMONIA EOSINOFÍLICA CRÔNICA

J. Nascimento, R.B. Pinheiro, A. Dias, C. Lopes, A. Manique, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A pneumonia eosinofílica crónica (PEC) é uma doença inflamatória, de etiologia desconhecida, com infiltração eosinofílica do parênquima pulmonar, associada a dispneia progressiva, tosse, febrícula, sudorese nocturna e perda de peso. Afecta indivíduos asmáticos, com atopia prévia, rinite alérgica, pólipos nasais e urticária. Associada a eosinofilia periférica e do Lavado broncoalveolar (LBA), e aumento da IgE total. Radiologicamente caracteriza-se por infiltrados pulmonares periféricos e migratórios, que variam entre vidro despolido a consolidações. Observa-se rápida resolução após corticoterapia sistémica, com manutenção por períodos prolongados, para controlo da doença. Tendo em conta os efeitos secundários associados aos corticóides, novas terapêuticas têm emergido, nomeadamente os inibidores da IL-5.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma mulher de 60 anos, não fumadora, sem história de exposições de relevo, antecedentes de tuberculose pulmonar tratada, asma e rinite alérgica, sensibilização a ácaros e pólenes de gramíneas nas provas de sensibilidade cutânea. Provas funcionais respiratórias com obstrução brônquica e bronquiolar ligeiras, TC-tórax com áreas de vidro despolido no lobo superior direito e inferior esquerdo, bronquiectasias cilíndricas mutilobares e alterações fibrocatríticas apicais, TC dos seios perinasais com desvio subtil dextro-convexo do septo nasal, não obliterativo, e moderada redução bilateral de amplitude das fossas nasais. Realizou broncofibroscopia com LBA, que documentou alveolite eosinofílica (95%), negatividade nos exames bacteriológicos, micológicos e micobacteriológicos. Estudo de auto-imunidade negativo. Admitido o diagnóstico de PEC, pelo que realizou curso de corticoterapia sistémica, e inalada em dose máxima, com desmame gradual. Por múltiplas exacerbações, com eosinofílias periféricas exuberantes e infiltrados pulmonares recorrentes, não foi possível suspender a corticoterapia sistémica. Funcionalmente manteve-se estável. Foi proposta terapêutica com mepolizumab, que iniciou em Maio/2018, com melhoria clínica significativa, tendo reiniciado actividade física. Reavaliação por TC-tórax em Outubro de 2018, que documentou resolução dos infiltrados em vidro despolido.

Discussão: Apesar do mepolizumab não estar aprovado na PEC, a sua boa tolerância e perfil de segurança aliados à sua eficácia, em termos de controlo sintomático, diminuição do risco de exacerbações e melhoria imagiológica, de que é exemplo este caso, fazem com que possa ser considerada uma opção terapêutica relativamente à corticoterapia sistémica.

Palavras-chave: *Pneumonia eosinofílica crónica. Mepolizumab.*

P296. SILICOTUBERCULOSE

J. Nascimento, P. Falcão, A.C. Mendes, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Introdução: A silicose é a patologia pulmonar associada à exposição da sílica cristalina. Pode evoluir para patologia fibrosante. O diagnóstico de silicose baseia-se na história de exposição à sílica, alterações radiológicas e exclusão de outras patologias. A biópsia pulmonar é raramente necessária. A silicose pode associar-se à tuberculose.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de um homem, 60 anos, com tuberculose em Julho de 2014. Fez 9 meses de isoniazida, rifampicina e pirazinamida. Não tolerou etambutol. Em Outubro de 2015 recorre à consulta por persistência de emagrecimento, expectoração hemoptóica e cansaço. Tentámos comprovar tuberculose e/ou doenças concomitantes que explicassem esta evolução. Fez TC torácica: adenopatias mediastínicas e hilares, padrão micronodular miliar, nódulos espiculados não escavados, assim como cavidades de paredes espessadas irregulares, sem conteúdo. Fez broncofibroscopia com LBA e biópsias, tendo sido isolado *Aspergillus niger* nas secreções brônquicas (contaminação?). Cultura para micobactérias, bactérias e fungos negativas. Fez estudo de autoimunidade para conectivites, serologias para VIH, hepatites, doseamento de imunoglobulinas, precipitinas para fungos, aves, pesquisa de amiloide e IgE total. Sem alterações. Foi medicado com broncodilatadores e corticóide inalado. Houve aumento ponderal com melhoria do quadro clínico e da função respiratória. Em Janeiro de 2017 há agravamento do cansaço e da expectoração. Na TC mantêm-se as adenopatias, o padrão miliar, novos nódulos mas redução das cavidades. Repete broncofibroscopia. Tem *Hemophilus influenza* sensível ao co-trimoxazol. Em 2018 fez prova terapêutica com itraconazol durante 6 meses, após o que é reavaliado. Clinicamente o doente tem muito melhor estado geral comparativamente ao início do quadro, mas a TC torácica realizada mostra persistência das alterações descritas inicialmente. Apresenta pela primeira vez dessaturação na PM6M. Nesta altura consideramos que o risco/benefício de biópsia pulmonar favorece a sua realização. A biópsia documentou nódulos silicóticos e áreas de fibrose densa, contendo material silicótico e agregados linfóides dispersos - nódulos silicóticos e doença intersticial em fase avançada. PAS e Ziehl-Nielsen foram negativos. Confrontado com este resultado o doente recordou-se que tinha trabalhado há mais de 20 anos com perfuradoras para abertura de valas em cimento.

Discussão: A silicose pode influenciar a evolução da tuberculose. A exposição a sílica é muitas vezes ignorada.

Palavras-chave: *Silicose. Silicotuberculose. Tuberculose pulmonar.*

P297. UMA SURPRESA DESAGRADÁVEL

C. Antunes, A. Almendra, M. Pereira, E. Brysch, P. Barradas, C. Bárbara

Departamento do Tórax, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A metastização de tumores malignos para os tecidos moles da cavidade oral é rara e representa 1% de todas as neoplasias orais. As origens mais comuns das metástases orais são: mama, pulmão e rim.

Caso clínico: Apresentamos um caso de um doente do género masculino, 64 anos, com hábitos tabágicos progressivos (CT 40UMA). De diagnósticos clínicos era conhecido hipertensão arterial essencial e epilepsia vascular, ambas controladas com medicação. Foi encaminhado à consulta de Estomatologia por lesão exofítica e pediculada no rebordo alveolar inferior direito com um mês de evolução, que surgiu após ter retirado o dente incisivo inferior. Realizou ex-

cisão da lesão cuja análise anátomo-patológica diagnosticou metástase de carcinoma pouco diferenciado com perfil imunohistoquímico a favorecer origem pulmonar. Por quadro de hemoptises episódicas com três meses de evolução e sem sintomas constitucionais, foi enviado ao serviço de urgência onde a telerradiografia torácica evidenciou massa apical esquerda, tendo sido internado para investigação etiológica. Dentro dos exames complementares que o doente realizou, a TC toraco-abdomino-pélvica revelou lesão sólida de contornos espiculados no lobo superior esquerdo (5,4 × 5,2 × 4,6 cm); formações ganglionares mediastínicas pré-vasculares suspeitas; lesão da glândula supra-renal esquerda (5,7 × 5,5 cm). A broncofibroscopia mostrou coágulo visível à entrada do segmento ápico-posterior do lobo superior esquerda e os resultados anatomopatológico da biópsia pulmonar concluiu através dos achados histológicos tratar-se de carcinoma de não pequenas células pouco diferenciado com eventual diferenciação pavimentosa. A TC crânio-encefálica não mostrou alterações. O diagnóstico final doente foi de um carcinoma pouco diferenciado do pulmão em estágio IV (T4, N2, M1c).

Discussão: A metastização para os tecidos moles da cavidade oral é rara e o seu diagnóstico constitui um desafio pois estas lesões mimetizam muitas vezes uma lesão benigna. Assim, o exame completo do doente e a biópsia da lesão devem ser sempre realizados para o diagnóstico. A deteção precoce da metástase gengival e o tratamento adequado são necessários para melhorar a qualidade de vida.

Palavras-chave: Neoplasia do pulmão. Metástases.

P298. PULMONARY FIBROSIS - THE DIAGNOSTIC ENIGMA!

A.M. Mestre, A.L. Silva, A.F. Santos, C.I. Guimarães, F.J. Nogueira
Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.

Introduction: Interstitial lung disease (ILD) are a heterogeneous group of conditions with specific history, diverse symptoms and distinct prognosis.

Case report: Man, 27 years old, melanodermic, non-smoker, referred to Pulmonology consultation due to exertional dyspnoea, productive cough, biphasic Raynaud, red eye and xerostomia with a two-year evolution. The etiological study included normal GSA, PFTs with restrictive pattern: FVC 42%, FEV1 48%, FEV1/FVC 116, DLCO/VA 49%, normal alpha-1-antitrypsin (two assays) and thoracic-CT with multiple cystic lesions dispersed through both lungs, without mediastinal or hilar adenopathies. The immunological study showed increased IgG and total IgE, ANAs with a speckled nuclear pattern, anti-SSA, anti-SSB, anti-nRNP and anti-Ro-52 strongly positive, anti-SRP and anti-PL-7 weakly positive. In this context, mixed connective tissue disease and Sjögren's syndrome where the main diagnostic hypotheses. The case was discussed at a multidisciplinary meeting and aspects suggestive of pulmonary fibrosis and irregular cystic lesions were also considered, being histiocytosis X (although with atypical distribution) and fibrosing autoimmune disease alternative diagnosis. He underwent surgical lung biopsy, the results of which were inconclusive (irregular emphysema and peribronchiolar chronic inflammatory infiltrate). The case was discussed with rheumatology, capillaroscopy was performed (compatible with early systemic sclerosis) as a salivary gland biopsy (intense chronic sialoadenitis, but with numerous plasma cells - 30%), which made the hypothesis of Sjögren's syndrome less likely. The IgG4 biopsy study was negative and BFC with BAL was also inconclusive.

Discussion: The sharing of radiological and histopathological patterns among the different fibrosing ILDs makes the diagnosis challenging. The discussion between peers and the multidisciplinary teamwork is determinant for the successful diagnosis and appropriate treatment. Since lung involvement seems to affect the progression and outcome of rheumatic diseases it is imperative to

diagnose it to properly treat these patients. The authors highlight this case because of the semiological and radiological richness, but also by its complexity, given the difficulty in reaching a definitive diagnosis. Currently, after a multidisciplinary evaluation, the diagnoses of systemic sclerosis vs mixed connective tissue disease were assumed, and the patient was proposed for immunosuppressive therapy and follow-up in Pneumology and Rheumatology consultations.

Key words: Pulmonary fibrosis. Systemic rheumatologic disease.

P299. O PAPEL DAS TÉCNICAS SUBSIDIÁRIAS DA BRONCOFIBROSCOPIA NO DIAGNÓSTICO DA TUBERCULOSE PULMONAR

C. Antunes, J. Barbosa, E. Brysch, A. Almendra, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo, C. Bárbara

Departamento do Tórax, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Objetivos: Avaliar o papel das biópsias brônquicas e transbrônquicas em comparação com o lavado broncoalveolar (LBA) nos doentes com suspeita de tuberculose pulmonar (TB).

Métodos: Estudo retrospectivo com duração de três anos com 372 doentes, com suspeita clínica e/ou radiológica de TB, submetidos a broncofibroscopia. Foi realizado LBA em todos os doentes, biópsias brônquicas (BB) em 25 dos doentes (6,7%) e biópsias transbrônquicas (BPTB) em 98 doentes (26,3%). As amostras de LBA foram submetidas à análise microbiológica e citológica, enquanto as amostras de BB e BPTB foram submetidas a análise micobacteriológica, cultural e histopatológica.

Resultados: Dos 372 doentes, 161 (43,3%) obtiveram o diagnóstico através das técnicas subsidiárias de broncofibroscopia: tuberculose pulmonar em 48 (12,9%) doentes, infeções por micobactérias não tuberculosas em três (0,8%) doentes, infeções bacteriana e fúngicas em 95 doentes (25,5%), neoplasia pulmonar em nove (2,4%) doentes e doenças granulomatosas não infecciosas em seis (1,6%) doentes. No grupo de doentes com TB (n = 48), o LBA foi diagnóstico em 46 doentes, as biópsias brônquicas foi positiva em sete casos e as BPTB em cinco doentes. Todos os doentes com BB positivas apresentavam alterações na mucosa das vias aéreas e em dois casos foi o único resultado positivo, dentro das técnicas subsidiárias envolvidas, para TB. As BB e as BPTB mostraram em sete e 18, respetivamente, diagnósticos alternativos à suspeita clínica/radiológica de TB. Relativamente a complicações associadas ao procedimento, estas ocorreram em 1,9% dos casos. **Conclusões:** Apesar de não ter mostrado impacto no diagnóstico de TB, as BB e as BPTB revelaram importância no diagnóstico diferencial com outras doenças pulmonares.

Palavras-chave: Tuberculose pulmonar. Broncofibroscopia.

P300. SARCOIDOSE COM ENVOLVIMENTO MULTIORGÂNICO - A PROPÓSITO DE UMA ESTRATÉGIA TERAPÊUTICA

C. Antunes, E. Brysch, M. Pereira, A. Almendra, M. Serrado, L. Ferreira, C. Bárbara

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

Introdução: Sarcoidose é uma doença sistémica de etiologia desconhecida caracterizada pela presença de granulomas não caseosos em qualquer órgão mas mais comumente nos pulmões e nos nódulos linfáticos intratorácicos. O diagnóstico de sarcoidose, por si só, não implica a necessidade de instituição de corticoterapia sistémica, em primeira linha, mas quando indicada e não havendo resposta ao tratamento é necessário instituir imunossupressão alternativa.

Caso clínico: Vimos apresentar um caso clínico de um homem, de 55 anos, com hábitos tabágicos no passado (35 UMA), com os antecedentes conhecidos de asma, hipertensão arterial, quistos sino-

vias da coluna, psoríase e, ainda, diagnóstico presuntivo de sarcoidose no estágio I, não tendo sido instituído qualquer tratamento. Posteriormente verifica-se o aparecimento de lesões cutâneas violáceas acompanhadas de queixas osteoarticulares associadas a quadro clínico de tosse irritativa acessual; dispneia para esforços moderados, com micronodularidade difusa na tomografia torácica de alta resolução. O doente foi encaminhado para a Consulta de Intersício para diagnóstico diferencial de sarcoidose com envolvimento pulmonar e cutâneo e quadro infeccioso ou atípico. No estudo complementar, o estudo analítico não mostrou alterações, e o estudo funcional respiratório não revelou alterações nos vários parâmetros avaliados. O lavado broncoalveolar revelou alveolite linfocitária com relação CD4/CD8 aumentada, o resultado histológico da biópsia pulmonar transbrônquica foi inconclusivo, e apenas a biópsia cutânea revelou granulomas não caseosos com células gigantes. Após confirmação diagnóstica foi admitida recidiva de sarcoidose no estágio II com envolvimento pulmonar e cutâneo. Iniciou terapêutica com corticoterapia sistêmica sem resposta clínica ou radiológica pelo que se instituiu hidroxicloroquina com boa resposta ao final de um ano, mantendo-se atualmente clinicamente estável.

Discussão: Sendo sarcoidose é uma doença rara com características clínicas heterogêneas o seu diagnóstico deve sempre que possível confirmado por biópsia para exclusão de outras entidades nomeadamente de infeções, atipias ou outros processos granulomatosos. Após o diagnóstico e sempre que indicado deve ser instituída a corticoterapia sistêmica, apesar de em cerca de 10% dos doentes não ser possível obter resposta ao tratamento. Neste caso é consensual a instituição de terapêutica alternativa de segunda linha.

Palavras-chave: Sarcoidose. Terapêutica. Corticoterapia.

P301. LUNG CANCER AND PULMONARY TUBERCULOSIS - SIMULTANEOUS OR SEQUENTIAL EVENTS?

A.M. Mestre, A.L. Silva, A.F. Santos, C.I. Guimarães, F.J. Nogueira
Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.

Introduction: Concomitant lung cancer (LC) and pulmonary tuberculosis (TB) present diagnostic and therapeutic challenge. A high clinical suspicion, complemented by radiological findings are fundamental, being the beginning of aetiological investigation, always keeping in mind the possibility of coexisting different pathologies. The association between LC and TB has been described and studied. The deterioration of the immune system by the neoplastic process can contribute to the reactivation of pathogenic agents such as *Mycobacterium tuberculosis*, allowing the dissemination of the infection. However, the clinical course of patients with LC and active TB does not appear to differ from those with this oncological disease alone, provided they are correctly and timely treated.

Case report: Man, 65 years-old, smoker (45 pack-year), healthy, who goes to the emergency department with a lumbar-CT (lytic lesions L2-S3) performed in the context of right hypochondrium/lumbar pain that worsened with ambulation. He was hospitalised for further investigation, culminating in the diagnosis of an adenocarcinoma of the lung with enteric differentiation, by bronchial biopsies, stage IVb (bone, hepatic and adrenal metastasis), complicated by total thrombosis of the right internal jugular vein and partial thrombosis of the right subclavian. He was discharged referred to oncological pneumology consultation, but returned due to sudden dyspnea. In the exams performed stood out: gasimetry pH 7.44, pCO₂ 39 mmHg, pO₂ 49 mmHg, elevation of inflammatory parameters and D-dimers and hypotransparency in the lower lobe of the right hemithorax on the chest X-ray. Angio-CT compatible with PE and pneumonia. Medicated with Piperacillin/tazobactam assuming nosocomial pneumonia and therapeutic enoxaparin. Of mention, a positive result at the 22º day of cultural mycobacterial exam (cord-factor +) of bronchial secretions collected by BF in the

previous hospitalization, despite negative direct exam of bronchial secretions and sputum. Initiated therapy with RIPE.

Discussion: The authors sought to alert to the possibility of concomitance of other diagnoses in a patient with lung cancer, namely, TB, given the decreased immunity induced by the neoplasia. In the absence of improvement or maintenance of clinical worsening, even in a patient with an established diagnosis, the clinician should continue the etiological investigation of possible concomitant diagnoses that contribute to the clinical picture.

Key words: Lung neoplasm. Pulmonary tuberculosis.

P302. QUANDO OS ACHADOS NÃO TERMINAM SÓ NUM DIAGNÓSTICO

C. Antunes, M. Pereira, E. Brysch, A. Almendra, A. Lopes, C. Gomes, L. Carvalho, C. Bárbara

Departamento do Tórax, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: O cancro do pulmão e a tuberculose são duas entidades clínicas distintas que podem aparecer em simultâneo, persistindo ainda muitas questões quanto ao papel de cada uma no desenvolvimento da outra.

Caso clínico: Apresentamos um doente do género masculino, com 45 anos, natural e residente na Guiné, com hábitos tabágicos (CT 25UMA), sem antecedentes pessoais de relevo. Foi transferido para Portugal e recorreu ao Serviço de Urgência por quadro com oito meses de evolução caracterizado por tosse com expectoração mucopurulenta, febre e toracalgia posterior, assim como astenia, anorexia e perda ponderal de cerca de 20 kg. Dos exames complementares de diagnóstico efetuados destacava-se ligeiro aumento da PCR (2.01 mg/dL) e na telerradiografia do tórax uma hipodensidade nos 2/3 superiores do campo pulmonar direito e infiltrado no 1/3 superior do campo pulmonar esquerdo. Sem insuficiência respiratória na avaliação gasimétrica. A TC-tórax revelou massa expansiva no lobo superior direito associado a obliteração do brônquio segmentar apical com invasão da parede torácica e osteodestruição costovertebral. Disseminação endobrônquica do que será lesão proliferativa vs processo infeccioso por agente menos típico e de comportamento agressivo e consolidação pulmonar com broncograma aéreo central no segmento ápico-posterior do lobo superior esquerdo. A broncofibroscopia e a biópsia pulmonar realizada à direita veio a revelar adenocarcinoma primitivo do pulmão, negativo para PD-L1 e o lavado broncoalveolar, colhido à esquerda, foi positivo para *Mycobacterium tuberculosis*. A pesquisa de micobactérias no exame bacteriológico da expectoração veio também revelar-se positiva para *Mycobacterium tuberculosis* multissensível e negativo para pesquisa de mutações para resistência de anti-bacilares. A TC-abdomino-pélvica não revelou imagens sugestivas de metastização. Iniciou terapêutica com isoniazida, rifampicina, etambutol e pirazinamida e radioterapia torácica paliativa. O diagnóstico final foi de Tuberculose Pulmonar e Adenocarcinoma do pulmão síncrono com o estadiamento cT4 cN2 cM1.

Discussão: Este caso permite alertar para a possibilidade de diagnósticos síncronos que podem aumentar a sua complexidade e morbilidade e que devem ser sempre considerados, apesar da sua baixa frequência.

Palavras-chave: Tuberculose. Neoplasia. Pulmão.

P303. BRONCHOGENIC CYST WITH MALIGNANT DEGENERATION?

A.M. Mestre, A.L. Silva, A.F. Santos, C.I. Guimarães, F.J. Nogueira
Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental.

Introduction: Bronchogenic cysts account for about 18% of mediastinal tumors. Its location depends on the embryological stage in

which the anomaly occurs, affecting the tracheobronchial/mediastinal tree or involving the pulmonary parenchyma (15-23%). In adults the diagnosis is often after a complication, mainly tracheobronchial compression and pulmonary infections. Surgical excision is the treatment of choice allowing definitive diagnosis.

Case report: Woman, 57-year-old, healthy, passive smoker, who appealed to the emergency department because of an episode of hemoptoic sputum. Chest X-ray showed a hypotransparency in the lower 1/3 of the right hemithorax, remaining investigation innocent, including a negative direct test for mycobacteria in sputum. Treated with aminocaproic acid and referred to Pneumology, where she presented herself asymptomatic and without recurrence. She performed CT-thorax: "rounded formation of water nature (6.4 x 5 cm) in the RIL with peripheral calcifications (...) conditioning marked extrinsic compression of the inferior lobar bronchus and partial atelectasis of the internal basal segment, where bronchiectasis were visualized". From the discussion in a multidisciplinary meeting resulted the decision of performing a bronchofibroscopy and CT-angiography given the diagnostic hypothesis of lung sequestration. Bronchofibroscopy: "vascularized mass that occluded, almost completely, the basal pyramid" (biopsies not performed given the diagnostic hypothesis). CT-angiography: "rounded lesion in the RIL, well defined, homogeneous, water density, without contrast uptake (...). Without vascularization from or to the systemic circulation". Discussed again in multidisciplinary meeting, most likely diagnostic hypothesis of bronchogenic cyst with surgical indication; the patient refused any surgical or endoscopic intervention, maintaining only vigilance. Years later she presented dyspnea (mMRC 1-2), cough with mucosal sputum and a slight dimensional increase of the lesion. Rediscussed in multidisciplinary meeting, the hypothesis being a typical carcinoid tumor. The patient maintained refusal in further investigation and treatment.

Discussion: The diagnosis hypothesis of the presented case remains undefined given the patient's refusal to intervene. It may be a typical carcinoid tumor or, more unusually, malignant transformation of a bronchogenic cyst into a typical carcinoid, described in literature. The authors emphasize this case because of the clinical and radiological evolution but also as an alert for the possibility of development of a benign entity into a rare neuroendocrine tumor.

Key words: *Bronchogenic cyst. Pulmonary cyst. Typical carcinoid tumor.*

P304. DOENÇA PULMONAR OBSTRUTIVA CRÓNICA GRAVE AOS 40, QUANDO TUDO ACABA BEM

C. Antunes, E. Brysch, M. Pereira, A. Almendra, D. Organista, C. Santos, L. Telo, C. Bárbara

Departamento do Tórax, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC) é uma das principais causas de mortalidade e morbilidade. O transplante pulmonar é um dos poucos tratamentos disponíveis em estádios terminais com potencial para melhorar a sobrevida e qualidade de vida.

Caso clínico: Apresentamos um doente do sexo masculino, 45 anos, leucodérmico, projetista, ex-fumador (CT = 60 UMA), seguido no Hospital de Dia Pneumológico por DPOC que condiciona IRG crónica com critérios de OLD. Até há 6 anos apresentava-se autónomo e com prática frequente de atividade física que deixou de realizar nos últimos anos por apresentar dispneia. O doente mostrava repercussão sistémica com emagrecimento marcado (IMC 16 Kg/m²) associado a dispneia para esforços mínimos (mMRC 3). Dentro dos seus exames complementares, a telerradiografia do tórax apresentava hiperinsuflação pulmonar; a TC torácica revelava enfisema pulmonar paraseptal e centrilobular difuso e o ecocardiograma mostrava HTP com PsAP estimada de 50 + 3 mmHg, sem disfunção ventricular esquerda.

O estudo foi negativo para défice de alfa 1 antitripsina. As provas funcionais respiratórias mostravam um FEV1 de 0,51 L (13%), FVC de 2,56 L (54%) e FEV1/FVC 0,21 pós-BD, VR de 307%, TLC 128% e DLCO/VA 22%. Na PM6m (FiO 2 32%) percorreu uma distância de 180m com SpO 2 min de 84%. A gasimetria (FiO 2 24%) demonstrava pH 7,42; paCO2 43; paO2 71,2; HCO3- 27,5 e 95,3%. Sendo a sua DPOC classificada como 4D do GOLD com BODE de 8. Medicado com terapêutica broncodilatadora tripla, com xantinas e em programa de reabilitação respiratória. Dada a deterioração clínica, dois anos após o diagnóstico, foi submetido a redução de volume pulmonar por via endoscópica com cola biológica. Manteve o seu estado basal, não se tendo registado melhoria funcional ou aumento da tolerância ao esforço, sendo proposto para transplante pulmonar. Após dois anos, foi transplantado sem intercorrências, atualmente com franca melhoria clínica.

Discussão: Este caso demonstra que apesar dos avanços terapêuticos no tratamento da DPOC, o transplante pulmonar permanece a única solução disponível para muitos doentes em estádios finais. É necessária mais investigação para maximizar a capacidade do transplante na melhoria da sobrevida bem como quantificar o impacto na qualidade de vida nos doentes com DPOC transplantados.

Palavras-chave: DPOC. IRG. OLD. Transplante pulmonar.

P305. FORMAS RARAS DE TUBERCULOSE EXTRA-PULMONAR

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

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

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

Caso clínico: O primeiro caso trata-se de uma mulher de 75 anos, com antecedentes de tuberculose disseminada na infância, que recorreu ao serviço de urgência após uma queda da própria altura com aparecimento de uma tumefação torácica. Por não resolução da tumefação após vários meses, realizou TC tórax que demonstrou coleção de conteúdo líquido, interpretado como hematoma não reabsorvido. Foi isolado *Mycobacterium tuberculosis* multissensível na punção aspirativa da lesão. O segundo caso é referente a uma mulher de 85 anos que apresentou, como único sintoma, endurecimento de mama direita acompanhado de dor. Os exames de imagem torácicos revelaram lesão polilobulada, centrada nos quadrantes internos da mama direita, desde a superfície cutânea até a parede torácica anterior. Foi submetida a biópsia que revelou granulomas necrotizantes com células gigantes e isolamento de *Mycobacterium tuberculosis* multissensível. Ambas as doentes iniciaram esquema antibacilar, com resolução imagiológica lenta, mas favorável. Em ambos os casos foi excluída TB pulmonar.

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

Palavras-chave: Tuberculose. *Mycobacterium tuberculosis*.

P306. NOT EVERYTHING IS AS IT SEEMS: A CASE OF QUASI-MOYAMOYA DISEASE

C. Pereira¹, R. Pinheiro¹, A.C. Mendes¹, R. Macedo¹, I. Costa¹, J.M. Ferro²

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Sarcoidosis affects the central nervous system in about 5% of patients, and the involvement of large cerebral arteries is extremely rare. We present a case of multisystemic sarcoidosis and quasi-moyamoya disease.

Case report: A 40-year-old woman, melanodermic, diagnosed with sarcoidosis under therapy with infliximab and low-dose corticotherapy. She presented with a history of right sided headache, dizziness and syncope and was admitted to exclude neurosarcoidosis. She had a normal neurological examination, and no meningeal signs or other signs of infection. Head-CT and electroencephalography were normal, transcranial and carotid Doppler had no atherosclerosis plaques and showed an abnormal vascular networks in the vicinity of the right middle cerebral artery and a Head- MRI (magnetic resonance imaging) showed no cerebral lesions an unilateral pattern "Moyamoya like". It was performed a lumbar puncture with the cerebrospinal fluid results within normal limits and negative microbiologic cultures. Cerebral angiography confirmed the diagnosis of Quasi-Moyamoya disease by demonstrating occlusion of the proximal portion of the right middle cerebral artery and abnormal vascular networks in the vicinity of the occlusive lesions. She had a cerebral perfusion Scintigraphy with no perfusion abnormalities. From an extensive blood analysis: thrombophilias were ruled out and it was revealed a sickle cell trait through a hemoglobin electrophoresis.

Discussion: Quasi-Moyamoya disease is characterized by progressive stenosis at the terminal portion of the internal carotid artery and an abnormal vascular network at the base of the brain. It can occur simultaneously with other underlying diseases, such as Sickle Cell Disease, but there are also case reports of this syndrome associated with Sarcoidosis, through an inflammatory or infiltrative vasculopathy. In this case, there is no indication for revascularization cerebral surgery because there is a good collateral network and the cerebral perfusion is normal.

Key words: Moyamoya. Sarcoidosis. Vasculopathy.

P307. OBSTRUCTIVE SLEEP APNEIA SYNDROME AND MYOCARDIAL INFARCTION

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Cova da Beira.

Introduction: Respiratory sleep disorders are highly prevalent in patients with cardiac pathology, conferring worse prognosis in terms of quality of life and cardiovascular mortality. However, it is often difficult to establish the causal relationship between the two entities, despite the several possible pathogenic mechanisms have been described.

Case report: A 52-year-old man, with a history of myotonic dystrophy type 1 and moderate OSAS, performing noninvasive nocturnal ventilation with BIPAP for 9 years, with good therapeutic adherence and corrected apnea-hypopnea index (AHI), presents an acute myocardial infarction and 2 weeks after discharge from the cardiology service is evaluated in a Sleep Respiratory Pathology consultation, where he reports increased fatigue and less capacity to tolerate nocturnal ventilation, reaching, in the last week, a maximum AHI of 34 events/hour and a decrease in peripheral oxygen saturation to 90% in ambient air. He was submitted to an echocardiogram, which showed a marked decline in left ventricular global systolic function, with a 33% ejection fraction and pulmonary hypertension (PSAP 61 mmHg), not previously described. Therapy was optimized

for heart failure and oxygen therapy was associated with BIPAP, with satisfactory improvement.

Discussion: A clinical case is presented in which the set of patient complaints associated with peripheral oxygen desaturation and worsening AHI was an alarm signal for the investigation of cardiac complications. In fact, recording of sleep disturbances, even in patients treated with NIV, may be useful in the identification and therapeutic orientation of occult heart failure.

Key words: Sleep disorder. Apnea-hypopnea index. Heart failure.

P308. NOT EVERYTHING IS WHAT IT SEEMS TO BE: ABOUT IMAGING CHANGES

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Cova da Beira.

Introduction: Cryptogenic Organizing Pneumonia (COP) tends to arise in the sixth decade of life and to present with prodromes similar to flu syndrome, followed by persistent symptomatology of cough, dyspnea and weight loss. The absence of response to anti-biotherapy associated with radiological patterns, which typically coincide with bilateral alveolar infiltrates, suggest the diagnosis.

Case reports: Three cases are presented, whose radiological findings and clinical evolution may be representative of several diagnoses, among them, pulmonary neoplasm. 1) Man, 48-years-old, smoker, observed for fever, pleurisy, and dyspnea. It presented C-reactive protein 2.58 mg/dL and a new opacity in chest radiography. He complied with empirical antibiotherapy, without clinical and radiological improvement. The thoracic-CT demonstrated mediastinal adenopathies and soft tissue mass without cleavage with the visceral pleura, which was biopsied, allowing the definitive diagnosis. 2) A 63-years-old man, ex-smoker, underwent to a chest radiography in the context of dry cough since 1 month, that revealed a right irregular paracardiac opacity, present in a CT as a dense nodule in contact with the pleura, maintained despite antibiotherapy. The patient refused the study by invasive techniques, and began treatment with corticosteroid therapy, with a significant reduction in the lesion dimensions. 3) Man, 57-years-old, non-smoker, hospitalized for cough, mucopurulent sputum, weight-loss and fever with 1 month of evolution. It presented neutrophilia, CRP 19 mg/dL and a spiculated opacity in left lung field. He underwent antibiotherapy, with clinical improvement, but the persistence of radiological changes. Thoracic-CT revealed a mass of soft tissues with necrotic area in the upper left lobe, mediastinal adenopathies and homolateral pleural effusion. This same nodular formation was reported to be hypermetabolic and highly suggestive of malignant pulmonary neoplasia in PET-CT. The biopsy result was compatible with areas of organizational pneumonia. Monthly reassessments confirmed clinical improvement and progressive resolution of the inflammatory process.

Discussion: Focal lung nodules or masses may constitute an atypical imaging presentation of COP, mimicking lung neoplasms, and should therefore be one of the differential diagnoses to be considered. If biopsy confirmation is not possible, the therapeutic test with systemic corticotherapy and regular surveillance with a regression of suspected lesions may lead to the diagnosis.

Key words: Cryptogenic organizing pneumonia. Atypical imaging.

P309. UM CASO RARO DE INSUFICIÊNCIA RESPIRATÓRIA REFRACTÁRIA

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: O foramen ovale patente (FOP) é uma condição comum, presente em 25% da população geral correspondente à não

fusão completa das duas camadas embrionárias, o *septum primum* e o *septum secundum*, levando a uma comunicação residual interauricular. Clinicamente a FOP relaciona-se com os acidentes vasculares cerebrais (AVC) criptogénicos, a síndrome platipneia-ortodoxa, a doença de descompressão e embolia paradoxal.

Caso clínico: Os autores apresentam o caso clínico de uma mulher de 75 anos, com os diagnósticos prévios asma, síndrome de apneia obstrutiva do sono (SAOS), hipertensão arterial, dislipidemia e status pós-AVC sem sequelas há 14 anos. Internada no contexto de asma brônquica agudizada por infeção traqueobrônquica e insuficiência respiratória parcial. Durante o internamento a doente apresentou um quadro súbito de afasia pelo que realizou tomografia computadorizada (TC) crânio-encefálica que confirmou tratar-se de um AVC isquémico agudo da artéria cerebral média. Para investigação complementar realizou um ecocardiograma transtorácico que não mostrou alterações relevantes e um ECG-Holter de 96h que revelou períodos de taquicardia auricular paroxística. Foi admitido o diagnóstico de AVC cardioembólico. Durante o internamento a doente apresentou dessaturações importantes confirmadas gasimetricamente (hipoxémia com sinais de hiperventilação alveolar) tendo-se colocado a hipótese diagnóstica de tromboembolismo pulmonar. A angio-TC torácica não mostrou defeitos de repleção na árvore arterial pulmonar central. Perante este quadro foi colocado a hipótese diagnóstica de *shunt* entre a circulação pulmonar e sistémica e neste sentido realizou ecocardiograma transesofágico que revelou: “septo interauricular fino, hipermóvel, sugerindo ser fenestrado. Conclusão: foramen ovale patente”. A doente foi transferida para o serviço de Cardiologia para realização de cateterismo e encerramento da comunicação interauricular. O procedimento foi realizado por via percutânea e com bom resultado imediato.

Discussão: Este caso clínico é demonstrativo da importância da suspeita clínica e da marcha diagnóstica no reconhecimento da condição do foramen ovale patente. O tratamento resolve eficazmente o *shunt* direito-esquerdo e neste caso a insuficiência respiratória grave.

Palavras-chave: Foramen ovale patente. Acidente vascular cerebral. Insuficiência respiratória parcial.

P310. SÍNDROME DA VEIA CAVA SUPERIOR REFRATÁRIO. CASO CLÍNICO

E. Brysch, A. Almendra, F.T. Lopes, J. Carvalho, P. Barradas, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A síndrome da veia cava superior (SVCS) resulta da obstrução do fluxo sanguíneo através da veia cava superior (VCS). É causada por invasão ou compressão extrínseca da VCS por um processo patológico adjacente envolvendo o pulmão direito, nódulos linfáticos e outras estruturas mediastínicas, ou por trombose intravascular.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de um doente do sexo masculino, 50 anos, ex-fumador (CT 30UMA), com os diagnósticos prévios de adenocarcinoma do pulmão estadio IV em progressão e com desenvolvimento de SVCS, apesar de já ter realizado três ciclos de quimioterapia e cinco sessões de radioterapia. Por agravamento do quadro clínico caracterizado por ortopneia, insuficiência respiratória parcial, congestão venosa superficial, edema do pescoço e do membro superior direito, foi internado para monitorização e controlo sintomático. Na tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica apresentava agravamento adenopático mediastínico e hilar pulmonar bilateral, mais expressivo à direita, que condicionava invasão da vertente distal do tronco venoso braquicefálico esquerdo, não sendo possível a drenagem do mesmo para a veia cava superior, a qual também apresenta redução do seu calibre ao longo do seu trajeto. Foi iniciada terapêutica de suporte (elevação da cabeceira, oxigenoterapia, corticoterapia, diuréticos e anti-coagulação) e realizou-se angioplastia com colocação de *stent* na VCS.

Verificou-se melhoria sintomática e imagiológica (confirmada por TC) significativas 72h após colocação de *stent*.

Discussão: No SVCS de origem maligna o tratamento é maioritariamente paliativo. Nos doentes com carcinoma de não pequenas células já histologicamente caracterizado e que desenvolvem SVCS apesar de já terem realizado quimioterapia e radioterapia, as novas recomendações preconizam a colocação de *stent* na VCS como tratamento de segunda linha para alívio sintomático.

Palavras-chave: Síndrome da veia cava superior. Cancro do pulmão.

P311. SÍNDROME DE CHILAITIDI: UMA CAUSA INCOMUM DE TOSSE CRÓNICA

D. Rodrigues, M. Braz, M. Valério, C. Rodrigues

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A síndrome de Chilaiditi é uma condição rara, de etiologia não totalmente compreendida, na qual uma porção do cólon fica transitória ou permanentemente interposta entre o fígado e o diafragma, podendo condicionar a sua elevação. A apresentação clínica é muito variável, sendo que, em muitos casos, a interposição não causa sintomas designando-se por sinal de Chilaiditi. Menos frequentemente pode provocar uma panóplia de sintomas gastrointestinais, como dor abdominal, náusea, vômito, dispepsia, entre outros. Raramente pode provocar sintomas respiratórios, como dispneia, dor torácica inespecífica ou tosse. Ocasionalmente tem sido associado a patologia intersticial crónica (fibrose pulmonar idiopática).

Caso clínico: Relata-se o caso de um homem, 64 anos, com excesso de peso, hipertenso e não fumador. Enviado à consulta de Pneumologia vindo dos cuidados de saúde primários por tosse crónica, com estudo funcional respiratório evidenciando alteração ventilatória restritiva e Rx tórax com elevação da hemicúpula diafragmática direita. Na anamnese, referia tosse seca e cansaço inespecífico ao longo do dia. Sem queixas de sibilância, pieira ou sintomas nasais. Referia ainda queixas de refluxo gastroesofágico intermitente e de alteração do padrão intestinal, pontualmente com dor abdominal autolimitada. Repetido Rx tórax, tendo-se objetivado interposição de cólon entre a opacidade hepática e a linha diafragmática, condicionando a sua elevação. A hipótese de diagnóstico de síndrome de Chilaiditi foi colocada e, posteriormente confirmada por TC toraco-abdominal. Sem alterações de relevo a nível pulmonar na TC. Perante os achados, o doente foi medicado com inibidor da bomba de prótons, laxante e cuidados de higiene alimentar, tendo as queixas de dispepsia melhorado e a tosse resolvido. O cansaço foi atribuído a natureza multifatorial, contudo com contributo importante de descondiçãoamento físico, com melhoria após prática regular de atividade física com aumento progressivo da intensidade.

Discussão: O conhecimento da síndrome ou mesmo do sinal de Chilaiditi deve fazer parte do corpo de conhecimento do médico Pneumologista. Apesar de se tratar de um achado raro, constitui uma causa de elevação de hemicúpula diafragmática, a saber, com padrão ventilatório restritivo associado e, embora raramente, com sintomas respiratórios (como a tosse, dor torácica ou dispneia), com ou sem patologia pulmonar associada.

Palavras-chave: Chilaiditi. Tosse. Restrição. Diafragma.

P312. APNEIA CENTRAL SONO SECUNDÁRIA: RELATO DE CAUSAS COMUNS PARA UM PROBLEMA INCOMUM

D. Rodrigues¹, J. Barata², M. Braz¹, E. Dias¹, M. Valério¹, D. Cardoso¹, M. Ferreira², H. Gaspar², F. Teixeira², J. Moita²

¹Serviço de Pneumologia; ²Centro de Medicina do Sono, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: Embora não seja tão prevalente quanto a síndrome de apneia obstrutivas do sono (SAOS), a síndrome da apneia central do sono (SACS) é uma condição clinicamente relevante, que requer atenção médica cuidadosa. O crescente uso de analgésicos opioides, bem como o consumo de substâncias ilícitas derivadas de opioides (e/ou programa de substituição com metadona), conferem à SACS secundária um gradiente crescente de importância clínica, pelo que a sua suspeita não deve ser descuidada num doente com exposição a substâncias de risco e contexto clínico sugestivo de perturbação do sono.

Caso clínico: Relatam-se dois casos, ambos do sexo masculino, com 42 e 45 anos, não obesos, sem hábitos alcoólicos. Um dos casos com antecedentes patológicos de dor crónica nos membros inferiores e depressão, medicado cronicamente com elevadas doses de opioide e antidepressivo, que apresentava queixas de roncopatia e apneias noturnas. Referia ainda queixas de movimentos anómalos dos membros inferiores, com parestesias associadas durante o sono. Queixas de cefaleia matinal e hipersonolência diurna, com 2 acidentes de viação neste contexto. As queixas tiveram início concomitante com escalada de analgesia com opioide. Um segundo caso referente a doente, ex-toxicodependente, em programa de substituição com metadona há 5 anos, com queixas de roncopatia e apneia durante o sono com 4-5 anos de evolução. Ambos os doentes realizaram estudo cardiorespiratório do sono (Nível III). O diagnóstico de SACS foi estabelecido, tendo ambos iniciado servoventilação e pedida reavaliação nas respetivas consultas de seguimento, para reavaliação e ajuste dos planos terapêuticos em curso. Ambos foram reavaliados um mês após início de tratamento, evidenciando boa adesão ao tratamento, com IAH residuais inferiores a 5 eventos por hora e sem sintomas diurnos. O doente com atipia de movimento durante o sono aguarda realização de polissonografia para melhor caracterização dos achados clínicos descritos.

Discussão: Com este trabalho pretende-se destacar a importância dos casos de SACS secundária ao uso de fármacos opioides e derivados, cuja crescente utilização justifica um elevado grau de suspeição clínica em todos os doentes com clínica de patologia do sono, expostos a estas substâncias.

Palavras-chave: Apneia. Central. Metadona. Opioide.

P313. RAPID EYE MOVEMENT SLEEP BEHAVIOR DISORDER: CASO CLÍNICO - IMPORTANCIA DO DIAGNÓSTICO

D. Rodrigues¹, M. Braz¹, M. Valério¹, E. Dias¹, D. Cardoso¹, C. Santos², C. Travassos², F. Teixeira², J. Moita²

¹Serviço de Pneumologia; ²Centro de Medicina do Sono, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: O *Rapid Eye Movement Behavior Sleep Disorder* (RBD) é uma parassónia caracterizada pela perda do normal relaxamento muscular característica do sono REM, com movimentos organizados, complexos, involuntários e violentos. Os eventos característicos causam fragmentação do sono, justificando a presença de sintomas diurnos, como cefaleia e hipersonolência. A literatura define associação do RBD a patologia auto-imune e toma de antidepressivos. Por outro lado, parece haver crescente evidência da relação entre RBD com patologia neurodegenerativa, principalmente doença de Parkinson, atrofia de múltiplos sistemas ou a demência de corpos de Lewy, distúrbios estes que se verificam em até 80-90% dos doentes com RBD. O diagnóstico de RBD pode anteceder a expressão clínica conducente ao diagnóstico da patologia neurodegenerativa vários anos antes da sua expressão.

Caso clínico: Relata-se o caso de um homem, 42 anos, com excesso de peso, fumador e com hábitos etílicos. Com antecedentes patológicos de HTA, DMNIT e dislipidemia. Queixas de roncopatia e noção de apneias noturnas, com noctúria, sudorese noturna in-

tensa, e bruxismo. Referência ainda a sonhos frequentes com sonilóquios, gritos, movimentos que frequentemente levavam a queda da cama, gestos teatrais em função dos sonhos e história de agressões acidentais à companhia durante o sono. Sintomas diurnos expressivos de fadiga e noção de sono não reparador. Escala de sonolência de Epworth de 12 pontos. Realizou polissonografia (Nível I) que revelou sono muito fragmentado por despertares, com raro ressonar e raros eventos (RDI geral de 2,2/h), sem dessaturação. Muitos períodos de REM com muitos, exuberantes e violentos movimentos. Apresentava ainda muitos movimentos periódicos das pernas (PLMS de 49,5/h), associados a microdespertares. O diagnóstico de RBD foi estabelecido e o doente foi medicado com clonazepam e orientado para consulta de Neurologia para investigação etiológica de eventual patologia do âmbito da especialidade.

Discussão: Com este trabalho pretende-se destacar a importância do reconhecimento de achados característicos de RBD, não só pela relação deste diagnóstico com queixas de fragmentação do sono e sonolência diurna, mas principalmente pela importância fulcral da pronta investigação etiológica e *follow-up* dos doentes com eventual patologia neurodegenerativa subjacente ainda não diagnosticada.

Palavras-chave: REM. Neurodegenerativo. Parkinson. Sono.

P314. BRUXISMO E HIPERSONOLÊNCIA DIURNA: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

D. Rodrigues¹, M. Braz¹, M. Valério¹, E. Dias¹, D. Cardoso¹, L. Batata², F. Teixeira², J. Moita²

¹Serviço de Pneumologia; ²Centro de Medicina do Sono, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: O bruxismo é um fenómeno clínico que se pode manifestar tanto em crianças quanto em adultos. Por definição é uma atividade repetitiva dos músculos da mastigação caracterizada por cerramento ou fricção dos dentes. O bruxismo tem 2 manifestações circadianas distintas: pode ocorrer durante o sono ou durante a vigília. A avaliação e diagnóstico de bruxismo constitui um verdadeiro desafio. A avaliação é baseada em relatos de sons de trituração dos dentes durante o sono e na presença de sinais e sintomas clínicos, como o dano estrutural das peças dentárias, a cefaleia temporal e desconforto facial. No entanto, apenas uma gravação de eletromiografia dos músculos mastigatórios pode confirmar o diagnóstico.

Caso clínico: Homem, 51 anos, reformado, com hábitos alcoólicos ocasionais, fumador ativo. Com antecedentes de HTA, diabetes, depressão, AVC, sinusite e bruxismo. Com queixas de insónia inicial, apesar de medicado com benzodiazepina, roncopatia e com história de apneias. Refere ainda sonhos frequentes, com memória para o sucedido, sem movimentos dos membros ou sonilóquios. Bruxismo em repouso, à noite e durante o sono, prejudicando o sono da companhia. Queixas diurnas de hipersonolência cefaleias matinais e sono não reparador. Escala de Epworth de 15. Longilíneo, com IMC 20 Kg/m², dentes com abrasão generalizada. Realizou polissonografia (Nível I) tendo-se objetivado bruxismo em vigília, quando relaxa, e durante longos e frequentes períodos durante o sono, associados a microdespertares e, por vezes a despertares. Sem PLMS. IAH 5,9/h. Baixa eficiência e fragmentação do sono. Posteriormente, o doente foi medicado com clonazepam e referenciado a estomatologia para eventual aplicação de goteira.

Discussão: Com este trabalho pretende-se destacar a importância dos casos de bruxismo, um problema frequente, muitas vezes desvalorizado e subdiagnosticado, mas com potencial de induzir distúrbio importante na eficiência do sono, com sintomas diurnos secundários à fragmentação do sono, além do dano na estrutura dentária.

Palavras-chave: Bruxismo. Sonolência. Fragmentação. Sono.

P315. PNEUMOMEDIASTINO: UMA COMPLICAÇÃO RARA DE DOENÇA INTERSTICIAL PULMONAR

S.R. Sousa, J.N. Caldeira, A. Figueiredo, F. Barata

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

Introdução: O pneumomediastino é definido como a presença anormal de ar no mediastino. Pode surgir como complicação rara de doença intersticial pulmonar (DIP) e resulta da ruptura de *blebs* paracardíacas devido à distorção da arquitetura do parênquima pulmonar.

Casos clínicos: Os autores apresentam dois casos de pneumomediastino como complicação de DIP. Caso 1: doente de 54 anos, sexo masculino, antecedentes de silicose, internado por gripe A com sobreinfecção bacteriana. Ao 3º dia de internamento, queixas de aumento do perímetro cervical e disfagia. Ao exame objectivo apresentava edema cervical com crepitações à palpação sugerindo enfisema subcutâneo. Realizou TC torácica que revelou volume de pneumomediastino, pneumotorax de moderado volume à esquerda e pequeno de pneumotorax à direita. Tentativa de drenagem por TC sem sucesso pelo que o doente foi transferido para a Cirurgia Cardiorrespiratória para encerramento de fístula e pleurodesse mecânica e química. Por impossibilidade de resolução de fuga, doente teve alta clínica com válvula de Heimlich. Dois meses após alta, recidiva de pneumotorax à esquerda com evolução desfavorável e falecimento do doente. Caso 2: doente de 92 anos, sexo feminino, internada por pneumonia, insuficiência cardíaca descompensada e insuficiência respiratória global com necessidade de instituição de ventilação não invasiva. Após 15 dias de internamento, quadro de polipneia e toracalgia associado a agravamento da insuficiência respiratória. Ao exame objetivo apresentava extenso enfisema subcutâneo na parede torácica lateral esquerda e região cervical. A radiografia do tórax revelou um pneumomediastino associado a extenso enfisema subcutâneo, confirmado por TC que revelou ainda a presença vidro despolido apico-caudal e favo de mel na periferia de ambos os pulmões compatível com DIP. Apesar de todas as medidas instituídas a doente acabou por falecer.

Discussão: O pneumomediastino na presença de DIP é um evento incomum e o seu diagnóstico requer um alto índice de suspeita. Pode surgir acompanhado por enfisema subcutâneo e pneumotorax e a radiografia torácica e a tomografia computadorizada de tórax são a chave do seu diagnóstico. Os casos apresentados revelam que esta complicação está associada a uma alta taxa de mortalidade determinada também pela severidade da DIP.

Palavras-chave: *Pneumomediastino. Doença intersticial pulmonar. Enfisema subcutâneo.*

P316. PNEUMONIA RECORRENTE POR ASPIRAÇÃO DE CORPO ESTRANHO

R.B. Quita, T. Oliveira, F. Guedes, C. Dias

Centro Hospitalar e Universitário do Porto.

Introdução: Apesar de ser mais frequente em crianças, a aspiração de corpo estranho pode ocorrer em adultos. Dependendo da localização, do tipo de objeto e duração de obstrução, pode manifestar-se de forma aguda com eventos potencialmente fatais ou, mais frequentemente em adultos, causa obstrução distal com sintomas subagudos e complicações tardias.

Caso clínico: Um homem de 54 anos com antecedentes de doença pulmonar obstrutiva crónica, hipertensão arterial e dislipidemia, recorre ao serviço de urgência por queixas de tosse produtiva e dispneia para grandes esforços. Sem alterações de relevo ao exame objetivo. Do estudo realizado apresentava proteína C-reativa elevada e hipotransparência na base direita em Rx de tórax. Tendo em conta estes achados, iniciou antibioterapia empírica para agentes

da comunidade com resposta clínica e analítica favorável. Revendo imagem de 3 anos anteriores, o doente apresentava hipotransparência na mesma área de distribuição. Para estudo de pneumonia recorrente realizou TC tórax que evidenciou consolidação, bronquiectasias varicosas no lobo inferior direito e conteúdo endoluminal inespecífico associado a espessamento brônquico no brânquio intermédio. Prosseguiu-se para broncofibroscopia flexível confirmando-se presença de objeto estranho. De referir que o doente não se recordava do episódio de aspiração. Pelo facto do Centro Hospitalar não possuir broncofibroscopia rígida, foi enviado para outro Centro Hospitalar, tendo sido possível a remoção do objeto.

Discussão: O diagnóstico de aspiração de corpo estranho requer muitas vezes um alto nível de suspeição. A sintomatologia pode ocorrer anos após o episódio de aspiração, promovendo assim complicações crónicas. Em casos de pneumonia de recorrência na mesma posição anatómica, deve-se suspeitar de aspiração de corpo estranho.

Palavras-chave: *Aspiração. Corpo estranho. Pneumonia recorrente. Broncofibroscopia flexível.*

P317. LESÃO MEDIASTÍNICA EM ÉCHARPE: QUAIS OS DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS?

J. Barbosa, D. Organista, C. Sousa, A. Pais, S. Salgado, T. Abreu, L. Mota, J. Semedo

Unidade de Pneumologia de Intervenção, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Hospital Pulido Valente.

Introdução: A patologia mediastínica é variada, embora relativamente incomum, devendo ser do conhecimento do médico pneumologista. As massas mediastínicas anteriores são as mais comuns e incluem o timoma, teratoma, doença tiroideia e linfoma. Nos indivíduos com idade superior a 50 anos, o diagnóstico diferencial centraliza-se inicialmente no bócio mergulhante e no timoma. O bócio mergulhante caracteriza-se por um crescimento contíguo no mediastino anterior ou superior, representando 10% das massas mediastínicas, sendo geralmente um bócio colóide multinodular benigno ou adenoma, raramente um carcinoma. As características típicas são a presença de uma massa encapsulada e lobulada com aparência não homogénea com áreas quísticas, calcificação e marcado aumento de contraste.

Caso clínico: Apresentamos o caso clínico de uma doente com 85 anos, com antecedentes pessoais de fibrilhação auricular e hipertensão arterial, que iniciou quadro de cansaço progressivo e dispneia com agravamento em decúbito dorsal, associando-se a disфонia esporádica com meses de evolução. Foi observada no serviço de urgência, apresentando ao exame objetivo tumefação cervical mole e indolor desde longa data. A telerradiografia do tórax documentou uma hipotransparência mediastínica a esclarecer. Posteriormente orientada para consulta de Pneumologia, efetuou TAC do tórax complementada com ecografia cervical que documentou volumoso bócio mergulhante em écharpe com compressão da traqueia em quase toda a sua extensão. Neste contexto, realizou videobroncofibroscopia que demonstrou proximidade da parede lateral esquerda do terço superior da traqueia com diminuição da sua patência. Foi proposta para ressecção, tendo realizado tireoidectomia total, com exame anátomo-patológico sugestivo de hiperplasia multinodular, confirmando-se o diagnóstico de bócio mergulhante multinodular não tóxico. Em D1 de pós-operatório, documentou-se a presença de estridor com dificuldade respiratória pelo que se procedeu a entubação orotraqueal e ventilação mecânica invasiva. Foi posteriormente realizada traqueostomia.

Discussão: Este caso enfatiza os diagnósticos diferenciais a ter em conta no doente idoso com lesão mediastínica a esclarecer. O bócio mergulhante é uma das principais patologias a considerar e os doentes sintomáticos com compressão traqueal devem ser submetidos a

intervenção cirúrgica. No entanto, dado o tamanho destas lesões, o risco de complicações cirúrgicas é também maior.

Palavras-chave: *Massa mediastínica. Bócio mergulhante. Traqueostomia.*

P318. INCIDÊNCIA DE GRIPE NUMA COORTE NACIONAL DE DOENTES TRANSPLANTADOS PULMONARES EM 2017-2018

D.T.T. Silva¹, C. Dantas¹, M. Emiliano¹, P. Barreto², A. Almeida¹, L. Semedo¹, J. Cardoso¹

¹Hospital Santa Marta. ²Hospital Santo António dos Capuchos.

Introdução: Os doentes submetidos a transplante pulmonar são especialmente vulneráveis a infecções virais respiratórias, que são causa de morbilidade significativa. No entanto, existe uma falta de dados sobre o assunto.

Objetivos: Com este estudo pretendemos avaliar a incidência e os resultados clínicos da infecção sazonal por Influenza numa coorte nacional de doentes transplantados pulmonares.

Métodos: Foi entregue aos doentes transplantados pulmonares, no âmbito da consulta de transplante pulmonar, um questionário sobre a história recente de sintomas *Influenza-like* durante a temporada de inverno 2017-2018. As definições utilizadas para classificar casos prováveis e confirmados tiveram em conta as orientações do European Centre for Disease Control. Dados clínicos e biomarcadores foram colhidos retrospectivamente, a fim de obter informações sobre o estado clínico inicial antes do inverno, resultados de PCR do vírus *Influenza* e resultados clínicos para aqueles que apresentaram sintomas *Influenza-like*.

Resultados: A nossa coorte de doentes transplantados pulmonares foi composta por 118 doentes, dos quais 64% eram do sexo masculino, com mediana da idade de entrada no estudo de 53 anos [43-60], e tempo mediano de 2,1 anos [0,5-4,7] desde a data do transplante. História recente de sintomas *Influenza-like* foi relatada em aproximadamente um terço dos doentes, dos quais 39% tinham infecção laboratorial confirmada por *Influenza*. Nestes doentes, 43% foram internados por doença aguda relacionada com a gripe, com um tempo médio de internamento de 14 dias. Nenhum dos pacientes admitidos necessitou de ventilação invasiva ou morreu durante a admissão. Não se verificou associação entre a incidência de sintomas *Influenza-like* e o tempo desde a data do transplante, a existência de rejeição crônica e o tipo de profilaxia e imunossupressão utilizada.

Conclusões: Neste estudo, a incidência de sintomas *Influenza-like* e admissões relacionadas foi alta entre os doentes submetidos a transplante pulmonar, destacando a importância deste tipo de infecção e a necessidade de promover a sua prevenção.

Palavras-chave: *Transplante pulmonar. Gripe. Influenza.*

P319. LUNG ADENOCARCINOMA - UNCOMMON MANIFESTATION OF SECONDARY DISEASE

R. Fernandes¹, S. Magno², R. Silva², J. Machado²

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Medicina 1, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca EPE.

Introduction: Lung cancer is the deadliest malignancy in the world and the second cause of death due to cancer in Portugal. The diagnostic is made most times in an advanced stage of the disease where treatment lacks, resulting in a negative impact in the patient's prognosis.

Case report: We presented the case of a 49-year-old man, smoker (80 packs/year), previously diagnosed with hypertension, diabetes mellitus, former user of illicit drugs and history of alcohol abuse. The patient was admitted to our department with history of chronic

cough, hoarseness, anorexia and significant weight loss, associated in the last two months with visual distortion and hallucinations and difficulties in motor coordination. During the clinical assessment the patient was notably thin, apyretic, eupneic and presented remarkable supraclavicular lymphadenopathies on his right side. There were changes in the neurological exam suggestive of agraphia and metamorphopsia, mild anisocoria, left homonymous hemianopia, left hemihypalgesia and appendicular ataxia. With regards to imaging evaluation, the findings obtained from the chest X-Ray showed an opacity on the right superior lobe suggestive of "S of Golden". The head CT scan revealed lesions in the intraparenchymal occipital region bilaterally, a long side with cerebral oedema and anatomic changes indicative of brain tissue shifts. Subsequently, the patient did a chest-abdo-pelvic CT scan that showed a lesion on the superior lobe of the right lung (42 × 37 mm) with apical pleural involvement. Additionally, the scan revealed lymphatic secondary lesions in the contralateral lung and right kidney. Posteriorly, the videobronchofibroscopy disclosed tumoral invasion and the biopsy was concordant with adenocarcinoma. The tumor immunohistochemical analysis results indicated TTF1+; p40 e CD56 negative. In addition the serology tests were positive for HCV. The patient suffered a rapid clinic deterioration resulting later in his death due to sudden infectious event.

Discussion: This clinical case is about a patient that presented uncommon visual alterations associated to a consumptive syndrome, where the diagnostic of lung adenocarcinoma with brain metastases was established, stage IVb. This example, illustrates the inordinate importance of an early diagnostic of the pathology and its implications in the prognosis of the disease.

Key words: *Adenocarcinoma. Visual distortion and brain metastases.*

P320. BLASTOMA PULMONAR BIFÁSICO. UM CASO CLÍNICO

C. Pereira, P. Alves, R. Sotto-Mayor, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte

Introdução: O blastoma pulmonar (BP) é uma neoplasia pulmonar agressiva e rara. Atualmente, o BP bifásico é considerado um tipo de carcinoma sarcomatoide. Devido à desafiante natureza histológica, o diagnóstico pré-operatório é obtido em apenas 1/3 dos casos. A cirurgia é o tratamento de eleição para a doença localizada. Não há evidência de maior eficácia de nenhum agente de Quimioterapia em relação a outro. O prognóstico é desfavorável com sobrevida limitada a 2-3 anos após o diagnóstico.

Caso clínico: Mulher, 51 anos, melanodérmica, fumadora (25 UMA) sem outros antecedentes relevantes ou medicação de ambulatório. Internada por um quadro de tosse persistente e expectoração hemoptóica, sem sintomas constitucionais ou outras queixas. Serologias e baciloscopia negativa e radiografia de tórax com evidência de uma lesão nodular no terço médio do campo pulmonar direito. Fez TC torácica que revelou massa hipodensa do lobo superior do pulmão direito (LSD) com 37 × 38 mm de contornos bem delimitados e videobronchofibroscopia com evidência de oclusão subtotal do brônquio subsegmentar do B3 por lesão pediculada, ultrapassável com pinça, hemorrágica. Lavado bronco-alveolar e biópsias pulmonares negativas. Foi realizada PET-TC com hiper-captação na periferia da lesão conhecida no LSD (SUV máx-10,4); uma parte significativa da lesão tem conteúdo líquido (necrose? lesão quística?); adenopatia hilar direita, com SUV de 5; PFR compatíveis com ressecção cirúrgica, tendo sido discutido o caso com a Cirurgia Torácica que realizou lobectomia superior direita e esvaziamento ganglionar mediastínico por toracotomia posterior. O exame anatomopatológico da peça cirúrgica revelou Blastoma pulmonar estadiado como pT2aN0. O pós-operatório decorreu sem

intercorrências. Após discussão em reunião multidisciplinar, realizou 4 ciclos de quimioterapia adjuvante com cisplatina/etoposídeo com tolerância e melhoria clínica, ficando em vigilância.

Discussão: Apresentamos um caso de BP bifásico, uma neoplasia pulmonar que, devido à sua baixa incidência e reclassificação recente, é difícil interpretar a sua epidemiologia, manifestações clínicas, tratamento e prognóstico. Muitas publicações prévias podem incluir adenocarcinomas fetais, pelo que os dados publicados não estão em concordância com a nova classificação. Considerando todas estas limitações, mesmo um pequeno número de casos ou experiências individuais de BP são importantes para melhorar o nosso conhecimento deste cancro pulmonar raro.

Palavras-chave: Blastoma pulmonar. Hemoptises.

P321. PNEUMOCISTOSE NO IMUNOCOMPROMETIDO NÃO-VIH: EXPERIÊNCIA DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS RESPIRATÓRIOS

G. Samouco, A. Almendra, J. Branco, S. Moreira, C. Martins, I. Claro, C. Lopes, P. Azevedo

Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda. Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte. Serviço de Pneumologia, Hospital Beatriz Ângelo.

Introdução: A pneumocistose é uma infeção oportunista causada por *Pneumocystis jirovecii* que cursa habitualmente com gravidade clínica. É um importante factor de morbimortalidade na infeção VIH, sendo também um problema emergente nos imunocomprometidos seronegativos para VIH, em que é necessário elevado índice de suspeição clínica.

Objetivos: Descrever as características e outcomes de doentes imunocomprometidos não-VIH, admitidos numa Unidade de Cuidados Intensivos Respiratórios (UCIR) com o diagnóstico de pneumocistose.

Métodos: Avaliação retrospectiva dos processos clínicos dos doentes imunocomprometidos não-VIH admitidos na UCIR com infeção respiratória e identificação de *P. jirovecii* entre janeiro de 2018 e março de 2019, com colheita de dados epidemiológicos, clínicos, analíticos, imagiológicos e microbiológicos e respetiva análise estatística.

Resultados: Durante o período estudado, foram admitidos na UCIR 8 doentes imunocomprometidos não-VIH com o diagnóstico de pneumocistose, com média etária de 59 anos e predomínio do sexo masculino (62,5%). A média dos score APACHE II à admissão era de 19 ± 5 . O motivo de compromisso imunológico mais comum foi a terapêutica imunossupressora (50%), seguido de neoplasia hematológica (25%) e neoplasia sólida (25%), sendo que nenhum doente se encontrava sob profilaxia. A clínica predominante era dispneia com insuficiência respiratória hipoxémica (100%) e febre (87,5%). O padrão radiológico de asa de morcego estava presente em 87,5% dos doentes. O *P. jirovecii* foi identificado no lavado broncoalveolar em 87,5% e nas secreções brônquicas em 12,5%. Seis doentes iniciaram VNI, com necessidade posterior de escalar suporte ventilatório para modalidade invasiva, um foi admitido já sob ventilação invasiva e outro necessitou de apenas oxigenoterapia após ter estado sob ventilação invasiva noutra unidade. A terapêutica dirigida inicial foi em todos os casos com trimetopim-sulfametoxazol, com iatrogenia identificada em 50%. A taxa de mortalidade foi de 25%.

Conclusões: O *Pneumocystis* é um agente oportunista muito reconhecido na infeção VIH. Contudo, outras causas de imunossupressão têm-se tornado progressivamente mais comuns, devendo a hipótese diagnóstica de pneumocistose ser equacionada face a insuficiência respiratória hipoxémica de novo nestes doentes.

Palavras-chave: Pneumocistose. Imunossupressão. Cuidados Intensivos.

P322. QUALITY OF LIFE ASSESSMENT IN CYSTIC FIBROSIS

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

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: In recent decades there has been an increase of life expectancy in cystic fibrosis (CF) patients. They remain very symptomatic, submitted to complex drug regimens, causing a decrease in quality of life (QoL).

Objectives: Assess QoL of CF patients by generic and specific instruments and establish a correlation between the two. Establish a relationship between QoL and prognosis (measured by functional impairment).

Methods: Prospective cross-sectional study of patients with CF. Evaluation of QoL by the EQ5D test (generic instrument) and the CFQR14+ (specific instrument). 3 groups were created in accordance with the functional impairment.

Results: 33 patients (55% women) with median age 28 years [19; 55] and BMI of 21.49 kg/m^2 [15, 35] were included. The mean FEV_1 pred. was $62.82\% \pm 20.62$. Functional impairment of degrees: severe 6.1%, moderate 39.4% and 54.5% mild. Results from EQ5D (mean $\pm$ SD): EQVAS- 77.12 ± 10.62 and EQ5Dindex- 0.864 ± 0.20 , where a higher number of patients reported the anxiety/depression domain. Patients with severe, moderate and mild functional impairment had progressively higher EQ5Dindex values (but $p > 0.05$). Patients with chronic bronchial infection by *Pseudomonas aeruginosa* showed lower EQ5Dindex. In CFQR14+ the domains with lower scores were treatment and physical activity, in contrast to the areas food and digestive symptoms that obtained the highest values. In the body weight and image domains, women had higher scores. FEV_1 pred. was only significantly associated with body image domain. Finally EQVAS seems to correlate with six domains CFQR14+ and EQ5Dindex not correlate with any domain CFQR14+.

Conclusions: The assessment of QoL by EQ5D revealed that patients maintain a reasonable QoL. However, and accordingly to some references, no significative correlation was found between EQ5Dindex and FEV_1 , showing the short-sightedness of generic methods in predicting FEV_1 . The application of a specific, more discriminative questionnaire showed that physical activity and treatment domains had the lowest scores. No statistical significance between FEV_1 and the majority of CFQR14+ domains was established. The correlation between the instruments was inconsistent. In the future, equivalences between specific and generic instruments should be considered, being the latter useful tools to support health policies.

Key words: Cystic fibrosis. Quality of life.

P323. ENSINO DA TÉCNICA INALATÓRIA NUM PROGRAMA DE REABILITAÇÃO RESPIRATÓRIA - ESTUDO PILOTO

S. Raimundo¹, P.T. Almeida², P. Simão³

¹Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. ²Serviço de Medicina Física e Reabilitação; ³Serviço de Pneumologia, ULS Matosinhos.

Introdução: A terapêutica inalatória é a base do tratamento das doenças respiratórias obstrutivas. A diversidade de *devices* é cada vez maior, o que ampliou as opções disponíveis mas gerou dificuldades no ensino da técnica inalatória (TI) (Lavorini et al. *Respiration*. 2014;88:315). De facto, a percentagem de doentes que com TI correta é baixo (Melani et al. *Respir Med*. 2011;105:930-8; Price et al. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2017;5:1071-81.e9; Al-Showair et al. *Respir Med*. 2007;101:2395-401; Lavorini et al. *Respir Med*. 2008;102:593-604; Ocakli et al. *Int J COPD*. 2018;13:2941-7), o que pode comprometer a eficácia da terapêutica e o controlo de sintomas e da própria doença (Göriş et al. *J Aerosol Med Pulm Drug Deliv*. 2013;26:336-44; Dudvarski Ilic et al. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2016;11:2509-17; Usmani et al. *Respir Res*. 2018;19:9-12).

Objetivos: Avaliar o efeito do ensino da TI durante um programa de reabilitação respiratória.

Métodos: Estudo prospetivo. Foram selecionados doentes em programa de reabilitação respiratória sob terapêutica inalatória. Recolheram-se dados como idade, sexo, escolaridade, doença de base e inaladores prescritos (tipo e número), entre outros. Foi avaliada a TI antes e depois do ensino da mesma, com um intervalo de 4 semanas, tendo sido registados os principais erros em ambos os momentos, classificados em críticos (redução significativa ou ausência de inalação de fármaco) ou não-críticos.

Resultados: Selecionaram-se 12 doentes, 50% do sexo masculino, com média de idades de $60,3 \pm 6,1$ anos. A patologia de base mais frequente foi a DPOC (75%). A maioria dos doentes (58,3%) tinha dois *devices* prescritos. Um terço nunca tinha recebido ensino da TI. Quanto aos doentes que receberam instruções acerca da TI, estas foram fornecidas maioritariamente por um médico e há mais de um ano. Na primeira avaliação da TI apenas 2 doentes não apresentavam qualquer erro crítico. Os erros mais frequentes na primeira avaliação foram a ausência de apneia no final da inalação ($n = 8$), a não expiração antes da inalação ($n = 6$) e inalação incorreta ($n = 5$). A proporção de erros após a intervenção diminui significativamente ($29,8 \pm 16,7\%$ vs $6,8 \pm 10,4\%$; $p = 0,001$), com 66,7% dos doentes sem qualquer erro crítico na segunda avaliação.

Conclusões: É essencial que o ensino da TI seja feito de forma sistemática, uma vez que uma técnica com erros pode por em causa a eficácia da terapêutica. A TI deve ser reavaliada periodicamente e o seu ensino repetido, pois este é eficaz na eliminação de erros embora não permanentemente. Os programas de reabilitação respiratória são uma boa oportunidade para realizar esta intervenção, com bons resultados.

Palavras-chave: Terapêutica inalatória. Reabilitação respiratória. DPOC.

P324. DOENÇA CARDIOVASCULAR NA EXACERBAÇÃO AGUDA DE DPOC: PREVALÊNCIA E IMPLICAÇÕES PROGNÓSTICAS

S.R. Sousa, J.N. Caldeira, A. Figueiredo, F. Barata

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: A doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC) e a doença cardiovascular (DCV) frequentemente coexistem e os doentes com DPOC apresentam maior risco de eventos cardiovasculares agudos durante as exacerbações. Mesmo quando as complicações cardíacas não são clinicamente aparentes, evidências bioquímicas de disfunção cardíaca são frequentemente observadas e podem ter papel prognóstico.

Objetivos: Avaliar a prevalência de DCV e evidência bioquímica de disfunção cardíaca em doentes internados por exacerbação aguda de doença pulmonar obstrutiva crónica (EADPOC) e o seu valor prognóstico.

Métodos: Estudo retrospectivo de 68 episódios de internamento no Serviço de Pneumologia por EADPOC no ano de 2017.

Resultados: Os doentes internados por EADPOC apresentavam na sua maioria no estadio II (35%) ou III (35%) de GOLD, 21% no estadio IV e 9% no estadio I. A grande maioria dos doentes tinha hipertensão arterial (72%), insuficiência cardíaca (53%), fibrilhação auricular (28%) e cardiopatia isquémica (13%). Os doentes com EADPOC e DCV concomitante tiveram níveis mais elevados de PCR à admissão ($p \leq 0,05$), maior número de dias de internamento ($p \leq 0,05$), probabilidade significativamente maior de necessidade de ventilação mecânica não invasiva (VNI) ($p \leq 0,05$) e maior mortalidade ($p \leq 0,05$). A mediana dos níveis séricos de troponina dos doentes internados à admissão foi de $0,33$ ng/ml e de NtproBNP de 2.039 pg/ml. Cerca de 57% dos doentes apresentavam valores elevados de NtproBNP e 56% valores elevados de troponina. O nível de troponina correlacio-

nou-se com maior necessidade de ventilação não invasiva (VNI) ($p \leq 0,001$) e mortalidade ($p \leq 0,001$).

Conclusões: A prevalência de DCV nos doentes internados por EADPOC foi alta e associou-se a maior tempo de internamento, maior necessidade de VNI e mortalidade. Valores séricos elevados de troponina e NtproBNP à admissão estiveram associados a uma maior necessidade de suporte ventilatório e foram preditores de mortalidade.

Palavras-chave: DPCO. Doença cardiovascular.

P325. ASSOCIAÇÃO DE IMUNOTERAPIA NO CANCRO DO PULMÃO DE PEQUENAS CÉLULAS

M. Oliveira¹, J. Costa¹, R. Natal¹, R. Gomes^{1,2}, A. Amaral^{1,2}, L. Ferreira^{1,2}

¹*Serviço de Pneumologia, Unidade Local de Saúde da Guarda.*

²*Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior.*

Introdução: O cancro do pulmão de pequenas células (CPPC) teve recentemente uma atualização nas *guidelines* da NCCN com a introdução da imunoterapia em associação com a terapêutica já preconizada em primeira linha. Além disso, a FDA aprovou o uso de nivolumab associado ou não ao ipilimumab para tratar doentes que progrediram após a quimioterapia com duplo de platino e pelo menos uma outra linha de tratamento. Devido à limitada evidência clínica com este tratamento na literatura, apresentamos um caso clínico desta associação no CPPC.

Caso clínico: Doente de 64 anos, género masculino, não fumador, com *performance status* (PS) zero e perda ponderal de 10% em 3 meses, antecedentes pessoais de hipertensão arterial e diabetes mellitus. Imagiologicamente com volumosa massa no hilo pulmonar direito com extensão ao mediastino pósterio-inferior com 8 cm de maior diâmetro, adenopatia subcarinal com $6,6 \times 5,7$ cm e pequenas adenopatias mediastínicas, a maior com 13 mm. Lesões secundárias, no lobo hepático direito com 10×8 cm e várias lesões ósseas na coluna vertebral (T12, L1 e L4). Após a biópsia da massa pulmonar por videobroncoscopia, o doente foi diagnosticado com cancro de pulmão de pequenas células, T4N2M1c - estágio IVB, com metástases hepática e ósseas. Iniciou tratamento em primeira linha com carboplatina e etoposídeo durante seis ciclos e a reavaliação, de acordo com os critérios RECIST 1.1, mostrou doença progressiva com agravamento clínico e aumento do PS para 1. Decidiu-se iniciar, em segunda linha, tratamento com topotecano oral, que o doente não tolerou e teve de suspender devido a toxicidade hematológica grau 4. Em terceira linha, introduziu-se terapêutica *off-label* com nivolumab 1 mg/Kg mais ipilimumab 3 mg/Kg a cada três semanas, com boa tolerância. Após quatro ciclos, o doente apresentou doença estável em resposta ao tratamento, mas com redução da massa em 25%, alívio dos sintomas e melhoria do PS/ECOG para zero. Atualmente, encontra-se no 8º ciclo de terapia de manutenção com nivolumab em monoterapia e permanece com excelente resposta clínica.

Discussão: A associação do nivolumab ao ipilimumab mostrou ser uma reviravolta no tratamento do CPPC, com boa tolerância, resposta clínica e imagiológica num doente com doença progressiva e efeitos adversos graves em linhas anteriores.

Palavras-chave: Cancro do pulmão de pequenas células. Imunoterapia. Nivolumab e ipilimumab.

P326. SÍNDROME DE LÖFFLER A ENTAMOEBA COLI

C. Sousa¹, J. Barbosa², W. Videira², C. Bárbara²

¹*Serviço de Pneumologia, Hospital Central do Funchal.* ²*Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.*

Introdução: A síndrome de Löffler é uma doença respiratória transitória que se associa a eosinofilia periférica e a infiltrados na radiogra-

fia torácica. É mais comumente causada por infeções parasitárias, nomeadamente por *Ascaris lumbricoides*, mas também pode dever-se a outros parasitas, a reações de hipersensibilidade aguda a fármacos ou (na ausência de identificação etiológica) ser considerada idiopática. Estima-se que seja mais prevalente em climas tropicais e em ambientes rurais, e os sintomas podem ser inexistentes ou muito frustres: febre ligeira, tosse seca, sibilância e mais raramente, dispneia. **Caso clínico:** Descreve-se o caso de uma doente de 35 anos, não fumadora, seguida na consulta de Pneumologia por Asma, estando controlada (*Asthma Control Test* de 25) com umeclidínio/vilanterol e montelucaste. Não apresentava outros antecedentes pessoais relevantes. Por quadro de tosse seca, rinorreia e pieira, recorre ao serviço de urgência de um hospital privado onde foi submetida a estudo analítico que mostrou a presença de eosinofilia periférica (1.300 células/ μ L - 17%), e ainda tomografia computadorizada torácica que revelou “vários focos de consolidação periféricos com atelectasia associada, suspeitos de processo infeccioso que no contexto da examinada poderá traduzir síndrome de Löffler”. Atendendo à intercorrência infecciosa, dirigiu-se a consulta de pneumologia não programada com o resultado dos exames já descritos, estando sob antibioterapia prescrita na urgência. Nesse contexto, foi colhida uma história clínica mais detalhada e confirmou-se que a doente teria estado em viagem na América do Sul, três semanas antes, tendo apresentado quadro de gastroenterite aguda nesse período. Na nossa consulta, foi solicitado exame parasitológico das fezes, que confirmou isolamento de *Entamoeba coli* em 3 amostras.

Discussão: Este caso pretende chamar a atenção para o facto de o protozoário isolado ser considerado comensal do organismo humano e não estar descrito como causador de patologia (nomeadamente de síndrome de Löffler), pelo que não se considerou necessário o tratamento com anti-helmínticos. Para além disso, as consolidações características desta doença têm evolução benigna, com resolução espontânea, desaparecendo sem tratamento ao final de cerca de um mês.

Palavras-chave: Síndrome de Löffler. Eosinofilia.

P327. PREDITORES DE SUCESSO OU FALÊNCIA DA TERAPIA COM OXIGÉNIO DE ALTO FLUXO

C. Dantas¹, C. Cardoso², V. Tosatto³, D. Silva¹, J. Cardoso¹, L. Bento²

¹Serviço de Pneumologia; ²Serviço de Medicina Interna 4, Hospital Santa Marta-CHLC. ³Unidade de Urgência Médica, Hospital São José-CHLC.

Introdução: A terapia com oxigénio de alto fluxo (OAF) é uma alternativa no suporte ventilatório não invasivo para doentes com insuficiência respiratória aguda (IRA). A capacidade de prever o resultado da terapia com OAF é um ponto fulcral, porque permite evitar o atraso na entubação endotraqueal nos doentes que têm maior probabilidade de falência.

Objetivos: Descrever a experiência de uma Unidade de Cuidados Intensivos polivalente com OAF e identificar possíveis fatores associados ao sucesso ou a falência, definidos pela necessidade de entubação.

Métodos: Análise retrospectiva de dados clínicos num período de 16 meses, comparando doentes com 2 outcomes - sucesso versus falência da terapia com OAF - com recurso a testes de Mann-Whitney e qui-quadrado no SPSS.

Resultados: Foram admitidos 49 doentes, onde o sucesso ocorreu em 18 casos (36,7%) e falência em 31 (63,2%). As características de baseline, como idade, sexo e comorbidades, foram semelhantes. O principal motivo para a admissão foi insuficiência respiratória devido a pneumonia e ambos os grupos tiveram scores de gravidade semelhantes. Apesar do pequeno tamanho da amostra, a comparação de grupos revelou que a falência do OAF foi mais frequente

quando os doentes apresentavam falência cardiovascular ($p = 0,01$), o que levou a maior mortalidade (5,6% vs 44, 4%; $p < 0,001$). A relação PaO₂/FiO₂ antes de iniciar a terapia com OAF foi semelhante em ambos os grupos (sucesso = 147 vs. falência = 117; $p = 0,02$), mas uma melhoria significativa da relação PaO₂/FiO₂ de 11,1% após 24h ($p = 0,02$) e de 39,7% após 48h ($p = 0,007$) da terapia com OAF foi associada ao sucesso.

Conclusões: A falência cardiovascular e a ausência de melhoria na oxigenação 24h e 48h após início de terapia com OAF podem ser consideradas como futuras preditoras de falência de OAF. Com estes dados pretende-se evitar atrasos na entubação e no aumento da mortalidade em doentes que provavelmente beneficiarão de ventilação mecânica invasiva.

Palavras-chave: Oxigenoterapia de alto fluxo. Insuficiência respiratória aguda. Doente crítico. Cuidados intensivos.

P328. FIBROELASTOSE PLEUROPARENQUIMATOSA E PNEUMONITE DE HIPERSENSIBILIDADE - UMA ANÁLISE DESCRITIVA

A.L. Fernandes¹, J. Caldeira², S. Heleno³, F. Machado⁴, I. Neves¹, J.M. Pereira^{5,7}, R. Cunha^{5,7}, S. Guimarães^{5,6}, C. Souto Moura^{5,6}, H.N. Bastos^{4,5}, N. Melo⁴, P. Mota^{4,5}, A. Morais^{4,5}

¹Serviço de Pneumologia, Hospital Pedro Hispano. ²Serviço de Pneumologia B, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

³Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro. ⁴Serviço de Pneumologia; ⁶Serviço de Anatomia Patológica;

⁷Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar São João. ⁵Faculdade de Medicina, Universidade do Porto.

Introdução: A fibroelastose pleuroparenquimatosa (PPFE) é uma doença intersticial pulmonar rara recentemente reconhecida. É caracterizada por espessamento fibroelástico pleural e do parênquima pulmonar subpleural, de predomínio nos lobos superiores. Esta patologia pode ser classificada como idiopática ou pode estar associada com outras condições, nomeadamente a pneumonite de hipersensibilidade (PH).

Objetivos: Caracterização dos doentes com fibroelastose pleuroparenquimatosa e pneumonite de hipersensibilidade.

Métodos: Análise retrospectiva de doentes com PPFE e PH, seguidos em consulta externa de doenças pulmonares difusas (DPD). Foram analisados dados clínicos, funcionais, radiológicos e histológicos.

Resultados: Foram identificados 5 doentes com diagnóstico de PPFE e PH em reunião multidisciplinar de DPD. Todos os doentes eram do género feminino, com média de idades de $63,4 \pm 11,8$ anos e a maioria eram não-fumadores (4/5). A apresentação crónica foi comum a todos. Os sintomas mais frequentes foram dispneia de esforço (4/5) e tosse (4/5) ao diagnóstico, seguindo-se de infeções respiratórias de repetição (3/5) e pieira (1/5). Três doentes apresentavam exposição conhecida (aves-2; fungos-1). Três foram submetidos a lavado broncoalveolar, tendo sido identificada linfocitose intensa ($> 40\%$) em dois doentes. Todos os doentes mostravam espessamento subpleural nos lobos superiores, quatro tinham áreas de mosaico e vidro despolido de extensão variável e um apresentava padrão UIP. Todos obtiveram confirmação de PPFE por biópsia (transtorácica-4; cirúrgica-1) e quatro obtiveram diagnóstico histológico sugestivo de PH (cirúrgica-3; criobiópsia-1). Na avaliação funcional ao diagnóstico, quatro doentes apresentavam diminuição da capacidade de difusão e um tinha alteração ventilatória obstrutiva. Quatro doentes encontravam-se sob tratamento dirigido: 2 com corticoterapia + imunossupressor (azatioprina ou micofenolato de mofetilo), um com corticoterapia e um com hidroxilcloroquina. Não se verificou nenhum óbito ou alteração terapêutica durante o seguimento (média $2,9 \pm 1,7$ anos).

Conclusões: Existe pouca informação na literatura sobre a associação da PPFE e PH. Apesar de se tratar de uma amostra pequena, a

avaliação destes casos mostrou um carácter heterogéneo em termos clínicos e de tratamento. Assim, a descrição de séries de PPFE e PH poderá contribuir para melhorar a abordagem diagnóstica e terapêutica, bem como, avaliar o impacto prognóstico desta associação.

Palavras-chave: *Fibroelastose pleuroparenquimatosa. Pneumonite de Hipersensibilidade.*

P329. BRAIN METASTASIS AND IMMUNOTHERAPY IN NON-SMALL CELL LUNG CANCER

J. Ferra, C. Guimarães, C. Matos, F. Nogueira

Serviço de Pneumologia, Hospital Egas Moniz.

Introduction: About 10% of patients with non-small cell lung cancer (NSCLC) present brain metastasis at the time of diagnosis which is associated with high morbidity and mortality. Atezolizumab is a monoclonal antibody that binds directly to PD-L1 establishing an antitumor immune response, which is effective in patients with advanced stage NSCLC, including those with brain metastasis.

Case report: Female, 42 years old, smoker (40UMA), healthy. She went to the Emergency Department on 4/24/17 for intense right occipital headache, photophobia, phonophobia and incapacity for daily activities. CT cranium: "Hypodense lesions in left cerebellum, left temporal and right parietal, occipital and temporal lobes with vasogenic edema conditioning mass effect, suggestive of secondary lesions." Lung adenocarcinoma stage IVb was diagnosed (T2aN3M1c-brain metastasis); PD-L1 positive (40-50%); negative genetic study. Systemic corticotherapy was started and she underwent holo-cranial radiotherapy (30 Gy). Subsequently, she completed 6 cycles with carboplatin/pemetrexed and 4 maintenance cycles with pemetrexed. Side effects due to corticotherapy: obesity, diabetes mellitus and myopathy motivating significant functional limitation. We attempt corticosteroid tapering, but the patient had headaches and 2 seizures. CT cranium: increased lesions previously described and appearance of a new left frontal lesion, which led to degradation of the general state and use of wheelchair. We assumed disease progression and started atezolizumab on 5/11/2018. After 6 cycles, there was a significant dimensional decrease of the brain metastases, as well as of the pulmonary lesion. We began corticosteroid tapering until its suspension after the 7th cycle and the patient recovered full autonomy and quality of life. After 14 cycles of atezolizumab, evidence of disease progression with hepatic and bone secondary lesions. Brain metastases and pulmonary lesion remained stable. The patient was proposed for 3rd line chemotherapy.

Discussion: The authors describe the case of a young patient with NSCLC and brain metastasis which demonstrates the efficacy of atezolizumab in patients with advanced stage NSCLC, subgroup of brain metastases, allowing the suspension of corticotherapy, dimensional reduction of brain metastases and full recovery of previous functional stage, autonomy and quality of life.

Key words: *Lung cancer. Brain metastasis. Atezolizumab.*

P330. SUCCESS IN SMOKING CESSATION IN PATIENTS WITH CHRONIC OBSTRUCTIVE PULMONARY DISEASE

J. Ferra, A. Vieira, I. Oliveira, J. Carvalho, R. Rosa, C. Barata, C. Matos, F. Nogueira

Serviço de Pneumologia, Hospital Egas Moniz.

Introduction: The association between smoking and chronic obstructive pulmonary disease (COPD) is unequivocal and smoking cessation is fundamental in the management of these patients. Despite its benefits, smoking cessation (SC) remains a challenge in patients with this pathology.

Objectives: Identify success factors in smoking cessation in patients with COPD.

Methods: Retrospective study conducted among COPD patients who attended a smoking cessation program of a central hospital between 2012-2017. The sample was divided into two groups: patients who stop smoking during SC program (Group 1 - G1) and patients who didn't (Group 2 - G2). Statistical analysis was performed to compare the differences between the two groups.

Results: 794 smokers started SC program, 25.4% (n = 202) had COPD (51% male, mean age 52 years). Of these, 19.8% (n = 40) stopped smoking (G1). G1 patients had a later mean age of onset of smoking habits (18.7 years vs 15.5 years in G2, p < 0.05); high smoking cessation motivation level - assessed by Richmond test (87.5% vs 54.7% in G2, p < 0.05); lower anxiety and depression levels - assessed by *Hospital Anxiety and Depression Scale* (55% had HADS score < 11 vs 32.8% for G2, p < 0.05); higher adherence to SC program (57.5% had more than 2 visits vs 38.4% in G2, p < 0.05). There were no statistically significant differences in sex, age, schooling, previous attempts to quit smoking and nicotine dependence (assessed by Fagerström Test).

Conclusions: In COPD patients in our SC program, high levels of motivation and reduced levels of anxiety and depression at the time they quit smoking contributed to the success of smoking cessation; there was also greater adherence to SC program. These results show that motivation is essential to smoking cessation and reinforce the need for intensive psychological support in poorly motivated patients or with high levels of anxiety and depression to increase the likelihood of success during their attempts to quit.

Key words: *COPD. Smoking cessation. Success factors.*

P331. PNEUMOCITOMA ESCLEROSANTE, UM DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL RARO

M.I. Matias, F. Gamboa

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Introdução: Nódulos ou massas intratorácicas motivam frequentemente pedido de observação pelo Pneumologista, podendo ter sede pulmonar ou mediastínica. A maioria das massas pulmonares tem etiologia maligna, sendo que a maioria dos tumores benignos são granulomas. O pneumocitoma esclerosante é um tumor benigno raro do pulmão, mais frequente em mulheres (M:H = 5:1) com predomínio na 5ª década, que geralmente se apresenta como nódulo pulmonar periférico único com diâmetro inferior a 3 cm. A maioria dos doentes são assintomáticos, podendo existir tosse, dor torácica ou hemoptise em tumores mais volumosos e centrais.

Caso clínico: Os autores descrevem o caso de uma doente de 54 anos, fumadora (20 UMA) sem outros antecedentes de relevo, com queixas de cansaço com agravamento progressivo, e tosse com expectoração mucosa, com 2 meses de evolução. Em consulta de Cessação Tabágica, realizou TAC torácica que descrevia massa ovoides, com 36 × 24 × 29 mm, captante de contraste e com calcificações milimétricas localizada no mediastino médio, em aparente continuidade com o ventrículo esquerdo. A videobroncofibrosopia revelou apenas discreta irregularidade no brônquio apical inferior esquerdo, não tendo sido identificadas células neoplásicas no estudo citológico do escovado efectuado. Realizou RM cardíaca, que excluiu malformação arteriovenosa e a tomografia por emissão de positrões (PET) evidenciou massa heterogénea com calcificações e discreta captação de FDG-F18, sem adenopatias associadas. A doente foi submetida a cirurgia com ressecção da massa, cujo resultado histológico foi de pneumocitoma esclerosante, com predomínio de padrão esclerótico. A doente apresenta-se assintomática do ponto de vista respiratório, mantendo seguimento clínico.

Discussão: O pneumocitoma esclerosante, anteriormente designado hemangioma esclerosante, é incluído no grupo dos adenomas segundo a revisão de 2015 da OMS. Caracteriza-se pela proliferação vas-

cular, marcada tendência à esclerose e está demonstrada a sua origem epitelial, muito provavelmente a partir de pneumócitos tipo II. A sua evolução é lenta, sendo a metastização extremamente rara. O diagnóstico histológico pode ser difícil, podendo ser confundido com adenocarcinoma ou carcinoma neuroendócrino. O tratamento baseia-se na ressecção cirúrgica e o prognóstico é excelente, não havendo registo de recidiva ou morte após cirurgia. Os autores apresentam este caso pela sua raridade e pelo diagnóstico diferencial com tumores mediastínicos e pulmonares malignos.

Palavras-chave: *Pneumocitoma esclerosante. Tumor benigno do pulmão.*

P333. KNOWLEDGE OF COPD PATIENTS AFTER EDUCATION PROGRAM WITH AN EMPHASIS ON REHABILITATION

B.M. Monteiro, C.M. Silva, A.P. Belo

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Universitário da Cova da Beira.

Introduction: Portugal faces an increase in chronic respiratory diseases, with COPD being the most frequent. Education is the key to control chronic respiratory disease, allowing gains in health.

Objectives: To compare the level of knowledge about the disease of patients with COPD, followed at the Pneumology Consultation of the University Hospital Center of Cova da Beira (CHUCB), as well as the impact of COPD, before (T0) and after of a short-term group health education program (T1), with an emphasis on rehabilitation. **Methods:** Exploratory, descriptive and transversal study of quantitative characteristics, composed of an initial sample of 47 patients (T0) and a final sample of 35 patients (T1) with COPD selected for convenience. In the collection of data, an individual questionnaire composed of three parts was applied. The first part by a sociodemographic questionnaire, the second by a questionnaire to assess the knowledge of patients about COPD and the third part by the COPD Assessment Test (CAT).

Results: The level of knowledge about the disease in T0 was low, with an average in the total score of 41.85 ± 17.7 , corresponding to an insufficient level of knowledge, with the minimum score of 6.25% (very insufficient). There was an increase in the level of knowledge in T1, with an average total score of 85.18 ± 15.39 , corresponding to a good level of knowledge, with a minimum score of 31.25 (insufficient). Regarding the impact of COPD evaluated by CAT, patients at T0 presented a mean score of 20.04 ± 8.72 , compared to 17.97 ± 6.76 in T1, with an initial maximum score of 39 points contrasting with the 31 points of the end, revealing in this way the presence of enough limitations caused by the disease.

Conclusions: It was concluded that the patients selected for the health education program increased their knowledge levels about the disease, there being no significant differences in the impact of

COPD on the quality of life of the patients. These data reinforce the importance of the application of structured education programs for COPD by a multidisciplinary team with emphasis on rehabilitation.

Key words: *COPD Knowledge. Education and rehabilitation.*

P334. NOT EVERYTHING IS AS IT SEEMS

F. Ferro, C.A. Pereira, C.S. Silvestre, C. Bárbara

Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introduction: Elevated levels of angiotensin converting enzyme (ACE) are often associated with pulmonary granulomatous diseases, in particular sarcoidosis. However, this laboratory abnormality occurs in other etiologies, especially in neoplastic disease. We present a case of pituitary germinoma initially assumed as neurosarcoidosis due to elevation of ACE.

Case report: Man, 27 years old, with recent diagnosis of *diabetes insipidus*. In the complementary study, performed by Endocrinology, magnetic resonance (MRI) documented pituitary lesion, and a laboratory panel was performed, which detected elevated serum ACE (78.5 U/L). The patient was referred to Pulmonology for sarcoidosis screening. At the time, he denied any complaints, respiratory or others, and presented no changes in the physical exam. Respiratory function tests, as well as chest X-ray (and chest tomography subsequently ordered) presented no changes. Proton emission tomography was also requested to identify other biopsy lesions. However, this test revealed no hypermetabolically active lesion. Then a pituitary biopsy was suggested. The biopsy was ruled out by Neurosurgery for the risks of definitive lesion of the pituitary gland, and lumbar puncture was performed, with no alterations in the cerebrospinal fluid. In a new MR evaluation, a slight growth of the lesion was detected, conditioning hypogonadotrophic hypogonadism. Neurosurgery presumed the diagnosis of neurosarcoidosis and started steroid therapy. After 3 months, the patient performed MRI that documented additional lesion growth. The patient was submitted to pituitary stem biopsy. The histological examination revealed the diagnosis of germinoma. The patient started treatment with chemotherapy followed by radiotherapy and a complete response was documented by MRI.

Discussion: Although in 65% of cases of neurosarcoidosis serum ACE levels is increased, this finding lacks diagnostic sensitivity. The diagnosis of neurosarcoidosis should seek histological confirmation. In 2018, the neurosarcoidosis criteria were reviewed and could be a useful tool in the definition of the diagnostic probability of this pathology. In this case, the presumption of neurosarcoidosis led to the delay diagnosis of neoplastic pathology. It should also be noted that, in the literature, cases of elevation of serum ACE levels in the context of germinomas have been described.

Key words: *Angiotensin-converting enzyme. Germinoma. Neurosarcoidosis.*